7ª edición

PEDIATRÍA Martínez

Salud y Enfermedad del Niño y del Adolescente

Federación de Pediatría Centro-Occidente de México

R. Martínez y Martínez

Manual Moderno®

Salud y enfermedad del niño y del adolescente

Obra premiada en su primera edición por la Academia Nacional de Medicina en el Certamen Nacional de Obras Médicas, 1978

medilibros.com

EL LIBRO MUERE CUANDO LO FOTOCOPIA

AMIGO LECTOR:

La obra que usted tiene en sus manos posee un gran valor.
En ella, su autor ha vertido conocimientos, experiencia y mucho trabajo. El editor ha procurado una presentación digna de su contenido y está poniendo todo su empeño y recursos para que sea ampliamente difundida, a través de su red de comercialización.

Al fotocopiar este libro, el autor y el editor dejan de percibir lo que corresponde a la inversión que ha realizado y se desalienta la creación de nuevas obras. Rechace cualquier ejemplar "pirata" o fotocopia ilegal de este libro, pues de lo contrario estará contribuyendo al lucro de quienes se aprovechan ilegítimamente del esfuerzo del autor y del editor.

La reproducción no autorizada de obras protegidas por el derecho de autor no sólo es un delito, sino que atenta contra la creatividad y la difusión de la cultura.

Para mayor información comuníquese con nosotros:

Manual Moderno®

Editorial El Manual Moderno, S. A. de C. V.
Av. Sonora 206, Col. Hipódromo, 06100
México, D.F.

Editorial El Manual Moderno (Colombia), Ltda
Carrera 12-A No. 79-03/05
Bogotá, D.C.

CeMPro
Centro Mexicano de Protección y Fomento
a los Derechos de Autor
Sociedad de Gestión Colectiva

FEDERACIÓN DE PEDIATRÍA CENTRO-OCCIDENTE DE MÉXICO

CONFEDERACIÓN NACIONAL DE PEDIATRÍA DE MÉXICO, A.C.

Salud y enfermedad del niño y del adolescente

7ª edición

DOCTOR ROBERTO MARTÍNEZ Y MARTÍNEZ†

Director

DR. ARMANDO RENTERÍA CÁRDENAS

Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" y Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez".
Posgrado en Infectología Pediátrica, Universidad de California, San Diego, EUA.
Docente de Pediatría de Pre y Posgrado, Facultad de Medicina, UASLP.
Investigador Nivel VI, UASLP.
Médico Emérito, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto".
Maestro de la Pediatría Nacional, Confederación Nacional de Pediatría de México.
Miembro Honorario de la Asociación Mexicana de Profesores de Pediatría.
Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Editor

DR. CARLOS G. ALONSO RIVERA

Presidente Federación de Pediatría del Centro Occidente de México A.C.
Maestría en Educación en el Tecnológico de Monterrey.
Diplomado en Administración y Gerencia en el Tecnológico de Monterrey.
Posgrado de Pediatría en la UASLP.
Posgrado en Neurología Pediátrica en el Centro Neurológico para niños y adolescentes (CENNA) Monterrey, N.L.
Profesor Titular en la Residencia de Neurología Pediátrica, UASLP.
Jefe de Enseñanza e Investigación en el Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, S.L.P.
Presidente Federación de Pediatría del Centro-Occidente de México A.C. (FEPECOME).
Miembro de CONAPEME.

Editor responsable:
Dr. Carlos Mendoza Murillo
Editorial El Manual Moderno

Manual Moderno®

Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.
Av. Sonora 206 Col. Hipódromo, C.P. 06100 México, D.F.

Editorial El Manual Moderno, (Colombia), Ltda
Carrera 12-A No. 79-03/05 Bogotá, DC

Nos interesa su opinión
comuníquese con nosotros:

Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.,
Av. Sonora núm. 206,
Col. Hipódromo,
Deleg. Cuauhtémoc,
06100 México, D.F.

(52-55)52-65-11-00

info@manualmoderno.com
quejas@manualmoderno.com

IMPORTANTE

Indicaciones precisas, las reacciones adversas, y las pautas de dosificación de los medicamentos se ofrecen en este libro, pero es posible que se puedan cambiar. Se insta al lector a revisar la información de los paquetes de los fabricantes de los medicamentos mencionados. Los autores, editores, editorial o distribuidores no son responsables por errores u omisiones o de las consecuencias de la aplicación de la información contenida en este trabajo, y no ofrecemos ninguna garantía, expresa o implícita, con respecto al contenido de la publicación. Los autores, editores, editorial y distribuidores no asumen ninguna responsabilidad por cualquier daño y / o daños a personas o bienes derivados de la presente publicación.

Para mayor información en:
- Catálogo de producto
- Novedades
- Distribuciones y más

www.manualmoderno.com

Salud y enfermedad del niño y del adolescente, 7a edición

D.R. © 2013 por Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

ISBN: 978-607-448-293-5
ISBN: 978-607-448-288-1 versión electrónica

Miembro de la Cámara Nacional
de la Industria Editorial Mexicana, Reg. núm. 39

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada en sistema alguno de tarjetas perforadas o transmitida por otro medio —electrónico, mecánico, fotocopiador, registrador, etcétera— sin permiso previo por escrito de la Editorial.

Manual Moderno®
es marca registrada de
Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Salud y enfermedad del niño y del adolescente / Roberto Martínez y Martínez [y otros] ; editores Carlos G. Alonso Rivera, Armando Rentería Cárdenas. -- 7ª edición. -- México : Editorial El Manual Moderno, 2013.
XLVI, 1850 páginas : ilustraciones ; 28 cm.
Incluye índice
ISBN 978-607-448-293-5
ISBN 978-607-448-288-1 (versión electrónica)

1. Pediatría. 2. Niños – Enfermedades – Diagnóstico. 2. Adolescentes – Enfermedades – Diagnóstico. I. Martínez y Martínez, Roberto II. Alonso Rivera, Carlos G., editor. II. Rentería Cárdenas, Armando, editor. III. título

618.92-scdd21 Biblioteca Nacional de México

Director editorial y de producción:
Dr. José Luis Morales Saavedra

Editora asociada:
Lic. Vanessa Berenice Torres Rodríguez

Diseño de portada:
Q.F.B. María Eugenia Carboney de Martínez

Consejo Editorial, Comité Editorial, Coordinadores de Unidades y Autores

Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Colegio de Pediatría de San Luis Potosí
Dr. Raúl Arreola Ulloa
Colegio de Pediatría de Jalisco
Dr. Ismael Landin
Colegio de Pediatría de Aguascalientes
Dr. Pedro Luis Michel y Gómez
Colegio de Pediatría de Jalisco
Dr. Gabriel Morales de la Peña
Colegio de Pediatría de Colima
Dr. Norberto Urquidi Espinosa
Colegio de Pediatría de Chihuahua
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Colegio de Pediatría de San Luis Potosí
Dr. Alberto Valencia Zalapa
Colegio de Pediatría de Jalisco
Dr. Andrés Vázquez Herrera
Colegio de Pediatría de Jalisco

COMITÉ EDITORIAL Y COORDINADORES DE UNIDADES

Dr. Francisco Alejo González
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Dr. Raúl Arreola Ulloa
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Dr. Agustín Chan Lee
Dr. Pedro Coello Ramírez
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dr. Gabriel Cortes Gallo
Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos
Dr. Ernesto E. Fernández Rodríguez
Dr. Javier García de Alba García
Dr. Ignacio García de la Torre
Dr. Alejandro García Vargas
Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín
Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño
Dr. Alfredo Larrosa Haro
Dr. Alejandro Lozano
Dr. Roberto Martínez Carboney
Dr. Silvano Medrano Rodríguez
Dr. Pedro Luis Michel Gómez
Dr. Gustavo Pérez Cortés
Dr. Rubén Pérez Plazola
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero
Dra. Bettylu Rassmusen Cruz
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Dr. Rafael Rivera Montero
Dr. Enrique Romero Velarde
Dr Ruy Sánchez
Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar
Dra. Enriqueta Sumano Avendaño
Dr. Abraham Torres Montes
Dr. Norberto Urquidi Espinosa
Dr. Andrés Valderrama Pedroza
Dr. Alberto Valencia Zalapa
Dr. Jaime Vargas Basterra
Dr. Raúl Vázquez Compeán Raúl
Dr. Eduardo Vázquez Valls
Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Dr. Alberto Villaseñor Sierra

Dr. Antonio Abraham Jalil
Posgrado en Pediatría Médica. Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Jefe de la División de Enseñanza e Investigación del Centro Médico de Toluca. Miembro de FEPECEME y CONAPEME.

Dr. Miguel Ángel Aceves López
Posgrado en Endocrinología y Nutrición en el Hospital Civil de Guadalajara. Profesor del curso de Endocrinología para Residentes en el Hospital de Ginecoobstetricia, IMSS. Endocrinólogo del Hospital de Ginecoobstetricia, IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Ambrocio Aguilar Aranda
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría, IMSS, CMNO. Neumología Pediátrica, INP. Adscrito al servicio de Neumología en el Hospital de Pediatría UMAE del CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Oscar Aguirre Jáurequi
Posgrado en Pediatría Quirúrgica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor de la cátedra de Pediatría en la Escuela de Medicina de la U de G. Jefe del servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara. Investigador Titular A, Departamento de Reproducción Humana, Crecimiento y Desarrollo Infantil, CUCS, U de G. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Carlos Aldana Valenzuela
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. En Neonatología, Universidad de California, San Diego, EUA. Adscrito al Depto. de Neonatología, Hospital Materno Infantil, IMSS, León, Guanajuato. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Francisco Alejo González
Oncólogo Pediatra Hospital Central "Dr. I. Morones Prieto", S.L.P. Universidad Autónoma de San Luis Potosí

Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Maestría en Educación en el Tecnológico de Monterrey. Diplomado en Administración y Gerencia en el Tecnológico de Monterrey. Posgrado de Pediatría en la UASLP. Posgrado en Neurología Pediátrica en el Centro Neurológico para niños y adolescentes (CENNA) Monterrey, N.L. Profesor Titular en la Residencia de Neurología Pediátrica, UASLP. Jefe de Enseñanza e Investigación en el Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, S.L.P. Presidente Federación de Pediatría del Centro-Occidente de México A.C.(FEPECOME). Miembro de CONAPEME.

Dra. Adriana Alonzo Rojo
Posgrado en Pediatría Médica, INP. Posgrado en Investigación Clínica, IMSS. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Carmen Álvarez López
Posgrado en Pediatría Médica. Hospital Civil de Guadalajara. Adiestramiento en Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Profesor del Seminario de Gastroenterología a Residentes en Pediatría, Hospital Civil de Guadalajara, Jal, Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Eusebio Angulo Castellanos
Posgrado en Pediatría. Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Posgrado en Neonatología. INPER. Profesor Titular de posgrado en Neonatología. U de G. Jefe del departamento de Neonatología del Hospital Civil de Guadalajara. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. José A. Apodaca Jordán
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Profesor Titular de Pediatría, Facultad de Medicina U de G. Jefe del servicio de Pediatría del Hospital General de Zapopan, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. José Aquino Hernández
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital "20 de Noviembre", ISSSTE, México D.F. Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina Humana, Universidad Autonóma de Chiapas. Tuxtla Gutiérrez, Chis. Miembro de FEPESUR y CONAPEME.

Dr. Oswaldo Arana Muñoz
Posgrado en Pediatría y Neumología, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Profesor de Pediatría, Neumología y Alergia e Inmunología, Hospital Universitario de Puebla, BUAP. Miembro de FEPESUR y CONAPEME.

Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Posgrado en Cirugía Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Enrique Argüelles Robles
Posgrado en Dermatología, Centro Dermatológico Pascua, México D.F. Profesor de Dermatología y Nosología, Facultad de Medicina Humana y Ciencias de la salud, Universidad Autónoma de Zacatecas. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Lisette Arnaud López
Doctora en Genética Humana, Universidad de Guadalajara. Servicio de Genética, División de Pediatría, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Miembro del Sistema Nacional de Investigadores CONACYT. Guadalajara, Jalisco.

Dr. Benigno Arreola Silva
Posgrado en Pediatría Quirúrgica, Centro Médico La Raza, IMSS, México D.F. Profesor de Pediatría y adscrito al Departamento de Pediatría, facultad de Medicina, UAG. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Raúl Arreola Ulloa
Postgrado en Pediatria Medica. Hospital De Pediatria CMNO IMSS. Docente en Pediatria y Crecimiento y Desarrollo. Universidad de Guadalajara. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Juan Arroyo Sierra
Posgrado en Pediatría Médica y Oncología Pediátrica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Guadalajara, Jal.

Dr. Manuel Baeza Bacab
Posgrado en Pediatría Médica y en Alergia e Inmunología Clínica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez", Profesor Investigador Titular C, Jefe de la Unidad Interinstitucional de Investigación Clínica y Epidemiología, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Yucatán. Mérida, Yuc. Miembro de FEPESUR y FEPECOME.

Dr. José Antonio Barba Borrego
Dermatólogo. Profesor de Pre y Posgrado en Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Guadalajara.

Dr. Hilario Barajas Medina
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Ginecopediatría No. 48, CMN, IMSS, León, Gto. Hematología Pediátrica, Hospital de Pediatría CMNO. Profesor de Hematología Pediátrica. Maestría y Doctorado en Investigación Clínica, adscrito al servicio de Hematología Pediátrica, CMN, IMSS, León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Margarita Barrientos Pérez
Posgrado en Pediatría y Endocrinología Pediátrica, INP, México D.F. Diplomado en Enseñanza de la Medicina, UNAM. Maestría en Ciencias Médicas e Investigación, UAP. Profesora de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Adscrito al servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital para el niño poblano. Puebla, Pue. Miembro de FEPECEME y CONAPEME.

Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Civil de Belén. Diplomado en Toxicología Clínica, U de G. Maestría en Ciencias Médicas con orientación en Pediatría Clínica, U de G. Profesor de Pediatría y de Toxicología Clínica CUCS, U de G. Jefe del servicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Posgrado en Cardiología Pediátrica, INP, y Ecocardiografía Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología "Dr. Ignacio Chávez". México D.F. Adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica, ISSSTE, Hospital "Dr. Valentín Gómez Farías". Guadalajara, Jal.

Dr. Alejandro Barrón Balderas
Diplomado en Toxicología Integral. Profesor de Farmacología Bucal, Universidad Guadalajara Lamar. Profesor en el Diplomado de toxicología Integral, Colegio de Toxicología de Jal. Guadalajara, Jal.

Psic. Martha Bergés Ahumada
Psicóloga clínica, Egresada de la Universidad Autónoma Metropolitana. Psicoanalista de niños y adolescentes, Egresada del Instituto mexicano de psicoterapia psicoanalítica del adolescente. Terapeuta familiar y de pareja, Egresada del Instituto latinoamericano de Estudios sobre la familia.

Dra. Lucina Bobadilla Morales
Posgrado en Genética Humana. Profesora Investigadora, Laboratorio de Citogenética, Genotoxicidad y Biomonitoreo, Instituto de Genética Humana "Dr. Enrique Corona Rivera", Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara. Supervisora de la Unidad de Citogenética, Servicio de Hematología y Oncología, División de Pediatría, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Guadalajara, Jalisco.

Dra. Carmen Bojórquez Ramos
Posgrado en Pediatría y Gastroenterología, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Maestría en Nutrición Humana, U de G. Profesora de Gastroenterología Pediátrica. Jefe del servicio de Gastroenterología, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dra. Velia Borrego
Oftalmóloga pediatra, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Dr. Antonio Bravo Oro
Posgrado en Pediatría en la UASLP. Subespecialidad en Neurología Pediátrica en el Hospital San José, Tecnológico de Monterrey. Profesor de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Médico Adjunto del Hospital Central del Departamento de Neurología Pediátrica.

Dr. Raúl Fernando Calderón Sepúlveda
Posgrado en Neurología, Miami Children`s Hospital, EUA. Neurología Pediátrica en el Centro Neurológico para niños y adolescentes, Monterrey N.L. Director del Programa de Enseñanza en Neuropediatría, Hospital San José TEC de Monterrey, N.L.

Dra. María Bernardette de la Luz Casillas Sánchez
Posgrado en Anestesiología, Universidad de Nueva York. Adscrita al Departamento de Anestesiología, Hospital de Ginecoobstetricia, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos
Posgrado en Neumología Pediátrica, Hospital de Pediatría CMN, Maestría en Salud Publica con Orientación en Administración de Hospitales, U de G. Profesor de Neumología Pediátrica. Adscrito al servicio de Neumología, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dr. Javier Castellanos Martínez
Posgrado en Pediatría Médica y en Infectología Pediátrica. Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Maestría en Investigación Clínica. Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina, León, Gto. Jefe del Departamento Clínico, Hospital de Gineco-pediatría, IMSS. León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

M. en C. Yolanda Alicia Castillo de León
Posgrado en Gastroenterología Pediátrica, UMAE. Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Cátedra de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición. Adscrito al Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

MSP. Alfredo Celis de la Rosa
Posgrado en Salud Pública y Doctorado en Epidemiología, U de G. Investigador Titular "C" y Coordinador del Doctorado en Ciencias de la Salud Pública en la U de G. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores, Nivel 1. Guadalajara, Jal.

Dr. Gregorio Cetina Sauri
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría CMN, IMSS. Coordinador y Profesor de cursos de Educación Médica Continua en posgrado, Universidad Autónoma de Yucatán. Mérida, Yuc.

Dra. Silvia Chávez Gallegos
Médico Cirujano y Partero; Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Pediatra egresado de Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos". Oncólogo Pediatra egresado de Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Hospital Infantil de Morelia. Médico adscrito

Dr. Agustín Chan Lee
Posgrado en Ortopedia y Traumatología, Ortopedia Pediátrica, Hospital Shriners para niños, México D.F. Médico del Hospital Angeles del Carmen. Guadalajara, Jal.

Dr. Jorge Chuck Sepúlveda
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital "Dr. Angel Leaño" UAG. Profesor de Pediatría de pre y posgrado, Facultad de Medicina UAG. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Sebastián Cibrián Ibarra
Posgrado en Pediatría Médica y en Hematología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Profesor de Posgrado en Hematología Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad de Guanajuato. Adscrito al servicio de Hematología Pediátrica, Hospital de Gineco-pediatría No. 48, CMN, León, Gto. IMSS. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Araceli Cisneros Villaseñor
Posgrado en Pediatría Médica y Nefrología Pediátrica, Hospital de Pediatría, UMAE CMNO. Maestría en Ciencias, U de G. Diplomado en Coordinación Hospitalaria de Donación y Trasplantes por el Centro Nacional de trasplantes y la UNAM. Profesor del posgrado de Pediatría y de Nefrología Pediátrica. Adscrito al servicio de Nefrología y Trasplantes, Hospital de Pediatría, CMNO. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Pedro Coello Ramírez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México y Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Posgrado en Gastroenterología Pediátrica, Baltimore City, Hospital Johns Hopkins University. Profesor de Gastroenterología Pediátrica y Jefe del servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Judith Cornejo Barrera
Posgrado en Pediatría Médica y Endocrinología Pediátrica, INP. Maestría en Ciencias Médicas, UAT. Maestría en Ciencias en Epidemiología, Instituto Nacional de Salud Pública. Profesor del curso de Especialización en Endocrinología Pediátrica UAT. Jefa de la División de Investigación, Hospital Infantil de Tamaulipas. Investigadora Asociada C. Secretaría de Salud. Ciudad Victoria, Tamaulipas. Miembro de FEPENORD y CONAPEME.

Dr. Alfredo Corona Rivera
Doctor en Ciencias. Genética Humana e Investigación Biomédica. Profesor Investigador, Laboratorio de Citogenética, Genotoxicidad y Biomonitoreo, Instituto de Genética Humana "Dr. Enrique Corona Rivera", Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara. Jefe de la Unidad de Citogenética, Servicio de Hematología y Oncología, División de Pediatría, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Miembro del Sistema Internacional de Investigadores. Guadalajara, Jalisco.

Dr. en C. Jorge Román Corona Rivera
Posgrado en Pediatría Médica, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara, Doctor en Genética Humana, Universidad de Guadalajara. Profesor Investigador del Instituto de Genética Humana "Dr. Enrique Corona Rivera", Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara. Profesor Titular del Curso de Especialidad en Genética Médica, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca"-Universidad de Guadalajara. Encargado del Servicio de Genética, División de Pediatría, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Socio Numerario de la Academia Mexicana de Pediatría, A.C. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores CONACYT, Nivel II. Guadalajara, Jalisco.

Dra. L. Cecilia Correa González
Médico pediatra, con especialidad en Hemato-oncología. Maestría en Ciencias Médicas. Servicio de Hematología, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, SLP.

Dr. Gabriel Cortés Gallo
Posgrado en Pediatría médica Hospital de Pediatría. CMN IMSS D.F. Profesor de la Universidad de Guanajuato. Director General del Seguro Médico para una Nueva Generación, Comisión Nacional de Protección Social en Salud. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Eduardo Covarrubias Íñiguez
Posgrado en Pediatría y Neonatología, Hospital Civil de Guadalajara. Diplomados en Investigación Médica, Economía de la Salud, Gestión Clínica, Tutoría en la Docencia. Profesor de Pediatría CUCS, U de G. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME. Guadalajara, Jal.

Dr. Primo Cruz Borja
Médico Pediatra Oncólogo. Médico Cirujano y Partero; Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Pediatra egresado de Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos". Oncólogo Pediatra egresado de Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Hospital Infantil de Morelia. Jefe de Hemato-Oncología

Dr. Antonio Cuevas
Posgrado en Pediatría, Hospital Psiquiátrico Nacional "Fray Bernardino Alvarez". S.S., México D.F. Maestría en Terapia Familiar, U de G, Profesor de Psiquiatría, Psicopatología y Psicología CUCS, U de G. Guadalajara Jal.

Dr. Manuel Alberto de Anda Gómez
Posgrado en Pediatría Médica y en Infectología Pediátrica, INP. Maestría en Investigación Clínica, Universidad de Guanajuato-IMSS. Diplomado Metodológico en Docencia, IMSS. Profesor de Infectología en la Residencia de Pediatría y de la Facultad de Medicina de León, Universidad de Guanajuato. Adscrito al Servicio de Infectología Pediátrica de la UMAE Hospital de Gineco-Obstetricia y Pediatría No. 48 del IMSS, León, Guanajuato. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Rafael Díaz Peña
Posgrado en Pediatría Médica e Infectología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMN, Siglo XXI, IMSS, UNAM. Maestría en Ciencias Médicas U de G, Profesor Titular del Posgrado en Pediatría Médica, IMSS y del Posgrado en Pediatría, CUCS, U de G. Jefe del Servicio de Infectología Pediátrica UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Posgrado en Medicina Interna, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Dr. Salvador Zubirán" Posgrado en Pediatría Médica y Quirúrgica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor Investigador Asociado "C" de tiempo completo, Facultad de Ciencias Médicas y Biológicas "Dr. Ignacio Chávez" Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Morelia, Michoacán. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Luis Antonio Dubey Ortega
Posgrado en Pediatría Médica y Nefrología Pediátrica, IMSS México, D.F. Maestría en Investigación Clínica, Epidemiología y Administración en Salud. Doctorado en Ciencias Médicas. Profesor de Nefrología Pediátrica, Escuela de Medicina, León Gto. Profesor de Pediatría Médica, Adscrito al servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital de Ginecopediatría No 48, CMN, León. Gto., IMSS, y Facultad de Enfermería y Obstetricia, U de Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos
Psicóloga clínica, Egresada de la Universidad del Valle de México. Coordinadora Comité Investigación y Ética, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto.

Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Médico Especialista en Genética, Egresado del Instituto Nacional de Pediatría. Maestría y Doctorado en Ciencias Médicas, Egresada del Instituto Nacional de Nutrición Salvador Zubirán.

Dr. Oscar Espinosa García
Posgrado en Pediatría y Neonatología, Hospital General de Tlalnepantla, S.S, Estado de México. Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina de la Universidad de Guanajuato y de Neonatología en la UMAE No 48 del IMSS, León. Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Laura Espinoza López
Oftalmóloga pediatra, adscrita al Hospital de Gineco-Obstetricia del Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

Dra. Martha Marcela Espinosa Oliva
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Posgrado en Infectología Pediátrica, Hospital Infantil de México. "Dr. Federico Gómez" Diplomado en Ciencias Médicas. Diplomado en Infectología de Trasplantes, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España. Adscrita al servicio de Infectología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Ernesto Fernández Rodríguez
Pediatra Intensivista Certificado. Diplomado en Investigación en servicios de salud y Epidemiología. Profesor de Pediatría, CUCS, U de G. Guadalajara, jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Sergio Gallegos Castorena
Oncólogo Pediatra. Instituto de Investigación de Cáncer en la Infancia y la Adolescencia. Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara. Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca

Dr. Rogelio Gallo Manzano
Posgrado en Ginecología, Hospital Civil de Guadalajara, Jal. Maestría en Ciencias de la Salud, Especialidad Ginecología. Investigador C, U de G. Jefe de la Unidad de Inteligencia Artificial, CUCS, U de G. Guadalajara, Jal.

Dr. Herbert Alfonso García Castillo
Maestría en Genética Humana, CIBO-IMSS, U de G. Profesor Titular de las Cátedras de Biología Molecular y Genética en la Facultad de Medicina, Universidad Guadalajara Lamar. Guadalajara, Jal.

Dra. Olga García Cruz
Posgrado en Ortopedia Maxilo-Facial, París, Francia y en Ortodoncia y Maestría en Ciencias Odontológicas, Pittsburgh, University. Maestro Titular en Ortopedia Maxilo-Facial, INOOM, Guadalajara, Jal.

Dr. Javier E. García de Alba García
Maestro en Salud Pública y Administración Médica, Escuela de Salud Pública, México, D.F. Doctorado en Antropología, UNAM. Profesor Investigador Titular C, U de G. Jefe de la Unidad de Investigación Social, Epidemiológica y en Servicios de Salud del IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Ignacio García de la Torre
Posgrado en Medicina Interna, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Dr. Salvador Zubiran", México. D.F., Inmunología y Reumatología en la Clínica Scripps para la Investigación, La Jolla, Cal. EUA y en el Centro Médico de la Universidad de Colorado, Denver, Colorado. Profesor Titular del curso en Reumatología. Jefe del Departamento de Inmunología y Reumatología en el Hospital General de Occidente de la S.S. Profesor Investigador, CUCS, U de G. Miembro del SNI, Nivel 2, Guadalajara, Jal.

Dra. Elisa García Morales
Pediatra Neonatóloga, Hospital Civil Juan I. Menchaca, Guadalajara, Jalisco.

Dr. Jesús García Reyes
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría CMN, IMSS. Pediatría Perinatal en el Hospital de Ginecoobstetricia No 1, IMSS, México D.F. San Luis Potosí, SLP. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Elizabeth García Rodríguez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Civil de Guadalajara, y en Gastroenterología Pediátrica, CMNO, IMSS. Profesora de Nutrición, CUCS, U de G. Adscrito al Servicio de Gastropediatría del Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Osvaldo García Salazar
Posgrado en Pediatría y Gastroenterología. Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Profesor de Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Alejandro García Vargas
Posgrado en Dermatología y Cirugía Dermatológica, Instituto Dermatológico de Jal "Dr José Barba Rubio". Profesor en Dermatología Pediátrica y Jefe del Departamento de Dermatología Pediátrica, Instituto Dermatológico de Jal "Dr José Barba Rubio", Guadalajara, Jal.

Dr. Angel Gardida Chavarría.
Posgrado en Pediatría Médica, Medicina Interna y Cardiología, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Cuernavaca, Morelos. Miembro de FEPECEN y CONAPEME.

Dr. Francisco Goldaracena Orozco
Pediatra Endocrinólogo, Egresado del Instituto Nacional de Pediatría, ciudad de México. Médico Adjunto del Hospital Central de la División de Pediatría

Dr. Guillermo Gómez Partida
Posgrado en Ginecoobstetricia, U de G y en Perinatología, Hospital de Ginecoobstetricia No. 1 México, D.F. Profesor de Posgrado en la Residencia de Ginecoobstetricia, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo
Posgrado en Neurología, Granja de Recuperación de Enfermos Mentales del IJAS y en Electroencefalografía, Hospital Civil de Guadalajara; Maestría en Ciencias Biomédicas (Biología Celular) U de G, IMSS. Profesor Investigador y Jefe de la Unidad de Atención en Neurociencias, CUCS, U de G. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Guillermo González Ibarra
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO, IMSS, U de G y en Pediatría Perinatal, Hospital "Luis Castelazo Ayala", IMSS, México D. F. Maestría en Ciencias de la Salud, Área de Pediatría, U de G. Profesor de Pediatría Básica y Clínica en Enfermería y en Medicina, CUCS, U de G. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Manuel González Martínez
Posgrado en Cirugía Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Miembro de FEPECOME y CONAPEME. San Luis Potosí, S.L.P.

Dr. José Antonio González Montoya
Posgrado en Pediatría, CMN, IMSS, Ciudad Obregón, Son. Posgrado en Neonatología y Profesor de la Residencia en Neonatología, Hospital de Ginecopediatría No. 48, CMN, IMSS, León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Lic. en Nutrición Lorena González Prado
Profesor en la Licenciatura de Nutrición, Centro Universitario del Sur, U de G, Universidad Guadalajara Lamar y Universidad Cuauhtémoc, Guadalajara, Jal.

Dr. Felipe Graham Zapata
Posgrado en Pediatría Médica y en Alergia e Inmunología. Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Miembro de FEPESUR y CONAPEME. Villahermosa, Tabasco.

Dr. Guillermo Guevara Rubio
Posgrado en Ginecoobstetricia, Maestría en Ciencias en Ginecología, UNAM. Hospital Español de México. Guadalajara, Jal.

Dr. Martín Guerrero Becerra
Posgrado en Pediatría e Infectología Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Profesor en Infectología Pediátrica e Investigador Asociado "A", Hospital Civil de Guadalajara. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Alberto Gutiérrez Castillo
Miembro Diplomado del Consejo Mexicano de Certificación en Medicina Familiar. Profesor Adjunto del Curso de Especialización en Medicina Familiar . Programa UNAM-IMSS. UMF N° 53 IMSS Zapopan,Jal. Profesor de Materia en las carreras de Mëdico Cirujano y Licenciado en Fisioterapia. Universidad del Valle de México, Campus Zapopan.

Dr. Jorge Hernández Arriaga
Posgrado en Pediatría Médica, CMN, IMSS en León, Gto. Dr. en Ciencias Médicas. Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina de León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Juan Fco. Hernández Cerda
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México, Centro Hospitalario 20 de Noviembre, ISSSTE, y Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Psic. Luis Eduardo Hernández Ibarra
Diplomado en Investigación Cualitativa en Salud. Universidad Autónoma de S.L.P. Doctorado en Ciencias de la Salud Pública, U de G, Guadalajara, Jal.

Dr. Misael Herrejón Carmona
Médico Cirujano y Partero; Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Pediatra egresado de Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos". Hematólogo Pediatra egresado del Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Juan I. Menchaca". Hospital Infantil de Morelia. Médico adscrito

Dr. Miguel Ángel Herrera Rojas
Médico Internista, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, SLP.

Dr. Alfredo Hidalgo San Martín
Posgrado en Pediatría y Maestría en Salud Pública, Universidad de Chile. Doctor en Ciencias de la Salud con Orientación Socio-Médica. Investigador Nivel 1, SNI. Guadalajara, Jal.

Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen
Doctor en Psicología por la Universidad de Oviedo. Miembro SIN-CNACYT. Miembro de la International Society for Quality of life Research (ISOQOL). Profesor Investigador Asociado "C" de la Universidad de Guadalajara. Maestría en Terapia Gestalt, Instituto de Terapia Gestalt Región Occidente.

Dr. Jorge Huerta Rosas
Posgrado en Cirugía Pediátrica y adiestramiento en Onco-Cirugía Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Profesor Titular de Cirugía Pediátrica y Jefe de la División Médico Quirúrgica "A", UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

MNH. Claudia Hunot Alexander
Posgrado en Nutrición, Maestría en Nutrición Humana. Coordinadora de la Carrera de Nutrición, CUCS, U de G. Profesor Titular "B", departamento de Reproducción Humana, Crecimiento y Desarrollo Infantil, CUCS, U de G. Guadalajara, Jal.

Dr. Javier Kutz de la Mora
Médico Pediatra Puericultor. Posgrado en el Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" y en el INP. Miembro de FEPESE y CONAPEME.

Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO; IMSS. Profesor de Posgrado en Pediatría, CUCS, U de G. Médico adscrito al servicio de Quemados, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. en C. Francisco Larios Arceo
Posgrado en Cirugía Pediátrica, Centro Médico La Raza, México DF. Maestría en Ciencias Médicas, U de G, Doctorado en Ciencias Médicas en la Universidad de Colima, Profesor en el Curso de Cirugía Pediátrica, y en Enfermería Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Alfredo Larrosa Haro
Posgrado en Pediatría Médica y Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS, México, DF, y en el Children s Memorial Hospital, University Oklahoma, Maestría en nutrición Humana, CUCS, U de G. Profesor de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición, UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Investigador Nivel 1 en el SNI. Investigador Asociado en el CMNO, IMSS. Investigador Titular "A", Instituto de Nutrición Humana, CUCS, U de G. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. en C. Brissia Lazalde Medina
Maestría y Doctorado en Genética Humana, U de G. Profesora de Genética, Facultad de Medicina, Universidad Juárez del Edo. de Durango. Investigadora Asociada "A", Unidad de Investigación Biomédica, IMSS, Investigadora Nivel 1, en el SNI. Durango, Durango.

Dr. Carlos A. Leal Leal
Médico especialista en Oncología Pediátrica. Adscrito al servicio de Oncologia del INP. Fundador y coordinador del Grupo Mexicano de Retinoblastoma

Dr. Miguel Licea Pérez Peña
Posgrado en Pediatría Médica, CMN, IMSS. Perinatología Pediátrica, Hospital "20 de Noviembre", ISSSTE, México, DF. Diplomados en Epidemiología Clínica y en Investigación en Sistemas de Salud, IMSS. Adscrito al Servicio de Neonatología, Hospital Civil, y al Servicio de Pediatría, Hospital General de Zona, IMSS. Tepic, Nayarit. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Victoria Lima Rogel
Posgrado en Pediatría Médica CMN, IMSS, y en Neonatología, INPER, México D.F. Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de S.L.P. Jefe de Neonatología, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto". Investigador "A" del Sector Salud. San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Alfredo Lizárraga Corona
Oftalmólogo pediatra, Instituto Nacional de Pediatría Universidad Nacional Autónoma de México, Miembro de *American Academy of Ophthalmology, "Internacional Member in Training*" AAO, Agosto 2005, Miembro de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo de Occidente Febrero 2008, Miembro de la Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica Marzo 2008, Vicepresidente de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica de Estrabismo de Occidente 2009- 2010, Miembro del Consejo Mexicano de Oftalmología.

Dr. José Daniel Llanas Rodríguez
Posgrado en Pediatría Médica UAT, y en Endocrinología y Metabolismo, INP. Maestría en Salud Pública y Maestría en Ciencias Epidemiológicas, INSP. Investigador Asociado "B" SS, Hospital Infantil de Tamaulipas, Cd. Victoria, Tams. Miembro de FEPENORD y CONAPEME.

Dr. Jorge Alfredo Lomelí Meillón
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Miembro de FEPENOR Y CONAPEME. Culiacán, Sinaloa.

Dr. Jesús Pavel López Barrera
Infectólogo pediatra, UMAE, Hospital de Pediatría Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalajara, Jalisco.

Dr. Roberto López Camacho
Posgrado en Pediatría Médica, INP. Profesor de la cátedra de Pediatría en la Escuela de Medicina y en la Escuela de Enfermería de la UASLP. Adscrito al Hospital General de Zona No.1, IMSS San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Héctor Antonio López Méndez
Posgrado en Pediatría Médica. Hospital General de Ciudad Netzahualcóyotl, UAEM. Maestro Titular de Fisiología Humana, UAG, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dra. Laura López Vargas
Posgrado en Pediatría Médica, Hospitales Infantiles del DDF. Posgrado en Neonatología y en Terapia Intensiva Neonatal, INPER, Profesor de Posgrado en Neonatología, Hospital Civil de Guadalajara, CUCS U de G. Adscrito al Servicio de Neonatología, coordinadora del programa Madre Canguro, Hospital Civil de Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dra. María de la Luz López Vázquez
Posgrado en Pediatría Médica y en Neumología Pediátrica, INP. México, D.F. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sáncez
Posgrado en Pediatría Médica y en Cardiología Pediátrica, INP. Jefe del Depto. de Ecocardiografía Pediátrica, Unidad de Patología Clínica, Guadalajara, Jal.

Dr. Marco Antonio Macías Flores
Posgrado en Pediatría Médica, C. H. 20 de Noviembre del ISSSTE. Posgrado en Genética Clínica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor Titular de la materia de Genética Clínica de la Universidad Autónoma de Zacatecas. Encargado de la Consulta de Pediatría y Genética en Hospital General de ISSSTE de Zacatecas y de la Unidad de Medicina Humana de la UAZ. Miembro de la Academia Mexicana de Pediatría, A.C.

Dra. Ma. del Carmen Rocío Macías Rosales
Posgrado en Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Pediatría CMNO, Maestría en Nutrición Humana, CUCS, U de G. Profesora en Gastroenterología Pediátrica y Nutrición, adscrita al Hospital de Pediatría, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dr. Enrique Madrigal Barrios
Posgrado en psiquiatría y Maestría en psiquiatría Infantil y de la Adolescencia, UNAM. Profesor del curso de Especialización en Psiquiatría (Psicopatología Infantil y Psicoterapia Infantil y de la Adolescencia), U de G, Jefe de Hospitalización Infantil, Hospital Psiquiátrico de Jal, SS. Guadalajara, Jal.

Dr. Jorge Malagón Valdéz
Posgrado en Neurología Pediátrica, Hiospital Infantil de México "Federico Gómez", Aguascalientes, Ags. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. José G. Maldonado González
Posgrado en Pediatría e Infectología Pediátrica, INPER y Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde". Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Posgrado en Medicina Interna y en Hematología, Instituto Nacional de la Nutrición "Salvador Zubirán", México, D.F., en Hematología en la Escuela de Medicina de la Universidad de Oregon, Portland, EUA. Profesor Titular del Curso de Medicina Interna. Jefe de Medicina Interna del Hospital Regional "Valentín Gómez Farías, ISSSTE. Guadalajara, Jal.

Dr. Ignacio Mariscal Ramírez
Posgrado en Hematología y en Oncología. Instituto Nacional de Cancerología, UNAM. Adscrito al servicio de Oncología del Hospital de Especialidades del CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

Psic. Carmen Martín Manrique
Posgrado en Psicología Clínica Infantil. Universidad de St. Luis Missouri, EUA, en Psicología Conductual, Hospital Moudslay, Londres, Inglaterra, Maestría en Desarrollo Humano, Instituto Tecnológico de Estudios Superiores de Occidente, Guadalajara, Jal.

Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez
Posgrado en Medicina Interna, Hospital General de Occidente SS. Y en Infectología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Dr. Salvador Zubirán". Hospital Angeles del Carmen, Guadalajara, Jal.

Dr. Francisco Martínez Aceves
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital "Angel Leaño", UAG, Diplomado en Toxicología Clínica U de G. Profesor Titular de Pediatría, en Pre y Posgrado Facultad de Medicina y Hospital "Angel Leaño", UAG, Pediatra adscrito al Departamento de Pediatría Hospital "Angel Leaño" UAG, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Pedro Antonio Martínez Arce
Posgrado en Pediatría e Infectología Pediátrica U de G, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde" Profesor de Pediatría CUCS U de G. Investigador en el SNI. Adscrito al servicio de Infectología Pediátrica, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde". Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Roberto Martínez Carboney
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS y en el Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Posgrado en Medicina del Enfermo Pediátrico en Estado Crítico en el CMNO y en el Hospital Texas Children, Houston, EUA, Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Hospital "San Javier", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Carlos Rodolfo Martínez Pérez
Médico Oncólogo Pediatra. Egresado del Hospital Infantil de México "Federico Gómez". UNAM. Jefe de Área Hemato-Oncologia Pediátrica Hospital Regional Universitario de Colima

Dra. María de Lourdes Martínez Sánchez
Médico Pediatra. Unidad Nefrología y Diálisis, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, S.L.P.

M. en C. Ricardo Martínez Verónica
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil del Estado de Sonora, SS. Posgrado en Neonatología, y en Terapia Intensiva Neonatal, INPER. Maestría en Ciencas Médicas Orientación Pediatría, U de G. Profesor de Pediatría y Neonatología Escuela de Medicina U de G. Adscrito al Servicio de USINEX, Hospital Civil de Guadalajara, "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director-Editor. Salud y Enfermedad del Niño y del Adolescente. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Raúl Martínez Zúñiga
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Central de SLP, y en Infectología Pediátrica, INP. Maestría en Salud Pública, Instituto Nacional de Salud Pública. Candidato a Doctorado en Ciencias de la Salud Pública, CUCS, U de G. Profesor de posgrado en Salud Pública UASLP. Investigador asociado B del Sistema Institucional de Investigadores de la SS, San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dra. Silvia Medellín Poyou
Psiquiatra clínica, Egresada de la Universidad Autónoma de México. Psiquiatra Infantil y de Adolescentes, Egresada de la Universidad Autónoma de México.

Dr. Silvano Medrano Rodríguez
Cirujano Pediatra, Egresado del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez. Jefe de la División de Pediatría del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto. Jefe del Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina UASLP.

Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz
Posgrado en Pediatría, Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos". Neurología Pediátrica, Instituto Nacional de Salud Mental, DIF, México D.F. Fellow in Pediatric Neurology, Hospital for Sick Children, Toronto, Canada. Profesor de Neuropediatría. Adscrito al Hospital Infantil de Morelia Michoacán. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Francisco Javier Mercado Martínez
Posgrado en Medicina Social y doctor en Ciencias Sociales, Docente en la Maestría de Salud Pública y del Doctorado en Ciencias Sociales, U de G. Profesor Titular "C" de la U de G. Miembro del SNI Nivel 2. Guadalajara, Jal.

Dra. Beatríz Alicia Metlich Medlich
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" San Luis Potosí. Endocrinología Pediátrica,Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez". Docente de Pediatría Médica y de Endocrinología Pediátrica, Facultad de Medicina UASLP. Adscrito al depto. de Pediatría, Hospital Central de San Luis Potosí. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Pedro Luis Michel Gómez
Posgrado en Pediatría Médica INP, Pediatra Puericultor, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Gonzalo Milán Gil
Posgrado en Pediatría Médica y Quirúrgica, Hospital Infantil de México, "Dr. Federico Gómez". Docente en Patología Quirúrgica", Facultad de Medicina UAS. Adscrito al Hospital General de Salubridad Culiacán, Sinaloa. Miembro de FEPENOR y CONAPEME.

Dr. José Oscar Morán Vázquez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Docente en Pediatría y Fisiopatología, UAG. Guadalajara, Jal, Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Oscar Nasta Obregón
Posgrado en Pediatría, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS, Alergia e Inmunología clínica, Hospital de Especialidades CMNO, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. María del Rosario Narváez
Psiquiatra clínica, Egresada de la Universidad Autónoma de México. Psiquiatra Infantil y de Adolescentes, Egresada de la Universidad Autónoma de México.

Dra. María Susana Navarrete Navarro
Posgrado en Pediatría Médica, y en Infectología Pediátrica, Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez". Especialidad en Epidemiología SS y CDC de Atlanta, EUA. Directora de Educación e Investigación, UMAE, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dra. en Psic. Bertha Lidia Nuño Gutiérrez
Posgrado en Psicología, UNAM, Investigadora Titular "A" y Jefe de la Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicio de Salud del Adolescente, IMSS, Jal. Investigador del SNI Nivel 1. Guadalajara, Jal.

Dr. René Ocampo Campos
Posgrado en Endocrinología. Hospital General, IMSS, México, D.F. Guadalajara, Jal.

Dr Jaime Orozco Pérez
Posgrado en Pediatría y Cirugía Pediátrica, CMNO, IMSS. Maestría en Ciencias Médicas U de G. docente en Cirugía Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara. Investigador Asociado "A" SS. Adscrito a Cirugía Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Virgilio Ortíz García
Posgrado en Ortopedia y Traumatología, Ortopedia Pediátrica y cirugía de columna, CMNO, IMSS y en el Children Hospital de Nueva Orleans, E.U.A. Adscrito a Cirugía de Columna en el Hospital San Javier, Guadalajara, Jal.

Dr. Jose Antonio Osuna Peregrina
Posgrado en Cirugía Pediátrica CMN, Siglo XXI, IMSS. Maestría en Educación, Universidad de Houston, Tx, E.U.A. Profesor Titular de Pediatría UAG. Jefe del Depto. de Pediatría, Facultad de Medicina y Hospital Universitario "Dr. Angel Leaño" UAG. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. en C Nicolás Padilla Raygoza
Posgrado en Pediatría. Doctorado en Ciencias en Epidemiología, Atlantic International University, Docente Facultad de Enfermería y Obstetricia de Celaya, Gto. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. Juan Homar Paez Garza
Posgrado en Oftalmología Pediátrica, Instituto Jules Stin UCLA, Universidad de California, Los Angeles E.U.A. Jefe de Oftalmología en el Hospital San José TEC. Monterrey, N.L.

Dr. Jaime R. Parra Estrada
Posgrado en Pediatría Médica CMNO, IMSS, Asesor de Dirección, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. José Manuel Peñaloza Gonzalez
Posgrado en otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Hermosillo, Sonora.

Dr. Gustavo Pérez Cortés
Posgrado en Pediatría Médica y Nefrología Pediátrica. Centro Médico "la Raza", IMSS. Profesor de Nefrología. CUCS, U de G. Médico adscrito al servicio de Nefrología, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Coordinador del Área de Nefrología Pediátrica. Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Luis Pérez-Gómez Dávila
Cirujano ortopedista y traumatólogo, Hospital Ángeles del Carmen, Guadalajara Jalisco.

Dr. J. Jesús Pérez Molina
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO, IMSS. Maestría en Ciencias Médicas (Orientación Pediátrica) y doctorado en Ciencias de la Salud, U de G. Profesor Investigador titutar "B", U de G. Coordinador de Enseñanza e Investigación en la División de Pediatría del Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Efraín Pérez Peña
Posgrado en Ginecología y Obstetricia, Boston City Hospital, Johns Hopkins, y London University. Maestría y doctorado en ginecología U de G. Profesor Titular del curso de Especialización en biología de la Reproducción Humana, avalado por la UNAM. Director del Instituto VIDA, Guadalajara. Guadalajara, Jal.

Dr. Rubén Pérez Plazola
Posgrado en Medicina de Rehabilitación, Veterans Administration Hospital, Long Beach, UCLA, E.U.A. Docente en el Programa de Entrenamiento y Capacitación para Médicos Residentes en Medicina de Rehabilitación, Hospital Civil "Fray Antonio alcalde", Guadalajara, Jal.

Dr. Eloy Pérez Rivera
Médico Pediatra Oncólogo. Médico Cirujano y Partero; Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Pediatra egresado de Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos". Oncólogo Pediatra egresado de Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Hospital Infantil de Morelia. Médico adscrito

Dr. Leopoldo Portillo Gómez
Doctorado en Biología Molecular en Medicina, Instituto de Biología Molecular, U de G. Maestría en Ciencias Microbiológicas, Centro de Investigación en Ciencias Microbiológicas, UAP. Profesor Titular en Microbiología y Parasitología CUCS, U de G. Investigador Titular "B", CUCS, U de G. Guadalajara Jal.

M.C. Giovanni E. Porras Ramírez
Posgrado en Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor de Posgrado en Patología Quirúrgica Pediátrica Universidad Autónoma de Puebla, Jefe de la Unidad de Cirugía Unidad Hospitalaria La Paz. Miembro Emérito de la Academia Mexicana de Cirugía. Puebla, Puebla.

Dr. Fernando Ramírez Andrade
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" S.L.P. y Hospital Infantil de México "Federico Gómez"; Neonatología, Hospital Infantil de México, Perinatología; Centro Latinoamericano de Perinatología y Desarrollo Humano Montevideo, Uruguay. Profesor de Posgrado en Pediatría y Neonatología, Facultad de Medicina UASLP. Médico Emérito del Hospital Central "Ignacio Morones Prieto". San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas
Posgrado en Otorrinolaringología, CMNO, IMSS. Adiestramiento en ORL Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO. Adiestramiento en servicio en Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital de Especialidades, CMNO. Guadalajara, Jal.

Dra. Ma. de Lourdes Ramírez Dueñas
Posgrado en Genética Humana, CIBO, IMSS. Doctora en Ciencias de la Salud orientación Biomédica, CUCS, U de G. Docente de Genética General en el Doctorado en Genética Humana, CIBO, IMSS, U de G. Investigador Titular "A", División de Genética, CIBO, IMSS. Investigador Nivel 2 en el SNI. Guadalajara, Jal.

Dra. Santa Ramírez Godínez Nefróloga
Posgrado en Nefrología Pediátrica, INP. Adscrita al Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

D. en C. María Guadalupe Ramírez López
Posgrado en Dietética y Nutrición, Escuela de Dietética y Nutrición, ISSSTE. Maestra en Ciencias de la Salud con Área de Concentración en Nutrición, y Doctora en Ciencias de la Salud Pública con énfasis en Epidemiología, Escuela de Salud Pública de México, Instituto Nacional de Salud Pública. Investigadora en la Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud del Adolescente, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dra. Marisol Ramírez Padilla
Posgrado en Dermatología, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Diplomado en Estetocosmetología. Guadalajara, Jal.

Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Posgrado en Ginecoobstetricia, Hospital de Ginecoobstetricia No. 2, IMSS, CMN, México, D.F. y Hospital de Ginecoobstetricia, CMNO. Profesor del Curso de Perinatalogía Obstétrica, CMNO, IMSS. Adscrito al Servicio de Ecosonografía y Medicina Perinatal. Hospital de Ginecoobstetricia, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Salvador E. Ramírez Soltero
Posgrado en Dermatología, Hospital Civil de Guadalajara y Escuela de Graduados de la U de G. Maestro en Ciencias Médicas, Doctorado en Ciencias de la Salud con orientación en Investigación Clínica, CUCS, U de G. Profesor Investigador Titular C, y Docente de clínica de Dermatología y de Investigación Aplicada CUCS, U de G. Guadalajara, Jal.

Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Maestría en Ciencias con Orientación Pediátrica U de G. Guadalajara, Jal.

Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz
Enfermera Universitaria y Maestra en Salud Pública. Universidad de Chile. Doctora en Ciencias de la Salud Laboral U de G. Investigador SNI Nivel I. Guadalajara, Jal.

Dr. Jesús Humberto Del Real Sánchez
Posgrado en Inmunología clínica y Alergia, CMN, IMSS, México DF y en la Escuela de Medicina de Hannover, República federal de Alemania. Guadalajara, Jal.

Dr. Armando Renteria Cárdenas
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" y Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Posgrado en Infectología Pediátrica, Universidad de California, San Diego, EUA. Docente de Pediatría de Pre y Posgrado, Facultad de Medicina, UASLP. Investigador Nivel VI, UASLP. Médico Emérito, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto". Maestro de la Pediatría Nacional, Confederación Nacional de Pediatría de México. Miembro Honorario de la Asociación Mexicana de Profesores de Pediatría. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Ulises Reyes Gómez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Aurelio Valdivieso, Oaxaca, Oax. Médico Pediatra Puericultor, Docente de Puericultura y Pediatría, Escuela de Enfermería, Universidad Benito Juárez, Oaxaca, Oax. Director Médico de la Clínica Diana de Especialidades. Miembro de FEPESUR y CONAPEME.

Dr. Rafael Rivera Montero
Posgrado en Pediatría, INP. Profesor de Pediatría de Bioética y de Salud Ambiental Infantil, Universidad Autónoma de Nayarit. Adscrito al Servicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Civil de la SS, Tepic, Nayarit. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Elba Rivera Chávez
Posgrado en Pediatría y Gastroenterología, Hospital de Pediatría CMNO, IMSS. Servicio de Urgencias, Hospital General de Occidente, SS. Departamento de Pediatría, Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca" Guadalajara, Jal Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Rosalinda Rivera Vega
Posgrado en Pediatría Médica y en Terapia Intensiva Pediátrica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Docente en Pediatría de Pre y Posgrado, Jefe de Terapia Pediátrica, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Humberto Rodríguez Alvarez Tostado
Posgrado en Pediatría Médica y Gastroenterología Pediátrica., Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Gustavo A. Rodríguez León
Posgrado en Endocrinología Pediátrica, Hospital Infantil de México, "Dr. Federico Gómez". Docente de Pediatría e Investigador en la Universidad Juárez Autónoma de Tabasco. Villahermosa, Tab. Miembro de FEPESUR y CONAPEME.

Dra. Marina Rojo Chávez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS y en Hematología Pediátrica, CMN, Siglo XXI, IMSS. Hematólogo en el Banco de Sangre del HGR No 45 IMSS. Guadalajara, Jal.

Dr. Enrique Romero Velarde
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO, IMSS. Maestría en Ciencias Médicas, Doctorado en Ciencias de la Salud, U de G. Fellow División de Nutrición, Universidad de Iowa, EUA. Profesor e Investigador Titular "A", Instituto de Nutrición Humana, Instituto de Nutrición Humana, U de G. Nivel I del SNI. Adscrito a la División de Pediatría, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Juanita B. Romero Villarreal
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Especialidades No. 25, IMSS, Monterrey, N.L., Endocrinología Pediátrica, Centro Médico "La Raza", IMSS. Docente de Endocrinología, Hospital de Especialidades No.25. Miembro de FEPENORD y CONAPEME.

Dr. Aníbal Rosales Coria
Posgrado en Pediatría Médica, CMN, IMSS. Profesor de Fisiología Humana e Investigador Asociado "C" de tiempo completo, Facultad de Medicina "Dr. Ignacio Chávez", UMSNH. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Skarlett Maricela Ruelas García

Dr. Guillermo de Jesús Ruelas Orozco
Posgrado en Pediatría Médica, CMN, IMSS, México D.F. Neonatología, CMN, IMSS, León, Gto. Docente en Pediatría, Escuela de Medicina, León, Gto. Adscrito al Hospital regional de la SS, León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Mario Salazar Páramo
Posgrado en Medicina Interna y Reumatología, Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jal. Maestría en Ciencias Médicas, U de G. Doctorado en Ciencias Médicas, Universidad de Colima. Profesor Académico, CUCS, U de G. Jefe de la División de Investigación de la UMAE, Hospital de Especialidades, CMNO, IMSS. Investigador Asociado C, IMSS. Investigador del SNI, Nivel 2. Guadalajara, Jal.

Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Médico Pediatra y genetista. Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, SLP.

Dra. Nora Cecilia Sauceda Elenes
Neurocirugía. Hospital Central "Dr. I. Morones Prieto", S.L.P.

Dra. Ana L. Salcedo Rocha
Maestría en Salud Pública, U de G. Doctorado en Ciencias Sociales, U de G. Investigadora Asociada en la Unidad de Investigación Social, Epidemiológica y de Servicios de Salud, IMSS. Miembro del SNI, Nivel 1. Guadalajara, Jal.

Dra. Ma. Teresa Sánchez Gómez
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital General de México, SS., en Dermatología Pediátrica, INP. Profesor Honorario en Dermatología, Facultad de Medicina de León, Gto. Adscrito al Servicio de Dermatología, Hospital Regional del ISSSTE León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Oscar E. Sánchez Mercado
Posgrado en Pediatría Médica, y en Endocrinología Pediátrica, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Maestría en Ciencias con orientación en Pediatría, U de G. Coordinador de Médicos Residentes e Internos, SS. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Carmen Alicia Sánchez Ramírez
Posgrado en Pediatría médica y en Gastroenterología Pediátrica, UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Docente en Nutrición Humana, U de G, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Fernando Santoscoy Tovar
Patólogo clínico, Unidad de Patología Clínica, Guadalajara, Jal.

Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar
Posgrado en Medicina Nuclear, CMN, "La Raza", IMSS. Jefe del Área de Imagenología y del Departamento de Medicina Nuclear, en la Unidad de Patología Clínica, Guadalajara, Jal.

Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Médico Pediatra y Genetista. Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, UASLP. Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí, S.L.P.

Dra. María Irene Santos Torres
Posgrado en Pediatría médica, Hospital General de Occidente, SS. Fellow Children Nutrition Research Center Texas, EUA. Docente de Pediatría, U de G. Coordinadora en Jal del Centro Nacional de Lactancia Materna. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Eva Noemí Silva Padilla
Posgrado en Pediatría Médica, Centro médico "20 de Noviembre" ISSSTE y en Onco- Hematología Pediátrica. Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesora del Curso de Oncología Pediátrica. Coordinadora del Servicio de Oncología, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Norberto Sotelo Cruz
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Maestría en Educación, Universidad del Noroeste, Profesor de Pediatría en la Escuela de Medicina, Universidad de Sonora, y en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, Investigador "B" de los Institutos Nacionales de Salud, S.S. Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Infantil del Edo. de Sonora. Hermosillo, Sonora. Miembro de FEPENOR y CONAPEME.

Dra. Enriqueta Sumano Avendaño
Posgrado en Pediatría y en Adolescencia, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor docente en Medicina del Adolescente, Escuela de Medicina del IPN. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Amparo Tapia Curiel
Maestría en Investigación en Salud Pública, Universidad Autónoma Metropolitana, México, D.F. Doctorado en Ciencias Socio – Médicas, U de G. Docente en Salud Pública y Adolescencia, CUCS, U de G. Investigadora en la UIESSA, IMSS. Guadalajara, Jal.

Dr. Eduardo Terreros Martínez
Posgrado en Cirugía Pediátrica, CMNO, IMSS. Profesor de Cirugía Pediátrica, Universidad de Xochicalco, Cirujano Pediatra del Hospital de la Mujer y del Niño, Tijuana, B.C. Miembro de FEPENOR y CONAPEME.

Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza
Doctorado en Ciencias de la Salud, CUCS, U de G. Docente en Metodología Científica y Epistemología, CUCS, U de G, y en Nutrición Clínica, UNIVA. Investigador, CUCS, U de G. Miembro del SNI Nivel I. Guadalajara, Jal.

Dr. Abraham Torres Montes
Posgrado en Pediatría, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones prieto". Posgrado en Neonatología, INP. Profesor Investigador V, Facultad de Medicina, UASLP. Director Médico, Hospital Central de San Luis Potosí.

Dr. Rodolfo Treviño Pérez
Posgrado en Pediatría, Maternidad Conchita y Hospital Universitario, UANL. Especialidad en Pediatría y Medicina Crítica Pediátrica, Texas, Children Hospital, EUA. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Norberto Urquidi Espinoza
Médico Pediatra Puericultor. Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Miembro de FEPENOR y CONAPEME.

Dr. Rafael Valdez Borroel
Posgrado en Pediatría Médica y en Cirugía Pediátrica, Centro Hospitalario "20 de Noviembre", ISSSTE, México, D.F. Docente en Cirugía Pediátrica, Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica, UMAE, No. 25, Centro Médico del Noreste, IMSS. Monterrey, N.L.

Dr. Alberto Valencia
Médico Pediatra, Egresado de la Universidad Autónoma de Guadalajara. Ex presidente de FEPECOME, miembro de CONAMPE. Ex presidente del Consejo Mexicano de Certificación en Pediatría.

Dr. Andrés Valderrama Pedroza
Psiquiatra clínico, Egresado de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Psiquiatra Infantil y de adolescentes, Egresado de la Universidad Autónoma de México. Psicoanalista clínico, del Círculo de Terapia analítica de México. Investigador de Protocolos clínicos en fase 3 y 4.

Dr. Jaime Vargas Basterra
Posgrado en Urología, CMN, IMSS. Posgrado en Urología Pediátrica, Universidad de Minnesota, EUA. Maestría en Ciencias Médicas, U de G. Guadalajara, Jal.

Dr. Martín Arturo Vargas Nieto
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO, IMSS, y en Neonatología, INPER. León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Arturo Vargas Origel
Posgrado en Pediatría y Neonatología, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Maestría en Ciencias Médicas, UNAM, Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina en León, Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas
Maestría en Genética Humana, CIBO, IMSS, U de G. Guadalajara, Jal.

Dr. Francisco Javier Vázquez Cortés
Pediatra y Neonatólogo. Profesor Titular "C" Universidad De Guadalajara. Coordinador de la Cátedra de Pediatría del Recién Nacido y Lactante, Carrera de Medicina, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara. Instructor del Programa de Apoyo Ventilatorio modalidad CPAP Nasal. Instructor del programa STABLE..

Dr. Raúl Vázquez Compeán
Posgrado en Pediatría Médica y Nefrología Pediátrica, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí, y en el Hospital Infantil, IMAN, México, D.F. Profesor Invitado de Pre y Posgrado, Escuela de Medicina de la UASLP, San Luis Potosí, S.L.P. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Adalberto Vázquez García
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Universitario, UAG. Especialidad en Bioética, CEIB, Guadalajara, Jal. Diplomado en Investigación en Ciencias de la Salud. Profesor de Pediatría y Bioética, Facultad de Medicina, UAG. Miembro de FEPECOME Y CONAPEME.

Dr. en C. Edgar Manuel Vázquez Garibay
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital de Pediatría, CMN, IMSS. Maestría y Doctorado en Ciencias, U de G. Posdoctoral Fellow Pediatric Nutrition, Universidad de IOWA, EUA. Coordinador del Programa de Maestría en Nutrición Humana, Orientación Materno Infantil, Profesor de Tiempo Completo Titular C y Profesor de Clínica de Pediatría, U de G. Miembro del SNI. Director del Instituto de Nutrición humana y Jefe de la Unidad de estudios de Nutrición Infantil, Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I Menchaca". Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Héctor Vázquez Sánchez
Posgrado en Neuroimagen, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, México, D.F. Profesor Adjunto de Radiología, CMN, IMSS. León, Gto. Jefe del Servicio de Resonancia Magnética, Hospital Aranda de la Parra, León, Gto.

Dr. Eduardo Vázquez Valls
Doctorado en Ciencias de la Salud, Orientación Biomédica, CUCS, U de G. Profesor de Inmunología e Inmunobiología, CUCS, U de G. Investigador Médico de la Unidad de Investigación Médica en Epidemiología Clínica, UMAE, Hospital de Especialidades, CMNO, IMSS. Miembro del SNI Nivel 1. Guadalajara, Jal.

Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes
Egresado de la Universidad Autónoma de Guadalajara. Pediatra egresado del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Profesor de Pediatría Universidad Autónoma de Guadalajara (98-2004). Jefe del Servicio de Pediatría Hospital General de Agua Prieta, Sonora.

Dra. María Martha Vela Huerta
Posgrado en Pediatría Médica, CMNO, IMSS y en Neonatología, Hospital "20 de Noviembre", ISSSTE, México, D.F. Maestría en Investigación Clínica, Universidad de Guanajuato, IMSS, UMAE, No. 48. León Gto. Docente en Neonatología, UMAE, No. 48. León Gto. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Jesús Velarde Galarza
Posgrado en Anestesiología, Hospital General de Durango, SS. Clínica del Dolor, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán". Adscrito al Departamento de Anestesiología y Algólogo del Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal.

Dr. Heladio Gerardo Verver y Vargas Ramírez
Posgrado en Pediatría médica, Hospital López Mateos del ISSSTE, Docente en Pediatría, Facultad de Medicina, UAZ. Director General de los Servicios de Salud del Estado de Zacatecas. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. Alfredo Vigueras Rendón
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Profesor de Pediatría, Facultad de Medicina UAEM. Toluca, Estado de México. Miembro de FEPECEME y CONAPEME.

Dr. Victor Villar Calvo
Posgrado en Oftalmología Pediátrica, CMN, IMSS. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dr. César Javier Villalobos Alfaro
Cirujano Oncólogo PediatraEgresado del Hospital Infantil de México "Federico Gómez UNAM. Cirujano Oncólogo Pediatra adscrito al Hospital Regional Universitario De Colima

Dra. Martha Villaseñor Farías
Doctorado en Ciencias de la Salud, Orientación Sociomédica. Profesora Investigadora Titular "C". CUCS, U de G. Docente en Asignaturas del Campo de la Salud. CUCS. Guadalajara, Jal.

Dr. Alberto Villaseñor Sierra
Posgrado en Pediatría Médica y en Infectología Pediátrica, Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez". Maestría y Doctorado en Ciencias Médicas, UNAM Research Fellow in Infectius Diseases, Universidad de Washington. Investigador Asociado "D", CIBO, IMSS. Investigador Miembro del SNI, Nivel 1. Profesor de la Maestría en Nutrición Humana, UNIVA, y de Biología Molecular, CUCS, U de G, CONACYT. Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. María Eugenia Watty de Villar
Posgrado en Oftalmología, CMN, IMSS y en Oftalmología Pediátrica, CMNO, IMSS. Adscrito al Centro de Rehabilitación Integral del DIF, Jal. Guadalajara, Jal.

Dr. Guillermo Yanowsky Reyes
Posgrado en Pediatría Médica y Quirúrgica, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Maestría en Administración de Instituciones de Salud, CUCS, U de G. Docente en Pediatría y Cirugía Pediátrica, Adscrito a la División de Pediatría, Hospital Civil de Guadalajara, investigador Asociado "A", SS. Guadalajara, Jal.

Dr. Manuel Zúñiga Buendía
Posgrado en Pediatría Médica, Hospital General de Occidente, SS. Guadalajara, Jal. Adscrito al Servicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Ángeles del Carmen, Guadalajara, Jal. Miembro de FEPECOME y CONAPEME.

Dra. Melina Zurita Padro

ABREVIATURAS

BCN	Baja California Norte
BUAP	Benemérita Universidad Autónoma de Puebla
CDC	Centro de Enfermedades Cónicas
CENNA	Centro Neurológico para Niños y adolescentes, Monterrey, N.L.
CMN	Centro Médico Nacional, IMSS, México, D.F.
CMNO	Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS Guadalajara, Jal.
CONAPEME	Confederación Nacional de Pediatría de México
CUCS	Centro Universitario de Ciencias de la Salud, U de G, Guadalajara, Jal.
CONACYT	Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología
CEIB	Centro de Estudios de Investigación en Bioética, Guadalajara, Jal.
DDF	Departamento del Distrito Federal
D. en C.	Doctor en Ciencias
EUA	Estados Unidos de América
FEPECEME	Federación de Pediatría del Centro de México
FEPECOME	Federación de Pediatría del Centro Occidente de México
FEPENOR	Federación de Pediatría del Noroeste de México
FEPENORD	Federación de Pediatría del Nordeste de México
FEPESUR	Federación de Pediatría del Sur de México
HGR	Hospital General Regional
IJAS	Instituto Jalisciense de Asistencia
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social
INP	Instituto Nacional de Pediatría
INOOM	Instituto Nacional de Ortodoncia y Ortopedia Maxilofacial
INSP	Instituto Nacional de Salud Pública. Cuernavaca, Mor.
INPER	Instituto Nacional de Perinatología, México. D.F.
ISSSTE	Instituto de Servicios de Seguridad Social de los Trabajadores del Estado
IMAN	Instituto Mexicano de Atención a la Niñez, México, D.F. Actualmente INP
IPN	Instituto Politécnico Nacional
M. en C.	Maestro en Ciencias
MNH	Maestría en Nutrición Humana
MSP	Maestro en Salud Pública
ORL	Otorrinolaringología
SS	Secretaría de Salud
SNI	Sistema Nacional de Investigadores
SLP	San Luis Potosí
TEC	Tecnológico
UAEM	Universidad Autónoma del Estado de México
UAG	Universidad Autónoma de Guadalajara
UAP	Universidad Autónoma de Puebla
UAS	Universidad Autónoma de Sinaloa
UASLP	Universidad Autónoma de San Luis Potosí
UAT	Universidad Autónoma de Tamaulipas
UAZ	Universidad Autónoma de Zacatecaz
UCINEX	Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales Externos
UCLA	Universidad de California Los Angeles
U de G	Universidad de Guadalajara
U de Gto	Universidad de Guanajuato
UIESSA	Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud del Adolescente, Guadalajara, Jal.
UMAE	Unidad Médica de Alta Especialidad
UMSNH	Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo
UNAM	Universidad Nacional Autónoma de México
UNIVA	Universidad del Valle de Atemajac, Guadalajara, Jal.

Contenido

Consejo Editorial, Comité Editorial, Coordinadores de Unidades y Autores . . . . . **VII**

Por qué nuestro libro recibe el epónimo de Martínez . . . . . **XXXIII**
Dr. Rafael Rivera Montero

Portada del libro . . . . . **XXXIV**
Q.F.B. María Eugenia Carboney de Martínez

Prólogo a la séptima edición . . . . . **XXXV**
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Prólogo a la sexta edición . . . . . **XXXVI**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Prólogo a la quinta edición . . . . . **XXXVII**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Prólogo a la cuarta edición . . . . . **XXXVIII**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Prólogo a la tercera edición . . . . . **XXXIX**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Prólogo a la segunda edición . . . . . **XL**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Prólogo a la primera edición . . . . . **XLI**
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Julio Novoa Niz

Cartilla de los Derechos y Deberes de los Infantes . . . . . **XLIII**

Declaración de Oaxaca, para el Bienestar y la Salud de los y las Adolescentes . . . . . **XLIV**

Convención Internacional para los Derechos de los Discapacitados . . . . . **XLV**

1. El proceso salud-enfermedad del niño y el adolescente. La situación de Latinoamérica y el Caribe **1**
Coordinador: Dr. Raúl Arreola Ulloa

El proceso salud-enfermedad del niño y el adolescente. La situación de Latinoamérica y el Caribe 2
Dr. Francisco Javier Mercado Martínez
MCSP. Luis Eduardo Hernández Ibarra
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

2. El proceso salud-enfermedad dentro del marco de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención **13**
Coordinador: Dr. Javier E García de Alba García

Historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención 14
Dr. Javier E García de Alba García
Dra. Ana L Salcedo Rocha
Consideraciones socioculturales en la historia natural y social de la enfermedad (HNSE): Marco de los horizontes socio-temporales y socio espaciales 35
Dra. Ana L Salcedo Rocha
Dr. Javier E García de Alba García
Metodología para la enseñanza de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención 40
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

3. Atención médica de la salud-enfermedad a nivel individual, familiar y comunitario . . . . . **.49**
Coordinador: Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

Atención médica de la salud-enfermedad a nivel individual, familiar y comunitario 50
Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín
Dr. Alberto Gutiérrez Castillo
Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen

4. Crecimiento y desarrollo **66**
Coordinador: Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes

Crecimiento y desarrollo 66
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín
Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes
Dr. Antonio Cuevas
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas
Psic. Carmen Martín Manrique
MSP. Bettylú Rassmusen Cruz
Dr. Herbert Alfonso García Castillo

5. Etapa prenatal **98**
Coordinador: Dr. Guillermo Gómez Partida

Crecimiento y desarrollo 99
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles

Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. J. de Jesús Pérez Molina
Psic. Ma. del Carmen Martín Manrique
Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas
Dr. Herbert García Castillo
Analgesia y anestesia obstétricas 121
Dra. Bernardette Casillas Sánchez
Dr. J. Jesús Pérez Molina
Elementos significativos en el desarrollo psicológico del nuevo ser en su etapa prenatal . . . 107
Psic. María del Carmen Martín Manrique
Control prenatal 109
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Gómez Partida
Morbimortalidad prenatal 113
Dr. J. Jesús Pérez Molina
Diagnóstico prenatal y evaluación del estado fetal 115
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Parto 117
Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Embarazo de riesgo alto 122
Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Isoinmunización materno fetal 126
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Guillermo Gómez Partida
Manejo obstétrico del trabajo de parto prematuro 130
Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Planificación familiar 131
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio

6. Neonatología 133
Coordinador: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Neonatología 135
Dr. Arturo Vargas Origel
Historia clínica perinatal 137
Dr. Arturo Vargas Origel
Crecimiento y desarrollo en la etapa neonatal 138
Dr. J. Jesus Pérez Molina
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. Arturo Vargas Origel
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

ASISTENCIA DEL RECIÉN NACIDO NORMAL . . 145
Exploración física del recién nacido 145
M. en C. Ricardo Martínez Verónica
Cuidados inmediatos y mediatos al recién nacido 156
Dr. Martín Arturo Vargas Origel Nieto
Dr. Guillermo Ruelas Orozco

RECIÉN NACIDO DE ALTO RIESGO 164
Retraso en el crecimiento intrauterino 164
Dr. Abrahan Torres Montes
Dr. Jesús García Reyes
Traumatismo del parto 169
Dr. Fernando Ramírez Andrade
Dra. Victoria Lima Rogel
Prematurez 173
Dr. Guillermo Javier González Ibarra
Programa madre canguro 184
Dra. Laura López Vargas
Dr. Eusebio Angulo Castellanos
Enterocolitis necrosante 189
M. en C. Ricardo Martínez Verónica
Apnea del prematuro 194
Dr. José Antonio González Montoya

PROBLEMAS RESPIRATORIOS 197
Insuficiencia respiratoria en el recién nacido 197
Dr. Arturo Vargas Origel
Ventilación mecánica neonatal
Principios generales 201
Dr. Carlos Aldana Valenzuela
Taquipnea transitoria del recién nacido 205
Dr. Arturo Vargas Origel
Síndrome de aspiración de meconio 209
Dr. Arturo Vargas Origel
Dr. Martín Arturo Vargas Nieto
Síndrome de dificultad respiratoria 212
Dr. Arturo Vargas Origel
Hipertensión pulmonar persistente 218
Dr. José Antonio González Montoya
Displasia broncopulmonar 222
Dr. Carlos Aldana Valenzuela

PROBLEMAS DE ADAPTACIÓN METABÓLICA 226
Hipoglucemia neonatal 226
Dr. Miguel Licea Pérez-Peña
Hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal 229
Dr. Miguel Licea Pérez-Peña
Hijo de madre diabética 233
Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel
HIPERBILIRRUBINEMIA 238
Síndrome ictérico 238
Dr. Jorge Adrián Chuck Sepúlveda

INFECCIONES NEONATALES 244
Neumonía perinatal 244
Dr. Arturo Vargas Origel
Infecciones congénitas y perinatales 247
Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez
Tétanos neonatal 261
Dr. J. Oscar G. Espinosa García
Meningoencefalitis purulenta neonatal 265
Dr. Javier Castellanos Martínez
Dr. Arturo Vargas Origel
Sepsis Neonatal 269
Dr. Javier Castellanos M.
Dr. Arturo Vargas Origel

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida perinatal 275
Dr. Manuel de Anda Gómez

PROBLEMAS HEMATOLÓGICOS 281
Policitemia 281
Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel
Enfermedad hemorrágica del recién nacido 284
Dr. Hilario Barajas Medina
Trombocitopenia neonatal 287
Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel

PROBLEMAS NEUROLÓGICOS 291
Encefalopatía hipóxico-isquémica 291
Dr. J. Oscar. G. Espinosa García
Crisis convulsivas neonatales 295
Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz
Hemorragia periintraventricular 298
Dr. J. Oscar. G. Espinosa García
El recién nacido hipotónico 301
Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz
Anomalías congénitas del sistema nervioso central 305
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

PROBLEMAS QUIRÚRGICOS NEONATALES 310
Coordinador: Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Cirugía neonatal 310
Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Perioperatorio en el paciente pediátrico 310
Dr. Jesús Velarde Galarza
Labio y/o paladar fisurado 314
Dra. María Olga del Rocio García Cruz
Atresia de esófago 318
Dr. Oscar Aguirre Jáuregui
Dr. Guillermo Yanowsky Reyes
Estenosis hipertrófica de píloro 322
Dr. José Antonio Osuna Peregrina
Obstrucción intestinal en el recién nacido 325
Dr. Rafael Valdez Borroel
Enfermedad de Hirschsprung 329
Dr. Oscar Aguirre Jaúregui
Dr. Jaime Orozco Pérez
Malformaciones anorrectales 333
Dr. Manuel González Martínez
Anomalías congénitas del diafragma 337
Dr. Eduardo Terreros Martínez
Anomalías de la región umbilical 340
Dr. Jorge Huerta Rosas
Medicamentos en el recién nacido 345
Dr. Arturo Vargas Origel

7. Etapa lactante 350
Coordinadores: Dr. Alberto Valencia
Dr. Pedro Luis Michel y Gómez
Dr. Norberto Urquidi Espinosa

Crecimiento y desarrollo 351
Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

8. Etapa preescolar 358
Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Crecimiento y desarrollo 359
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

9. Etapa escolar 366
Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Crecimiento y desarrollo 367
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

10. Historia clínica pediátrica 372
Coordinador: Dr. Raúl F. Vázquez Compeán
Historia clínica en pediatría 373
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán
El expediente clínico orientado por problemas . . 381
Dr. Francisco Martínez Aceves
La clínica en pediatría 384
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

11. Enseñanza, aprendizaje e investigación en pediatría 388
Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Metodología didáctica 389
Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dr. Oscar E. Sánchez Mercado
Metodología de la investigación 393
Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dr. Oscar E. Sánchez Mercado
Bioética en pediatría 398
Dr. Jorge Luis Hernández Arriaga
Dr. Gabriel Cortés Gallo
Pediatría basada en evidencias 404
Dr. Oscar E. Sánchez Mercado
Seguridad clínica en la atención pediátrica 408
Dr. Jaime R. Parra Estrada

12. Puericultura 411
Coordinador: Dr. Pedro L. Michel y Gómez

Puericultura 412
Dr. Pedro L. Michel y Gómez
Dr. Javier Kutz De la Mora
Dr. Norberto Urquidi Espinosa
Dr. Ulises Reyes Gómez

13. El niño y su ambiente 427
Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Los niños, los adolescentes y la comunicación digital 428
Dr. Rafael Rivera Montero
Salud ambiental infantil y desarrollo sustentable 433
Dr. Rafael Rivera Montero

14. Fisiopatología del agua y electrólitos y terapéutica hídrica 439
Coordinador: Dr. Ernesto E. Fernández Rodríguez

Agua y electrólitos, desequilibrio hídrico, iónico y acidobásico 440
Dr. Ernesto E. Fernández Rodríguez
Estado de choque 450
Dr. Ernesto E. Fernández Rodríguez
Hidratación oral 454
Dr. Antonio E. Abraham Jalil

15. Problemas psicosociales y psiquiátricos 459
Coordinador: Dr. Andrés Valderrama Pedroza
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

Trastornos de ansiedad 460
Dra. Silvia Medellín Poyou
Dr. Antonio Cuevas
Trastorno reactivo de la vinculación de la infancia o niñez 465
Dr. Antonio Cuevas

TRASTORNOS DE ELIMINACIÓN 467
Enuresis 467
Dra. María del Rosario Narváez
Dr. Antonio Cuevas
Encopresis 471
Dra. María del Rosario Narváez
Dr. Antonio Cuevas
Trastornos del estado del ánimo 475
Dr. Andrés Valderrama Pedroza
Dr. Antonio Cuevas
Suicidio y depresión en pediatria 481
Dr. Rafael Rivera Montero
Dr. Andrés Valderrama Pedroza
Trastornos de la sexualidad en la infancia y la adolescencia 486
Dra. Martha V. Bergés Ahumada
Dr. Antonio Cuevas
Comportamiento del niño y el adolescente hospitalizado 490
Dra. Martha V. Bergés Ahumada
Dr. Adalberto Vázquez García

16. Genética 495
Coordinador: Dr. Jorge Román Corona Rivera

Importancia de la genética en pediatría 496
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Aplicaciones de la medicina genómica en pediatría 498
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
La historia clínica en genética pediátrica 503
Dr. Marco Antonio Macías Flores
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Citogenética 509
Dr. Alfredo Corona Rivera
Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Cromosomopatías 517
Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Herencia mendeliana y modos de herencia no tradicionales 528
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas
Errores innatos del metabolismo 541
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Dr. Antonio Bravo Oro
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Herencia multifactorial en padecimientos comunes en el niño 553
Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Teratógenos 558
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas
Dismorfología 565
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas
Aspectos genéticos del cáncer infantil 572
Dr. Alfredo Corona Rivera
Dra. Lucina Bobadilla Morales
Manejo de enfermedades genéticas 579
Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. Lisette Arnaud López
Asesoramiento genético 591
Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Dr. Jorge Román Corona Rivera

17. Nutrición, metabolismo y trastornos nutricionales 595
Coordinador: Dr. Enrique Romero Velarde

Metabolismo 596
Dr. Enrique Romero Velarde
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Requerimientos energéticos y vitaminas 601
Dr. Enrique Romero Velarde
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Lactancia humana 606
Dra. María Irene Santos Torres
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Sucedáneos de la leche materna y otras fórmulas 612
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Lic. Nut. Lorena del Pilar González Prado
Alimentación durante en el primer año de la vida . . 617
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Dr. Enrique Romero Velarde
Alimentación en el preescolar y escolar 624
Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander
Desnutrición proteínico energética 630
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Dr. Enrique Romero Velarde
Obesidad 643
Dr. Enrique Romero Velarde
Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander
Trastornos de la conducta alimentaria 651
Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander

Nutrición enteral-parenteral 655
Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos
Dra. Elisa García Morales

18. Infectología 663
Coordinadores: Dr. Rafael Días Peña
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dra. Susana Navarrete Navarro
Dr. Alberto Villaseñor Sierra

Infección e inmunidad 665
Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza
Dr. Eduardo Vásquez Valls
Fiebre aguda sin foco infeccioso
y síndrome febril 670
Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Jesús Pavel López Barrera
Diarrea aguda y complicaciones
médico-quirúrgicas 674
Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Cólera 686
Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Salmonelosis y fiebre tifoidea 690
Dr. Héctor Antonio López Méndez
Brucelosis 696
Dr. Martín Guerrero Becerra
Síndrome Coqueluchoide, Tos ferina 700
Dr. Juan Francisco Hernández Cerda
Tuberculosis 704
Dr. Pedro Antonio Martínez Arce
Meningoencefalitis purulenta 711
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Rafael Díaz Peña
Infecciones de la piel y tejidos blandos 719
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Dr. Raúl Martínez Zúñiga
Sepsis y choque séptico 724
Dra. Rosalinda Rivera Vega
Síndrome de choque tóxico estreptocócico 728
Dr. Alberto Villaseñor Sierra
Escarlatina 731
Dr. Alberto Villaseñor Sierra

INFECCIONES VIRALES **733**
Sarampión 733
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Rubéola 738
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Roséola (exantema súbito
o sexta enfermedad) 740
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Varicela y Herpes Zoster 741
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Eritema infeccioso o quinta enfermedad 743
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Dengue 744
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Parotiditis 745
Dr. José G. Maldonado González
Dr. Rafael Díaz Peña
Mononucleosis Infecciosa 748
Dr. Jorge Adrian Chuck Sepúlveda
Hepatitis Viral 751
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Rafael Díaz Peña
Rabia 758
Dr. Rafael Díaz Peña
Dr. Raúl Martínez Zúñiga
Dr. Armando Rentería Cárdenas
Infecciones intrahospitalarias 763
Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Evaluación del niño con infecciones
recurrentes 769
Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Brenda Godínez Hernández
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Laboratorio en el diagnóstico
de las enfermedades infecciosas 772
D. en C. Leopoldo Portillo Gómez
Inmunizaciones 780
Dr. Jorge Alfredo Lomelí Meillón
Antimicrobianos 784
Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Skarlett Maricela Ruelas García
Antivirales 796
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

INFECCIONES PARASITARIAS 803
Parasitosis Intestinal 803
Dr. Roberto López Camacho
Amibiasis 815
Dra. Susana Navarrete Navarro
Oncocercosis 821
Dr. José Luis Aquino Hernández
Paludismo 823
Dr. Gregorio Cetina Sauri

19. Aparato respiratorio 829
Coordinador: Dr. Raúl Arreola Ulloa

TRACTO RESPIRATORIO ALTO 830
Coordinador: Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas
Crecimiento y desarrollo 830
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas
Anomalías congénitas de oídos,
nariz y garganta 831
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas
Laringomalacia 833
Dr. José Manuel Peñaloza González
Cuerpos extraños 834
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas
Rinitis aguda o catarro común 836
Dr. Heladio G. Verver y Vargas Ramírez
Rinosinusitis 840
Dr. José Manuel Peñaloza González
Otitis 843
Dr. José Manuel Peñaloza González

Hipoacusia 847
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas
Faringoamigdalitis 848
Dr. José G. Maldonado González

TRACTO RESPIRATORIO BAJO 852
Coordinador: Dra. María de la Luz López Vázquez
Crecimiento y desarrollo pre y posnatal del aparato respiratorio bajo 852
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda
Exploración del aparato respiratorio 855
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda
Síndrome de muerte súbita del lactante 857
Dra. Adriana Alonzo Rojo
Dr. José de Jesús Delgado Cornejo
Laringotraqueobronquitis 859
Dr. Manuel Zúñiga Buendía
Dr. Roberto Hernandez Raygoza
Bronquiolitis 865
Dr. José Oscar Morán Vázquez
Dr. Gustavo Félix Beltrán
Bronquitis 870
Dr. José Oscar Morán Vázquez
Dr. Héctor Hernán Ruiz Gutiérrez
Enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante 871
Dra. María de la Luz López Vázquez
Neumonías 876
Dra. María de la Luz López Vázquez
Dr. José Manuel Peñaloza González
Estudio del niño con sintomatología respiratoria recidivante o persistente 882
Dra. María de la Luz López Vázquez
Aspiración lipoídica 886
MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos
Fibrosis quística 888
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda
Hemosiderosis pulmonar 893
MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos

20. Gastroenterología 897
Coordinadores: Dr. Pedro Coello Ramirez
Dr. Alfredo Larrosa Haro

Anatomía y fisiología del aparato digestivo 898
Dr. Pedro Coello Ramírez
Procedimientos auxiliares de diagnóstico 906
Dr. Pedro Coello Ramírez
Enfermedad por reflujo gastroesofágico 910
Dra. Elba Rivera Chávez
Dra. María Carmen Álvarez López
Gastritis, enfermedad ulcerosa péptica y *Helicobacter pylori* *915*
Dr. Osvaldo García Salazar
Diarrea persistente 917
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado
Síndrome de absorción intestinal deficiente 923
Dr. Pedro Coello Ramírez
Dolor abdominal crónico 928
Dr. Pedro Coello Ramírez
Colitis ulcerativa crónica 931
Dr. Humberto Rodríguez Àlvarez Tostado
Enfermedad de Crohn 933
Dra. María Carmen Álvarez López
Estreñimiento 935
Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos
Hemorragia gastrointestinal 938
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado
Hepatitis crónica 941
Dra. Yolanda Alicia Castillo de León
Colestasis en el lactante 945
Dr. Alfredo Larrosa Haro
Hepatoesplenomegalia de origen oscuro 949
Dra. Elizabeth García Rodriguez
Pancreatitis 952
Dr. Alfredo Larrosa Haro
Dra. Carmen A Sánchez Ramírez
Hipertensión portal 955
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez tostado
Poliposis intestinal 959
Dr. Humberto Rodrìguez Àlvarez Tostado
Desnutrición secundaria en enfermedades del aparato digestivo 960
Dra. Rocío Macías Rosales
Dr. Alfredo Larrosa Haro

21. Cardiología 965
Coordinador: Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Embriogénesis y circulación fetal 966
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Valoración clínica del paciente con sospecha de cardiopatía 970
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Cardiología preventiva 974
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas 975
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

MANIFESTACIONES DE CARDIOPATÍA 977
Insuficiencia cardiaca 977
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Crisis de hipoxia 979
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Trastornos del ritmo cardiaco 980
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Hipertensión arterial pulmonar 983
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Persistencia del conducto arterioso 985
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Comunicación interventricular 988
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot
Tetralogía de Fallot 994
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Atresia tricuspídea 996
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Anomalía o anormalidad de Ebstein 1000
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Conexión anómala total de venas pulmonares . . 1002
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Transposición de grandes arterias 1004
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Ventrículo único, corazón univentricular o conexión atrioventricular univentricular 1007
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Corazón izquierdo hipoplásico 1008
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

LESIONES OBSTRUCTIVAS 1009
Obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo 1009
Dra. Martha Selene Barrios Guyot
Estenosis pulmonar 1012
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

LESIONES INFECCIOSAS E INMUNOLÓGICAS 1012
Miocarditis 1012
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Endocarditis infecciosa 1013
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Pericarditis 1015
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Cardiomiopatías 1016
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez
Fiebre reumática 1018
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

22. Urología-Nefrología 1023

UROLOGÍA 1024
Coordinador: Dr. Jaime Vargas Basterra
Crecimiento y desarrollo del aparato genitourinario 1024
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor
Anomalías congénitas del aparato urinario 1031
Dr. Jaime Vargas Basterra
Criptorquidia 1035
Dr. Lorenzo Montalvo Castro
Dr. Jaime Vargas Basterra
Quistes renales. Riñón poliquístico 1039
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Dr. Jaime Vargas Basterra
Fimosis 1041
Dr. Jaime Vargas Basterra
Litiasis de las vías urinarias 1044
Dr. Jaime Vargas Basterra

NEFROLOGÍA 1047
Coordinador: Dr. Gustavo Pérez Cortés
Insuficiencia renal aguda 1047
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán
Nefritis túbulo intersticial 1051
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor
Infección del tracto urinario 1055
Dr. Gustavo Pérez Cortés
Síndrome nefrótico 1060
Dra. Santa Ramírez Godínez
Glomerulonefritis aguda postinfecciosa 1064
Dr. Gustavo Pérez Cortés
Enfermedad renal crónica 1069
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor
Hipertensión arterial sistémica 1074
Dr. Gustavo Pérez Cortés

23. Hematología 1079
Coordinador: Dr. Raúl Arreola Ulloa

Hematología 1080
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Hematopoyesis 1080
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Estudio del paciente hematológico 1081
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias 1082
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias por producción inadecuada 1083
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemia por deficiencia de hierro 1084
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias megaloblásticas 1086
Dr. Marina Rojo Chávez
Aplasia pura de serie roja 1088
Dr. Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemia aplásica adquirida 1089
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias hemolíticas 1092
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias hemolíticas hereditarias 1092
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Esferocitosis hereditaria 1092
Dr. Sebastián Cibrián Ibarra
Dr. Gerardo Castellanos Magdaleno
Anemia hemolítica autoinmune 1094
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Dra. Marina Rojo Chávez
Anemias hemolíticas secundarias 1096
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias por modificación en las demandas 1096
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anemias por pérdida sanguínea 1096
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Neutropenias 1097
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
El mecanismo de la hemostasia 1098
Dr. Sebastián Cibrián Ibarra
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Estudio del paciente con hemorragia o trombosis 1100
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Púrpura trombocitopénica inmune 1101
Dr. Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Trombocitopatías 1103
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Púrpura vascular 1104
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Coagulación intravascular diseminada 1104
Dr. Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Hemofilias 1108
Dra. Marina Rojo Chávez
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Anticoagulantes 1110
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Trombofilia 1111
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Transfusión de sangre y sus componentes 1112
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Trasplante de médula ósea 1115
Dr. Julio Demetrio González Ulloa
Transplantes de células progenitoras hematopoyéticas 1118
Dr. Miguel Ángel Herrera Rojas
Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Dr. María de Lourdes Martínez Sánchez
Leucemias 1119
Dr. Julio Demetrio González Ulloa
Leucemias agudas 1123
M.C. Lourdes Cecilia Correa González
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra
Leucemia mielocítica crónica 1127
Dra. Norma Angelica Flores Ruiz
Linfomas 1129
M.C. Lourdes Cecila Correa González
Histiocitosis de células de Langerhans 1134
Dr. Hilario Barajas Medina
Revisado por: M.C. Lourdes Cecila Correa González

24. Oncología pediátrica. Enfermedades malignas del niño y el adolescente 1138
Coordinador: Dr. Francisco Alejo González

Introducción 1139
Dr. Dr. Francisco Alejo González
Genética del cáncer 1140
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Tumores del sistema nervioso central 1142
Dra. Nora Cecilia Sauceda Elenes
Dr. Francisco Alejo González
Rabdomiosarcoma 1145
Dra. Silvia Chávez Gallegos
Dr. Misael Herrejón Carmona
Tumores óseos 1148
Dr. Sergio Gallegos Castorena
Retinoblastoma 1150
Dr. Carlos A. Leal Leal
Tumor de wilms 1152
Dr. Francisco Alejo González
Dr. J. Silvano Medrano Rodríguez
Neuroblastoma 1155
Dra. L. Cecilia Correa González
Tumores de células germinales 1158
Dr. Carlos Rodolfo Martínez Pérez
Dr. César Javier Villalobos Alfaro
Tumores hepáticos 1161
Dr. Primo Cruz Borja
Dr. Eloy Pérez R.

25. Neurología 1165
Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Crecimiento y desarrollo 1166
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo
Examen neurológico 1169
Dr. Jorge Malagón Valdez
Trastornos del neurodesarrollo 1174
Trastornos del lenguaje del desarrollo 1174
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda
Trastornos de aprendizaje del desarrollo 1177
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda
Retraso mental 1180
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda
Trastorno por déficit de atención con hiperactividad 1183
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos
Trastornos del espectro autista (TEA) 1186
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos
Síndrome de Rett 1190
Dr. Jorge Malagón Valdéz
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda
Parálisis cerebral 1192
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Traumatismo craneoencefálico 1196
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo
Cefalea en el niño 1202
Dr. Joel F. Mendoza Cruz
Epilepsia 1205
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo
Síndrome de hipertensión intracraneal 1212
Dra. Rosalina Rivera Vega
Parálisis flácida aguda 1215
Dr. Jorge Malagón Valdez

26. Inmunología 1219
Coordinador: Dr. Eduardo Vázquez Valls

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida 1220
Dr. Eduardo Vázquez Valls
Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza
Inmunodeficiencias primarias 1228
Dr. Óscar A. Nasta Obregón

27. Alergia 1233
Coordinador: Dr. Raúl Arreola Ulloa

Alergia e hipersensibilidad 1234
Dr. Jesús H. del Real Sánchez
Asma 1238
Dr. Oswaldo Arana Muñoz
Dr. Ángel Gardida Chavarría
Dermatitis atópica 1252
Dr. Enrique Argüelles Robles
Dr. Manuel A. Baeza Bacab
Choque anafiláctico 1257
Dr. Manuel A. Baeza Bacab
Urticaria 1261
Dr. Manuel A. Baeza Bacab
Rinitis alérgica 1265
Dr. Luis Felipe Graham Zapata

28. Enfermedades del tejido conjuntivo 1270
Coordinador: Dr. Ignacio García de la Torre

Introducción 1271
Dr. Ignacio García de la Torre
Artritis reumatoide juvenil 1271
Dr. Ignacio García de la Torre

Lupus eritematoso generalizado 1276
Dr. Ignacio García de la Torre
Espondilitis anquilosante juvenil 1280
Dr. Mario Salazar Páramo

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS 1284
Dermatomiositis Juvenil 1284
Dr. Mario Salazar Páramo
Poliarteritis nodosa 1286
Dr. J. Oscar Morán Vásquez
Enfermedad de Kawasaki 1288
Dr. J. Oscar Morán Vásquez
Púrpura de Henoch-Schönlein 1290
Dr. Luis Antonio Dubey Ortega

29. Endocrinología 1294
Coordinador: Dr. Abraham Torres Montes

Introducción 1295
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Diferenciación sexual normal. Trastornos de la diferenciación sexual 1295
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Hiperplasia congénita de suprarrenales 1297
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Gustavo A. Rodríguez León
Hipófisis anterior 1303
Dr. Daniel Llanas Rodríguez
Dra. Judith Cornejo Barrera
Hipófisis posterior 1308
Dr. Miguel Ángel Aceves López
Talla baja 1315
Dr. Francisco Goldaracena Orozco
Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Talla alta 1319
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dra. Brissia Lazalde Medina

TRASTORNOS DE LA PUBERTAD 1325
Precosidad sexual 1325
Dr. René Ocampo Campos
Pseudopubertad precoz 1330
Dr. René Ocampo Campos
Variantes prepuberales incompletas 1335
Dr. René Ocampo Campos
Pubertad retrasada 1337
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

GLÁNDULA TIROIDES 1342
Anatomía y fisiología 1342
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. René Ocampo Campos
Bocio 1345
Dra. Juanita Romero Villarreal
Hipertiroidismo congénito 1351
Dr. René Ocampo Campos
Hipotiroidismo 1354
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Enfermedad de Graves Basedow 1358
Dr. René Ocampo Campos
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Tiroiditis 1364
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Neoplasias tiroideas 1367
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

PÁNCREAS 1370
Fisiología del páncreas 1370
Dra. Beatriz A. Metlich Medlich
Diabetes mellitus 1372
Dr. Francisco Goldaracena Orozco
Diabetes mellitus tipo 1 1378
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Diabetes mellitus tipo 2 1388
Dra. Margarita Barrientos Pérez
Cetoacidosis diabética en el niño y el adolescente 1392
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Prediabetes y síndrome metabólico en niños y adolescentes 1398
Dr. Daniel Llanas Rodríguez
Dra. Judith Cornejo Barrera

GLÁNDULA PARATIROIDES 1400
Introducción 1400
Dr. Miguel Ángel Aceves López
Hipoparatiroidismo 1402
Dr. Miguel Ángel Aceves López
Resistencia a la PTH. Pseudohipoparatiroidismo (PHP) 1403
Dr. Miguel Ángel Aceves López
Hiperparatiroidismo 1406
Dr. Miguel Ángel Aceves López

30. Dermatología 1409
Coordinadores: Dr. Alejandro García Vargas
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

Introducción 1410
Dr. Alejandro García Vargas
Desarrollo y función de la piel 1410
Dr. Alejandro García Vargas
Propedéutica dermatológica 1413
Dr. Alejandro García Vargas
La piel del recién nacido 1416
Dra. María Teresa Sánchez Gómez
Dr. Pablo Campos Macías
Dermatitis del área del pañal 1419
Dr. Enrique Argüelles Robles
Prurigo por insectos 1421
Dr. Alejandro García Vargas
Dermatitis seborreica infantil 1424
Dr. Enrique Argüelles Robles
Verrugas virales 1425
Dr. Enrique Argüelles Robles
Piodermias 1427
Dr. Enrique Argüelles Robles
Tiñas 1430
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

Escabiasis 1433
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero
Vitiligo 1435
Dra. Marisol Ramirez Padilla
Dermatitis por contacto 1437
Dr. Alejandro García Vargas
Síndrome de Stevens-Johnson 1439
Dr. Alejandro García Vargas
Acné 1443
Dr. José Antonio Barba Borrego

31. Oftalmología 1447
Coordinador: Dr. Victor Manuel Villar Calvo

Desarrollo visual y ambliopía 1448
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Retinopatía del prematuro 1450
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Dra. Laura Espinoza López
Alteraciones congénitas de los parpados 1454
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Colaboración de Dra. M. Marisol Ochoa Elizondo
Glaucoma infantil 1457
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Colaboración de Dra. Zurita Padro Melina
Catarata congénita 1460
Dr. Juan Homar Páez Garza
Dr. Alfredo Lizárraga Corona
Dacrioestenosis congénita 1462
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Defectos de refracción o ametropía 1464
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Estrabismo 1469
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Conjuntivitis 1472
Dr. Juan Homar Páez Garza
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Uveítis 1474
Dr. Juan Homar Páez Garza
Patología orbitaria 1476
Dr. Victor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Alfredo Lizárraga Corona
Traumatismo del globo ocular y sus anexos 1480
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Victor Manuel Villar Calvo

32. Cirugía 1485
Coordinador: Dr. Silvano Medrano Rodríguez

Síndrome de abdomen agudo 1486
Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Defectos de rotación del intestino (malrotación intestinal) 1490
Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Patología quirúrgica del niño mayor 1493
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Invaginación intestinal 1463
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Divertículo de Meckel 1497
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Apendicitis 1499
Dr. Gonzalo Milán Gil
Hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular 1503
Dr. Giovanni Porras Ramírez
Tumor abdominal en el niño 1506
Dr. Pedro Arenas Aréchiga
Dr. Juan Arroyo Sierra
Dra. Noemí Guadalupe Silva Padilla

33. Ortopedia y traumatología 1510
Coordinador: Dr. Agustín Chan Lee

Sistema musculoesquelético articular. Crecimiento y desarrollo 1511
Dr. Luis Pérez-Gómez Dávila
Displasia del desarrollo de la cadera (Luxación congénita de la cadera) 1513
Dr. Nicolás Padilla Raygoza
Pie plano 1517
Dr. Agustin Chan Lee
Pie equino varo aducto congénito 1520
Dr. Agustín Chan Lee
Anormalidades de posición 1522
Dr. Agustín Chan Lee
Deformidades de la columna vertebral 1525
Dr. Virgilio Ortiz García
Dr. Luís Pérez-Gómez Dávila
Artritis séptica 1528
Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez
Osteomielitis hematógena aguda 1530
Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez
Dr. Agustín Chan Lee
Fracturas y luxaciones 1534
Dr. Agustín Chan Lee

34. Etapa adolescencia 1539
Coordinadora: Dra. Enriqueta Sumano Avendaño

Crecimiento y desarrollo 1540
Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Antonio Cuevas
Dr. José S. Apodaca Jordán
Guía anticipada para el desarrollo psicosexual del niño y del adolescente 1549
Dra. Enriqueta Sumano Avendaño
Educación sexual en la práctica pediátrica con adolescentes 1553
Dra. Martha Villaseñor Farías
Dra. Amparo Tapia Curiel
La atención de los adolescentes 1556
Dra. en C. Bettylu Rasmussen Cruz
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

Calidad de vida relacionada con la salud en adolescentes 1560
Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen
El desarrollo del adolescente y su contexto familiar 1562
Dra. en Ps. Bertha Lidia Nuño Gutiérrez
Nutrición en la adolescencia 1564
Dra. en C. María Guadalupe Ramírez López
Educación nutricional en la adolescencia 1575
Dra. en C. María Guadalupe Ramírez López
Infecciones de transmisión sexual en la adolescencia 1578
Dr. José G. Maldonado González

PROBLEMAS GINECOOBSTÉTRICOS 1589
Alteraciones menstruales 1589
Dr. Rogelio Gallo Manzano
Dolor pélvico 1593
Dr. Rogelio Gallo Manzano
Vulvovaginitis 1594
Dr. Efraín Pérez Peña
El embarazo en la adolescencia: una visión integral 1597
Dra. Amparo Tapia Curiel
Dra. Martha Villaseñor Farías
Dr. Efraín Pérez Peña

35. Intoxicaciones 1601
Coordinador: Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

Generalidades 1602
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes 1610
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por acetaminofén (paracetamol) 1613
Dr. Francisco Martínez Aceves
Intoxicación por anticolinérgicos 1616
Dr. Francisco Martínez Aceves
Intoxicación por opiáceos 1618
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por salicilatos 1620
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por antihistamínicos 1623
Dr. Aníbal Rosales Coria
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por medicamentos y sustancias químicas y medicamentos potencialmente fatales para niños pequeños . . . 1625
Dr. Francisco Martínez Aceves
Intoxicación por ingestión de hidrocarburos . . . 1630
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por plaguicidas 1632
Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Intoxicación por picadura de alacrán 1638
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Envenenamiento por mordedura de araña "aracnoidismo" (loxocelismo, lactrodectismo) 1641
Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Mordedura por crótalos (Cascabel, *Bothrops*) 1644
Dr. Norberto Sotelo Cruz
Intoxicación por picadura de abeja 1648
Dr. Aníbal Rosales Coria

36. Accidentes y violencias 1651
Coordinador: Dr. Gabriel Cortes Gallo

Lesiones intencionales y no intencionales 1652
Dr. Alfredo Celis de la Rosa
Quemaduras en niños 1654
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez,
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Asfixia por inmersión 1659
Dr. Rodolfo J. Treviño Pérez
Lesiones de esófago por agentes corrosivos 1662
Dr. Francisco Larios Arceo
Cuerpos extraños en vías digestivas 1665
Dr. Benigno Arreola Silva
Dr. Jaime Orozco Pérez
Cuerpos extraños en vías aéreas 1668
Dr. Benigno Arreola Silva
Dr. Jaime Orozco Pérez
Quemaduras por electricidad 1670
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín
Síndrome del niño maltratado 1673
Dr. Alfredo Vigueras Rendón

37. Medicina crítica 1676
Coordinador: Dr. Roberto Martínez Carboney

Transporte del paciente pediátrico y neonatal 1677
Dr. Roberto Martínez Carboney
Terapia intensiva pediátrica 1678
Dr. Roberto Martínez Carboney
Paro cardiorespiratorio 1683
Dr. Roberto Martínez Carboney
Técnicas pediátricas 1691
Dr. Roberto Martínez Carboney

38. Imagenología 1703
Coordinador: Dr. Héctor Vázquez Sánchez

La solicitud de el estudio radiográfico y el uso y abuso del estudio por imagen 1704
Dr. Eloy López Marure
Radiología convencional 1706
Dr. Héctor Vázquez Sánchez
Ultrasonido 1709
Dr. Héctor Vázquez Sánchez
Tomografía axial computarizada 1711
Dr. Héctor Vázquez Sánchez
Resonancia magnética 1713
Dr. Héctor Vázquez Sánchez

39. Medicina Nuclear 1717
Coordinador: Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

Aplicaciones clínicas de la medicina nuclear en pediatría 1718
Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

40. Fármacos en pediatría 1726
Coordinador: Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño

Uso de fármacos en pediatría 1727
Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño

41. Rehabilitación 1737
Coordinador: Dr. Rubén Pérez Plazola

Medicina de rehabilitación 1738
Dr. Rubén Pérez Plazola

TRASTORNOS CEREBROMOTORES 1744

Rehabilitación 1744
Dr. Rubén Pérez Plazola
T.F. Dora Campos L.

Apéndice A. Perfiles somatométricos del sexo masculino y femenino en niños mexicanos 1750
Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Apéndice B. Tablas somatométricas de referencia Internacional CDC[1]/OMS[2]. Peso, talla y perímetro cefálico 1768
Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Apéndice C. Valores de referencia en patología clínica 1795
Coordinadores: Dr. Fernando Antonio Santoscoy Tovar
Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

Apéndice D. Dermatología . . . . . .
Coordinadores: Dr. Alejandro García Vargas
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

Índice alfabético 1822

Por qué nuestro libro recibe el epónimo de *Martínez*

Dr. Rafael Rivera Montero
Expresidente
Federación de Pediatría del Centro–Occidente de México

"Quien es fiel en lo poco, también lo es en lo mucho..." (Lc XVI,10). Esta frase podría ser el resumen de la vida del Dr. Roberto Martínez y Martínez†. Y éstas son las razones por las cuales la Federación de Sociedades, Colegios y Organismos de Pediatría de la Zona Centro–Occidente, A. C. (FEPECOME) ha decidido dar el nombre de tan importante pediatra al libro *La salud del niño y del adolescente*": la fidelidad al trabajo constante y el amor.

"¡Qué breve es la duración del tiempo...!" (1 CorVII,29). Todavía está fresco el recuerdo en la memoria de nuestra Federación cuando, en 1974, don Roberto concibió tres importantes ideas que han trascendido hasta nuestros días. Primero, agrupar a los pediatras de la zona centro–occidente; segundo, realizar actividades científicas periódicas en la región, y tercero, crear un libro de pediatría.

Todo esto se ha cumplido de manera cabal. La familia FEPECOME es grande, unida y respetable. Las reuniones cuatrimestrales y jornadas bianuales de nuestra agrupación son exitosas. Y el libro se edita actualmente en la 4ª edición, rigiéndose con el modelo de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención, lo cual lo hace único en su género y apropiado a las necesidades de los estudiosos de la pediatría y a la salud de nuestra comunidad, además de que enfatiza el aspecto integral del niño y del adolescente. Colaboran con este libro 195 autores dispersos en los confines del país, con predominio de importantes médicos de la región centro–occidente, constituyendo así el pensamiento científico de la pediatría mexicana que se encuentra agrupada en la Confederación Nacional de Pediatría de México (CONAPEME). El libro mereció el galardón que otorga la Academia Nacional de Medicina a través del Concurso Nacional de Obras Médicas en el año de 1978, y hasta la fecha se han ven dido más de 30,000 ejemplares, y quizá lleguen a ser alrededor de 100,000 los lectores que se han beneficiado de su contenido siempre actual, en virtud de que ha sido el libro de texto de la cátedra de pediatría en un gran número de facultades de medicina de nuestro país.

Por todo lo anterior, la FEPECOME en su última reunión cuatrimestral, celebrada en el mes de junio de 2001 en la hermosa ciudad de Guanajuato, Gto., decidió en pleno otorgar el nombre del Dr. Roberto Martínez y Martínez† al libro de pediatría del cual es fundador y director, quien, con su incansable trabajo de todos nosotros conocido, ha dado muestras de amor en todos sus niveles.

"Por sus frutos los conocerán...", "Estén firmes y constantes, trabajando siempre más y más en la obra del Señor, pues bien saben que su trabajo no quedará sin recompensa delante de Dios". (1 Cor XV, 58).

Junio 2001

Portada del libro

EMBLEMA Y LEMA DE LA FEDERACIÓN DE PEDIATRÍA CENTRO-OCCIDENTE DE MÉXICO

El emblema está formado por el croquis de los estados de Aguascalientes, Colima, Guanajuato, Jalisco, Michoacán, Nayarit, San Luis Potosí y Zacatecas, en el centro está un *Tonalpouhque* (sacerdote azteca), de sus labios se desprenden unas volutas, para significar que le está leyendo el horóscopo al recién nacido que tiene en sus brazos

Este augurio lo calculaba en el *Tonalpohualli*, que era el calendario mágico de los aztecas, esto indica 260 días, escrito en unos libros de hojas de corteza de árbol (papel amate), plegables a manera de biombo, que se llamaban *Tonalámatl*, "el libro de los destinos de los mexicas (Códice Aubin)".

El niño azteca podía nacer en un día nefasto, el *Tonalpouhque* se encargaba de corregir su horóscopo. Los niños y niñas eran educados de acuerdo al horóscopo del día en que nacían o eran bautizados.

Autora
Q.F.B. María Eugenia Carboney de Martínez

Prólogo a la séptima edición

Armando Rentería Cárdenas
Médico de niños de San Luis Potosí

Generalmente, en la redacción de estos escritos se hace mención al contenido de la obra señalando a los autores, los temas académicos involucrados, la logística con que se desarrolló la obra, etc.

Por ser un libro ampliamente conocido, me permitiré referirme a otros aspectos.

La experiencia que nos proporcionó el haber participado en la preparación de esta obra hace ya muchos años, nos dió la oportunidad de conocer a muchos profesionales de la pediatría de nuestra Federación Centro Occidente, inicialmente conformada por seis estados y después enriquecida con la presencia de Colima y Nayarit.

Se impartieron talleres para dar a conocer a los participantes que esta obra médica se desarrollaría bajo el esquema de Leavel y Clark "Historia natural de la enfermedad" dinámica que interesó mucho a los participantes y se emprendieron así los trabajos iniciales.

¿Quién fué el responsable de todo ello?

Un médico pediatra nacido en Linares, Nuevo León y avecindado en Guadalajara, Jalisco, su nombre: Roberto Martínez y Martínez†; él nos llevó por este camino desde un principio cuando permitió conocerlo profesionalmente; entender su personalidad; aquilatar su capacidad de trabajo y el esfuerzo que dedicó desde los pasos iniciales, hasta el término de sus días para que el libro fuese una realidad.

Qué mejor premio pudo haber recibido este libro que el haber sido calificado por la Academia Nacional de Medicina como la mejor obra médica de 1978.

Qué mejor respuesta que la que se obtuvo a través de los profesionales de la medicina, de los estudiantes de dicha especialidad y otras ramas afines, al adquirir estos ejemplares.

Hubieron discusiones y "conflictos" en algunas de las tomas de decisiones. Al final siempre se llegó a un buen arreglo, que permitió aquilatar más el valor de Roberto como profesional de la medicina y el legado que dejó a todos los que pudimos trabajar hombro con hombro con él.

Anécdotas hay muchas. Cuando él solía transitar de Guadalajara a Linares para celebrar las navidades en su tierra natal, acompañado siempre de María Eugenia su esposa y sus hijos Roberto y Rocío. Pasaba por San Luis Potosí precisamente en las noches frías de invierno rumbo al norte, citándonos a trabajar en un congelado hotel en los últimos confines de la ciudad para revisar las unidades punto por punto, coma por coma, renglón por renglón y no contento con ello a su regreso de Linares a Guadalajara en los primeros días de enero, nueva cita para ver nuestros avances.

Esto le dará al lector una idea de quién fue Roberto; a él quiero dedicar esta séptima edición para que conozcan algunos aspectos de la vida de este gran hombre.

Agradezco en todo lo que vale la participación de autores, coautores, coordinadores y comités para que esta edición viera la luz. A mis amigos los Dres. Alberto Valencia Zalapa, Pedro Luis Michel y Gómez, Salvador Jaureguí Pulido, Gabriel Morales Reyes, Raúl Arreola Ulloa y Norberto Urquidi Espinosa por su apoyo en la coordinación y revisión de las unidades una vez elaboradas.

A los Presidentes de Colegios de nuestra Federación, a los ex presidentes de la misma; a los médicos participantes de otros Colegios y Federaciones, mi abrazo fraterno.

Y dejo al último, con toda intención, mi profundo reconocimiento y admiración por su capacidad de trabajo y su elevado sentido de responsabilidad al Dr. Carlos Alonso Rivera, Presidente de nuestra Federación Centro Occidente y a su dinámica e incansable coordinadora de investigación, Psicóloga Ana Luisa Enriquez Dávalos. Gracias a ellos se cubrió el aspecto más extenuante de una obra de esta naturaleza que es la formación en sí del libro para que fuese presentado como lo exigen los tiempos actuales.

A Editorial El Manual Moderno, a Carlos Mendoza, a Vanessa Torres y a María del Carmen Pichardo, profesionales que laboran en esa acreditada compañía, mi agradecimiento. Muchas gracias.

Noviembre 2013

Prólogo a la sexta edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director-Editor

a) Nuevas modificaciones sustanciales y complementarias se adaptan a esta 6ª edición.

En primer término se ajusta el título a su contenido y ahora se contempla como un binomio Salud-Enfermedad, es decir el nombre del texto es más adecuado: Salud y Enfermedad del Niño y del Adolescente. Como en ediciones anteriores continuamos con el modelo de la Historia Natural de la Enfermedad y sus Niveles de Prevención.

b) Tratando de que nuestra obra no sea más voluminosa, se ha suprimido lo superfluo sin menoscabo de la actualización debida, gracias al trabajo esmerado de autores y coordinadores.

De mucha utilidad para el lector es contar ahora con una sección en cada tema de lo más prioritario y trascendental que se ha denominado ***Puntos sobresalientes***.

c) 48 autores han dejado de escribir, la Federación de Pediatría del Centro Occidente de México **les agradece infinito su participación**. Ahora nuevas mentalidades en número de 21 enriquecen el cuerpo de autores, ***bienvenidos.***

Algunos temas se han eliminado, otros aparecen: Seguridad clínica en la atención pediátrica. Trastorno reactivo de la vinculación en la infancia y la niñez. Bulimia y Anorexia *nervosa*, Parálisis flácida aguda. Síndrome metabólico. Variantes prepuberales incompletas.

Mención especial es señalar la valoración de las tablas de metría tanto nacionales (Ramos-Galván, y Flores-Huerta y cols), como las internacionales (CDC 2000, OMS 2006).

d) La Editorial el Manual Moderno se ha esmerado. Nace una sección a color, el Apéndice D muestra la Iconografía de la patología dermatológica.

El Dr. José Luis Morales acertadamente continúa con la responsabilidad de la edición.

e) Nuestro sincero agradecimiento para mi señora María Eugenia por su magnífica labor de secretaria y de revisión, lo mismo para la Señora Sol en su trabajo secretarial.

El escrito se entrega a la editorial en archivo electrónico gracias a la participación efectiva y esmerada de los Galenos: Lizete, Adriana, Alejandra y Herbert.

Numeralia para la sexta edición

Autores	191
Coordinadores	47
Unidades	41
Apéndices	4
Temas	412

Noviembre 2008

Prólogo a la quinta edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director-Editor

a) El modelo de enseñanza para esta quinta edición continúa con el mismo tenor: La Historia Natural y Social de la Enfermedad y sus Niveles de Prevención. Autores, Coordinadores y el Director-Editor se empeñaron en actualizar cada uno de los temas, tarea nada fácil.

b) El papel que desempeña el coordinador es de mucho valor, por ello, participan siete galenos más de reconocido prestigio. Es indudable que el autor del tema viene siendo la piedra angular y por consiguiente renovable, ya que sus nuevos bríos son los que hacen que la obra tenga mayor calidad científica, en esta edición se cuenta con 42 nuevos profesionistas. Ha dejado de existir uno de los grandes neurólogos pediatras: el Profesor Raúl Calderón González, quien nos dejó sus experiencias por escrito, la Federación lo honra y lo reconoce. Dejaron de escribir 16 autores, la Federación les extiende su gratitud.

c) Nace una unidad "El Niño y su ambiente", la cual hacía falta. El Niño y el Adolescente tienen ahora mayor amparo, lo que se deja ver en la Ley para la Protección de los Derechos de los Niños y de los Adolescentes, Enfermos y Discapacitados, esto queda plasmado al inicio de la obra. El análisis del texto y la presión de los escritores nos llevaron a aceptar 19 temas nuevos:

Programa madre canguro. Suicidio. Variabilidad fenotípica normal y patológica. Síndrome de choque tóxico estreptocócico. Infecciones intrahospitalarias. Evaluación del niño con infecciones recurrentes. Enfermedad pulmonar crónica del lactante. Estudio del niño con sintomatología respiratoria persistente o recidivante. Desnutrición secundaria en enfermedades del aparato digestivo. Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Crisis de hipoxia. Trastornos del ritmo cardiaco. Hipertensión arterial pulmonar. Espondilitis anquilosante juvenil. Dermatomiositis. Hipertiroidismo congénito. Fisiología del páncreas. Diabetes mellitus tipo 2. Uso y abuso del estudio por imagen.

d) Mi reconocimiento para la Editorial El Manual Moderno, quien presenta la obra con un acabado y pulcritud magnífica. Mención especial a la dedicación y esmero del Dr. José Luis Morales Saavedra, responsable de la edición.

La Federación de Pediatría Centro-Occidente de México, miembro de la Confederación Nacional de Pediatría, lo invita a su lectura y a poner en práctica los conocimientos adquiridos en beneficio de la niñez.

Me siento una vez más complacido con mi señora esposa, Ma. Eugenia, quien continúa incansable en la labor secretarial y de revisión, lo mismo para la Sra. Soledad Marentes de Constantino, por su labor administrativa, de igual forma para la Dra. Lourdes Jiménez de León, por su trabajo en computadora.

Numeralia para la quinta edición

Autores	220
Coordinadores	48
Unidades	42
Apéndice	3
Temas	410

Nota: Se sugiere leer los prólogos de las ediciones anteriores.

Noviembre 2005

Prólogo a la cuarta edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director-Editor

Esta cuarta publicación cumple con los requisitos de una nueva edición: enmendar, aumentar o disminuir, y actualizar lo escrito.

El análisis de las críticas de lectores, profesores y autores nos permite realizar la *reestructuración* del contenido científico, así como afianzar el modelo de enseñanza que seguimos:

a. El abordaje del niño y del adolescente en el estado de salud–enfermedad sigue siendo el mismo: la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención.

b. Las tres primeras ediciones nos muestran la pediatría por etapas, incluyendo el estado de salud y el de enfermedad. Sin embargo, en la práctica de la enseñanza esto no es funcional, ya que las enfermedades (sólo algunas) no son específicas en determinada fase y pocos programas en la Cátedra de Pediatría contemplan estas divisiones. Todo esto dificulta la enseñanza. Ahora respetamos como tales tres etapas, incluyendo sus patologías: prenatal, neonatal y adolescente, épocas que más requieren una integración completa, biológico–psicológica y social.

Los otros periodos: lactante, preescolar y escolar se abordan desde el punto de vista del crecimiento y desarrollo normales. Con lo descrito no olvidamos lo que siempre se ha pretendido, dstinguir al niño en sus diferentes ciclos, ya que tanto en salud como en enfermedad se comportan en forma diferente.

c. Por lo anterior nace un modelo en nuestro libro, el de presentar las patologías por aparatos y sistemas, útil sobre todo a nivel de enseñanza de pregrado, donde el alumno se centra en la comprensión de patologías que provienen del mismo origen y que con los datos de crecimiento y desarrollo expuestos al inicio de cada apartado facilitan su comprensión. Además, cada uno de estos capítulos está a cargo de un Coordinador, persona altamente calificada para ello, que a su vez actúa como un filtro en lo escrito. Ahora tenemos 41 Coordinadores a diferencia de diez de la tercera edición.

Esta obra se mejora además con la participación de un asesor, el profesor Dr. Eduardo Covarrubias Íñiguez, quien colaboró con el director en muchos aspectos técnicos y científicos. Es de desearse en un futuro próximo contar con más consultores.

d. Un texto de esta magnitud necesita sangre joven. Hay 65 autores nuevos, todos ellos reconocidos en sus conocimientos sobre pediatría, 25 autores dejaron de escribir, entre ellos los que pasaron a mejor vida: Don Ramón Sanz Muñoz, Dr. Alejandro Ceballos González y Dr. Manuel Peñaloza Plascencia, a todos, la Federación los premia y los reconoce.

e. La labor editorial ahora se enriquece. La prestigiada y seria empresa editorial El Manual Moderno se hace cargo de esta 4ª edición, y no dudamos que le pondrá a la obra la presentación adecuada y conveniente.

f. Con estos puntos señalados, nuestro texto se consolida en la comprensión, enseñanza y práctica de la pediatría.

La Federación de Pediatría del Centro–Occidente de México y la Confederación Nacional de Pediatría de México la ponen a sus órdenes.

Me resta señalar el agradecimiento para mi esposa y compañera infatigable María Eugenia, quien entre otras actividades supervisa lo escrito. Mi gratitud para mi secretaria la Sra. Soledad Marentes de Constantino, quien se crece ante las adversidades administrativas.

Nota: Se sugiere leer los prólogos de las ediciones anteriores.

Noviembre 2001

Prólogo a la tercera edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director

Esta tercera edición continúa con el mismo diseño del libro, es decir, el modelo de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención, enfatizando con ello que la medicina actual, a comprender, enseñar y practicar, es la medicina de riesgos. Cada uno de los temas está reescrito y actualizado, lo que pone de manifiesto el interés y responsabilidad de los autores.

Como es de esperarse, una obra de esta magnitud tiene constantes innovaciones en su cuerpo de autores, así, se incluye dentro de los Coordinadores al Dr. Arturo Vargas Origel, neonatólogo de amplia experiencia, quien fue decisivo en la reestructuración y amplitud del Capítulo Neonatal; señalamos de igual forma, la adecuada y oportuna participación del Dr. José de Jesús Ríos Alba, como Coordinador de la Etapa Preescolar. Ellos como el resto de los Coordinadores, fueron básicos en darle calidad a la obra.

Nuestra reflexión y las opiniones recogidas nos hicieron ver la necesidad de incluir otros temas. La obra se inicia con lo que debería haber principiado la primera edición... Los Derechos del Niño, UNICEF, que, con su difusión y cumplimiento, obviamente repercutirán en un mejor crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente, así como también en brindarle y protegerle en sus aspectos sociales, educativos y legales.

En la etapa Prenatal se incluyeron: Analgesia y anestesia obstétrica, Evaluación del estado fetal. En la etapa Neonatal: Retraso en el crecimiento intrauterino, Síndrome de aspiración de meconio, Taquipnea transitoria, Neumonía perinatal, Hipertensión pulmonar persistente, Apnea del prematuro, Displasia broncopulmonar, Principios generales de ventilación mecánica, Policitemia, Trombocitopenia, Encefalopatía hipóxico–isquémica, Crisis convulsivas, El RN hipotónico, SIDA perinatal, La piel del RN, Anomalías congénitas, Anomalías congénitas del aparato urinario, Medicamentos de uso común en neonatología. En la Etapa lactante: Cólera, Constipación, Fiebre de origen desconocido, Muerte súbita infantil, Enfermedad por reflujo gastroesofágico, Nefritis túbulo–intersticial. En la Etapa preescolar: Hemorragia gastrointestinal, Hepatopatías crónicas. En la etapa escolar: Cefalea, Hipertensión arterial, Enfermedad de Kawasaki, Síndrome de Stevens–Johnson. En el Adolescente: Desarrollo psicosexual y educación del adolescente, La atención de los adolescentes, Embarazo en las adolescentes hispánicas en EUA. En el capítulo de Temas especiales: Bioética en pediatría, Metodología didáctica, Metodología de la investigación, Comportamiento del niño hospitalizado, Intoxicación por antihistamínicos, Intoxicación por picadura de abeja, Terapia intensiva en pediatría, Resonancia magnética.

Con toda esta adquisición la obra es ahora más completa y útil.

Nuestro agradecimiento por el refinado trabajo secretarial a: Sra. Soledad Marentes de Constantino, Srita. Adriana Llamas Buenrostro, Srita. Martha Carolina Castro Muñoz, Sra. Q. F. B. Ma. Eugenia Carboney de Martínez. Nuestra gratitud para Ciencia y Cultura Latinoamérica, S. A. de C. V., en especial al Sr. Pedro Larios Aznar, por su esmerado trabajo editorial.

Nota: es esencial leer los prólogos de las ediciones anteriores.

Agosto 1995

Prólogo a la segunda edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Director

En el prólogo de la primera edición expresamos nuestra preocupación en cuanto al modelo de la historia natural de la enfermedad y sus niveles de prevención, como método de enseñanza adecuado para comprender y practicar mejor la pediatría. El tiempo ha transcurrido, la buena aceptación de la obra y las críticas favorables nos permiten afirmar que estamos en el camino correcto. Por ello, esta segunda edición continúa con el mismo tenor, agregando ahora las experiencias posteriores a la primera, así como las correcciones pertinentes.

Una obra de esta magnitud requiere de constante reorganización, y en la presente edición se han incluido coordinadores para cada uno de los capítulos, quienes "comparten" la responsabilidad de los autores al tamizar sus escritos, e integran ahora el nuevo *Comité Editorial*. Destacadas personalidades de la pediatría conforman el *Consejo Editorial*.

Algunos temas se han suprimido, así como cuadros y figuras que se consideraron innecesarios; por otro lado, nuevos apartados se presentan: morbimortalidad, hipoglucemia e hipocalcemia, preoperatorio, transoperatorio y posoperatorio, rehidratación oral, SIDA, estado de choque, propedéutica dermatológica, malformaciones congénitas de vías urinarias, pseudopubertad precoz, alimentación parenteral, trastornos cerebromotores, ultrasonido y tomografía computadorizada.

Con respecto a los autores, lamentamos que 48 de ellos no participen en la presente edición; sin embargo, el cuerpo editorial se ha enriquecido con 39 reconocidos pediatras en la Zona Centro–Occidente que han aportado conocimientos y entusiasmo. Suceso deplorable es la desaparición física de tres autores en plena madurez intelectual: Pedro Gortázar Hijar, Tarsicio Lara Toro y Luis Ledón Herrera, a quienes rendimos homenaje.

Por lo expuesto anteriormente y por el hecho de que cada tema fue reescrito y actualizado, no es aventurado afirmar que la Federación de Pediatría Centro–Occidente tiene en sus manos una obra científica útil para la enseñanza y el ejercicio de la pediatría de hoy.

Analizando en retrospectiva esta obra, es de justicia mencionar nuestro agradecimiento a los autores que conformaron la primera edición, mención especial para el Doctor Alfredo Hidalgo San Martín y el Doctor Jesús Espinosa Hernández por su constante y fructífera asesoría, así como para el Doctor Don Julio Novoa Niz por su gran ayuda en el trabajo editorial, todos ellos abrieron el camino que ahora se ve más definido y claro.

Por su participación en esta edición, nuestro reconocimiento a quienes integran la lista de autores, especialmente a los Coordinadores, sin cuya ayuda la obra carecería de la calidad científica adecuada y de la prontitud en su impresión. Lo mismo a la ayuda secretarial de la Señorita Martha Carolina Castro Muñoz y de la Señora Q. F. B. María Eugenia Carboney de Martínez. Nuestra gratitud para el Señor Pedro Larios Aznar quien revisó la obra imprimiéndole un estilo correcto y accesible.

Termino este prólogo agradeciendo las palabras de presentación de nuestro querido maestro el Señor Doctor Francisco Padrón Puyou, pionero de la pediatría nacional.

Junio 1989

Prólogo a la primera edición

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Julio Novoa Niz

La enseñanza de la pediatría, como la de todas las disciplinas médicas, es cambiante, no tanto por las variaciones en el tipo de patología, sino más bien porque surge, en la encrucijada actual en que vivimos, el papel cada vez más importante que se asigna hoy al médico que atiende a niños: devolver, mantener y mejorar la salud, dadas las difíciles condiciones sociales y los derechos a la salud alcanzados por la población. Esta modificación no podía dejar de afectar a la enseñanza–aprendizaje, caracterizada tradicionalmente por una metodología preferencial al ámbito de lo curativo y con énfasis en el arte de diagnosticar, sobre todo, la patología poco común.

Consideramos, entonces, que es preciso aportar una obra en la que el lector, principalmente el médico general, pueda comprender y aplicar la pediatría en forma tal que beneficie al niño, al adolescente y a su entorno.

La Federación de Pediatría del Centro–Occidente de México, que agrupa a los pediatras de los estados de Aguascalientes, Colima, Guanajuato, Jalisco, Michoacán, San Luis Potosí, Nayarit y Zacatecas, se responsabilizó de esta tarea. No fue nada fácil al principio obtener un claro concepto de las cualidades de la obra. Se seleccionaron las personas adecuadas, la mayoría profesores de la cátedra de pediatría y personalidades médicas de la región que tienen, por su especialidad, conexión con la pediatría. Con el objeto de interpretar y aplicar correctamente la metodología, que previamente el Comité Editorial había formulado, se llevaron a cabo 13 talleres en las distintas entidades geográficas. De esa manera se logró que los 121 autores tuviéramos uniformidad en el desarrollo de la temática.

Las características básicas de la obra que, al mismo tiempo la hacen distinta de la mayoría de los libros escritos sobre la materia, se pueden resumir en siete puntos:

1. Tiene escrito lo necesario para aprender la pediatría, describiendo y priorizando lo más importante, trascendente, vulnerable y a la vez factible dentro de la realidad mexicana actual, que es similar a la de muchos países en desarrollo.
2. Se describe y se aplica la metodología de la salud pública ligada a la de la medicina clínica, sin descuidar los aspectos psicológicos y sociales, manejando al individuo en su entorno, desde la familia hasta la comunidad. Para ello adoptamos como modelo el esquema de Leavell y Clark sobre la historia natural de la enfermedad y sus niveles de prevención prácticamente en todos los temas de los capítulos.
3. Lo anterior permite que el lector analice los dos grandes periodos de la historia natural de la enfermedad, el prepatogénico y el patogénico; en el primero distingue y relaciona los factores de riesgo, agente, huésped y ambiente y comprueba la utilidad de realizar promoción de salud y protección específica; en el segundo periodo identifica la etapa subclínica y clínica de la enfermedad, considera la necesidad de establecer un diagnóstico precoz, un tratamiento oportuno y la limitación del daño, tanto a un nivel individual como colectivo, así como fundamenta la rehabilitación integral.

   Con lo anterior, precisa en qué etapa está su enfermo, lo que permite al médico realizar el renglón respectivo de prevención: primaria, secundaria o terciaria.
4. Consideramos que las primeras cuatro unidades del libro dan las bases para que el médico se ubique prácticamente en la realidad social y de la práctica médica.

   El análisis histórico de la salud del niño mexicano le permite apreciar las tendencias de la mortalidad del niño en este siglo y sus relaciones con los factores economicosociales. Además, intenta apreciar el peso de la atención médica en los cambios alcanzados en su salud.

   El crecimiento y desarrollo da las bases para considerar las metas deseables a alcanzar en cada uno de los niños y los instrumentos para valorar estos parámetros.

   La historia natural de la enfermedad se enfoca a que el lector logre una visión general del modelo de enfermedad y sus niveles de prevención que luego se aplicarán a cada patología.

   Finalmente, la unidad sobre atención médica presenta el arsenal metodológico con que cuenta el médico para actuar en cada nivel de prevención, herramientas todas de alto significado para la medicina de hoy.
5. Cada una de las unidades contiene evaluación previa y final, objetivos de aprendizaje, actividades sugeridas (en donde completa y pone en práctica los conocimientos adquiridos), niveles de atención. Cada unidad es iniciada con los riesgos que presenta de morbimortalidad, para

orientar claramente en los problemas más frecuentes en que debe capacitarse el médico y que justifica los problemas patológicos que se analizan en tal unidad. Todo esto permite una participación más activa del lector.

6. Estudia al niño de acuerdo al ciclo biológico, psicológico y social en el cual se encuentra. Las ventajas de esto son imperativas, pues las características del niño, en las diferentes etapas de la pediatría, podemos decir que son particulares y casi específicas, en un determinado momento del organismo que está en constante crecimiento y desarrollo, que es algo que particulariza al niño y al adolescente. Lo mismo se puede señalar de su patología propia en cada una de estas etapas y de su manera de prevenirlas adecuadamente.
7. Está dirigido fundamentalmente al estudiante de medicina y al médico general; en forma secundaria al pediatra en formación (aprendizaje) y al especialista en pediatría y a aquel que tenga una subespecialidad dentro de la misma (orientación hacia un nuevo sistema de entender y practicar la pediatría).

Esta manera de ver las cosas, mostrar una nueva metodología que persigue un mejor entendimiento, comprensión y práctica de la pediatría, no cabe duda que es motivo de preocupación de todos los que escribimos la obra. El tiempo nos dirá si esto es lo correcto o si volvemos a los caminos trillados, un tanto oscuros, de la enseñanza tradicional.

Nuestro agradecimiento sincero por la ayuda secretarial de la Señora Q. F. B. María Eugenia Carboney de Martínez y de la Señorita Luz Eugenia Bernal López. Ellas se entregaron sin límite a la realización del manuscrito.

Nuestro reconocimiento para el Señor Rafael Neri Covarrubias, quien elaboró los dibujos y gráficas; asimismo para el Señor Armando Alcaraz por su labor en la parte fotográfica. Nuestra gratitud para el Señor Doctor Don Ramón Sanz Muñoz, quien revisó parte de la obra desde el punto de vista gramatical y lo mismo para el Licenciado Juan Palomares, quien revisó toda la obra acondicionándola a un estilo literal correcto y accesible.

Mayo 1981

Cartilla de los Derechos y Deberes de los Infantes

Los menores tenemos derecho a: contar con una escuela para poder aprender y ser mejores, vivir en un lugar en donde el aire, el agua y la tierra estén limpios, que nadie lastime mi cuerpo y mis sentimientos; vivir en un lugar tranquilo, con personas que me quieran y me cuiden siempre.

"Estar sano y comer bien, recibir el trato justo que todos las niñas y los niños merecemos, respetando nuestras diferencias, jugar, descansar y reunirme con niñas y niños, no trabajar antes de la edad permitida y decir lo que pienso y lo que siento, para que los demás me escuchen".

Decálogo de los deberes de los niños.

1. Cuidar mi vida, la de mi familia, amigos y toda persona, evitando lo que pueda dañar y poner en peligro.
2. Aprovechar la educación que se me imparte, haciendo caso de las normas justas que me dan tanto mis padres en el hogar, como mis maestros en la escuela, aplicándome en las tareas de forma limpia y ordenada.
3. Cuidarme de todo lo que pueda dañar mi cuerpo, mi mente y mi ser, ejercitando y fortaleciendo mi cuerpo con alimentos sanos.
4. Respetar a todas las personas, a mis padres, hermanos, compañeros, maestros y en especial a los adultos mayores, llevando una sana convivencia con todos, incluyendo a los que no tienen la misma posición, raza, religión o manera de pensar.
5. Ayudar en las labores del hogar, la escuela y la colonia, siendo con ello útil a los demás.
6. Denunciar a quien quiera hacer daño a otras personas o a mí, enfrentándome con la verdad y valor a quien lo quiso hacer.
7. Tener en mi hogar y en la escuela una comunicación franca y honesta con los que me rodean, que me permita una convivencia sana y duradera.
8. Cuidar y proteger a los animales, las áreas verdes de la escuela, la colonia y mi Ciudad; depositar la basura en su lugar, evitando generar la que daña el medio ambiente.
9. Disfrutar del juego y descanso, sin dañar ni destruir las instalaciones en mi escuela, en mi casa y en mi colonia.
10. Practicar los valores universales, que se me enseñan, para tener una sana convivencia que me lleve a tener paz, felicidad y sana diversión.

Propuesta del ayuntamiento de Guadalajara, Jalisco a la Secretaria de Educación, Jalisco para que se incluya en los programas de educación básica la Cartilla de los Deberes de los Niños.

Nov. 2006. Guadalajara, Jalisco.

Declaración de Oaxaca, para el Bienestar y la Salud de los y las Adolescentes

Del 9 al 12 de Marzo del 2005 en la Ciudad de Oaxaca, Oaxaca, México se realizó la V Asamblea Nacional de la Asociación Mexicana para la Salud de la Adolescencia, A.C. (AMSA) y el primer Congreso Mexicano para la Salud de Adolescentes y Jóvenes, tanto gubernamentales como no gubernamentales y otros profesionales, donde después de analizar las experiencias acumuladas en el país y la situación prevalerte en relación con la salud integral de las y los adolescentes y jóvenes mexicanos emitieron la siguiente:

DECLARACIÓN DE OAXACA

Primero: Se requiere una evaluación exhaustiva de los resultados de los programas de salud para las y los adolescentes y jóvenes centrados en problemas específicos, para conjuntarlos en las áreas operativas a una atención a la salud integral más concreta.

Segundo: Cada una (o) de nosotros trataremos de mantener vigente y actualizada la información sobre la salud de la adolescencia y juventud que nos de la capacidad de participar y de ser escuchados en cuanto a nuestros sentimientos, ideas y creencias en pro de este grupo de población.

Tercero: Haremos nuestro mejor esfuerzo para hacer incluyentes las iniciativas de las instituciones gubernamentales y no gubernamentales en un clima de diálogo continuo, que nos permita aprovechar las ideas de cada adolescente, joven y adulta (o) que se incluya en materia de los procesos normales de crecimiento y desarrollo psicosocial.

Cuarto: Proponemos identificar políticas propicias para la salud integral de las y los adolescentes y jóvenes impulsando la formación, capacitación y actualización constante de los profesionales interesados, así como la investigación científica en este campo.

Quinto: Propugnaremos por una óptima vinculación entre los profesionales de las diversas disciplinas relacionadas con la salud y el bienestar de las y los adolescentes y jóvenes.

Sexto: Exigimos por lo tanto que las políticas públicas se consoliden en torno a las evidencias exitosas de intervenciones individuales, interpersonales y comunitarias relacionadas con el bienestar de las y los adolescentes en México.

Séptimo: Contribuiremos con un planteamiento nacional de las bases metodológicas de la educación sobre relaciones de género, equidad, prevención de la violencia y sexualidad responsable, respetando el derecho a la privacidad y fomentando los derechos humanos.

Octavo: Fomentaremos los derechos y responsabilidades de la familia, así como el respeto a los valores culturales y las creencias religiosas.

Reconoceremos la necesidad de una participación activa de los jóvenes en la planeación y elaboración de los programas de atención a su bienestar.

Noveno: Solicitamos a la Secretaría de Salud su apoyo para que el 12 de marzo de cada año sea declarado el día de la Salud de la Adolescencia y Juventud, lo que servirá para evaluar, conjuntamente, las acciones realizadas y elaborar estrategias que satisfagan las necesidad de las y los adolescentes y jóvenes.

Por último: este comunicado se declara de interés común en el ámbito social y de la salud pública, con carácter prioritario y permanente y, por lo tanto, demanda la participación comprometida y responsable de todos los organismos nacionales, tanto gubernamentales como no gubernamentales, interesados en la salud de las y los adolescentes y jóvenes.

Oaxaca, Oaxaca, México 12 de Marzo de 2005

Convención Internacional para los Derechos de los Discapacitados

En Agosto de 2006, la ONU aprueba la primera convención internacional para los derechos de los discapacitados. El 27 de Septiembre del 2007 por 78 votos a favor, el Senado de la República aprobó la iniciativa sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad, así como su Protocolo Facultativo. Ejemplos:

Art. 4. Los países que se unen a la Convención se comprometen a elaborar y poner en práctica políticas, leyes y medidas administrativas para asegurar los derechos reconocidos en la Convención y abolir las leyes, reglamentos, costumbres y prácticas que constituyen discriminación.

Art. 6. Asegurar la igualdad de derechos y el adelanto de las mujeres y las niñas con discapacidad.

Art. 7. Proteger a los niños igualmente.

Art. 9. En cuanto a la cuestión fundamental de la accesibilidad la convención requiere que los países identifiquen y eliminen los obstáculos y las barreras y aseguren que las personas con discapacidad puedan tener acceso a su entorno, al transporte, a las instalaciones y los servicios públicos y tecnologías de la información y las comunicaciones.

Art. 10. Los países deben garantizar que las personas con discapacidad disfruten del derecho inherente a la vida en un pie de igualdad con otras personas.

Art. 12. Los países deben asegurar la igualdad de derechos a poseer y heredar propiedad, controlar los asuntos financieros y tener igualdad de acceso a los préstamos bancarios, el crédito y las hipotecas.

Art. 15. Los países deben garantizar que no sean sometidas a la tortura, a otros tratos o penas crueles, inhumanos o degradantes o a castigos y prohibir los experimentos médicos o científicos sin el consentimiento de la persona interesada.

Art. 16. Las leyes y medidas administrativas deben garantizar el derecho a no ser explotado o sometido a violencia o abusos. En caso de abuso, los países deben promover la recuperación física y psicológica, la rehabilitación y la reintegración de la víctima e investigar el abuso.

At. 17. Los países deben proteger la integridad física y mental de las personas con discapacidad.

Art. 23. Los niños con discapacidad tendrán igualdad de derechos, no serán separados de sus padres contra su voluntad, excepto cuando las autoridades determinen que ello es en el interés superior del niño y en ningún caso serán separados de sus padres debido a una discapacidad del niño o de los padres.

Art. 25. Las personas con discapacidad tienen el derecho al más alto nivel posible de salud sin discriminación. Deben recibir la misma gama, calidad y nivel de servicios de salud gratuitos o asequibles que se proporcionen a otras personas, recibir los servicios de salud que necesiten debido a su discapacidad y no ser discriminados en el suministro de seguro de salud.

Art. 33. Con objeto de asegurar la aplicación y la vigilancia de la convención, los países deben designar un centro de coordinación local en el gobierno y crear un mecanismo nacional con ese fin.

Art. 34-39. Un Comité sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad compuesto de expertos independientes, recibirá informes de los Estados Parte sobre las medidas que estos hayan adoptado para cumplir sus obligaciones.

Un Protocolo Facultativo permite a personas o grupos de personas presentar peticiones al Comité una vez que esos hayan agotado lodos los recursos internos disponibles.

Unidad 1

El proceso salud-enfermedad del niño y el adolescente. La situación de Latinoamérica y el Caribe

Coordinador: Dr. Raúl Arreola Ulloa

El proceso salud-enfermedad del niño y el adolescente. La situación de Latinoamérica y el Caribe

Dr. Francisco Javier Mercado Martínez, MCSP. Luis Eduardo Hernández Ibarra, Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EL PROCESO SALUD-ENFERMEDAD DEL NIÑO Y EL ADOLESCENTE. LA SITUACIÓN DE LATINOAMÉRICA Y EL CARIBE

Dr. Francisco Javier Mercado Martínez
*MCSP. Luis Eduardo Hernández Ibarra**
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

El propósito de este capítulo inicial es mostrar que los daños la salud en niños y adolescentes no sólo tienen un componente orgánico e individual. Tales daños se expresan de múltiples formas, ya sea a través de la morbilidad, mortalidad, alteraciones en el crecimiento, desarrollo y estado nutricional de los infantes. También destacamos que las condiciones materiales, sociales y simbólicas, aunadas a cierta carga genética, terminan por definir el daño que presentan los infantes de cierta edad, familia, región y país.

Las políticas, programas y acciones para la atención de daños la salud en niños y adolescentes distan de ser homogéneos y acordes al deterioro de cierto grupo infantil. Algunos sectores de la población cuentan con recursos materiales, sociales y simbólicos que les permiten tener acceso a una atención médica oportuna y de calidad; en cambio, un sector importante de niños y adolescentes no tiene los medios para el acceso a los mismos.

En este capítulo evaluamos en concreto el proceso salud-enfermedad del niño y el adolescente de Latinoamérica y el Caribe, así como las prácticas de atención a la enfermedad desde una perspectiva histórica, económica y social.

En particular, identificamos dimensiones del perfil epidemiológico y la atención médica brindada a niños y adolescentes en función de las condiciones materiales y sociales de la región.

TONALÁMATL O EL LIBRO DE LOS DESTINOS DEL RECIÉN NACIDO

Un óvulo ha sido fecundado. Un futuro niño y adolescente pude haber comenzado su vida.

¿Cuál será su historia de allí en adelante? En la cultura mexica esto se contestaba al nacer, cuando el padre de la criatura enviaba a buscar a un Tonalpouhquí o persona que estudia a través de la tona o espíritu tutelar del recién nacido (RN) y le consultaba acerca del camino largo o corto que le esperaba, así como sobre la trayectoria de futuros acontecimientos. Todo se hallaba escrito en los secretos del libro de los destinos o sea en el Tonalámatl.

Hoy nos hacemos la misma pregunta cuando nos referimos a los cerca de 250 millones de niños y adolescentes que viven en Latinoamérica a principios del siglo XXI. Pero a diferencia de la cultura mexica, en la actualidad, múltiples enfoques se emplean para entender lo que ocurre a la niñez en cuanto a su salud y enfermedad; los profesionales de la salud emplean, por lo general, un modelo explicativo en el cual destacan fenómenos biológicos y anteponen los problemas de cada niño y adolescente en particular. En cambio, otros enfoques se preocupan por explicar lo que ocurre y adoptan una perspectiva que trata de entenderlo en términos históricos, sociales y culturales a la par de los biológicos. De acuerdo con esta última perspectiva, el proceso salud-enfermedad de los niños se manifiesta en sus potencialidades de crecimiento y desarrollo, en la presencia o ausencia de riesgos y ciertas formas de enfermar y morir. Este proceso se entiende como producto de múltiples determinaciones que operan en la sociedad concreta en la cual les toca vivir y son éstas las que definen su forma de alimentación, reposo, protección frente al ambiente, recreación, educación, acceso a la salud, trabajo e ingresos. Todas estas circunstancias terminan por definir patrones diferenciales al nacer, crecer, enfermar y morir.

De esta forma, la salud de niños y adolescentes, medida a través de indicadores como crecimiento y desarrollo, estado nutricional, cobertura de inmunizaciones, morbilidad y patrón de mortalidad, no sólo puede entenderse como un asunto individual, ya que ésta expresa el grado y nivel de desarrollo de una determinada sociedad y, en particular, de las condiciones ambientales, sociales y culturales, así como la disponibilidad, calidad y eficiencia de servicios médicos.

El incremento en daños a la salud, acorde con esta visión, continuará mientras sigan deterioradas las condiciones de vida y desarrollo de la población, más que responder al tipo y calidad de los servicios médicos.

América Latina ha cursado una historia compleja y difícil para la mayor parte de su población. Desde las luchas de los aborígenes contra la naturaleza, contra los esclavizadores en imperios precolombinos, contra colonizadores ibéricos y excesos del sistema capitalista; esta historia larga y desigual se ha reflejado en la suerte de los fetos, niños y adolescentes a lo largo de las épocas. Parte de esta historia se ha transmitido mediante relatos, registros, estadísticas e investigaciones cada vez más sólidas, numerosas y, más recientemente, por medio de trabajos sustentados en ciencias sociales y humanidades aplicadas a la salud.

Usted, estudiante, médico general o pediatra, se preguntará cuál es la relación entre estos comentarios y el aprendizajede la pediatría. Contestamos con varias preguntas relacionadas a las cuales sólo usted puede responder: ¿qué espera hacer usted por los niños y adolescentes de su barrio, ciudad, región o país? Sin duda, lo mejor. Pero ¿sabe cuánto y hasta qué punto podrá aportar algo?, ¿conoce los esfuerzos hechos por otros y cuánto lograron? o ¿cuánto de la mejoría en salud y enfermedad depende de la labor médica o de las instituciones sanitarias? Pregúntese también si como médico se sentará a que un niño enfermo acuda a consulta o sea hospitalizado o si cerrará los ojos ante la impotencia de no poder hacer algo más para impedir la enfermedad, su evolución y la recuperación de la salud. ¿Preferiría usted manejar una técnica a la perfección sobre un cuerpo dolorido y enfermo o preferiría orientar su quehacer a prevenir el daño en el niño sano y ante una madre esperanzada, aunque su futuro esté lleno de incertidumbre frente a posibles enfermedades o quizás una muerte temprana?

* MCSP. Maestro en ciencias de la salud pública.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La historia del óvulo fecundado y nacido hoy, ayer o mañana, sintetiza todo lo que la sociedad, y dentro de ella los médicos, han logrado alcanzar. Un huevo abortado, un feto muerto, un recién nacido lesionado, un lactante que al año parece de seis meses, un preescolar con limitaciones físicas, un escolar con dificultades de aprendizaje, un niño que pudo ser adolescente, pero muere antes de los diez años, no son sino el producto de una sociedad desigual, injusta y excluyente.

El conocimiento e interés del médico por la sociedad, por su estructura y funcionamiento y por sus instituciones de salud, le darán los instrumentos necesarios para que, unidos a su bagaje clínico-terapéutico, luche por hacer más digna la vida de los niños y adolescentes y aún la misma profesión médica. Éste nos parece ser el compromiso de quienes, como usted, habrán de ejercer como profesionales en el siglo XXI.

LA SALUD-ENFERMEDAD DEL NIÑO Y ADOLESCENTE EN LATINOAMÉRICA

Cuando preguntamos por la salud o enfermedad de niños y adolescentes, por lo común se nos remite a la morbilidad o mortalidad de cierta población, esto es, la de los menores de 20 años. Tales datos; sin embargo, si bien nos ofrecen una visión general, son demasiado parciales y de poca utilidad para entender este complejo fenómeno en este sector de la población.

A modo de ejemplo, iniciemos revisando la morbilidad de niños y adolescentes/jóvenes de México a principios del siglo XXI. Según reportes del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) y la Secretaría de Salud (SS), todo parece indicar que los principales problemas de salud de niños y adolescentes que acuden a la atención médica en la primera institución son las enfermedades respiratorias y las gastrointestinales. Según se puede observar en el cuadro 1-1, más de 4/5 partes de quienes acudieron a consulta en el 2002 presentaron enfermedades infecciosas.

Sin embargo, un cuadro de esta naturaleza ofrece un panorama bastante reducido porque, entre otras cosas, no nos dice si se trata de un fenómeno ascendente o en disminución, ni permite entender quiénes son los niños que acudieron y aquellos que no tuvieron acceso, entre otras cosas.

La salud-enfermedad, vista desde otra dimensión, ofrece un panorama diferente y de mayor complejidad cuando se consideran las causas de muerte de esta población infantil/adolescente.

El cuadro 1-2 hace referencia a la mortalidad en menores de 15 años en su conjunto. Según este cuadro, más de la tercera parte de las muertes se deben a afecciones del periodo perinatal, seguida por infecciones, accidentes, violencia y enfermedades crónicas. Las dos descripciones anteriores parecieran ofrecer un panorama relativamente completo del perfil patológico de menores de 20 años; sin embargo, ofrecen una visión todavía limitada y parcial del mismo. Además, existen dudas sobre calidad de información por la subnotificación o sobrenotificación de varias enfermedades o el registro sólo de aquellas notificadas entre quienes acuden a ciertos servicios de salud. Tales descripciones poco ayudan a entender quiénes son los niños enfermos y los fallecidos; si existen diferencias entre ellos en función de su edad, grupo social al que pertenecen y si este patrón de enfermar y morir se modifica lo largo del tiempo. Esta información resulta fundamental no sólo para entender mejor la situación de los infantes, sino también para elaborar políticas, programas y acciones de prevención, tratamiento y control, ya sea a nivel consultorio, centro de salud, comunidad, región o país.

Con el fin de avanzar en el conocimiento más amplio del perfil epidemiológico en niños, analicemos con mayor profundidad el comportamiento de otros varios indicadores en sectores específicos de la población. Las causas de muertes de distintos grupos de edad pueden ser un buen comienzo para mostrar algunas diferencias básicas, como cuando se toma de ejemplo los datos de la población infantil de

Cuadro 1–1. Quince principales motivos de consulta de medicina familiar y urgencias*//*** en menores de 20 años de edad, IMSS, México, 2002**

Nombre del diagnóstico	Casos	%[a]
Enfermedades e infecciones de las vías respiratorias superiores	6 143 487*	74.47
Diarrea y gastroenteritis de presunto origen infeccioso	699 220*	8.48
Otros trastornos del sistema urinario	281 583*	3.41
Supervisión de embarazo normal	255 549*	3.1
Conjuntivitis	213 982	2.59
Otras anemias	177 619	2.15
Epilepsia	125 849	1.53
Gastritis y duodenitis	79 710*	0.97
Atención para la anticoncepción	77 102	0.93
Dermatofitosis	76 740	0.93
Dorsalgia	68 287*	0.83
Enfermedad inflamatoria del cuello uterino	15 392	0.19
Hipertensión esencial (primaria)	15 269*	0.19
Diabetes mellitus no insulinodependiente y diabetes mellitus no especificada	13 640**	0.17
Traumatismos de la mano, de ligamentos del tobillo y pie, multiples y de regiones no especificadas	5 631***	0.07
Principales motivos de consulta en medicina familiar	8 249 060	100.00

* Casos referidos en consulta medicina familiar y urgencias. ** Casos referidos de E11 y E14X en medicina familiar y E14X en urgencias. *** Casos tomados solamente de urgencias.

[a] Referencia de porcentaje sobre los principales 15 motivos de consulta

Fuente: SUI Sistema Único de Información motivos de consulta medicina familiar. Jefatura de Estadística e Informática, IMSS Nacional.
Cuadro conformado por L.I. Lic. en informática Joel Fonseca León.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 1–2. Secretaría de Salud Jalisco. Principales causas de mortalidad 10 a 19 años. Nacional 2011

Orden	Causa	Clave C.I.E. 10a. Rev.	Defunciones	Tasa (1)	%
	Total	**A00 a Y98**	**12 571**	**59.21**	**100.00**
1	Agresiones (homicidios)	X85 a Y09, Y87.1	2 248	10.59	17.88
2	Accidentes de tráfico de vehículo de motor	V02 a V04 (.1, .9), V09.2 a V09.3, V09.9, V12 a V14 (.3 a.9), V19.4 a V19.6, V20 a V28 (.3 a .9), V29 a V79 (.4 a .9), V80.3 a V80.5, V81.1, V82.1, V83 a V86 (.0 a .3), V87.0 a V87.8, V89.2, V89.9, Y85.0	1 697	7.99	13.50
3	Lesiones autoinfligidas intencio nalmente (suicidios)	X60 a X84, Y87.0	958	4.51	7.62
4	Leucemia	C91 a C95	651	3.07	5.18
5	Anomalías congénitas	Q00 a Q99	441	2.08	3.51
6	Nefritis y nefrosis	N00 a N19	440	2.07	3.50
7	Ahogamiento y sumersión accidentales	W65 a W74	366	1.72	2.91
8	Infecciones respiratorias agudas bajas	J10 a J18, J20 a J22	284	1.34	2.26
9	Epilepsia	G40 a G41	160	0.75	1.27
10	Enfermedad cerebrovascular	I60 a I69	140	0.66	1.11
11	Enfermedades isquémicas del corazón	I20 a I25	117	0.55	0.93
12	Linfomas y mieloma múltiple	C81 a C90	109	0.51	0.87
13	Desnutrición calórico protéica	E40 a E46	102	0.48	0.81
14	Caídas accidentales	W00 a W19	101	0.48	0.80
15	Diabetes mellitus	E10 a E14	87	0.41	0.69
16	Enfermedades hipertensivas	I10 a I15	85	0.40	0.68
17	Enfermedades infecciosas intestinales	A00 a A09	79	0.37	0.63
18	Envenenamiento accidental	X40 a X49	74	0.35	0.59
19	Anemia	D50 a D64	74	0.35	0.59
20	VIH/SIDA	B20 a B24	57	0.27	0.45
	Causas mal Definidas	R00 a R99	103	0.49	0.82
	Las demás causas		4 198	19.77	33.39

Fuente: SEED/SS/ Sitio de la Dirección General de Información en Salud (DGIS)
[en línea]:SISTEMA NACIONAL DE INFORMACIÓN EN SALUD (SINAIS).[México]: Secretaría de Salud. 2011 SEED/SS Cifras Parciales (Base de Datos actualizado [Consulta :04/09/2012]. (fecha de actualización de los cubos 30/04/2012)
CONAPO, Proyecciones de la Población de México Conteo 2005, 1990-2012
CLAVE CIE/OMS 9NA REV. Y 10MA. REV.LISTA DETALLADA
(1)Tasa por 100,000 habitantes de 10 a 19 años
Procesada: (Consulta 04/09/2012)
* 2011 Información Preliminar corte parcial en Proceso de Validación Epidemiológica para rectificar y ratificar el Diagnostico y Sujeto a Modificaciones
Información en Base a la Fecha de Defunción
Dirección General de Planeación
Dirección de Programación y Evaluación
Departamento de Estadística
Coordinación de Integración de Información

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

México; aunque reconocemos la posibilidad de emplear datos de cualquier otro país o región.

Para fines de nuestro análisis, tomemos la mortalidad infantil (MI) en conjunto (entendida como la probabilidad de muerte desde el nacimiento hasta la edad de un año, expresada por 1 000 nacidos vivos), pero sin hacer distinción a su interior entre la hebdomadal (probabilidad de muerte desde el nacimiento hasta los seis días), la neonatal (probabilidad de muerte de los siete a los 27 días de nacido) y la posneonatal (probabilidad de muerte de uno a 11 meses de nacido).

Las afecciones del periodo perinatal, anomalías congénitas e infecciones agudas (respiratorias bajas e intestinales) constituyen las principales causas de muerte entre menores de un año, según consta en el cuadro 1-3. Estas afecciones del periodo perinatal dan cuenta de cómo el ambiente externo influye sobre el intrauterino y conduce a que una parte significativa de los RN muera por motivos como hipoxia y asfixia, el crecimiento fetal lento o traumatismos al momento de nacer y a partir de situaciones inmediatas como la deficiente o ausente atención médica otorgada antes, durante y los primeros días después del nacimiento, así como situaciones relacionadas con la condición de las madres.

Los distintos tipos de infecciones (respiratorias e intestinales) completan el cuadro principal del conjunto de muertes vinculadas a factores externos. Tales infecciones, según se ha mostrado a lo largo de los años, no se presentan al azar, son producto de la exposición a múltiples factores del entorno inmediato que influyen en términos negativos en el niño, tales como las condiciones precarias de la vivienda, el tipo, cantidad, calidad y preparación limitada o deficiente de alimentos y los cuidados inadecuados o insuficientes de la madre y/o de quien cuida al niño.

Así, más que una debilidad innata o un problema congénito, son los factores socio-económicos, incluidos los médicos, los que desempeñan un papel sustancial en el destino final de estos 32 590 niños mexicanos que murieron en el 2005, antes de cumplir su primer año de vida. El total de muertes por causas ligadas a trastornos congénitos apenas llega al 10%, según se puede constatar en el mismo cuadro.

Los preescolares mexicanos (1-4 años) se enfrentan a retos parcialmente semejantes a los anteriores, a la vez que presentan nuevos problemas, aunque con una tasa de 81.5 muertes por 100 000 niños de esa edad, es decir, menos de veinte veces que la del grupo anterior.

Como se nota en el cuadro 1-4, diversos tipos de infecciones (intestinales, respiratorias) constituyen en conjunto las principales causas de muerte de preescolares. Un segundo grupo en importancia, ocurre debido a accidentes y violencia, causas que explican casi el 20% de las muertes en este grupo de la población. Las complicaciones por malformaciones congénitas pasan a ocupar el tercer lugar, pero representan también menos del 10% de las muertes. Las enfermedades crónicas, a su vez, tienen una presencia visible en esta edad debido a la mortalidad ocasionada por tumores malignos (leucemias y linfomas), desnutrición, problemas renales (nefritis y nefrosis) y asma.

La mortalidad de escolares (5-14 años), sigue la tendencia anterior, no sólo al disminuir la tasa general respecto a las etapas anteriores (30.6 por 100 000 habitantes de esa edad), sino también al profundizarse el cambio en el perfil de la mortalidad en México.

Las enfermedades infecciosas agudas ocupan una parte mínima de las muertes en este grupo, en tanto que los accidente y la violencia representan más de la cuarta parte del total. A continuación, las enfermedades crónico-degenerativas constituyen casi el 20% de las causas de muerte. Los tumores malignos, en este contexto, ocupan la segunda causa de muerte general entre escolares y, por si misma, representa el 8.9% del total.

Entre los estudios de mortalidad de adolescentes (10-19 años) llevados a cabo en México está el de Reyes y colaboradores (1994). Según sus resultados, entre 1980 y 1990 la mortalidad va en ascenso a expensas de las mujeres de 10 a 14 años, por causas relacionadas al embarazo. En 1990, la tasa general es mayor que la del escolar (126.3 por 100 000 adolescentes), siendo los traumatismos y envenenamientos la primera causa de muerte con tasas de 58.9 y que concentra el 46.7% del total de muertes.

Lejos están las enfermedades infecciosas y parasitarias con tasas de 10.24 (8.1% del total), las enfermedades respiratorias con tasa de 7.9 (6.3%) y los tumores con tasa de 6.6 (5.3%). Por otra parte, la razón de muertes entre hombres y mujeres es de 2.3 a 1, diferencia que en 1980 era de 2.6 a 1.

Este acortamiento de la diferencia de género ha sido por el incremento de la mortalidad femenina de 10 a 14 años, por causas ligadas a su función reproductiva. A estas causas de mortalidad habría que agregarse hoy la que, originada por la infección del VIH, acumulará muertos en la década siguiente, es decir, las "muertes a distancia" en crecimiento progresivo.

El perfil patológico de niños y adolescentes de México, según se desprende de lo expuesto hasta aquí, se caracteriza por no ser homogéneo, diferenciarse en cada uno de los grupos de edad y género (adolescentes) y haber estado conformado por enfermedades infecciosas agudas y carenciales hasta el decenio 1950-59. Este perfil ofrece también un cuadro más complejo donde accidentes y violencia, así como las enfermedades crónico-degenerativas adquieren cada vez mayor importancia en fechas recientes. Tales fenómenos no parecen obedecer a razones estrictamente biológicas u orgánicas ni ser privativos de niños mexicanos; los mismos afectan en mayor o menor grado al resto de los niños latinoamericanos y a causa de una multiplicidad de circunstancias, según veremos a continuación.

A lo largo del siglo pasado, múltiples avances se lograron en torno al abatimiento de la mortalidad, morbilidad y desnutrición en niños y adolescentes de todos los países latinoamericanos y del Caribe. Tales avances, empero, distan de ser homogéneos entre la población infantil a lo largo del tiempo, tal como se puede observar en el cuadro 1-5, relativo a la MI en países de la región. Allí se muestra una disminución en tasas de mortalidad infantil entre 1970 y 2005, en todos los países analizados. Sin embargo, si se revisan los datos con mayor detenimiento se constatan grandes diferencias en tal reducción.

La tasa de MI, por ejemplo, disminuyó menos de 75% en países como Bolivia, Haití y Paraguay mientras que en otros como Chile y Cuba, tal reducción sobrepasó el 90%. Según este cuadro, la MI en Haití fue de 152.2 por 1 000 nacidos vivos en el quinquenio 1970-75 y tres décadas después, seguía en 59.1; mientras que Chile tenía 68.6 en el primer quinquenio y disminuyó a 8.0 en el segundo. Así, los menores decrementos en mortalidad infantil se dan en países con menor atraso económico y social.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 1–3. Secretaría de Salud Jalisco. Principales causas de mortalidad < 1 año. Nacional 2011

Orden	Causa	Clave C.I.E. 10a. Rev.	Defunciones	Tasa (1)	%
	Total	**A00 a Y98**	**27 694**	**1 447.41**	**100.00**
1	Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	P00 a P96	13 679	714.92	49.39
2	Anomalías congénitas	Q00 a Q99	6 819	356.39	24.62
3	Infecciones respiratorias agudas bajas	J10 a J18, J20 a J22	1 790	93.55	6.46
4	Enfermedades infecciosas intestinales	A00 a A09	538	28.12	1.94
5	Desnutrición calórico protéica	E40 a E46	273	14.27	0.99
6	Enfermedad cerebrovascular	I60 a I69	133	6.95	0.48
7	Infecciones respiratorias agudas altas	J00 a J06	99	5.17	0.36
8	Nefritis y nefrosis	N00 a N19	85	4.44	0.31
9	Accidentes de tráfico de vehículo de motor	V02 a V04 (.1, .9), V09.2 a V09.3, V09.9, V12 a V14 (.3 a.9), V19.4 a V19.6, V20 a V28 (.3 a .9), V29 a V79 (.4 a .9), V80.3 a V80.5, V81.1, V82.1, V83 a V86 (.0 a .3), V87.0 a V87.8, V89.2, V89.9, Y85.0	80	4.18	0.29
10	Meningitis	A39, G00, G03	70	3.66	0.25
11	Epilepsia	G40 a G41	69	3.61	0.25
12	Enfermedades inflamatorias del corazón (excluye Fiebre reumática)	I30 a I33, I38, I40, I42	58	3.03	0.21
13	Anemia	D50 a D64	51	2.67	0.18
14	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica	J40 a J44, J67	44	2.30	0.16
15	Demencia y otros trastornos degene rativos y hereditarios del Sistema Nervioso Central	F01, F03, G30 a G31.1, G31.8 a G31.9, G91	42	2.20	015
16	Agresiones (homicidios)	X85 a Y09, Y87.1	41	2.14	0.15
17	Leucemia	C91 a C95	40	2.09	0.14
18	Asma	J45 a J46	36	1.88	0.13
19	Caídas accidentales	W00 a W19	28	1.46	0.10
20	VIH/SIDA	B20 a B24	25	1.31	0.09
	Causas mal Definidas	R00 a R99	511	26.71	1.85
	Las demás causas		3 183	166.36	11.49

Fuente: SEED/SS/ Sitio de la Dirección General de Información en Salud (DGIS)
[en línea]:SISTEMA NACIONAL DE INFORMACIÓN EN SALUD (SINAIS).[México]: Secretaría de Salud. 2011 SEED/SS Cifras Parciales (Base de Datos actualizado [Consulta :04/09/2012]. (fecha de actualización de los cubos 30/04/2012)
CONAPO, Proyecciones de la Población de México Conteo 2005, 1990-2012
CLAVE CIE/OMS 9NA REV. Y 10MA. REV.LISTA DETALLADA
(1)Tasa por 100,000 habitantes de 10 a 19 años
Procesada: (Consulta 04/09/2012)
* 2011 Información Preliminar corte parcial en Proceso de Validación Epidemiológica para rectificar y ratificar el Diagnostico y Sujeto a Modificaciones
Información en Base a la Fecha de Defunción
Dirección General de Planeación
Dirección de Programación y Evaluación
Departamento de Estadística
Coordinación de Integración de Información

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 1–4. Secretaría de Salud Jalisco. Principales causas de mortalidad 1 a 4 años. Nacional 2011

Orden	Causa	Clave C.I.E. 10a. Rev.	Defunciones	Tasa (1)	%
	Total	**A00 a Y98**	**5 123**	**68.01**	**100.00**
1	Anomalías congénitas	Q00 a Q99	801	10.63	15.64l
2	Infecciones respiratorias agudas bajas	J10 a J18, J20 a J22	498	6.61	9.72
3	Accidentes de tráfico de vehículo de motor	V02 a V04 (.1, .9), V09.2 a V09.3, V09.9, V12 a V14 (.3 a.9), V19.4 a V19.6, V20 a V28 (.3 a .9), V29 a V79 (.4 a .9), V80.3 a V80.5, V81.1, V82.1, V83 a V86 (.0 a .3), V87.0 a V87.8, V89.2, V89.9, Y85.0	343	4.55	6.70
4	Enfermedades infecciosas intestinales	A00 a A09	267	3.54	5.21
5	Leucemia	C91 a C95	208	2.76	4.06
6	Ahogamiento y sumersión accidentales	W65 a W74	193	2.56	3.77
7	Desnutrición calórico protéica	E40 a E46	161	2.14	3.14
8	Epilepsia	G40 a G41	102	1.35	1.99
9	Agresiones (homicidios)	X85-Y09, Y87.1	80	1.06	1.56
10	Nefritis y nefrosis	N00 a N19	67	0.89	1.31
11	Caídas accidentales	W00 a W19	54	0.72	1.05
12	Anemia	D50 a D64	46	0.61	0.90
13	Asma	J45 a J46	42	0.56	0.82
14	Demencia y otros trastornos dege-nerativos y hereditarios del Sistema Nervioso Central	F01, F03, G30 a G31.1, G31.8 a G31.9, G91	37	0.49	0.72
15	Envenenamiento accidental	X40 a X49	34	0.45	0.66
16	Exposición al fuego, humo y llamas	X00 a X09	30	0.40	0.59
17	Enfermedad cerebrovascular	I60 a I69	29	0.38	0.57
18	Enfermedades inflamatorias del corazón (excluye fiebre reumática)	I30 a I33, I38, I40, I42	29	0.38	0.57
19	Tumor maligno del hígado	C22	24	0.32	0.47
20	Meningitis	A39, G00, G03	20	0.27	0.39
	Causas mal Definidas	R00 a R99	87	1.15	1.70
	Las demás causas		1 971	26.17	38.47

Fuente: SEED/SS/ Sitio de la Dirección General de Información en Salud (DGIS)
[en línea]:SISTEMA NACIONAL DE INFORMACIÓN EN SALUD (SINAIS).[México]: Secretaría de Salud. 2011 SEED/SS Cifras Parciales (Base de Datos actualizado [Consulta :04/09/2012]. (fecha de actualización de los cubos 30/04/2012)
CONAPO, Proyecciones de la Población de México Conteo 2005, 1990-2012
CLAVE CIE/OMS 9NA REV. Y 10MA. REV.LISTA DETALLADA
(1)Tasa por 100,000 habitantes de 10 a 19 años
Procesada: (Consulta 04/09/2012)
* 2011 Información Preliminar corte parcial en Proceso de Validación Epidemiológica para rectificar y ratificar el Diagnostico y Sujeto a Modificaciones
Información en Base a la Fecha de Defunción
Dirección General de Planeación
Dirección de Programación y Evaluación
Departamento de Estadística
Coordinación de Integración de Información

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 1–5. Tasa de mortalidad infantil por país y quinquenio, 1970-2005, Latinoamérica*

Países	1970-1975	1980-1985	1990-1995	2000-2005
Latinoamérica	**81.7**	**57.5**	**39.2**	**28.0**
Argentina	48.1	32.2	24.4	15.0
Bolivia	151.3	109.2	75.1	55.6
Brasil	90.5	63.3	42.5	27.3
Chile	68.6	23.7	14.1	8.0
Colombia	73.0	48.4	35.2	25.6
Costa Rica	52.5	19.2	14.5	10.5
Cuba	38.5	17.0	10.0	7.3
Ecuador	95.0	68.5	44.2	24.9
El Salvador	105.0	77.0	40.2	26.4
Guatemala	102.5	79.3	54.8	38.6
Haití	152.2	122.1	74.1	59.1
Honduras	103.7	65.0	43.0	31.2
México	69.0	47.0	34.0	28.2
Nicaragua	97.9	79.8	48.0	30.1
Panamá	43.7	31.6	27.0	20.6
Paraguay	53.1	48.9	43.3	37.0
Perú	110.3	81.6	55.5	33.4
Uruguay	46.3	33.5	20.1	13.1
Venezuela	48.7	33.6	23.2	17.5

Fuente: Escudero, 2006.
* por mil nacidos vivos.

Muchas otras evidencias muestran un cuadro de avances y diferencias a finales del siglo pasado. La mortalidad posneonatal, por ejemplo, se redujo más del 50% en varios países en el decenio de 1970-79; este descenso es significativo, ya que a diferencia de la mortalidad neonatal se le vincula tradicionalmente con diversos factores socioeconómicos. Otros indicadores del mejoramiento parcial de la salud en niños se reflejan en la evolución de ciertos padecimientos que afectan de manera especial a menores de 1 año y a los de 1 a 4 años. Las enfermedades diarreicas, por ejemplo, ocupaban el 21.6% del total de las muertes de los menores de cinco años en América Latina y el Caribe en el periodo de 1980-1984, pero una década después habían disminuido a 13.4%. En el caso mexicano, disminuyeron varios puntos porcentuales en el mismo periodo, al pasar de 25.5 al 11.4%. La mortalidad por infecciones respiratorias agudas en niños de la misma edad, a su vez, siguió una evolución descendente a lo largo del decenio de 1970-79, aunque en menor proporción que las anteriores; en el periodo 1980-1984 representaban el 16.5% de las muertes y una década después, apenas bajaron al 13.1% del total. Lo mismo se puede decir de la disminución observada en todas las enfermedades prevenibles por vacunación (sarampión, poliomielitis, tos ferina y tétanos).

La disminución de mortalidad y morbilidad en niños ha sido una de las constantes en todos los países latinoamericanos y del Caribe. No obstante, no se pueden olvidar las grandes diferencias entre los mismos países y en todos los rubros, ya que en ciertos grupos sociales y países se siguen presentando daños semejantes a los observados varias décadas atrás.

En el quinquenio 2000-2005, varios países de la región tenían una tasa de mortalidad infantil superior a 30 (Bolivia, Guatemala, Haití, Nicaragua, Paraguay y República Dominicana) y sólo unos cuantos habían logrado disminuirla por debajo de 15 por 1 000 nacidos vivos, entre ellos Cuba, Chile, Costa Rica y Uruguay, además de los países del Caribe como Barbados, Guadalupe, Martínica, Puerto Rico, Santa Lucía y Trinidad y Tobago.

Tanto la mortalidad infantil como la de los menores de cinco años, distan de tener una relación directa con ciertos indicadores económicos generales, como sería el Ingreso Nacional Bruto (INB) o los recursos gubernamentales invertidos en materia sanitaria.

Según se puede observar en el cuadro 1-6, no existe una relación inversamente proporcional entre el INB y la mortalida de los niños. En 2004, por ejemplo, seis países tenían un INB superior a los 4 000 dólares americanos (Chile, Costa Rica, México, Panamá y Puerto Rico, además de otros países caribeños no latinos), mientras que sólo tres tenían menos de 1 000 US dólares (Cuba, Bolivia y Haití). Como se puede observar al comparar estos datos, los países con mayores ingresos no tienen las tasas de mortalidad infantil más bajas, como en el caso de México y Panamá. El INB del primero fue de 6 790 US dólares, mientras que el del segundo de 4 210; en cambio, la MI del primero fue de 28.2 (por mil nacidos vivos) y de 20.6 del segundo, cifras muy superiores a las de Chile, Costa Rica y Cuba.

Tal patrón de mortalidad tampoco guarda relación con los recursos económicos destinados a la salud, según se desprende de la revisión del cuadro 1-6. Argentina, Bolivia, Chile, Panamá y Uruguay destinan 4% o más del gasto público a la salud, mientras que Ecuador, El Salvador, Guatemala, México y Paraguay le dedican menos del 2.5% de dicho gasto.

Empero, al revisar la mortalidad infantil de los primeros no hay un descenso significativo respecto a la de los segundos.

Los patrones de mortalidad en niños en particular, así como otras dimensiones de salud-enfermedad en general, parecen estar más relacionados con el nivel de desarrollo

Cuadro 1–6. Ingreso Nacional Bruto, Gasto Nacional en Salud y Población en Pobreza, Latinoamérica

	Ingreso nacional bruto (US dólar per cápita) 2004	GNS* % 2004	Población bajo la línea internacional de pobreza (%) 1998-2003
Argentina	3 580	4,7	7,0
Belice	3 940	4,2	—
Bolivia	960	4,2	23,2
Brasil	3 000	3,4	7,5
Chile	5 220	4,4	2,0
Colombia	2 020	3,4	7,0
Cuba	—	6,3	—
Ecuador	2 210	2,2	15,8
El Salvador	2 320	2,4	19,0
Guatemala	2 190	1,8	13,5
Haití	400	2,7	53,9
Honduras	1 040	3,5	20,7
Jamaica	3 300	2,5f	2,0
México	6 790	2,4	4,5
Nicaragua	830	3,3	45,1
Panamá	4 210	4,5	6,5
Paraguay	1 140	2,2	16,4
Perú	2 360	2,3	12,5
Uruguay	3 900	6,4	2,0
Venezuela	4 030	3,5	8,3

* Gasto nacional en salud como porcentaje del PIB.
Fuente: Organización Panamericana de la Salud (OPS).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

social de cada uno de los países y en especial con la distribución de la riqueza. En términos generales, los países con mayor proporción de población ubicada en la pobreza tienen mayor deterioro en la salud de sus niños. Volviendo al cuadro 1-6; allí se puede constatar que los países con la proporción más alta de su población en la pobreza son los que tienen una tasa de mortalidad infantil superior, mientras que la mayoría de los que tienen un porcentaje menor de su población en pobreza, tienen las tasas menores de MI.

La situación de Chile, Costa Rica, Jamaica y Uruguay, con menos del 2% de su población ubicada en pobreza y con tasas de mortalidad infantil inferiores a 15, contrasta con la de Bolivia, Haití, Honduras y Nicaragua con más del 20% de su población en la pobreza y una MI superior a 30 en el periodo 2000-2005.

Cuba, fuera del ámbito capitalista y en otro nivel de desarrollo social, presenta los mejores indicadores de salud en este renglón, desde hace décadas y en toda la región.

Los patrones de enfermar y morir, distan de ser homogéneos entre los niños, entre quienes tienen la misma edad, viven en la misma ciudad, región o país. Esto significa reconocer la existencia de patrones y riesgos diferenciales entre infantes, los cuales, si bien tienen componentes biológicos, al final son variaciones en la propiedad y acceso a un conjunto de bienes y servicios ligados a la vida diaria, lo que termina determinándolos, tal como se constata al tener en cuenta la clase social y la fracción de clase a la que pertenecen.

La desigualdad por clase y grupos sociales y su impacto en la forma de enfermar y morir ha sido objeto de numerosos trabajos en América Latina. Según hallazgos de Breilh y colaboradores, la MI en Quito, Ecuador es prácticamente cero en el conglomerado social alto, mientras que asciende a casi 80 muertos por cada 1 000 nacidos vivos en el conglomerado bajo.

Mercado y colaboradores, a su vez, reportan resultados de un estudio cuya finalidad fue conocer los riesgos de infección tuberculosa en niños del estado de Jalisco, México. Según sus resultados, hay diferencias enormes en ese riesgo entre niños de distintas jurisdicciones sanitarias; tal riesgo, por cierto, está directamente ligado a los niveles de pobreza de las regiones.

Estos trabajos, entre muchos otros realizados hasta el momento a lo largo del continente, evidencian que las formas de enfermar y morir de los niños no se presentan al azar o por sus características personales, sino que obedecen a condiciones materiales y sociales que rodean su vida y la de sus familias o grupos domésticos.

En un mundo tendiente cada vez más a la globalización, las relaciones de desigualdad y dependencia de países latinoamericanos respecto a los capitalistas centrales se intensifican y observan en el plano de lo económico y político al incrementarse, por ejemplo, las diferencias en el PIB de los habitantes de las regiones y al pasar tal diferencia de 4 400 dólares en 1960 a 8 400 en 1980. Esta desigualdad, traducida en salud de los niños, también denota que mientras la tasa de mortalidad en menores de cinco años en países industrializados fue de 27 en 1970, para 2005 había disminuido a 6 por cada 1 000 nacidos vivos.

En Latinoamérica Latina y el Caribe también disminuyó en forma significativa la tasa de mortalidad en menores de cinco años en el mismo periodo, ya que pasó de 123 a 31 por 1 000 nacidos vivos. Según estas cifras y no obstante el optimismo en ciertos círculos, la mortalidad infantil en países latinoamericanos era cuatro veces superior que la de los industrializados en 1970, tal relación siguió sin modificación alguna tres décadas y media después.

De las tasas de muertes por sarampión, que era de 0.20 por 100 000 habitantes en menores de 1 año, en América del Norte, a principios de la década de los noventa ascendía a 70.6 y 75.0, en Centroamérica y América del Sur Tropical. Tal situación tiene relación estrecha con niveles de cobertura de las inmunizaciones en los mismos países. Así, por ejemplo, la epidemia de sarampión que recorrió la región de América Latina en 1990, estuvo condicionada por coberturas de vacunación muy bajas en esos años, tal como sucedió en República Dominicana (30%) y Ecuador (56%).

LA DESNUTRICIÓN EN LATINOAMÉRICA

Publicado en 1973, el informe de los doctores Puffer y Serrano sobre mortalidad de la niñez en América, señalaba que habían ocurrido en ese año aproximadamente un millón de decesos en menores de cinco años de edad. Un cuarto de ese total murieron antes de cumplir un año y en el 60% de los casos estuvo presente la desnutrición proteico-calórica, fiel reflejo de la precariedad social y económica en la que nace, malcrece, vive y se subdesarrolla la mayor parte de la población latinoamericana.

La desnutrición proteico-calórica sigue siendo un factor determinante de la morbilidad y mortalidad de niños en América Latina y el Caribe a principios del siglo XXI. Sin lugar a dudas, constituye ese espectro invisible que muchas veces no se identifica como tal, sino que subyace bajo múltiples denominaciones: el niño que muere por diarrea, desequilibrio hidroelectrolítico, soltura, "fiebre cerebral", tos ferina o sarampión.

La causa principal de la mortalidad en niños de ciertos grupos sociales sigue siendo la enfermedad diarreica aguda que cada año cobra miles de vidas entre hijos de campesinos e indígenas y los pobres urbanos, donde la pobreza tiene carta de naturalización.

Casi todas esas defunciones, por supuesto, ocurren en niños desnutridos, desfavorecidos desde el punto social y económico, provenientes de familias ubicadas en la pobreza, marginadas y excluidas socialmente. Con tasas que alcanzan hasta doce episodios por niño y por año, registradas en algunas poblaciones rurales latinoamericanas, la diarrea aguda es literalmente una costumbre para muchas comunidades. Su eliminación como problema de salud pública, debe necesariamente contemplar procesos económicos, políticos y sociales a largo plazo.

La incidencia de tales enfermedades en la ciudad de Nueva York para 1900, era más o menos como la actual en favelas de Río de Janeiro, en colonias marginadas de la Ciudad de México, en ciudades perdidas de Honduras, en limonadas de la ciudad de Guatemala o en callempas de Santiago de Chile. Pero sobre todo, sigue siendo parte de la realidad cotidiana de los niños huicholes, tzetzales, nahuas, cholos, tojolobales, aymaras, guajiros, quichés, entre tantos otros indígenas del continente. Si bien es cierto que sólo de 1-4% de los casos de diarrea se constituyen en mortales, el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ciclo vicioso que esta enfermedad establece con la desnutrición la hace ser una patología con consecuencias dramáticas.

Un niño latinoamericano que tiene desnutrición desde su nacimiento, alimentado con leche artificial (promovida muchas veces por el mismo médico y por la propaganda comercial) mal preparada, en condiciones no higiénicas y con doce episodios diarreicos por año, es un niño que si no muere antes de cumplir los cinco años, estará profundamente alterado en su crecimiento físico y en su desarrollo mental. De hecho, la población indígena mexicana, en contraste con la europea, ha venido deteriorando su talla hasta llegar a casos extremos de enanismo generacional por desnutrición crónica.

En el área del desarrollo psicomotor, Cravioto ha demostrado profundas alteraciones en niños desnutridos de temprana edad con: trastornos en el crecimiento fisiológico del SNC, en la conducta-aprendizaje.

El panorama nutricional no es nada alentador en América Latina. A principios del decenio de 1990 más del 10% de los niños latinoamericanos y del Caribe nacían con peso bajo y una cifra mayor de los menores de cinco años tenía una insuficiencia ponderal de moderada a grave e incluso afectaba alrededor del 25% del total en países como Haití, Honduras y Guatemala (cuadro 1-7). Sin embargo, en el periodo 1998-2005 el porcentaje de RN con peso bajo al nacer permaneció en 9% en el conjunto de la región y seguía rebasando el 20% en Haití y Trinidad y Tobago.

Cuadro 1–7. Estado nutricional infantil en Latinoamérica, 1995-2005

		Insuficiencia ponderal			
País	Recién nacido con bajo peso (%) 1998-2005	Moderada y grave	Grave	Emaciación moderada y grave	Cortedad de talla moderada y grave
Argentina	8	4	—	1	4
Belice	6	—	—	—	—
Bolivia	7	8	1	1	27
Brasil	8	6	1	2	11
Chile	6	1	—	0	1
Colombia	9	7	1	1	12
Costa Rica	7	5	0	2	6
Cuba	5	4	0	2	5
Ecuador	16	12	—	—	26
El Salvador	7	10	1	1	19
Guatemala	12	23	4	2	49
Haití	21	17	4	5	23
Honduras	14	17	2	1	29
Jamaica	10	4	—	4	3
México	8	8	1	2	18
Nicaragua	12	10	2	2	20
Panamá	10	8	1	1	18
Paraguay	9	5	—	1	14
Perú	11	8	0	1	24
Uruguay	8	5x	1x	1x	8x
Venezuela	9	5	1	4	13

— Datos no disponibles.
x Datos referidos a otros años o periodos distintos a los especificados en el titular de la columna
y definiciones diferentes a la norma.
Fuente: Estado Mundial de la Infancia, 2007, UNICEF.

Tal panorama dista de ser semejante entre los niños; los hijos de clases medias y altas de ciudades como Monterrey, San José, Bogotá, Río de Janeiro y Lima, tienen un patrón alimenticio cada vez más semejante al de clases medias de países desarrollados, motivo por el cual se presenta con mayor frecuencia la obesidad.

En cambio, los hijos de la mayoría de la población latinoamericana (sectores populares, indígenas y campesinos) siguen mostrando el rostro de carencias e insatisfacciones en la solución de necesidades básicas. Uno de los incontables estudios realizados en América Latina para determinar la magnitud del daño, constata las bien conocidas y aceptadas desigualdades en materia sanitaria: el 12% de los niños del sector alto de São Paulo, Brasil se encontraron con desnutrición, mientras que la cifra afectaba al 33% de los del sector bajo. A miles de kilómetros de esa ciudad, otro trabajo encontró resultados en el mismo sentido al evaluar el impacto de la crisis económica en el estado nutricional de niños de dos grupos sociales en Guadalajara, México. Al inicio de este estudio se encontraron tasas cercanas al 40% de desnutrición en hijos de proletarios y semiproletarios, pero las cifras habían tenido un aumento significativo en estos últimos, después de varios meses, debido al efecto de la crisis en las condiciones de vida y salud de sus familias.

El relativo poco incremento en la producción agropecuaria, la producción para un mercado internacionalizado, un perfil demográfico con altas tasas de natalidad, un desarrollo económico dependiente e inflacionario con elevado desempleo y subempleo y el pago oneroso de la deuda externa, sugieren que las actuales condiciones de desnutrición empeorarán, a menos que se efectúen modificaciones importantes, sobre todo en el plano económico y social. Investigaciones realizadas en diversas partes del mundo han puesto en evidencia que, al mejorar las condiciones nutricionales de la madre y el niño, se mejora ostensiblemente la salud de la sociedad en general, disminuyendo la morbilidad y mortalidad en una época temprana de la vida. La lucha contra la desnutrición y enfermedades infecciosas constituye uno de los retos fundamentales para el mejoramiento de los niveles de vida y la salud de la población infantil latinoamericana y del Caribe.

LA ATENCIÓN A LA SALUD DEL NIÑO Y DEL ADOLESCENTE

La niñez en América Latina ha recorrido un camino pleno de carencias y desigualdades desde tiempos inmemoriales. Pero desde el siglo XIX, se llevan a cabo esporádicas y limitadas acciones públicas para mejorar las condiciones de vida y de salud de la población infantil, aunque muchas veces se han inscrito más en el voluntarismo y la caridad, que en políticas y programas orientados a resolver los problemas a fondo de este sector de la población.

Durante el siglo XX, la situación no sufre cambios sustanciales en los primeros años, pero con el paso de las décadas empiezan a tomar forma y perfilarse prácticas sectoriales orientadas a mejorar condiciones de vida y salud de los niños, dentro de las complejas estructuras y prácticas para la atención a la salud. Durante las décadas de los cuarenta, cincuen-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ta y sesenta del siglo pasado, emergen y proliferan organismos, centros, institutos, complejos hospitalarios y unidades de la más diversa índole a lo largo de todo el continente, con la intención declarada de mejorar las condiciones de vida y salud de los niños. Pero es hasta la I Reunión de Ministros de Salud del Continente (1963), que se considera la salud como parte de las políticas de desarrollo económico y social y asimismo, se reconoce el valor potencial de la niñez, cuando se propone, como objetivo prioritario del plan general de desarrollo, reducir la mortalidad de los menores de cinco años en todos los países de la región.

A pesar de los esfuerzos llevados a cabo en esa década, las propuestas y buenas intenciones de la III Reunión de Ministros de Salud (1972) para el decenio de 1970-79 y los incontables programas impulsados en la década de los ochenta y noventa, tanto a nivel internacional, como en cada uno de los países; en la actualidad se reconoce plenamente que los resultados en conjunto son pobres y limitados, tal como se ha mostrado en páginas previas. La declaración de Alma Ata, a finales del decenio de 1970-79, postulaba la meta de alcanzar la salud para todos en el 2000. Ahora que ya vivimos ese año, nos percatamos de cuán poco realista fue su formula ción. A principios de este nuevo siglo, en América Latina, un porcentaje importante de la población no tiene acceso a la atención médica.

Durante el siglo pasado, la salud y atención a la enfermedad parecen haber sido punta de lanza de gobiernos latinoamericanos de las más diversas tendencias: demócratas, centristas, populistas, revolucionarios, militaristas y neoliberales, por emplear unas cuantas de las denominaciones que se les han dado en los últimos años.

La salud de los niños ha tenido un lugar privilegiado en discursos y propuestas, planes de desarrollo e informes de gobierno de casi todos ellos. El Plan Nacional de Desarrollo 2001-2006 del gobierno mexicano, por poner un ejemplo, tenía como uno de sus propósitos centrales fomentar el bienestar de la población de escasos recursos y, en especial, de los menores. No obstante, la magnitud de los problemas sanitarios de estos menores y las sucesivas declaraciones de los gobernantes en curso, así como de tantas disposiciones legales sobre el particular, los recursos destinados a mejorar tales condiciones distan de concordar con tales prioridades, según se constata al revisar el gasto público en salud. El gasto gubernamental destinado a la salud, entre otros rubros, muestra cuán poco importante es el tema para muchos gobiernos de la región. Argentina, Cuba, Costa Rica, Panamá y Uruguay son la excepción al destinar más del 4.5% del gasto gubernamental. El caso mexicano resulta paradigmático ya que, por un lado se encuentra la supuesta sensibilidad e importancia que sus dirigentes le dan a problemas sanitarios de los niños en forma permanente y por otro, es uno de los países que destinan los más bajos porcentajes del gasto gubernamental a la salud en toda la región.

Casi la mitad de la población latinoamericana vivía en pobreza a inicios de la década de los noventa del siglo pasado y una cifra cercana al 20% se encontraba en pobreza extrema. Uno de los retos fundamentales de los gobiernos de la región ha sido proporcionar atención médica suficiente y oportuna a la población, sobre todo a la excluida tradicionalmente de los beneficios del desarrollo.

Sin embargo, varios problemas se visualizan al centrar la atención en el asunto, mismos que afectan la salud de los infantes en forma directa. El acceso a servicios médicos debería ser garantía de recibir una atención de calidad y con recursos suficientes para poder enfrentar los problemas sanitarios; sin embargo, esto no parece funcionar en todas las situaciones, como se visualiza al analizar con más detalle la inversión en salud de varias instituciones mexicanas que operaban a finales del siglo pasado mientras que el país tenía una cobertura de atención superior al 90%. Petróleos Mexicanos (PEMEX) le destinaba 182 US dólares anuales per cápita a la población que atendía; el Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), 69.35 US dólares, la Secretaría de Salud, 44 US dólares y el denominado COPLAMAR, apenas 7.52 US dólares. Como se desprende de tales datos, el IMSS le destinaba casi diez veces más recursos en salud a su población con respecto a COPLAMAR, mientras que la diferencia de PEMEX era casi 25 veces mayor. Coincidentemente, las instituciones que destinaban menos recursos (COPLAMAR y la Secretaria desalud) se encargaban de atender, fundamentalmente, a la población que vive en pobreza, o sea, a la mayoría de la población con mayores necesidades. Una hipótesis de trabajo, en este contexto, sería que las mismas instituciones del sector salud estarían ampliando la brecha de la desigualdad en éste y otros países.

Mucho se ha avanzado en las últimas décadas, pero la mayoría de los servicios médicos de América Latina y el Caribe siguen caracterizándose por destinar gran parte de sus recursos y esfuerzos a las actividades curativas y a quienes más tienen. Frente a la situación expuesta en páginas anteriores, en torno a daños a la salud de infantes y jóvenes latinoamericanos, también conviene preguntar cuán conveniente es seguir impulsando políticas y acciones basadas en un modelo pensado en enfermedades infecciosas agudas, cuando hoy en día predominan afecciones del periodo perinatal, accidentes y violencia, así como enfermedades crónicas, aún en los infantes y adolescentes de la región.

CONSIDERACIONES FINALES

Durante décadas, algunos visionarios de la medicina han reiterado su crítica al enfoque biológico empleado por muchos profesionales de la salud, a la vez que destacan su propuesta de fortalecer una medicina capaz de entender la enfermedad en su dimensión biológica, pero sin olvidar el componente social y experiencial de la misma. En el caso de los problemas sanitarios de los niños latinoamericanos aquí expuestos, esta postura tiene cada vez más vigencia al asumir la presencia cada vez mayor de accidentes y enfermedades crónicas.

Ante la imposibilidad de curarlas, algunas de las preguntas que habrían de responderse en los servicios de salud en los próximos años son: ¿qué significa para los niños vivir con una enfermedad crónica? ¿cuáles son los efectos de los accidentes graves en sus vidas? o ¿qué acciones llevan a cabo los niños y sus padres ante la incapacidad de los médicos y pediatras para curar sus enfermedades?

Una línea a explorar en el futuro es investigar el mundo de las representaciones y prácticas, tanto de los niños como de sus familias y grupos sociales.

El médico ubicado en un consultorio, en una sala de hospital o laboratorio, que cierra ojos y oídos a las múltiples evi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dencias que conducen a los graves problemas que trata de reducir, poco o nada podrá aportar para mejorar la salud de los niños si sigue en esa dirección y no toma en cuenta el contexto material y social en el que nacen, crecen y se desarrollan los infantes. Directa o indirectamente podría acercarse, de la consulta a los niveles primarios de atención, a la clínica, al hospital y a la comunidad que lo circunda. Puede ir solo, pero también como parte de un equipo: con enfermeras, trabajadores sociales y profesionales de otras áreas como educación, agricultura, obras públicas, economía. Entre todos pueden formar un equipo interdisciplinario, pues aunque la enfermedad la maneja el médico y su equipo, la salud y los factores que la condicionan no pueden ser analizados unilateralmente.

Falta sin embargo, un componente más del equipo y es la comunidad (familia, grupos, líderes y organizaciones). Sin ella, los logros serán limitados y, sobre todo, temporales. La comunidad, organizada de múltiples y diversas formas, (comités, promotores de salud, asociaciones, movimientos sociales, etc.) puede participar en el diagnóstico de la salud y en programas de auto-cuidado y gestión donde se incluya la planeación, organización y evaluación de programas de salud.

Tal evaluación puede ser decidida y llevada a cabo por los expertos o a través de una naturaleza participativa y democrática. Esta nos parece que es una vía promisoria para reformar los servicios en la región.

La historia de la salud-enfermedad del niño y adolescente es el producto del ambiente en que han vivido y solo en una proporción menor se explica como resultado del aporte de los médicos. De ello se debe ser consciente. Sólo con el esfuerzo compartido (el equipo médico, la comunidad y las organizaciones sociales) y el entendimiento claro del asunto (el porqué y hacia donde se trabaja), una capacitación efectiva (programas preventivos y curativos) y teniendo como meta la organización de una sociedad que ofrezca mejores posibilidades a cada niño, independiente de su origen, se podrá contribuir en algo más a los cambios necesarios en nuestros países.

¿Qué tipo de médico se espera para el siglo XXI? Sin duda uno comprometido con su profesión, su tiempo y con las personas sanas y enfermas. América Latina requiere de profesionales de la medicina capaces de hacer diagnósticos acertados e indicar tratamientos idóneos, con el compromiso de actualizarse día a día y con una visión integral de salud y medicina; con la capacidad de hacer el diagnóstico del daño, pero también con la sensibilidad e interés por incorporar el componente emocional y social del padecimiento, así como con la capacidad de trabajar, desde la promoción de la salud, hasta la rehabilitación de la enfermedad.

EVALUACIÓN

1. La tasa de mortalidad infantil (número de defunciones en el primer año de vida, por 1 000 nacidos vivos) en América Latina y el Caribe ha disminuido a lo largo del siglo XX, sin embargo, en el quinquenio 2000-2005 era cercana a:
   a) 100; **b)** 70; **c)** 50; **d)** 30; **e)** 10
2. La tasa de mortalidad infantil en América Latina y el Caribe con respecto a la de los países industrializados era entre 2000-2005:
   a) 4 veces menor; **b)** 2 veces menor; **c)** semejantes; **d)** 2 veces mayor; **e)** 4 veces mayor
3. La mortalidad infantil está más directamente relacionada a:
   a) el ingreso nacional bruto; **b)** el gasto nacional en salud; **c)** el porcentaje de población viviendo en pobreza; **d)** los dos primeros; **e)** ninguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Augusto MC. Saúde e nutricao das criancas. São Paulo: Huitec-Edusp: 1998.

Bellamy C. Estado Mundial de la Infancia, 2001.Washington: UNICEF.

Breilh J, Granda E, Campaña A, Betancourt O. Ciudad y muerte infantil. Quito: CEAS;1983.

Chua C. Desnutrición, causas y consecuencias. San José, Costa Rica: CSUCA; 1983.

Cravioto J. Nutrición: desarrollo mental, conducta y aprendizaje. En: Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia. Washington: OPS/OMS; 1982.

Escudero JC, Massa CM. Cifras del retroceso: el deterioro relativo de la tasa de mortalidad infantil de Argentina en la segunda mitad del siglo XX. Salud Colectiva. 2006;2(3):249-57.

Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática. Información estadística. Sector Salud y Seguridad Social/INEGI/ México: 2001.

Mercado MF, Gloyd S, López LJ, Barrera SF., Duhrning J. Riesgo de infección por tuberculosis en las jurisdicciones sanitarias en Jalisco, México. Salud Pública Méx. 1992;34(5):499-505.

Mercado-Martínez FJ, Hidalgo-San Martín A, Moreno-Leal NC, Fonseca-León J. El proceso salud - enfermedad en el niño y el adolescente. La situación de América Latina y el Caribe. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 3-14.

Mesa-Lago C.: Atención de salud para los pobres en la América Latina y el Caribe.Washington: OPS/Fundación Latinoamericana; 1992.

Organización Panamericana de la Salud. Situación Actual de las Américas. Indicadores básicos. Washington: OPS; 2006.

Poder Ejecutivo Federal. Plan Nacional de Desarrollo 2001-2006.

México, Secretaría de Programación y Presupuesto, México. 2006.

Puffer R, Serrano C. Características de la mortalidad en la niñez. Washington: OPS; 1973.

Reyes S, Guiscafré, Garcia C, Villa S, Kibreros B, Martínez L. Mortalidad en adolescentes en México 1980-1990. Bol Med Hosp. Infan Méx. 1994;51:663-42.

Secretaría de Salud. Dirección General de Estadística e Informática. Mortalidad. México, 2007.

Tapia CA, Chua LC, Mercado MF. La salud ante la crisis: El estado nutricional en los niños de 2 grupos sociales de Guadalajara. Archivos. 1985; 13-17.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **e**; 3: **c**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 2

El proceso salud–enfermedad dentro del marco de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención

Coordinador: Dr. Javier E García de Alba García

Historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención
Dr. Javier E García de Alba García y Dra. Ana L Salcedo Rocha

Consideraciones socioculturales en la historia natural y social de la enfermedad (HNSE): Marco de los horizontes socio-temporales y socio espaciales
Dra. Ana L Salcedo Rocha y Dr. Javier E García de Alba García

Metodología para la enseñanza de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD

Dr. Javier E García de Alba García
Dra. Ana L Salcedo Rocha

OBJETIVO GENERAL

Presentar y contextualizar el proceso salud–enfermedad dentro del modelo de la historia natural y social de la enfermedad, así como mostrar su utilidad en la práctica clínica y docente.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar cuatro modelos de la enfermedad y sus principales componentes. Contextualizar el concepto de riesgo. Cuantificar el riesgo etiológico. Describir las etapas y los niveles de prevención de la historia natural de la enfermedad. Describir e identificar en cada nivel de prevención sus objetivos y las principales acciones y conductas preventivas a lograr.

INTRODUCCIÓN

La salud y la enfermedad se ha conceptualizado de diferentes maneras,[1] sin embargo a través del tiempo se ha evidenciado, que tanto la salud como la enfermedad no constituyen fenómenos estáticos, separados o aislados: En la actualidad, se conciben como elementos interactuántes dentro de un complejo proceso vital de carácter histórico y social, debido a que la salud y la enfermedad, además de darse solo en seres vivos; en el caso de los seres humanos, se le agrega el componente histórico y social, en función de que esa salud - enfermedad, no ha sido una graciosa concesión jurídica o don supra - natural, sino que la hemos construido conciente e inconcientemente, merced a una ardua relación entre el hombre con el hombre mismo, y del hombre con la naturaleza.

De acuerdo con lo antes señalado, entendemos a la salud – enfermedad como un proceso, cambiante en tiempo y espacio e incluso en persona, donde se une lo biológico y lo social de manera indisoluble. Por eso, la salud y la enfermedad de los latinoamericanos es diferente a la de los pueblos nórdicos, así como la salud y la enfermedad de los mexicanos del siglo XIX es diferente respecto a la de los mexicanos del siglo XXI; y en el caso de una misma personas, la salud - enfermedad de un niño, se podrá modificar durante la adolescencia y obviamente en la adultez y la vejez.

De acuerdo con lo señalado, el componente de la enfermedad, no se inicia realmente como un evento súbito poco antes de que hagamos el diagnostico clínico, sino más bien, forma parte de un complejo proceso que finca sus bases, desde mucho antes de la concepción del paciente, es decir, previamente, a que en un contexto económico - social específico, y el material genético de los padres condicione en el futuro bebe, los mecanismos de susceptibilidad directa e indirecta, que posteriormente en un ambiente dado y en interacción con agentes conocidos y desconocidos, posibilitaran bajo ciertas circunstancias de espacio, tiempo y persona; que en ese niño o adolescente en cuestión, se manifieste salud-enfermedad de manera más o menos clara, en función de los dispositivos teóricos y prácticos que tengamos a nuestro alcance, nuestra capacidad de aplicarlos, y de esa manera, efectuar adecuadamente las acciones de promoción de la salud, prevención y control necesarias.

Dado que la salud - enfermedad es un proceso amplio y complejo, para su comprensión y explicación, se ha hecho necesario, crear y usar ciertos prototipos, que a manera de modelos de la realidad, faciliten su comprensión. Uno de estos prototipos o paradigmas, es el denominado "Historia Natural de la Enfermedad", mismo que a pesar de sus limitantes (como cualquier producto de la inteligencia humana) reviste gran importancia en la formación de miembros del equipo de salud, principalmente por *la actitud preventiva* que propicia al reflexionar sobre el impacto que nuestras acciones pueden provocar a través de la promoción de la salud y la prevención de la enfermedad y la muerte en nuestra comunidad.

La Salud - Enfermedad, cristalizada como una serie de manifestaciones a través de varios tipos de interacciones, entre el hospedero (o huésped susceptible) y ciertos agentes, en un ambiente determinado en tiempo y espacio. Hace necesario estudiarla, insistimos, no como fenómeno estático, sino como proceso dinámico, mediante aproximaciones sucesivas, siendo una de las principales barreras, el no conocer ni aplicar modelos que faciliten el trabajo del equipo de salud, donde se ubica históricamente el clínico, es por ello, que el paradigma de la historia natural de la enfermedad,

---

[1] Salud – Enfermedad como un estado.
El 22 de Julio de 1946, 61 países miembros se juntaron para firmar la Constitución de la Organización Mundial de la Salud (OMS), y en la declaración de principios se define a la salud como "*un estado de completo bienestar físico, mental y social y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedad*" a la cual erigen, como derecho humano fundamental, condición indispensable para lograr la paz y la seguridad dependientes de la cooperación de personas y estados, ya que su fomento y protección son valiosos para todos, por lo que su desigualdad constituye un peligro común.

Esta definición, más bien es un objetivo, ya que consta de términos, como "*estado*" que la limitan como elemento dinámico, o el de "*bienestar*" que es difícil de definir, ya que éste se entiende en función de los valores y satisfactores estructurados por la cultura desarrollada por el grupo humano en cuestión.

La salud, se ha concebido de diferentes maneras, sea como silencio orgánico, equilibrio, ausencia de malestar, normalidad, etc., lo cual nos habla de que realmente el término salud se refiere a un proceso vital complejo, de carácter histórico – social, determinado por el acceso a los bienes materiales y no materiales, que producen bienestar bio-psico- social, caracterizado como el crecimiento y desarrollo armónicos, con sentido humano y sustentable.

A la enfermedad, también se le concibe como un proceso de falta de armonía entre el ambiente y el individuo, que afecta directa o indirectamente a todo su organismo, pero cuyas manifestaciones pueden ser de carácter localizado en ciertos órganos y sistemas, asimismo se le considera como una reacción o respuesta individual a un conjunto de factores de diversa índole. La percepción de la enfermedad también depende del contexto y las vivencias de quien la padece.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

aunado a otros modelos relacionados, nos pueden ayudar a sistematizar la aprehensión conceptual de nuestra compleja realidad donde realiza su práctica cotidiana el equipo de salud y el clínico que atienden niños y adolescentes.

Un paso para lograrlo, y así completar la historia natural y social (incluido lo cultural) de los procesos de salud – enfermedad en nuestro medio, es mediante la práctica de la pluralidad disciplinar, donde a través de diversas visiones; se pueda crear conocimiento útil para llenar los vacíos cognitivos existentes, ayudándonos a eliminar: los conocimientos inútiles y mantener aquellos que con el tiempo se han mostrado beneficio para la practica cotidiana. De esta manera estaremos en posición de dinamizar el conocimiento científico, mediante el trabajo transdisciplinar apoyado en el sincretismo (o amalgama socio cultural) de teorías y métodos y técnicas de las Ciencias Biomédicas con las Ciencias Sociales, de la Cultura y las Psicológicas. Y aproximarnos así, a un enfoque Holístico (opuesto al reduccionista) del proceso salud – enfermedad, donde se integre además lo histórico, lo social, lo político, lo económico y lo cultural de nuestro país (Viniegra 2006).

ENFERMEDAD Y RIESGO

Modelos de enfermedad

A lo largo de los últimos 150 años se han planteado diferentes modelos explicativos del proceso salud – enfermedad, a continuación se presentan algunos de los más importantes.

La tríada ecológica

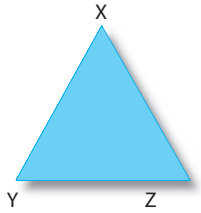
Un primer modelo, el de la tríada ecológica, se deriva del modelo X, Y, Z para la ecología de los hongos parásitos humanos, que elaboró en 1875, en Munich, Max Von Pettenkoffer (1865), quien lo esquematizaba de la forma que se muestra en la figura 2-1.

De este enfoque ecologista, Teobald. Smith (1934), derivo el de la relación huésped-parasito, y el modelo de la triada ecológica y así representar la interacción necesaria para que en un individuo se lograra la salud o la enfermedad, modelo aceptado y aplicado posteriormente a la epidemiología por muchos autores.

Este modelo trata además de tipificar cada uno de los tres elementos inter- actuantes con fines prácticos de prevención y control.

1. Agente.

El Agente de enfermedad lo define John Last (1989) como: "Factor", sea un microorganismo, una sustancia química o una forma de radiación, el estrés, *.etc.* "cuya presencia, presencia excesiva o ausencia relativa son esenciales para la aparición de una enfermedad". Una enfermedad puede estar dada por uno, o varios agentes independientes (biológicos, físicos, químicos, sociales, psicológicos, etc.), alternados o híbridos (bioquímicos, biofísicos, psico sociales, biosociales, etc.).



De donde X es el hongo, que interactúa con Y que es el ambiente térmico necesario para incubar al parásito y con Z que representa a los agentes nutrientes para su subsistencia.

Figura 2-1. Modelo X, Y, Z del Dr. Pettenkoffer.

2. Huésped u hospedero

Es la persona donde se aloja o puede alojar un agente patógeno (Last. 1989). En el hospedero (que por convención se le ha llamado Huésped[2]), se consideran dos dimensiones a estudiar: sus atributos invariables como el sexo, la herencia y sus características variables como la edad, escolaridad, estado civil, estado nutricio, etc. Así entonces al estudiar los atributos y las características de un hospedero o huésped, no tan solo podemos determinar cuales aspectos lo hacen susceptible o resistente a la enfermedad, sino también podemos establecer acciones preventivas para modificar algunas de sus características variables, por ejemplo: su nivel educativo, algunos de sus hábitos, su grado de inmunidad, de nutrición.

3. Ambiente

El Ambiente, se considera "Todo lo que es externo al huésped humano y puede dividirse para fines de intervención sanitaria en físico, biológico, social, cultural, etc." Los cuales solos o juntos pueden influir sobre el estado de salud de las poblaciones. Del medio ambiente dependen:

a) La persistencia y eventual multiplicación, adición, sinergia, reducción, o reproducción de los agentes en función de las propiedades físicas, biológicas, psicológicas, sociales, culturales, entre otros, de dicho ambiente.
b) El modo y la amplitud o circunscripción de la propagación de los agentes.

Del estudio cuidadoso del ambiente (por ejemplo: mediante el estudio de la comunidad) se pueden establecer las estrategias para la promoción de la salud y la prevención de la enfermedad, en el caso del niño, aunque el ambiente se circunscribe en mucho a su hogar, el miembro del equipo de salud debe de conocerlo y no imaginarlo a través de la anamnesis, y en el caso del adolescente el ambiente social y cultural debe ser motivo de estudio cuidadoso, debido a su influencia y que sus significados son diferentes de generación en generación.

Este modelo presenta el problema que tiende a dar el mismo valor a los tres elementos de la triada ecológica.

Otros modelos

Entre estos modelos, destacan, el de **Red de Causalidad** de Brian Mac Mahon y el de **Causa Suficiente** de Keneth Rothman.

[2] Esto se debe a una traducción inadecuada de la palabra inglesa *host*, l a cual se ha traducido como huésped (*guest*), en lugar de hospedero o anfitrión, o sea el que recibe, en nuestro caso al agente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

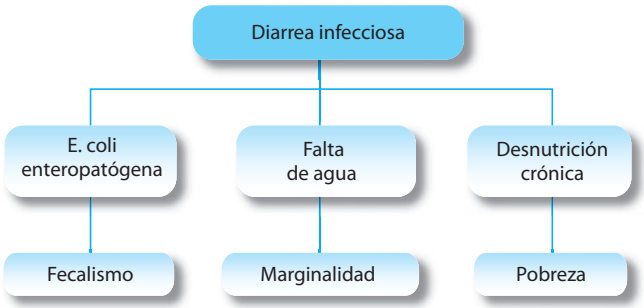


Figura 2-2. Modelo de red de causalidad de McMahon.

La red de causalidad

El modelo de Mac Mahon (2001) se ubica en los modelos multicausales de la enfermedad, y nos previene sobre las enfermedades que aparentan tener un solo origen principal, lo cual lo atribuye básicamente a dos razones: porque solo conocemos una causa o porque hemos definido a la enfermedad en términos de una sola causa.

La red de causalidad formulada en la sexta decada del siglo pasado (figura 2-2), muestra a manera de organigrama cuales han sido las causas o factores más cercanos al evento estudiado, lo cual plantea Mac Mahon como causas primarias y secundarias.

Este modelo si bien tiene un sentido práctico, puede mediatizar las causas reales de la enfermedad al caer en la ilusión de ocuparnos solamente de eliminar las causas más cercanas al evento, mediante acciones uni disciplinares, dejando de lado a las condiciones y factores que a la larga hagan que el problema resurja como ha sucedido con las llamadas enfermedades emergentes por ejemplo.: el cólera morbus y la propia tuberculosis.

Modelo de causa suficiente

En contraposición, Rothman (1987) desarrolla su modelo de causa suficiente a partir de dos conceptos interrelacionados.

a) El de *causa necesaria* o sea aquella causa o factor que es imprescindible para que se produzca la enfermedad.
b) El de *causas complementarias* o conjunto de circunstancias que completan el modelo, pero que pueden estar o no presentes y que al ocurrir en una secuencia dada, se produce una enfermedad especifica. Es decir, las causas complementarias pueden variar, en tiempo y espacio distintos, la causa necesaria no puede cambiar y el conjunto de ambas forma un modelo de *Causa suficiente*.

El enfoque anterior, tiene la desventaja de que es reduccionista (o sea simplifica demasiado la realidad) por lo que enfrenta la dificultad de conocer de manera integral y jerarquizada los factores y circunstancias que rodean al proceso de una enfermedad específica. Sin embargo, consideramos que proporciona los elementos básicos para tratar de comprender, sobre todo de manera cuantitativa, los patrones locales del proceso salud-enfermedad, para lo cual el modelo de causa suficiente, nos puede ayudar, a aproximarnos como se ejemplifica en la figura 2-3.

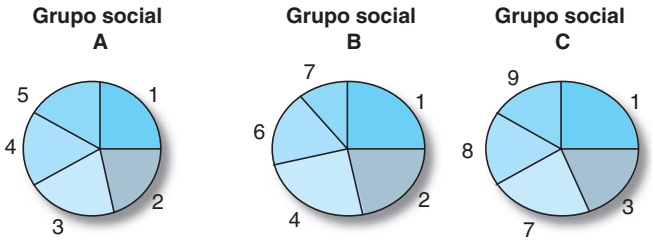
Cabe señalar, que modelos multicausales, como el de la Historia Natural y los de Red de Causalidad y de Causa Suficiente, aluden a un nivel individual, el primero con un enfoque diacrónico (a lo largo del tiempo) y los segundos en forma sincrónica (transversalmente). Por lo que requieren de contextualizarse, englobándolos en modelos más holísticos, como el modelo genético estructural, basado en la determinación social del proceso salud – enfermedad.

Modelo genético estructural

La aplicación de este modelo, fue desarrollada en la década 1970-79 del siglo XX, en la antigua Unión de Republicas Soviéticas y Socialistas por V Sagatowski e I Antipov (1966). Aquí en México, C Laurell y J Blanco plantearon una variante en 1975, la cual adaptamos modificando el nivel intermedio del modelo que se presenta en la figura 2-4.

Como se puede observar, este modelo, puede aplicarse a cualquier problema de salud, teniendo en cuenta que interactúa en dos sentidos, en el sentido longitudinal entre niveles recomponiéndose a lo largo del tiempo y para cada nivel en el sentido transversal con los factores procesos y adyacentes. Originalmente la determinación se inicia de arriba hacia a abajo y posteriormente de abajo hacia arriba. Cabe aclarar que de acuerdo a la formación social y económica (FSE) donde se quiere aplicar el modelo, los procesos y factores de cada nivel presentan ciertos grados de especificidad.

Así por ejemplo: En el nivel General, el punto de partida, son los procesos socio-económicos que se dan históricamente en un Modo de Producción de una FSE definida,



1 = (causa necesaria) v.g. Bacilo de Koch
2 = (causa complementaria) v.g. Trabajo exhaustivo
3 = (causa complementaria) v.g. Desnutrición
4 = (causa complementaria) v.g. Alcoholismo
5 = (causa complementaria) v.g. Silicosis o bisinosis.
6 = (causa complementaria) v.g. Diabetes mellitus
7 = (causa complementaria) v.g. Contaminación ambiental
8 = (causa complementaria) v.g. Drogadicción
9 = (causa complementaria) v.g. Síndrome de inmunodeficiencia

Figura 2-3. Tres modelos de causa suficiente. Tuberculosis pulmonar en tres grupos sociales diferentes.
Nota: Desde el punto de vista epidemiológico al integrarse varias causas complementarias expresadas como una probabilidad numérica de ocurrencia, teóricamente, estos pueden tener en su impacto, efectos aditivos (2 + 4 = 6), multiplicativo (2 x 4 = 8), substractivo (2- 4 = 2), etc. Por lo que el valor cuantitativo de un modelo de causa suficiente, puede ser diferente a otro modelo casi similar, aunque sea el mismo problema de salud.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

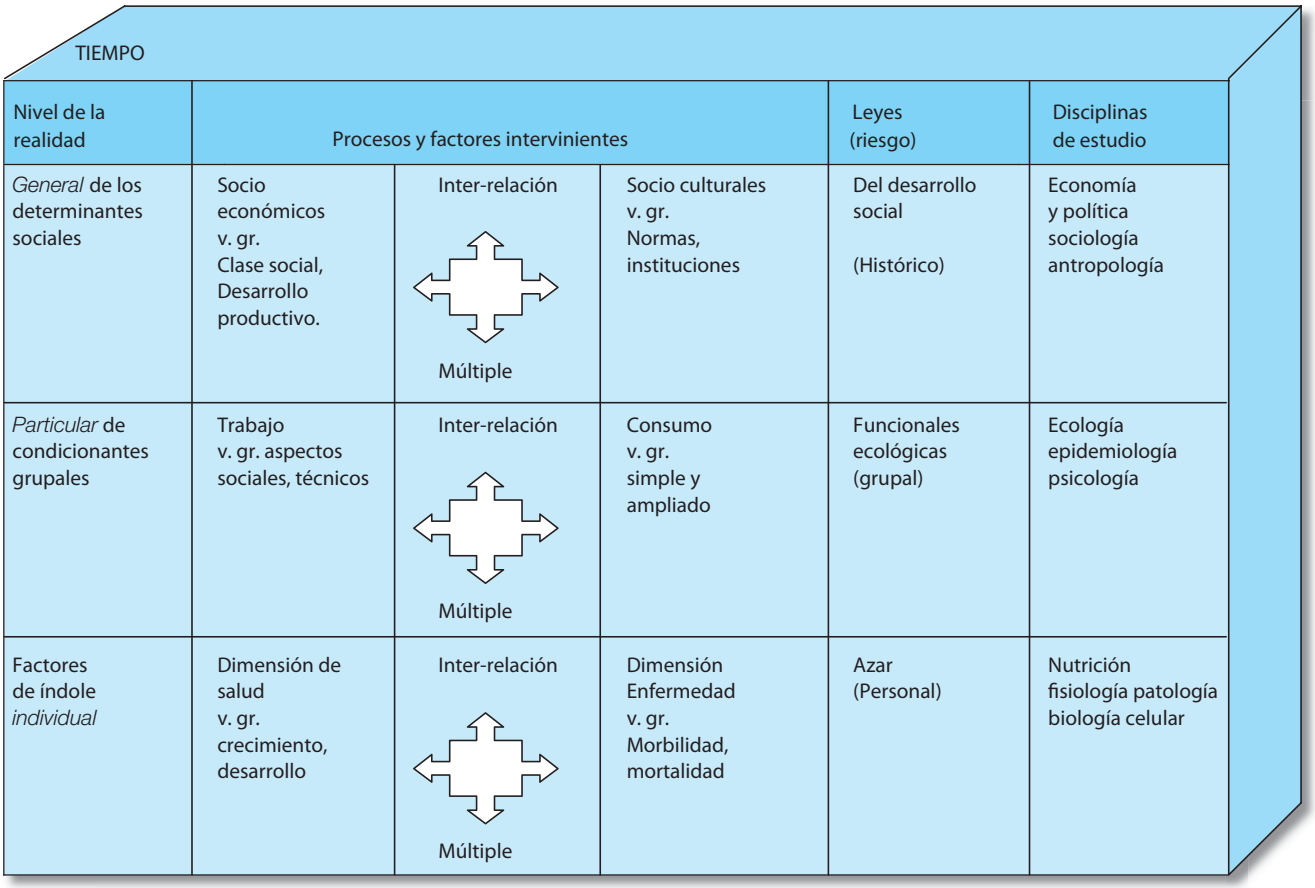


Figura 2-4. Modelo genético estructural del proceso salud – enfermedad. Adaptado de Sagatowski y Antipov, y de Laurell y Blanco, por: García de Alba García JE y Salcedo Rocha AL.

donde las clases sociales determinan niveles diferenciales en las dimensiones medibles del proceso salud- enfermedad (incidencia, prevalencia, letalidad y mortalidad), llámense los miembros de estas clases, amos y esclavos o proletarios y burgueses. De manera concomitante, el desarrollo productivo de una FSE, también determina niveles diferenciales de salud-enfermedad, por ejemplo en la salud – enfermedad de un niño del área rural o en otro perteneciente al área urbana.

Los procesos socio económicos, en una interrelación multidireccional, generan y requieren de los procesos socio culturales, al efecto en estos últimos, se desarrollan diversas instituciones, como la familia, o las instituciones de salud, donde también se determina la diferencia y la desigualdad, que en el ultimo caso, se concretan en formas y niveles de acceso a la atención de la problemática de salud-enfermedad.

Dentro de los procesos socio culturales se ubican también las normas (Leyes, costumbres, valores, etc.) que también pueden determinar a la salud, ya sea, como un "gracioso derecho a la atención" o como "garantías" para satisfacer una necesidad vital, obstaculizando o proveyendo oportunidades de promoción de salud y prevención o control de las enfermedades de los niños y los adolescentes.

En el nivel particular (que actúa como mediador o bisagra social), se desarrolla y ubica en grupos sociales, en el interactúan, dos procesos: El proceso de trabajo, que presenta una dimensión técnica, que tiene que ver con el control que se tiene sobre el proceso de producción, y que condiciona niveles de salud - enfermedad también diferenciales, asimismo se ubica aquí la dimensión social del trabajo, como las condiciones de contratación (por jornada, o a destajo; eventual, o de base), que también tienen que ver con la salud y el bienestar humano.

El proceso que interactúa horizontalmente con el proceso de trabajo, es el proceso de consumo, que se divide en dos tipos:

1. El consumo simple, necesario para sobrevivir biológicamente como grupo social (alimentación, vivienda, vestido, educación, etc.), así el consumo alimentario, en muchos adolescentes se manifiesta en forma de una dieta desequilibrada, monótona, rica en grasas.
2. El consumo ampliado, necesario para la superación o degradación de los grupos, aquí se incluye la educación artística, el deporte y la recreación organizados, aunque también los hábitos nocivos a la salud, etc. por ejemplo: el consumo de drogas o el aprendizaje de otro idioma o un instrumento musical. Que pueden favorecer o no, la salud o la enfermedad de nuestros adolescentes.

El nivel individual, corresponde al proceso salud – enfermedad personal, y se expresa, ya no en grupos, sino en personas concretas, desde dos ángulos o dimensiones:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. El proceso de salud individual, que se manifiesta complementariamente como crecimiento corporal, mismo que se puede medir como índice de masa corporal en el niño o adolescente, y como desarrollo psico motriz de los mismos.
2. El proceso morboso individual que se mide tradicionalmente en forma de tasas de morbilidad, la letalidad y mortalidad.

RIESGO

Concepto

El concepto de riesgo presenta varias acepciones, que es necesario no confundir. En nuestro caso, nos referiremos a dos acepciones ubicadas en el nivel más simple de la realidad.

1. El **riesgo individual**, equivale a una expresión probabilística de las posibilidades que tiene una persona o un grupo de ellas -con características epidemiológicas (de persona, lugar y tiempo) definidas- de ser afectados por una enfermedad.
   La estimación del riesgo individual se basa, en la mayoría de los casos, en tasas de morbilidad o de mortalidad de la enfermedad estudiada (Milos, Jenicek, 1987). Así se pueden también encontrar tasas estadísticamente significativas, al evaluar este riesgo, sub dividiéndolo en base a las características o atributos de los individuos estudiados.
   Por ejemplo: dependiendo del lugar, el 15 a 45% de los casos nuevos de diabetes tipo 2, en México, actualmente ocurre en niños y adolescentes.
2. El **riesgo etiológico**, el cual se constituye como un concepto diferente, ya que se usa como una aproximación o expresión de una relación causal (Jenicek, 1987) (Mac, Mahon, 2001), este riesgo se aplica en el modelo de causa suficiente y se puede expresar numéricamente por ejemplo: 1 adolescente enfermo de alcoholismo por cada 2 adolescentes accidentados en automotores.

Medición del riesgo

Este riesgo etiológico, puede medirse a través del riesgo relativo en los estudios de incidencia, o como una aproximación con la llamada razón de productos cruzados, en los estudios de prevalencia.

El cálculo se realiza a partir de una tabla 2 x 2. Aquí se pretende detectar una posible asociación causal, entre el riesgo individual de enfermar y la exposición o presencia de un factor de riesgo determinado (cuadro 2-1).

Cuadro 2–1. Ejemplos de tabla 2 × 2 para análisis de riesgo

		Enfermos	
		SI	NO
Factor	SI	40	10
	NO	20	30

El cuadro 2-1, se aplica según el tipo de estudio, sí éste es prospectivo, el riesgo relativo (RR) se calcula como razón de incidencias de la manera siguiente: RR = 40/ (40+10) / 20/ (20+30) es decir = 2.

En caso de que fuera un estudio retrospectivo o transversal, el cálculo se hace como factor de productos cruzados para obtener la razón de momios (RM) también llamada "Odds ratio", de la manera siguiente: RM = (40 x 30) / (10 x 20) es decir = 6.

Interpretación del riesgo relativo y la razón de momios

Se debe de partir del concepto que un riesgo igual o semejante a "1", es equivalente al riesgo estándar que tiene cualquier persona que no tenga o no esté expuesta a un factor de riesgo determinado. Por ejemplo, un niño cuya madre tenga una nutrición adecuada en el embarazo. Así entonces de acuerdo al ejemplo del cuadro 2-1, un niño que este expuesto a un factor de riesgo, tiene 2 veces más riesgo de padecer una enfermedad que otro niño no expuesto (en un estudio prospectivo), o 6 veces más si el estudio fuera transversal o retrospectivo). En otras palabras, si en una tabla 2 x 2 obtenemos valores de riesgo mayor a 1 estamos frente a un factor que produce un riesgo alto para padecer una enfermedad; en cambio sí el valor obtenido es menor a "1", el factor de exposición puede considerarse como protector o preventivo para la enfermedad en cuestión (cuadro 2-2).

Aplicabilidad del riesgo a la práctica

Si bien el riesgo se puede entender como la probabilidad de que en un individuo o grupo, pase de una situación de equilibrio dinámico, (parte salutógena del proceso salud-enfermedad) a una situación de desequilibrio (parte patogénica del proceso salud-enfermedad) dentro del enfoque preventivo de la Historia Natural y Social de la Enfermedad, se requiere ver al riesgo no tan solo como un peso negativo para la persona o el grupo en cuestión, sino también con su contraparte de *capital*

Cuadro 2–2. Interpretación del riesgo relativo o la razón de momios de una enfermedad

Sí el valor del riesgo es:	Entonces:	Y:
Igual a 1	El riesgo es semejante entre expuestos y no expuestos	No hay asociación
Mayor a 1	El riesgo es mayor entre expuestos que en no expuestos	Sí hay una posible asociación
Menor que 1	El riesgo en expuestos es menor que en no expuestos	Hay una posible asociación protectora

Notas:
1. Debemos evitar interpretar el valor de un riesgo de manera aislada, habrá siempre que contextualizarlo, ya que el riesgo en sí, puede variar en términos de tiempo, espacio y personas. 2. Como profesionales de la salud, es recomendable fomentar la búsqueda y el conocimiento de factores protectores para la salud del niño y el adolescente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

salutógeno o *carga orgánica y social de salud*, que se puede perder, mantener o incrementar y que incluye las dimensiones orgánica (bio–psico) y social del individuo o su comunidad, de tal manera que podamos ubicarlo y proyectarlo en el continuum o trayectoria del proceso salud – enfermedad, de las personas o grupos como se presenta en el cuadro 2-3.

Nótese que en el caso de la deficiencia del Yodo, la analogía con el marcador se comprende con más facilidad o naturalmente, ya que hay una equivalencia directamente proporcional, entre el nivel de Yodo y lo que marca el indicador de carga orgánica y social de salud individual. En el caso de la diabetes mellitus (como en otras enfermedades, Obesidad, Hipertensión arterial, etc.), debido a que la deficiencia de carga orgánica y social de salud se manifiesta como una relación inversamente proporcional, se requiere que el médico haga un esfuerzo mayor para explicar a los pacientes y sus familiares como algo en exceso reduce la salud, v.g. El caso de los niños que nacen hipertróficos.

En otras palabras, las deficiencias en la carga orgánica y social de salud de las personas se manifiestan como déficit o excesos en ciertas constantes psico – fisiológicas del individuo, orientándonos a problemas presentes o futuros de un niño o un adolescente, pero también indican una relación de desequilibrio con la carga orgánica y social de salud de esa, comunidad (en el sentido más amplio desde familia hasta nación) que requiere corregirse.

Contextos del riesgo

Dado que la enfermedad debe de verse como un complejo proceso multifactorial, La prevención primaria de ella, tiene como meta: **sustentar un equilibrio orgánico saludable a favor del huésped, mediante un ambiente y contexto social benéficos, que mantenga la carga orgánica de salud en niveles óptimos a través del tiempo,** ya que la evidencia ha mostrado que según el contexto social donde se ubique un niño, esta carga tendrá un desarrollo concomitante a la formación económico- social a la que pertenece, por ejemplo: el incremento de las cifras de su presión arterial, a partir de la madurez biológica, variaran notablemente a lo largo de su vida, de acuerdo al contexto de desarrollo donde se ubique ese niño, poco, si este es indígena, y significativamente mayores (hacia la hipertensión) sí es urbano.

Así el riesgo de que un niño desarrolle un hábito nocivo como el alcoholismo, depende en mucho del espacio social y del proceso de aculturación, que ofrezcan los padres de familia dipsómanos (hasta 5 veces más que en padres abstemios. R:G:Natera. 2001). Asimismo, la adquisición de riesgos, como el de consumo de tabaco y drogas, tiene además que ver con la edad en que se inicie el hábito (hasta 10 y 3 veces más en menores de 15 años. M Medina. 2002).

La situación anterior nos refuerza la necesidad de tener una visión más amplia sobre lo que debe ser la salud, que podemos definir como: proceso vital de carácter histórico – social, insumo y producto del acceso irrestricto y democrático a los bienes materiales e inmateriales que promueven y sustentan el crecimiento y desarrollo bio – psico - social armónicos, a nivel individual y grupal con un alto sentido y significado humanos (García de Alba JE, 1999) es decir, parafraseando a Vega Franco (2000), la salud es un bien para ejercer la vida con armonía y libertad.

Crítica al modelo de riesgo

La modernidad se ha identificado como la cultura del riesgo, por lo tanto es importante tener presente el entretejido socio cultural que otorga un sentido, un significado y una función social al pensamiento probabilístico en que se vincula la noción de riesgo con las de peligro, confiabilidad y seguridad. Es por ello que el riesgo no solo conlleva una acción individual que se refiera a conductas y actitudes, existen también contextos de riesgo que afectan a la grupos y comunidades enteras y que son del resorte de la sociedad organizada.

Asimismo el riesgo se ha institucionalizado y por lo tanto los escenarios de riesgo, peligro, confiabilidad y seguridad, cambian en diferentes contextos, por lo tanto la experiencia de seguridad, descansa en el equilibrio alcanzado entre la fiabilidad y un riesgo aceptable, tanto para un individuo como para su comunidad.

Así las siguientes acciones estructurales tendrían un carácter promotor de salud y preventivo de la enfermedad y muerte prematura, es decir de modificadoras del riesgo en salud.

1. Prevención de la pobreza
2. Proporcionar ambientes dignos
3. Asegurar servicios de salud universales y de buena calidad
4. Pleno empleo
5. Recreación sana

Cuadro 2–3 Aplicación del concepto de riesgo en caso de déficit o exceso como equivalente a la carga orgánica y social de salud en un niño o adolescente

Nivel del riesgo (equivalente)	Ejemplo en: Déficit de yodo	Diabetes mellitus	Carga orgánica y social de salud (equivalente)
Mínimo*	>100 (normal) mg de yodo / por litro de orina	60-109 mg de glucosa %	Vacío ½ Lleno
Medio	99-50 (leve) 20-49 (moderado) mg de yodo / por litro de orina	110-124 mg de glucosa %	Vacío ½ Lleno
Alto	<20 (grave) mg de yodo / por litro de orina	125 y + mg de glucosa %	Vacío ½ Lleno

Adaptado de acuerdo con las recomendaciones Internacionales de: UNICEF, OMS, International Council for the Control of Iodine Deficiency Disorders (ICCIDD). American Diabetes Association y OMS.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD

El concepto y el modelo de Historia Natural de la Enfermedad fue desarrollada a mediados del siglo pasado (1953) y publicada como libro "*Preventive Medicine for the Doctor in his Community*" por los doctores Hugh Rodman Leavell, profesor emerito de prácticas de Salud Pública en la Escuela de Salud Pública de la Universidad de Harvard y E. Gurney Clark profesor de Epidemiología de la Escuela de Salud Pública y Medicina Administrativa de la Facultad de Medicina de la Universidad de Columbia. Este modelo, reúne el modelo de la triada ecológica con el modelo clínico de la libre trayectoria de la enfermedad.

Posteriormente en 1971, el psicólogo argentino Juan Cesar García, asesor en educación médica de la O:P:S, complementó la historia natural, añadiendo el enfoque de roles sociales, es decir las conductas preventivas que deben desarrollar tanto el paciente como el equipo de salud.

De los autores antes mencionados, se deducen ciertos principios, algunos de los cuales consideramos siguen siendo válidos y aplicables al caso del proceso salud - enfermedad como son los siguientes:

1. Cualquier enfermedad o condición mórbida en el ser humano es resultado de un proceso dinámico que cambia de acuerdo al tiempo, el espacio y la persona.
2. Este proceso involucra una serie de factores y circunstancias que afectan la interacción entre agentes y huéspedes individuales, y cuyos efectos se caracterizan de manera masiva en la población y de manera particular en las personas que pertenecen a dicha población.
3. Independiente del rol que se juegue en el proceso salud - enfermedad. Se requiere desarrollar una actitud preventiva para corregir e inclusive superar la parte negativa del proceso, lo más temprano y eficiente posible.

De acuerdo a estos principios se desprenden los siguientes corolarios:

1. Dado que la salud – enfermedad es un proceso, este es susceptible de interrumpirse o de reducir la velocidad del mismo.
2. Debido a que el proceso salud - enfermedad se da mediante una interacción entre agente – huésped y ambiente, actuar sobre ellos, posibilita la prevención a diverso nivel.
3. La necesidad de hacer una prevención lo más temprano posible, hace necesario definir estándares operativos sobre normalidad, que en el caso de la enfermedad que se trate, para el efecto se requiere establecer límites o niveles de riesgo consensados basados *ya no en función del menor daño provocado, sino del mayor beneficio posible para la salud*.
4. Para aplicar efectivamente una prevención temprana, es entonces imprescindible efectuar un programa de seguimiento, sin excepción de persona, desde edades tempranas.
5. Las acciones preventivas son menos costosas si se realizan más tempranamente, es indispensable realizarlas eficientemente, sin escatimar esfuerzos para lograrlo.

Evidencias

La línea de raciocinio que fundamenta la prevención de las enfermedades, ha sido proporcionada no tan solo por los estudios epidemiológicos, clínicos, sino también por los culturales y sociales (por la antropología y la sociología médica); así como por los resultados, problemas y necesidades de los programas operativos de promoción de la salud y de control y prevención de enfermedades ; todo esto en diversas partes del mundo y en diferentes tiempos, acumulando evidencias que sustentan no tan solo las consecuencias y los riesgos de padecer cualquier enfermedad dejándola a su libre curso desde el periodo fetal, afectando obviamente la esperanza y la calidad de vida de las personas, planteando la urgencia de adoptar un estilo de vida salutógeno desde la infancia (figura 2-5).

La historia natural de la enfermedad se ha ido expandiendo, y su aplicación actual en la práctica clínica es notable, pues se ha completado el conocimiento en enfermedades donde se sabia poco su historia natural como: la alergia al trigo (Keet *et al.*, 2009), reacciones cutáneas generalizadas por piquete de insectos (Nguyen y Napoli, 2005), divertículos ureterales (Estrada y cols. 2009), Síndromes genéticos (Ruggeri y Arberas 2009). Lo anterior ha traído conocimiento más preciso sobre marcadores genéticos, periodos clínicos, desenlaces, etc, que han permitido: revertir situaciones de riesgo de manera más temprana, posibilitar reversión o detención de procesos ya iniciados. Ubicando a la prevención como una herramienta útil no tan solo para disminuir la prevalencia de las enfermedades, sino tambien de su incidencia (Codoceo, 2010)

Crítica al modelo de la historia natural

La principal crítica al modelo de la Historia Natural (a secas), es el de una prevención sin propuestas de acciones estructurales y la descontextualización y no explicación histórica y social de la trayectoria de las personas vulnerables que padecen o están en riesgo de padecer alguna enfermedad, o de hacer una tabula rasa de los elementos de la triada ecológica (al hacer similares en todo sentido, el agente, el huésped y el ambiente) o también entenderlos como factores de riesgo (unicausales y mecánicos) que interaccionan en un momento dado, y que se manifiestan unilateralmente a manera de "un desequilibrio" solamente biológico, que se detecta al sobrepasar el horizonte clínico, como un fenómeno patológico y no un proceso cuya génesis u origen pre patogénico y bio-psico-social.

Otra crítica es que no se ubica a la cultura dentro del modelo, como hilo conductor para explicar el significado o el sentido de las enfermedades en su dimensión colectiva.

Respecto a las acciones preventivas, en ocasiones, se plantean únicamente, desde una visión meramente pasiva- adaptativa, sin cuestionar la capacidad de cambio del huésped o la estructura institucional o el medio donde se realiza la prevención.

PERIODOS DE LA HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD

Desde el punto de vista ecológico-social, la salud-enfermedad en el individuo depende:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

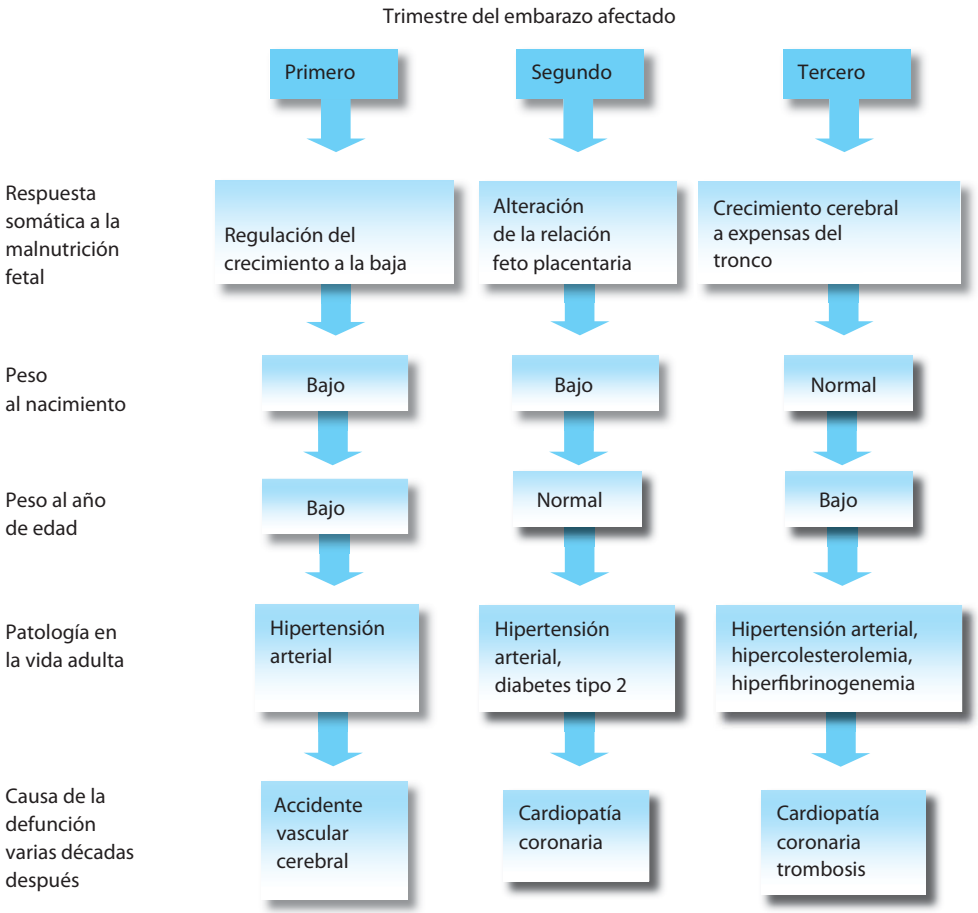


Figura 2-5. Marco que vincula la desnutrición fetal con anomalías posteriores en la vida. Fuente: Barker DJP. Mothers, babies and disease in later life. London British Medical Journal Books. 1994.

a) De la compleja interacción de estímulos entre el agente, el huésped y el ambiente, elementos de la triada ecológica, ubicados en un contexto socio histórico.
b) Del conjunto de determinaciones y causas que resulta de las múltiples influencias, características, factores y variaciones socioculturales de cada uno de los tres elementos.
c) De la reacción o respuesta biocultural del huésped u hospedero a los estímulos patógenos o protectores de dicha interacción multicausal.

Tradicionalmente se consideran dos momentos o periodos en la historia natural y social de la enfermedad; Un primer momento socio histórico ocurre antes de ser afectado el hombre y comprende el llamado periodo pre patogénico. Un segundo periodo sucede cuando ya esta afectado el hombre, corresponde al curso de la enfermedad y se denomina periodo patogénico. Ambos periodos habitualmente constituyen la historia natural y social de la enfermedad, que estudia el proceso de relación entre los momentos socio- históricos de salud y de enfermedad, tomando al hombre como unidad biológica, psicológica y social, por lo que si una de estas partes de la unidad es afectada podrá repercutir en las demás (figura 2-6).

PERIODO PREPATOGÉNICO

En el se establece la interacción entre el agente, huésped y ambiente, y tiene dos niveles de acción: 1.- La promoción de salud que se realiza en el ambiente mediante la praxis[3] del huésped para modificar su contexto social, se incluye aquí la educación en salud, que también pretende un cambio significativo en la cultura de salud del huésped y 2.- La protección especifica, que esta dirigida a preservar al huésped de agentes o factores específicos de enfermedad.

En este periodo es mandatorio identificar los factores de riesgo y de protección de cualquier enfermedad, porque:

- Ocurren en un contexto socio histórico determinado, antes de ser afectado el hombre.
- Forman parte de un equilibrio ecológico manifestado como un estado de aparente salud.
- Son anteriores a cualquier manifestación sub clínica.
- Son asintomático desde el punto de vista clínico, pero no desde el epidemiológico y menos desde el enfoque social.
- Es la etapa donde inician su acción los determinantes sociales y los factores de riesgo.

[3] Entendida como acciones cotidianas intencionadas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo	Prepatogénico			Patogénico			
Proceso	Equilibrio dinámico entre Huésped Agente Ambiente			Muerte Complicaciones signos y síntomas definidos Horizonte clínico Signos y síntomas inespecíficos			Secuelas Recuperación
Nivel de prevención	Primaria			Secundaria			Terciaria
Objetivos	Mantener la salud			Atender, limitar y controlar la: enfermedad, eficiente y eficazmente evitar la muerte			Refuncionalizar vitalizar
Acción preventiva	Promoción de la salud	Educación	Protección específica	Diagnóstico precoz	Tratamiento adecuado	Limitar daño	Rehabilitación física, mental y social
	Genética Nutrición Desarrollo del yo Vivienda Recreación Estudio Trabajo Prestaciones Ambiente Sustentable	Higiénica Nutricia Física Sexual Bucal Sanitaria Planeación familiar Ambiental	Vacunas Dietas Obesidad bulimia Saneamiento Protección laboral y para otros Accidentes Adicciones Cuarentena Aislamiento Higiene Postural visual Bucal Embarazo de riesgo	Detección masiva exámenes selectivos grupos de riesgo exámenes escolares suficiencia y oportunidad de recursos diagnósticos	Suficiencia y oportunidad de recursos de tratamiento tratamiento integral	Prevención de complicaciones acortar periodo de incapacidad	Suficiencia y oportunidad de recursos de rehabilitación física, mental y social Educación al publico para utilizar al rehabilitado Protección social Ubicación selectiva
Conducta preventiva en el huésped sano o enfermo							
	Participar efectiva y eficazmente en programas de promoción a la salud y adoptar hábitos saludables	Recibir activa y adecuada-mente informa-ción para el aprendizaje y cambio significativo	Consultar en forma regular al profesional adecuado buscar activamente información adoptar hábitos protectores	Consulta periódica percibir S y S buscar ayuda competente	Adoptar el papel de enfermo ajustarse al sistema de atención	Prevenir complicaciones y secuelas cooperar con nuevos tratamientos	Adaptarse a una nueva identidad recapacitarse
Conducta preventiva en el equipo de salud							
	Promover por cualquier vía el ambiente saludable y la salud del individuo y la comunidad	Transmitir e informar por canales adecuados para facilitar aprendizaje significativo	Ofrecer medios accesibles para adopción de medidas de protección	Lograr del paciente información suficiente y confiable cordialidad y confianza	Programación participativa actuación profesional integral firme, inequívoca sin ser dominante, vacilante o pasivo	Apoyo psico-social facilitar recuperación	Apoyar a crear nueva identidad al paciente y familia capacitar pacientes

Figura 2-6. El Esquema de la Historia Natural y Social de la Enfermedad. Fuentes: Leavell y Clark y García J.C. (Adaptados por García de Alba García J E. y Salcedo Rocha A L.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Algunos tipos de agente

Los agentes que interactúan en el proceso salud- enfermedad, para fines prácticos, se pueden dividir en físicos, químicos, biológicos y sociales, aunque pueden ocurrir combinaciones de los mismos, cabe señalar que desde un punto de vista ecológico y procesal, la ausencia, presencia o exceso de los mismos puede provocar salud o enfermedad en el individuo o en la comunidad. A continuación señalaremos algunos ejemplos.

1. Agentes físicos, como las radiaciones ionizantes, ondas electro-magnéticas, sonoras, temperatura, humedad, presión, fuerzas mecánicas, etc.
   Ej. La radiación gamma puede producir daño genético, pero un grado de humedad adecuada permite un adecuado drenaje respiratorio.
2. Agentes químicos, substancias compuestas, orgánicas o inorgánicas, así como elementos aislados, que pueden penetrar por diferentes vías (aérea, digestiva, contacto directo).
   Ej. Un exceso de flúor en el agua puede provocar que el esmalte de los dientes presente un aspecto moteado, así como la deficiencia de hierro en la dieta humana, produce anemia.
3. Agentes biológicos, engloban a los seres vivos, como pueden ser vegetales, virus, bacterias, protozoarios y metazoarios, cuyas propiedades pueden ser:
   a) favorables a la salud, como el caso de las vacunas atenuadas, bacterias probióticas, sanguijuelas y larvas de mosca usadas en ciertas afecciones inflamatorias.
   b) desfavorables a la salud, como el caso del virus de la influenza aviar, el bacilo tetánico, el hematozoario del paludismo y los áscaris lumbricoides.
   Dentro de estos factores pueden encontrarse combinaciones, entre agentes químicos y vegetales como los hongos venenosos (amanitas), el polen de ciertos árboles, o las hojas de plantas urticantes.
4. Agentes psicológicos, que tienen relación con las emociones, los afectos, filias, fobias, el locus de control, las percepciones, las representaciones, el estrés crónico o agudo, la ansiedad y la depresión. Pueden detectarse solos o combinados, mediante técnicas psicológicas especializadas, sin embargo la mayoría se asocian con otros agentes.
5. Agentes sociales, El hombre por su naturaleza humana y sus relaciones, crea agentes de salud enfermedad, así las relaciones familiares, la solidaridad, la pobreza en todas sus acepciones, las relaciones de parentesco, trabajo, de amistad, el compadrazgo, las redes de apoyo, etc. Propician entre otras cosas estilos y/o condiciones de vida saludables o de enfermedad. Los agentes de acuerdo a su tipo presentan algunas de las siguientes características adaptadas de los agentes infecciosos:
   a) La contagiosidad o penetrancia poblacional, que se puede medir mediante la tasas de ataque (casos nuevos / población susceptible por 100) y tasa de ataque secundario (casos nuevos a partir del caso índice / susceptibles x 100). Por ejemplo el bacilo tuberculoso es altamente contagioso, aproximadamente un 80% de los contactos de un caso de tuberculosis pulmonar, manifiestan la penetrancia del microbio a través de una prueba de Mantoux positivo.
   b) La patogenicidad o aptitud que poseen algunos agentes para generar enfermedad, la cual se puede medir así: número de personas afectadas enfermas / total de personas afectadas x 100. Por ejemplo: La mayor parte de las personas que tienen contacto crónico con el flúor en el agua de beber, presentan esmalte moteado en sus dientes.
   c) La Virulencia, es la aptitud de un agente patógeno para provocar alteraciones morbosas más o menos severas. Epidemiológicamente se evalúa mediante las tasas de letalidad (defunciones por una enfermedad / total de casos de esa enfermedad x 100). Por ejemplo: los virus de rabia y de la gripe manifiestan diferentes tasas de letalidad, lo mismo puede decirse de ciertos tipos de canceres.
   d) Poder de Invasión o la aptitud para diseminarse a través del huésped v.g: El *Clostridium tetani* es muy virulento pero con poco poder de invasión, en cambio las Salmonellas son menos virulentas pero con un gran poder invasivo.

Algunos aspectos destacados del huésped u hospedero

Estos se resumen como atributos invariables o características variables, que tienen implicaciones para la promoción, prevención o control dentro del proceso salud – enfermedad.

Entre los atributos invariables, destacan el sexo, la inmunidad de especie, y la herencia, la cual, para fines de la historia natural y social, debe de considerarse como resultado de la interacción entre natura y cultura y no aisladamente desde el aspecto biológico. Dentro de este tenor, debe de considerarse:

1. La perspectiva histórica de las situaciones que favorecieron la implantación de ciertos genotipos en cierta población, por ejemplo la susceptibilidad a la diabetes de las etnias americanas, que entre otros factores, se desarrolla a partir de una dieta "indígena" de siglos.
2. La posibilidad de modificar genotipos, mediante cambios bio culturales sustentables a partir de tres generaciones.

Las características variables incluyen el género (como rol social), la edad, la escolaridad, la ocupación, la clase social, los hábitos (sobre todo los nutricios y de actividad física), las costumbres, el crecimiento físico, el desarrollo mental, etc. Todas ellas presentan oportunidades para ser aprovechadas en pro de la salud individual o grupal, aunque también se pueden considerar como factores de riesgo para la incidencia de la enfermedad.

Algunos aspectos del ambiente

El ambiente, como el agente, y el huésped, deben considerarse interactuando de forma integral, aunque para fines didácticos u operativos, se puedan subdividir o tipificar de diversas maneras:

- Micro ambiente: alude a lo que C. Bernard llamaba "medio interno", expresado como la fisiología humana.
- Matroambiente: se refiere cuando el bebe esta contenido por la madre durante el periodo de gestación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Macro ambiente, que a su vez se subdivide en:

- En el ambiente físico, juegan un papel importante, la geografía física (con sus aspectos de altitud, la latitud y la longitud) y la humana (con la contaminación, marginalidad, etc.) algunos de estos aspectos presentan estrecha correlación con algunos agentes físicos como la temperatura, la presión, la humedad y la radiación entre otros, cuya modificación como en los cambios ambientales actuales alteran la incidencia o la prevalencia de ciertas enfermedades infecto-contagiosas e inclusive crónico degenerativas.
- El ambiente biológico en interacción micro y macro ecológica, incluye a la flora y la fauna, elementos primordiales para el crecimiento y el desarrollo saludable y sustentable de los individuos y las comunidades, cabe señalar que el micro ambiente biológico es importantísimo para mantener la salud desde el organismo humano, hasta sistemas de atención como son los hospitales.
- En el ambiente social, se pueden identificar tres espacios que inciden substancialmente como barreras o facilitadores de la salud – enfermedad.
  1. La familia, como reproductora de relaciones sociales, en función de su estructura, estadio, rol, fase de desarrollo, etc., juega un papel básico en la socialización de las acciones higiénicas y dietéticas de los individuos.
  2. La escuela, como reproductora del modo de producción no material, incide en los conocimientos y actitudes sobre salud- enfermedad.
  3. El trabajo, con sus aspectos técnicos y jurídicos, condiciona no tan solo la producción de bienes y servicios, sino también la de salud y enfermedad tanto grupal como individual.
- El ambiente económico, enmarcado por una sociedad cuya modernización limitada, donde la producción y la distribución están encaminadas para el consumo, provocan una brecha en el acceso libre y democrático a los servicios de salud, seguridad y bienestar social.
- El ambiente político, que tiene que ver con el manejo del poder, evidencia actualmente una creciente desigualdad social y por ende sanitario asistencial, que favorece la atomización de las instituciones y servicios de atención de la salud al niño y el adolescente.
- El ambiente cultural, integrado por tradiciones, costumbres, valores, significados y sentidos relacionados con el proceso salud-enfermedad. Actualmente requiere un cambio, ya que nuestra cultura médica, esta más relacionada con la parte de la enfermedad que de la salud.

PREVENCIÓN PRIMARIA

El objetivo de la prevención primaria es mantener y mejorar la salud del individuo y la comunidad y por ende evitar a todo costo la enfermedad. Lo anterior conlleva no tan solo la reducción de factores de riesgo, sino también detener su avance y erradicar su raigambre social, es decir, lograr cero casos nuevos de enfermedad.

La prevención primaria, emplea estrategias de intervención, relacionadas con los niveles de prevención y con las conductas preventivas en salud (figura 2-7) basadas en conceptos tales como:

- Empoderamiento, donde las personas adquieren un mayor control de sus acciones y decisiones que afectan a su salud.
- Inversión en Salud, que refiere a dedicar recursos que facilitan la producción explicita de salud por la comunidad y los individuos.
- Estilo de vida, como una forma de vivir basada en conductas identificables determinadas por la interacción del individuo en sociedad
- Calidad de vida, entendida como percepción de la posición individual en la vida, dentro de un contexto socio cultural en función de sus metas, normas, aspiraciones y preocupaciones, que engloba la salud bio-psico-social.
- Autoayuda, o todas las medidas llevadas al cabo por individuos y grupos para promover, mantener, restaurar la salud del mismo individuo la comunidad.

Capital social, mediante redes y vínculos que facilitan la cooperación y la coordinación para crear salud.

Desarrollo sustentable, definido como aquel que satisface las necesidades del presente sin comprometer la capacidad de satisfacer también las necesidades de generaciones futuras.

Promoción de la salud

Se entiende como la procuración activa que se realiza a nivel social e individual en todos los niveles y procesos, que se refieren a los aspectos materiales y no materiales del modo de vivir que promuevan o mantengan un estilo de vida saludable y por ende que prevengan la enfermedad de manera genérica y amplia, lo cual vulnera inclusive el concepto de causa idiopática.

El objetivo de la promoción de la salud no se limita a eliminar cualquier factor de riesgo para padecer enfermedad, sino más bien a favorecer la creación, el desarrollo y la perpetuación de factores protectores de la salud del individuo y la comunidad. De manera específica se recomienda realizar esfuerzos sociales e individuales por ejemplo para el nivel individual se recomienda:

1. Mantener un peso óptimo de acuerdo a la constitución física y la estatura que puede expresarse a partir de la adolescencia tardía, como un Índice de Masa Corporal (IMC) entre 20 y 25, con no más de un 15% del peso corporal en grasa.
2. Desarrollar desde edades tempranas, una cultura del ejercicio aeróbico (v.g. Caminar, nadar, bicicleta.) que se cristalice en invertir, 45 minutos al menos 3 veces por semana, procurando dividir la sesión en tres partes: calentamiento, ejercicio intensivo y enfriamiento.
3. Crear Cultura desde la niñez temprana, para valorar, desarrollar y mantener una dieta suficiente y equilibrada en proteínas, grasas e hidratos de carbono (15-20%, 25-30%, 50-60%) fibra (>30 gramos) y agua (1 a 2 litros al día) donde se tenga en cuenta además:
   - **a)** Reducir la ingesta de grasas saturadas y alimentos ricos en colesterol.
   - **b)** Mantener el ingreso de sal (sodio) a menos de 2.3 g (no más de 1 cucharadita de té por día).
   - **c)** Mantener el ingreso de alimentos ricos en potasio entre 3 y 4.7 g por día, como alimento (jitomate, betabel, papa, yogurt light, jugo de zanahoria, plátano).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) Mantener un ingreso adecuado de calcio, magnesio, oligo- elementos y vitaminas.
e) En suma nutrirse con muchas frutas y verduras, suficientes cereales y pocas leguminosas y alimentos de origen animal.

4. Una cultura que revierta el proceso de alcoholización prevaleciente en nuestro medio que nos lleve desde edades tempranas a evitar o posteriormente limitar de manera consciente la ingesta de bebidas alcohólicas a no más de un equivalente a 30 ml de etanol.
5. Evitar las toxicomanías, como fumar tabaco y el uso de otras drogas.
6. Favorecer una cultura de salud mental que ayude a desarrollar y mantener un equilibrio psico - emocional, fortaleciendo el "yo", previniendo que se agraven situaciones de estrés por mal auto – manejo (sobre todo a nivel familia y trabajo).
7. Favorecer desde edades tempranas una cultura ecológica que propicie el desarrollo sustentable y reduzca cualquier tipo de contaminación ambiental.

Lo anterior implica cambios a otros niveles que directa o indirectamente tienen que ver con la salud poblacional.

Estos cambios pueden promoverse a nivel del ambiente físico y social y se refieren:

1. Al agua que se bebe (el agua blanda favorece enfermedades cardiacas).
2. El aire que se respira (muestra un desarrollo social responsable).
3. La comida que se come (refleja una cultura de sobrevivir y de vivir).
4. La casa en que se vive (manifiesta el grado de bienestar y seguridad social).
5. Las máquinas que utilizamos (indican el grado de control social).
6. El lugar donde se trabaja y estudia (señalan el grado de realización social).
7. El lugar donde se divierte y juega (evidencia la salud psicosocial).
8. La postura que se adopta (revela una actitud ante el trabajo y el ocio).

Los cambios señalados, deben tender a promover una justicia sanitaria, y presentan una vertiente política que implica:

1. Redistribución de la riqueza y los servicios (en este caso de prevención).
2. Regulación de actividades que afecten la salud poblacional en sus dimensiones BIO PSICO y SOCIAL, independiente que se "justifiquen" como actividades productivas.
3. Intervención Social (no necesariamente gubernamental) sobre conductas individuales o circunstancias inadecuadas para la promoción de salud, como conducir auto sin cinturón de seguridad o en estado de embriaguez; prohibición de la venta de sustancias tóxicas como drogas o venta de comida chatarra y fumar en edificios públicos; control sobre la publicidad y demanda de tabaco, alcohol, violencia, etc.

La promoción de cualquier obligatoriedad, debe estar aunada a las facilidades, para utilizar no tan solo servicios preventivos como toma del peso y la talla de los niños o la presión arterial de los escolares en los servicios de salud, inmunizaciones, fluoración, sino también: se debe pugnar por tener una oferta de alimentos nutritivos e higiénicos a precios accesibles; la creación de infraestructura adecuada y accesible para la realización cotidiana de ejercicio físico adecuado en escuelas, centros laborales y comunitarios, todos ellos indispensables para desarrollar ambientes saludables.

Como ejemplo, se tienen los cambios en la actividad cotidiana que realizan los escolares y adolescentes en nuestro pías, uno de ellos se refiere al incremento de actividades sedentarias. Así, en la encuesta nacional de salud y nutrición de 2006, se reporta que los adolescentes que declararon ser físicamente inactivos, 23% dedican entre 12 a 21 horas/semana a ver TV y el 26% más de 21 horas/semana.

Ante la situación anterior, se requiere dar prioridad a los cambios salutógenos, donde además de la voluntad individual o grupal, y tener consciencia de la trascendencia del cambio hacia el polo de la salud, es necesario que el equipo de salud y la comunidad organizada, presionen, promuevan y logren la promulgación de leyes orientadas a la promoción de la salud poblacional (incluidos niños y adolescentes). Al afecto la opinión pública, los comunicadores, mercadólogos, y grupos sociales organizados como las Organizaciones No Gubernamentales, los estudiantes universitarios y los trabajadores de la salud, y otros más como podrían ser los partidos políticos; y de esa manera influir directamente para que el poder legislativo a nivel de las Cámaras correspondientes se promulguen iniciativas o programas para que los titulares del poder ejecutivo en sus diversos sectores apoyen y financien.

A manera de resumen , consideramos que el marco para la Promoción de la Salud propuesto por Epp en Canadá, puede ayudar a esquematizar lo antes señalado (cuadro 2-4).

La Educación en Salud,[4] incluida en las acciones de promoción de salud, tiene como objetivo: lograr el aprendizaje reflexivo y significativo sobre ¿que haré? y ¿como haré? Para mantener y mejorar la salud individual y comunitaria., es decir que en base a una verdadera participación el educando sea protagonista en la elaboración de su propio conocimiento (Viniegra, 2002).

La labor docente se centrará entonces, en propiciar condiciones para facilitar la educación formal e informal a nivel individual, familiar, escolar, laboral y social, impactando todos los grupos de edad, sobre los siguientes temas:

Cuadro 2–4. Un marco para la promoción de la salud

Principales desafíos:	Reducir las desigualdades	Incrementar la prevención	Favorecer el afrontamiento
Mediante:	El auto cuidado	La ayuda mutua	Los ambientes saludables
A través:	La participación poblacional	El fortalecimiento de servicios	Las políticas institucionales de salud coordinadas

Fuente: Adaptado de J. Epp.

[4] Existe el concepto de educación para la salud, el cual se aplica en el periodo patogénico, que generalmente se realiza en ámbitos asistenciales. Cabe señalar también, que la educación en salud en pediatría corresponde al campo de la puericultura.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Cultura nutricional.
2. Cultura del ejercicio.
3. Cultura de la salud mental, que incluye la asertividad y la autorreflexión.
4. Cultura de la salud ambiental.
5. Cultura de la protección de la salud física, mental y social así como de prevención del riesgo para las enfermedades presentes y futuras.

Insistimos que educación en salud, no implica nada más informar, ya que no basta superar la ignorancia y asumir que cuando una persona conoce adoptara una actitud tal que lo llevara a desarrollar conductas preventivas para ciertas enfermedades, nada más erróneo. Baste como ejemplo el de muchos médicos bien informados sobre los riesgos del sedentarismo, la obesidad, el tabaquismo, etc. Podrían ser los peores ejemplos para los niños y adolescentes en formación.

Se requiere entonces realizar un esfuerzo titánico, para cambiar sentidos, significados y tradiciones respecto a los temas antes mencionados, es decir producir cambios culturales en individuos y grupos.

Al efecto se requiere una educación activa, reflexiva y participativa que logre discernir entre otras cosas sobre:

1. La Gravedad que representa para el individuo y la comunidad los diversos problemas de salud, evitando creencias tales sobre tratamientos mágicos o actitudes de evasión de los problemas, etc.
   Estas creencias podrían modificarse de manera informada y responsable ya que: "la enfermedad es prevenible y no respeta edades ni sexo, provocando diversos grados de discapacidad".
2. La Susceptibilidad que se tiene para la enfermedad, produce ideas erróneas como esta: Sí tal padecimiento afecta a 1 de cada 10 personas, yo estoy dentro de las otras 9; o también: ¿Conozco a alguien que le afecto tal o cual enfermedad y no estaba gordo, ni fumaba y hacia ejercicio? El cambio educativo tendría que dirigirse a que el niño y el adolescente (así como sus mentores) consideraran y dijeran: "Yo hago acciones de promoción de salud o/y de prevención de la enfermedad y salí bien, o yo soy un adolescente de alto riesgo porque estoy obeso; pero estoy haciendo caminata tres veces por semana y así disminuyo mi riesgo de padecer muchas enfermedades crónicas en el futuro como la hipertensión y la diabetes".
3. La Efectividad de la prevención que inadecuadamente se considera así: He fumado desde que inicie la adolescencia, ahora es imposible dejarlo. Podría cambiarse a: No fumo porque a pesar de que el riesgo de padecer ciertas enfermedades disminuye rápidamente y al cabo de los años el riesgo desaparece sí dejara de fumar, es más positivo para mi salud, no hacerlo desde el principio, porque me evito riesgos a mí y a mis familiares y amigos.
4. El Costo de la acción preventiva que a veces presupone erróneamente: Sí dejo de fumar voy a engordar y además tendré que tomar calmantes, mejor lo dejo así.

El cambio educativo presupondría entonces, una reflexión informada que dijera: sí, aumentaré unos kilos, pero eliminare el riesgo mayor que es fumar, y así como deje el tabaco, me pondré a bajar de peso y aprenderé a auto controlarme, si me lo propongo y me apoya mi familia y amigos.

La educación que proponemos es compleja e implica una infraestructura adecuada, es decir la educación no puede conceptualizarse de manera simple y organizarse improvisadamente, requiere entonces de:

1. Educadores, llámense: Padres, maestros, personal de salud, amigos significativos, etc. Que posean: Conocimiento, tengan autoridad, irradien confianza, estén calificados y se expresen con sencillez acorde a la cultura de los niños y los adolescentes en cuestión.
2. Grupos de autoayuda, para enfrentar individual y familiarmente la enfermedad, o los hábitos nocivos, eliminar los kilos de más, hacer ejercicio o dieta. Estos grupos pueden organizarse en el trabajo, la escuela, el barrio, la iglesia, etc.
3. Medios informativos adecuados como la televisión, el periódico, las revistas, los anuncios (una manera de deducir impuestos para los empresarios que quieran cooperar en contrarrestar la publicidad patogénica), la radio y los libros (como éste).

En el caso de los adolescentes, se requiere tener bien claro las creencias que estos tienen sobre lo que ellos consideran salud, gravedad, susceptibilidad, beneficios de la prevención y sobre los costos de la atención.

Asimismo conviene tomar en cuenta las actitudes de este grupo de edad sobre el curso de su vida, su visión a futuro, sobre la autoridad, los adultos y hacia los riesgos (Muir 1990).

Cabe señalar que la educación en salud requiere de profundizarse más a través de diversos estudios, ya que las preguntas sobre su utilidad varían de acuerdo si se es dirigente político, investigador, clínico o padre del paciente. Además de que las intervenciones en niños y adolescentes son difíciles, sin embargo hay evidencia de resultados favorables de cambios logrados: por ejemplo en la composición del almuerzo de los escolares de Carelia del Norte en Finlandia, donde se logro aumentar las proteínas, la vitamina C, el hierro, y disminuir la grasa y los azúcares.

La educación en salud requiere de profundizarse más a través de diversos tipos de estudios, ya que las preguntas sobre su utilidad varían de acuerdo sí se es dirigente político, investigador, clínico o padre del paciente. Al efecto Nutbeam (1996), propone diversos enfoques (básicos, clínicos, epidemiológicos y sociales), que evalúen resultados o procesos y cuyas salidas sean indicadores de gestión operativa, costo beneficio, rendimientos, etc.

En otras palabras modelos que funcionen, puedan repetirse, afinarse y generalizarse.

Protección específica

Debido a que cualquier enfermedad es resultado de un proceso continuo y progresivo, que se inicia aún teniendo "aparente normalidad subjetiva u objetiva" y tomando en cuenta que aun no podemos asegurar una detección y el tratamiento equitativos para todas las enfermedades y personas, los objetivos y la estrategia de la protección específica se encaminan a lograr evitar o reducir riesgos en la población, sobre todo en aquellas personas que presentan algún nivel de riesgo individual, ya que esta demostrado que una reducción cuali - cuantitativa de ciertos riesgos, disminuye a su vez *la incidencia* de enfermedad y de la mortalidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Para el efecto sustentamos las siguientes estrategias, para las medidas de protección específica:

1. Deben sustentarse por sí mismas, en base a la sencillez y fácil aplicación de las mismas
2. Deben meditarse en términos de prevenir la incidencia de la enfermedad, tomando en cuenta la reserva de salud y no solo la presencia de riesgos.
3. Deben valorarse no tan solo en base a su costo beneficio, sino también a su trascendencia socio cultural a mediano y largo plazo.

Las medidas específicas se encaminan a proteger al huésped de ciertas enfermedades con el fin de evitarlas al:

a) Utilizar todas las inmunizaciones específicas de acuerdo a cada grupo de edad y situación.
b) Promover las diferentes acciones de higiene personal, sobre todo el lavado de manos.
c) Ingerir nutrientes específicos, como el yodo, los ácidos omega 3, etc.
d) Fomentar y utilizar la infraestructura del saneamiento ambiental.
e) Establecer medidas para evitar accidentes en el hogar y la escuela.
f) Evitar la exposición a sustancias cancerígenas y alergénicas.
g) Practicar ejercicio aeróbico.
h) Desarrollar programas de desarrollo sano, posturas saludables, visión saludable, etc.
i) Visitar periódicamente al médico para supervisar crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente.
j) Tener asesoría genética.
k) Evitar la propaganda y los ambientes adictivos al tabaco, drogas y alcohol.
l) Proteger contra la violencia doméstica y escolar.

Por ejemplo, en relación a los problemas cardiovasculares que se presentan desde la étapa escolar y en la adolescencia, se sugieren las siguientes acciones:

1. Toma periódica de la presión arterial desde la más temprana edad con los manguitos adecuados de tal manera que se reduzcan los porcentajes de nunca haber sido medida (11%) o como hallazgo aleatorio de encuesta (15 - 11%), como la señalan la Encuesta Nacional de Enfermedades Crónicas (ENEC) y la Encuesta Nacional de Salud (ENSA):
2. Evitar la obesidad y la hipercolesterolemia, ya que el 21.4% de los encuestados en la ENEC en 1993, fueron obesos, y el 8.9% refirieron tener alto el colesterol; estas medidas se lograran solo con ejercicio cotidiano y una dieta balanceada normo- calórica.
   Dentro del rubro de nutrición, se deben de evitar las dietas hipersódicas, lo cual esta relacionado con el proceso del gusto salado desde la infancia, y las dietas hiperlipídicas asociadas a las comidas rápidas y antojitos preparados con exceso de grasas animales y que son del agrado de muchos adolescentes. Las dietas hipo - potasémicas se asocian con formas de comer que excluyen de la dieta diaria verduras y frutas v.g. Aguacate, espinaca, zanahoria, naranja y plátano.
   El asesoramiento profesional, para el desarrollo de una cultura nutricia, aplicada a la hora de comer por los propios padres y la toma periódica y no compulsiva del peso y la talla, son intervenciones sencillas de utilidad.
3. No Fumar y no beber o ser moderado en beber alcohol: En la ENEC 1993, el 26% de los mexicanos encuestados fumaban y 65.7% refirieron consumir alcohol periódicamente.
   Respecto al tabaquismo, lo mejor es la abstención del tabaquismo en la adolescencia.
4. Evitar el sedentarismo y el estrés emocional crónico, lo cual se puede lograr desarrollando programas cotidianos de ejercicio aeróbico de mediana intensidad y ejercicios de relajación u otras medidas que fomenten el autocontrol emocional.

El sedentarismo incrementa el riesgo de hipertensión entre un 35 a 52%, independiente de los demás factores de riesgo. Por ello la realización de ejercicio supervisado e informado es de suma utilidad, si se hace la mayor parte de los días de la semana, siendo recomendables: el ciclismo lento, la jardinería, la caminata y el trote lento, la natación, el baile, la gimnasia aeróbica sin impacto.

Un capítulo importante de la protección especifica son las inmunizaciones, para lo cual se han desarrollado esquemas basados en la no interferencia de la aplicación de antígenos administrados simultáneamente y en forma secuencial.

Asimismo las protecciones que se otorguen a los bebes parta evitar muertes en la cuna, y en los niños y adolescentes por motivo de accidentes automovilísticos y en el hogar, deben ser parte del programa de protección especifica que los equipos y las instituciones de salud tomaron en cuenta.

Un aspecto de la protección específica, que apenas se vislumbra con grandes posibilidades, es la relación entre la genómica y la prevención de la enfermedad.

PERIODO TRANSCISIONAL

Leavell y Clark separaron el periodo prepatogénico y el periodo patogénico con una línea, situación que se ha visto rebasada en el concepto de proceso salud-enfermedad y los actuales conocimientos de padecimientos emergentes sobre todo los de tipo "crónico" que se ven con mayor frecuencia en la adolescencia e inclusive en la infancia.

La importancia de esta situación radica no sólo en su duración, sino en la posibilidad de revertir la trayectoria de la historia natural y social de la enfermedad, mediante acciones de orden multidisciplinar, como se ha demostrado en la prediabetes y la prehipertensión (Salcedo Rocha y García de Alba, 2010). A continuación se exponen algunos elementos que pueden ayudar a discutir la pertinencia de este periodo transicional.

Homeostasis y catástrofes

La homeostasis,[5] es la propiedad de un sistema que define su nivel de respuesta y de adaptación al contexto, cuando es permanente se manifiesta como una supervivencia dinámica, en el caso del niño y del adolescente, estas transformaciones son rápidas y constantes, manifestando una salud estable, desarrollándose esta-

[5] Término acuñado por W.B. Cannon en 1929, que proviene de las palabras griegas: "homios" =semejante y "stasis" = estado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dos de orden y organización creciente en su estructura interna, a la par que los cambios del contexto donde se desarrollan.

Los cambios del medio interno se pueden deber a las actividades metabólicas, que requieren de un suministro constante de materiales (oxígeno, nutrientes, vitaminas, minerales, etc.

Un organismo enferma cuando sus funciones reguladoras, requieren un aporte extra para sostener el ciclo homeostático. Los agentes patógenos tales como: fuerzas mecánicas extremas, radicales libres, deficiencias minerales, excesos de nutrientes, microbios patógenos, estresores sociales, etc., pueden comprometer el ciclo homeostático, cuya respuesta se percibe como enfermedad.[6]

Se dice entonces que normalidad, corresponde a un estado de homeostasis que desde un punto de vista reductivista es "equivalente" a salud y por lo contrario la enfermedad correspondería a una forma de isostasis, la "heterostasis[7]", esta es una dicotimía que en la realidad es relativa.
Por ejemplo:

La estatura de un niño, si se mantiene fija a través del tiempo, manifiesta una situación de isostasis, ahora bien en términos de su desarrollo adaptativo, sí esa isostasia se diagnostica como un detención del crecimiento por debajo de los niveles normales estamos hablando de una heterostasis.

Es decir, la isostasis manifiesta valores fijos a través del tiempo, sin referencia a la normalidad. En cambio la heterostasis evidencia valores por encima o debajo de la banda de normalidad, y en la homeostasis los valores oscilan dentro un valor medio de normalidad.

Así entonces en condiciones fisiológicas de salud, todas las variables que manifiestan las funciones bio-psico-sociales oscilan espontáneamente alrededor de limites bien establecidos (homeostasis). En condiciones patológicas, estos valores limites, son sobrepasados (heterostasis), hasta que se puedan llegar a limites incompatibles para la sobre-vida de una célula, tejido, órgano, sistema u organismo vivo (efectos letales).

El problema que enfrentamos entonces es establecer bases teóricas, útiles, para comprender los estados de transición en salud – enfermedad, como situaciones de homeostasis extremas, que cada día cobran mayor importancia por ejemplo: la intolerancia a la glucosa, la prehipertensión arterial, el sobrepeso, las conductas antisociales, etc.

Al efecto se parte de dos hechos:

1. La transición representa un periodo de cambio de fase, es decir de salud a enfermedad, que se puede presentar a manera de una tendencia más o menos continua, progresiva y gradual, a manera de un proceso evolutivo.
2. La transición también puede realizarse de manera discontinua, súbita y abrupta a manera de una re-evolución.

Dada la variabilidad del proceso salud – enfermedad, ambas situaciones pueden coexistir y se aplican dentro del paradigma patogénico aunque la clasificación de enfermedad agudas y crónicas hace una dicotomia.

Un planteamiento que puede explicar mejor la transición, puede ser la teoría de las catástrofes,[8] teoría que C. Zeeman aplico en 1976 a eventos biológicos y clínicos. Escogiendo de los siete modelos que propone Thom, el de la catástrofe en cúspide (ver figura 2-6), donde consideramos una fase superior fisiológica y otra inferior patológica, ambas separadas por un pliegue (transicional) triangular. Este pliegue se compone de dos curvas una convexa que corresponde a la anástrofe[9] (donde puede haber vuelta al estado fisiológico o de salud) y otra cóncava (catástrofe) donde el sentido es hacía la perdida de salud, parcial o total (muerte). Así, los fenómenos anastróficos (en dirección a la recuperación de la salud) y los catastróficos (en dirección a la perdida de la salud), se pueden mantener en un área o ciclo de histéresis[10] (figura 2-7).

Cabe precisar, que el segmento de la transición del proceso salud-enfermedad, de acuerdo con el modelo de las catástrofes de cúspide, el sentido de su dimensión temporal o longitudinal puede o no ser, bi-direccional en el tiempo, pero en su dimensión espacial o transversal, el sentido del proceso salud – enfermedad como situación particular en un punto dado (espacio) es orbital o cicloide , donde las orbitas a manera de ovillos de variabilidad, se mueven en dirección a la pérdida o a la adquisición de salud y que están ligados a aspectos epigenéticos.

Estas orbitas u ovillos de variabilidad homeostática, se evidencian en los ciclos: circadianos, ultradianos, etc., que las funciones involucradas tienen (ciclos de: Potenciales de membrana, cardiaco, respiratorio, presión arterial, sueño, endocrinos, etc.), que se manifiestan como mecanismos de inflamación, lisis, degeneración, neoformación, etc., los cuales pueden analizarse con detalle en un texto de Biología molecular.

---

[6] Debido a que el enfoque patogénico o paradigma curativo domina la investigación, la enseñanza y la práctica del equipo de salud. Es importante señalar que su poder decrece, al enfrentar el problema del cambio del periodo prepatogénico al periodo patogénico, sobre todo en la enfermedad crónica, ya que no nos proporciona elementos para una práctica preventiva eficiente, y mucho menos para una promoción de la salud, con enfoque integral (bio-psico-social. Una aproximación la da Antonovski, quien maneja como respuesta a la sustentabilidad de la producción de salud (saluto-génesis), el concepto de "sentido de coherencia" entendido como una orientación global que expresa la extensión la cual uno tiene al penetrar, resistir a través de un sentimiento dinámico de confianza en relación a que:
1.- Los estímulos derivados del medio interno y el externo en el curso de la vida son
estructurados, predecibles y explicables
2.-Los recursos con que uno cuenta ante las demandas de estos estímulos son accesibles.
3.- Estas demandas implican cambios cualitativos evaluables, en inversión y en compromiso.

[7] "Heterostasis" neologismo propuesto por Hans Selye en 1973 y proviene de los vocablos griegos "héteros" = diferente, diverso y "stasis" = estado, condición.

[8] La teoría de las catástrofes fue desarrollada por René Tom para analizar eventos singulares manifestados como discontinuidades, en matemática, física y química. El nombre también proviene de los vocablo griego *"katastrojh"* = ruina, destrucción, desenlace, fin).

[9] Anástrofe, proviene del vocablo "anastrofi" que para el caso debe entenderse como: vuelta, regreso o giro.

[10] Significa: llegar tarde, quedar atrás. Lo cual se aplica hacia la catástrofe o a la anástrofe, es decir representa la disyuntiva de perder o recobrar la salud.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

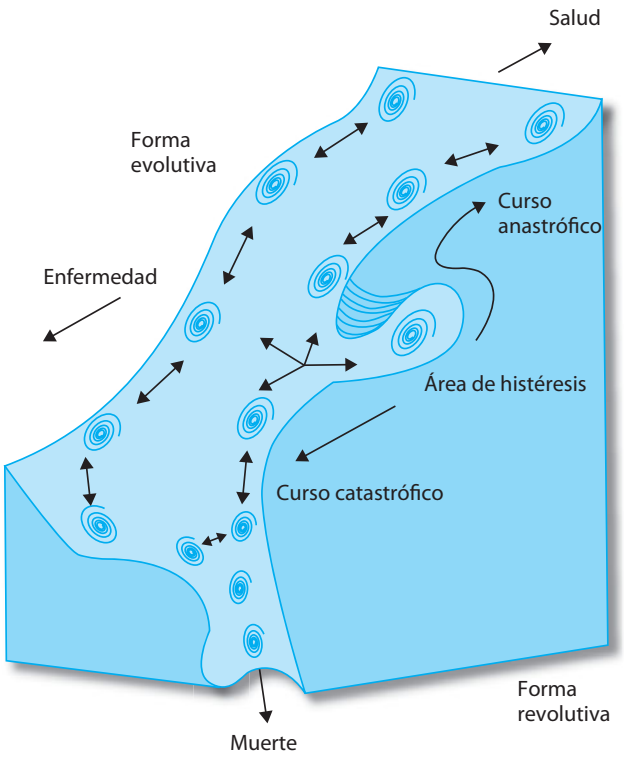


Figura 2-7. Modelo de las catástrofes aplicado a la transición entre el periodo prepatogénico y patogénico. Adaptado de Thom por García de Alba y Salcedo Rocha.

PERIODO PATOGÉNICO

Abarca todo el curso de la enfermedad en el huésped, hasta su desenlace.

Estrictamente se inicia con la "pérdida de la salud" a partir del (o los) estimulo(s) que origina(n) defecto o daño a nivel de micro cambios en la estructura y el funcionamiento humano cuya trayectoria, puede terminar con la recuperación, la incapacidad temporal ó permanente o la muerte. Este periodo comprende las etapas de patogénesis temprana, enfermedad inicial, enfermedad clínicamente discernible, enfermedad avanzada, convalecencia y no más allá del resultado final (recuperación, estado crónico, incapacidad o muerte).

La patogénesis inicial, es decir el cambio del periodo pre patogénico al patogénico, presenta una complejidad importante, que involucra mecanismos muy finos, y su explicación no es sencilla, por lo que debe definirse específicamente, para no confundirla con situaciones de riesgo durante lo que nosotros consideramos etapa de transición.

La convergencia que actualmente se da en la ciencia, plantea teorías que nos pueden proporcionar un acercamiento más objetivo como la teoría de la complejidad y la de los límites borrosos, que deben aplicarse a este periodo para lograr conocer mejor el proceso salud- enfermedad.

Etapas del periodo patogénico

El período patogénico, o patogénesis, comprende la evolución de la enfermedad en el individuo; es decir: en el huésped. Se caracteriza por los cambios a todo nivel (molecular, celular, tisular, orgánico y corporal) que son más o menos detectables de acuerdo al desarrollo tecnológico de las ciencias de la salud y obviamente a la accesibilidad económica y social del paciente. El período patogénico se engloba en dos etapas, la subclínica y la clínica.

Etapa subclínica

Corresponde, en la historia natural de la enfermedad a la fase más temprana de la enfermedad, donde el contacto con el agente empieza a afectar al huésped susceptible. Clínicamente manifiesta o no síntomas mínimos, generales, inespecíficos, de escasa o limitada duración cuyo diagnóstico sólo puede mediante análisis de laboratorio o gabinete de gran sensibilidad y de alta especificidad. En esta etapa quedan incluidas las formas "ambulatorias", asintomáticas, las de infección inaparente, etc. Que dan sustento al modelo del "iceberg", el cual plantea que generalmente existe una mayor cantidad de casos subclínicos (parte sumergida del "iceberg"), que de casos clínicos (parte emergente de un "iceberg sobre el nivel del agua).

La etapa subclínica, depende de aspectos cualitativos y cuantitativos de la relación del agente con el huésped, por lo que sus manifestaciones patológicas, pueden darse con diferente intensidad y en diversas formas, de acuerdo al carácter de la enfermedad.

Así en la enfermedad genética la relación se puede iniciar en el momento de la fecundación de un ovulo por el espermatozoide como en el síndrome de Down, o más tardíamente debido a mutaciones inducidas por mecanismos diversos y manifestarse temprana o tardíamente, según el caso que se trate, por ejemplo en la mucoviscidosis.

En el caso de las enfermedades infectocontagiosas, las manifestaciones de la relación agente – huésped, implica el desarrollo ciertos periodos de duración variable, como el de incubación, el de manifestaciones clínicas y el de convalecencia; por ejemplo: la varicela, la fiebre tifoidea y el virus del SIDA.

En agentes no infecciosos, el tiempo de exposición y la dosis de agente, juegan un papel importante, para la iniciación tardía o temprana del periodo patogénico, en función de la susceptibilidad del huésped, por ejemplo: el enfisema y el cáncer pulmonar en el tabaquismo.

Reversión de la enfermedad

La detención y la reversión del proceso patogénico es un tema de bastante importancia, en la historia natural de cualquier enfermedad, ya que como es sabido, en las enfermedades de tipo infecto contagioso, esta situación, es factible y común; no así en ciertas enfermedades no infecciosas de carácter crónico, donde el debate se centra en el punto exacto para lograr reversibilidad en los cambios anatómicos y fisiológicos establecidos, donde juega un papel básico el carácter lesional (cualitativo), el nivel de daño alcanzado (cuantitativo), así como el tipo de tejido o células afectadas.

Otros tipos de cambios

Deben de considerarse no tan solo las patologías de carácter mental, los cambios de orden psicológico y social, que anteceden, y acompañan a la enfermedad. Estos cambios afectan la subjetividad del sujeto y su manera de dar sentido y signi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ficado a la realidad, por ejemplo la hipertensión arterial, se presenta en edades más tempranas y sus manifestaciones, frecuentemente son mínimas, por no decir nulas (quizás un poco de ansiedad), y ser un hallazgo sorpresivo y por lo tanto "no significar" un peligro para el adolescente que la padece.

Horizonte clínico

Se llama horizonte clínico,[11] al nivel mínimo de asertividad clínica, a partir del cual puede identificarse de manera genérica o especifica cualquier patología, en este nivel juegan un papel fundamental los conceptos de sensibilidad, entendida como la capacidad de identificar un caso de enfermedad y la especificidad como la habilidad de determinar una caso de no enfermedad o sano.

Este horizonte depende en mucho de la tecnología para amplificar el alcance de nuestros sentidos y ayudarnos a elaborar raciocinios diagnósticos eficaces y eficientes.

Etapa clínica

Corresponde al estado de enfermedad que se manifiesta en el individuo (huésped) donde toda la gama variada de datos clínicos a que da origen una patología en el enfermo, presenta un cuadro reconocible (para el médico e inclusive a los legos), que puede ser típico o atípico, mediante el agrupamiento lógico y sistemático de signos (manifestaciones objetivas) y síntomas (manifestaciones subjetivas) de la enfermedad, elementos con los cuales se puede establecer un diagnóstico, provisional, definitivo o diferencial.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

El objetivo de la prevención secundaria en cualquier enfermedad es prevenir complicaciones y la muerte, lo cual se logra con un adecuado control de sus aspectos objetivos (enfermedad) y subjetivos (padecimiento), lo más temprano y adecuadamente posible, es decir a partir del diagnóstico precoz. Prevención secundaria debe de considerarse en cierta forma, como una falla de la inversión social e individual en la prevención primaria, sin embargo cabe destacar, que cuando se realizan acciones de prevención secundaria, aunque parezca paradójico, no se deben de excluir acciones de prevención primaria en el paciente y su contexto grupal, porque se corre el riesgo de hacer una prevención parcial.

Diagnóstico precoz

Gracias al diagnóstico precoz se ha consolidado la dimensión biológica del concepto de proceso salud – enfermedad, ya que desde la concepción del ser humano o aun antes, se tienen posibilidades tecnológicas cada vez más amplias de detectar patologías, merced a diversos marcadores genéticos que orientan al clínico a detectar problemas en familiares,[12] a determinar la susceptibilidad individual a ciertos canceres, patología renal, etc. La genética molecular y la epidemiología, han colaborado con el diagnostico precoz al establecer niveles de riesgo, que en un momento dado pueden hacer más eficientes, nuestros esfuerzos de detección precoz, de ahí la necesidad de establecer protocolos sistematizados para los diversos servicios que en un momento dado atienden en salud y enfermedad a los niños y los adolescentes. Ejemplo de ello, son los tamizajes que se realizan en el recién nacido (RN), y el nuevo uso del peso al nacer como indicador predictivo, para detectar posibles candidatos a padecer enfermedades crónicas como hipertensión, diabetes, etc.

Es importante considerar la utilidad de aplicar el riesgo histórico que el niño o adolescente atendido, presenta por el hecho de pertenecer, crecer y desarrollarse en un contexto socio – económico y cultural determinado, cuyo estilo o modo de vida predominante, incremente o reduzca sus capacidades individuales, asimismo se requiere aplicar de manera creativa, técnicas accesibles y sencillas para hacer diagnostico precoz, como podría ser el caso de enfermedades emergentes o de algunas crónicas, donde ciertos valores diagnósticos como presión arterial "normal alta", " intolerancia postprandial a la glucosa" pueden beneficiar a los niños y adolescentes, a través de medidas sencillas que modifiquen a tiempo algunos aspectos de su estilo de vida.

Un ejemplo de la inacción en diagnóstico precoz, se da en algunos casos de hipertensión leve o franca, los cuales no se detectan, por no tomar sistemáticamente en el consultorio (sea este de medicina familiar, escolar o especializado) la presión a los niños desde edades tempranas, situación que se complica por no tener el médico la costumbre de contar con un manguito pediátrico acoplable al esfigmomanómetro. Por lo que nuestra recomendación sería la sistemática de la presión arterial (bianual) para los niños sin sobrepeso, y anualmente para los niños con sobrepeso, sin descartar el criterio clínico individualizado para hacerlo más frecuentemente v.g. En niños con importantes antecedentes familiares, en tratamiento por sobre peso-obesidad, etc.

En otras palabras, la detección precoz, al igual que cualquier medida preventiva en salud - enfermedad, es una actitud de prevención, y debe considerarse de rigor en cualquier niño o adolescente que presente alguno tipo de riesgo sea este individual, grupal, histórico, etc.

Ya que trae beneficios comprobados al incrementar cuali - cuantitativamente la vida en el paciente y la comunidad.

De ahí la necesidad, insistimos de establecer, aumentar y actualizar los esquemas de diagnostico precoz en nuestras poblaciones de niños y adolescentes, que tengan la característica de orientar acciones terapéuticas que reviertan la condición de enfermo incipiente, situación que se está logrando ya en algunas enfermedades.

Tratamiento oportuno y adecuado

El tratamiento oportuno y adecuado de la enfermedad ha demostrado su beneficio en diversos estudios controlados, concluyéndose en muchos casos que los beneficios de la acción terapéutica superan a los problemas que trae consigo la inacción.

Por ejemplo: la intervención farmacológica ha demostrado reducir en cinco años, un 17% a 20% la mortalidad gene-

[11] En el modelo del "iceberg", el horizonte clínico, corresponde al nivel del agua, que permite solo ver la parte emergente del hielo flotante.

[12] Por ejemplo la fibrosis quística puede estar en forma de portador en hermanos y en el caso de la distrofia muscular de Erb-Duchene, que además de confirmar el diagnostico, permitiría establecer en hermanas si son o no portadoras.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ral en casos con cifras de presión diastólica entre 90 –104 mm Hg. Y desde 1972, los estudios son consistentes en referir que la mortalidad por eventos vasculares se reduce hasta un 50%.

El tratamiento higiénico dietético, en intolerantes a la glucosa ha probado reducir la incidencia de la diabetes mellitus en más de un 50% en los años posteriores.

El tratamiento adecuado no tan solo debe considerar a los agentes farmacológicos que presenten beneficios substanciales de orden curativo o de control de la enfermedad, sino también debe de considerar el impacto económico en el paciente y en la comunidad, sobre todo en aquellos casos donde se requiere mantener por largo tiempo un programa terapéutico, al efecto debe tenerse en cuenta que muchos de los nuevos agentes terapéuticos se introducen con el objetivo de reducir efectos secundarios y algunas consecuencias metabólicas adversas en grupos específicos, pero con precios muy elevados.

Los tratamientos no farmacológicos, por ejemplo: la reducción del peso corporal, el incremento de ejercicio físico, la restricción calórica, o del consumo de sodio y de la ingesta de alcohol, requieren sean valorados en base a sus impactos orgánicos como cambios socio culturales en los estilos de vida, así una reducción de la masa corporal incluye cambiar la cultura del gusto a ciertos alimentos en un niño o adolescente (incluyendo sus progenitores y amigos), asimismo en la práctica clínica, la terapia no farmacológica, enfrenta al problema de que frecuentemente, el médico no es el profesional adecuado para supervisar y aconsejar sobre este tipo de acciones, lo cual provoca: que tanto el paciente que sigue recomendaciones vagas y el médico que las otorga, se desalienten y pongan todo su esperanza y voluntad en el tratamiento farmacológico.

La alternativa, esta en considerar a la enfermedad como un complejo problema que puede rebasa frecuentemente los limites de la acción médica aislada, lo cual obliga, de acuerdo al contexto de y posibilidades del paciente a involucrar a otros profesionales como nutriológos, educadores del ejercicio físico, psicólogos, trabajadores sociales, antropólogos, etc.

Por lo que se debe enfrentar desde aquí y ahora el tratamiento oportuno y adecuado con políticas de atención integral, sobre todo en las instituciones públicas de salud responsables de la atención de las mayorías poblacionales.

Esta propuesta implica la ampliación de la cobertura profesional, sobre todo, en los primeros niveles de atención médica, con un sentido de inversión en salud pública y no de gasto empresarial privado, mediante la contratación de los profesionales mencionados, lo cual favorecería el tratamiento integral exitoso de las principales enfermedades que aquejan a los niños y adolescentes de nuestras comunidades, modificando el esquema tradicional de atención orientándolo a la prevención, a la modificación en los estilos de vida (figura 2-8).

Otras estrategias de apoyo al tratamiento oportuno y adecuado

Tratamiento en la escuela o en el sitio de trabajo

La escuela o el sitio de trabajo pueden constituir espacios excelentes para hacer diagnóstico precoz y tratamiento oportuno, si consideramos grupos de personas, donde se requiere un servicio de medicina escolar o laboral, tanto para la detección sistemática como para el tratamiento oportuno con un mínimo de personal.

Autocuidado por el propio paciente

Algunas instituciones, en ciertos pacientes y ciertos padecimientos, , han desarrollado, previo adiestramiento, el sistema de préstamo de instrumentos como esfigmomanómetros electrónicos a pacientes hipertensos, glucómetros para pacientes diabéticos, cintas métricas para pacientes obesos, etc., para que ellos mismos realicen sus propias mediciones de control, el sistema ha probado su bondad no tan solo por tener lecturas fuera del ámbito clínico y ayudar a determinar la respuesta al tratamiento, reducir costos, sino también para crear una conciencia de responsabilidad hacia la enfermedad y su tratamiento en los pacientes y sus familiares, logrando revertir la tradicional "regla de las mitades que se esquematiza en la figura 2-9.

Limitación del daño

La limitación del daño debe verse de manera amplia y no tan solo desde el punto de vista orgánico sobre el avance de la enfermedad, donde está demostrado que mantener ciertos parámetros fisiológicos dentro de valores recomendados, ofrece ventajas al prevenir el avance del daño en ciertos órganos blanco, así reducir el riesgo individual de morbilidad y mortalidad consecuente que presentan los pacientes.

Sin embargo, debemos pensar también en otros daños que debemos limitar, como el daño psicológico a la autoestima del hipertenso, cuando un fármaco afecta la esferas tan importantes como la de su integridad o su desempeño escolar, o el daño económico que afecta el gasto familiar al tener necesidad de consumir un fármaco que merma una parte sustancial de sus ingresos, máxime si son mínimos. Y no se diga el daño social cuando la enfermedad merma el capital humano de un grupo social o se utiliza para chantajear a la sociedad.

Los ejemplos anteriores hacen que la respuesta a la atención, por parte del paciente, presente variantes que propician el descontrol de la enfermedad y por ende la no limitación del daño, perpetuando un circulo vicioso que se manifiesta como la regla de las mitades, que a su vez plantea a los administradores de la atención médica, la falsa disyuntiva de reducir costos mediante la reducción de servicios.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Tiene por objeto ir más allá de la acción médica de diagnóstico y tratamiento de la fase inicial de la enfermedad. Ya que requiere favorecer la adopción de nuevos y constructivos roles del individuo en su comunidad, cuando la enfermedad se ha detenido, o continúa con algunas secuelas irreversibles, como en los casos de espina bífida en los niños o los accidentes de tráfico en los adolescentes.

La Rehabilitación que es la base de la prevención terciaria, no tan sólo es física, sino también social y mental, respecto a estos dos últimos aspectos poco se ha hecho, sin embargo un modelo de trabajo es la asociación de alcohólicos anónimos (AAA).

La rehabilitación tiene dos vertientes, una es cuando hay secuelas y se requiere adaptar al enfermo a un nuevo rol,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

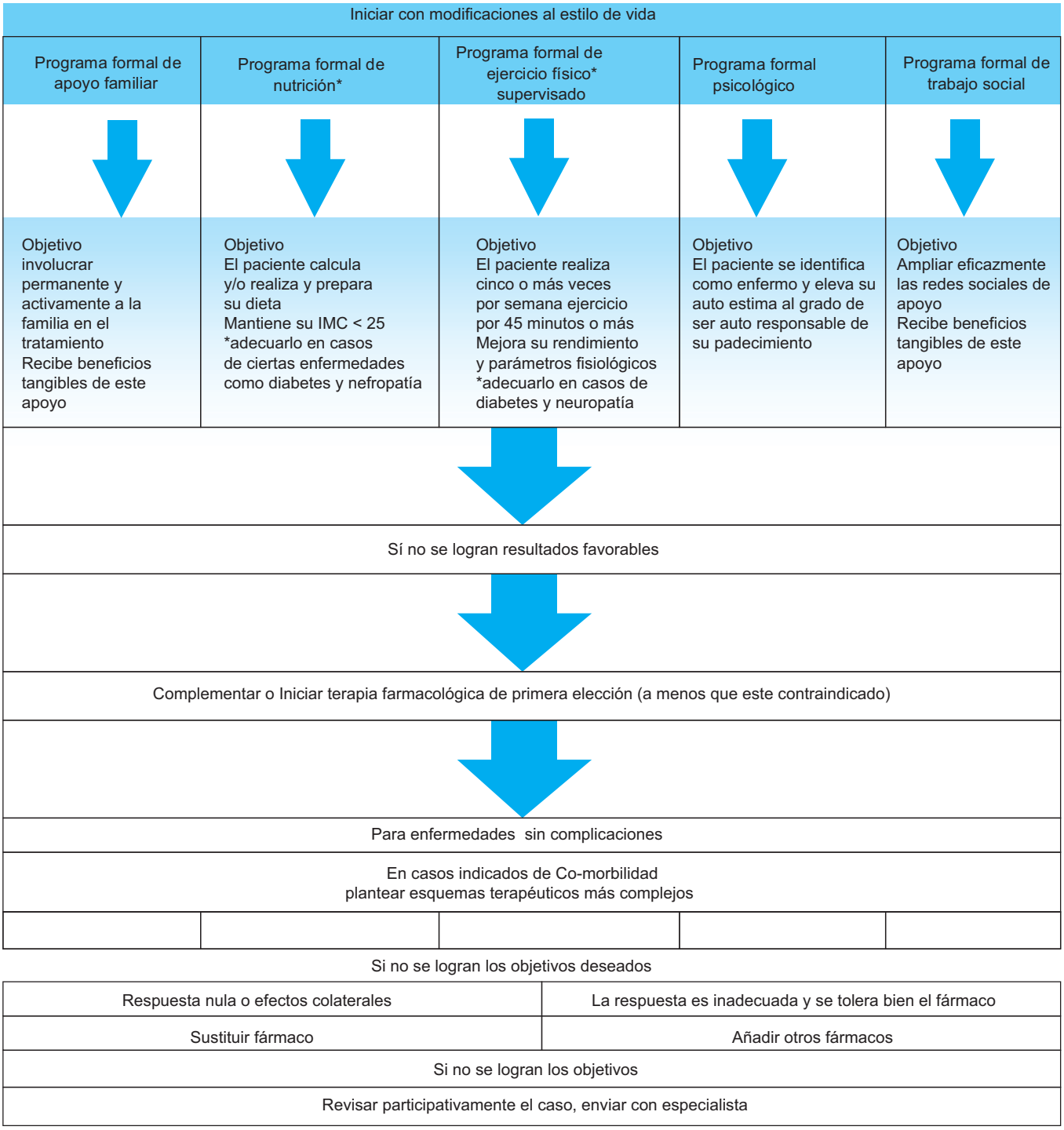


Figura 2-8. Algoritmo del tratamiento de una enfermedad.

pero también se requiere cuando hay éxito en el tratamiento, empecemos por esta última opción.

Al controlar efectivamente una enfermedad, al menos durante un año, puede considerarse la posibilidad de reducir la dosis y el número de medicamentos si esto es plausible, esta reducción puede ser hecha de manera lenta y progresiva, por pasos, sobre todo en aquellos casos que han logrado modificaciones significativas en su estilo de vida. Sin embargo la reducción o la eliminación de fármacos no debe ser vista ni por el médico, ni por el paciente, como definitiva dado que puede haber remisiones a meses o años de haberse descontinuado el tratamiento, sobre todo en pacientes que no han sustentado la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

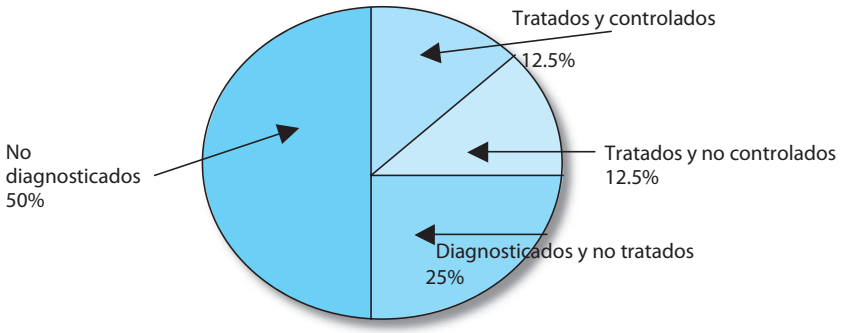


Figura 2-9. Regla de las mitades.

mejoría en los cambios de su estilo de vida; esta circunstancia implica una vigilancia por parte del equipo de salud (incluido el médico) y una actitud prudente por parte del paciente, en el sentido de que no está necesariamente curado, sino solamente controlado exitosamente, lo cual debe reforzarse con una mayor responsabilidad en su dieta, ejercicio y control del estrés, buscando constantemente nuevos elementos que refuercen esta actitud ante la enfermedad en su interacción con los profesionales que lo siguen atendiendo.

En el caso de las secuelas y la rehabilitación del paciente, se requieren cuali-cuantitativamente más recursos que en los niveles de prevención anteriores, es decir sí requerimos un peso en prevención primaria, requeriremos 1 000 pesos para prevención secundaria y 100 000 pesos o más para la prevención terciaria. Por ejemplo un trasplante cardiaco o renal para re vitalizar un sistema orgánico insuficiente.

Por otra parte se requiere la re ubicación escolar o laboral y la capacitación adecuada, en ciertos casos, para lo cual se requiere del apoyo de la sociedad organizada para lograrlo sin un mayor menoscabo de la calidad humana del niño o del adolescente.

Otra posibilidad es la creación de estancias de día, o centros de atención al paciente crónico, con facilidades terapéuticas integrales, como se están ofreciendo por los servicios públicos en otros países.

En suma se requiere estar preparados para rehabilitar pacientes, sobre todo crónicos dentro del límite de sus restricciones, pero con el máximo de sus capacidades.

CONCLUSIONES

Al aplicar el modelo de la historia natural y social de la enfermedad en el proceso atención de la salud del niño y del adolescente se pretende desarrollar las siguientes aptitudes:

1. Poder manejar y aplicar en la práctica cotidiana pediátrica, una concepción integral del proceso salud- enfermedad-atención.
2. Comprender al niño y/o al adolescente, sano o enfermo, como una unidad bio-psico social, creciendo y desarrollándose en un contexto socio-histórico.
3. Mantener permanentemente una actitud preventiva, ante los problemas de salud-enfermedad del niño y el adolescente.
4. Investigar y fomentar los factores de protección de la salud del niño y del adolescente.
5. Aplicar en la práctica como ideal de la prevención, reducir al máximo la incidencia (Casos nuevos) de la enfermedad.
6. Reducir y eliminar los factores y condiciones de riesgo como resultado de la atención pediátrica.
7. Participar y fomentar acciones de auto cuidado y empoderamiento para la salud del niño y del adolescente.
8. Fomentar una Cultura de salud sustentable basada en la educación en salud del niño y del adolescente.
9. Lograr aplicar el mayor número de acciones de protección especifica de la salud del niño y el adolescente.
10. Establecer como norma de acción el diagnostico precoz y el tratamiento adecuado en la práctica pediátrica.
11. Realizar cuando sea necesario un enfoque de rehabilitación integral.

EVALUACIÓN

1. La historia natural y social de la enfermedad implica:
   a) comprender a la salud - enfermedad como una realidad dinámica de varios procesos; **b)** entender a la salud - enfermedad como un estado de bienestar; **c)** conceptualizar a la salud enfermedad como la inter actuación entre agente y huésped; **d)** que la salud y la enfermedad son la unión de dos periodos vitales; **e)** ver a la salud-enfermedad como una trayectoria predeterminada.
2. La historia natural y social de la enfermedad pretende desarrollar en el clínico:
   a) una actitud; **b)** un conocimiento; **c)** una practica; **d)** una postura; **e)** ninguna es cierta.
3. Promoción de la salud no implica:
   a) mantener un peso óptimo: **b)** tratamiento oportuno; **c)** cultura del ejercicio aeróbico; **d)** ingerir frutas y verduras diario; **e)** fortalecer el yo.
4. Prevención secundaria incluye:
   a) protección específica; **b)** diagnóstico precoz; **c)** rehabilitación del daño; **d)** educación en salud; **e)** ninguna es cierta.

Respuestas:

1: **a**, 2: **d**, 3: **b**, 4: **d**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Antonovsky A. Studying health versus studying disease. Lecture of the congress for clinical psychology an psychotherapy. Berlin 19 February 1990.

Albhom A, Norell S. Fundamentos de epidemiología. Madrid: Siglo XXI de España Editores; 1987. p. 47-60.

Brownson RC, Remington PL, Davis JR. editors. Chronic Disease, Epidemiology and Control. Washington D.C.: American Public Health Association; 1999.

Dietary Guidelines for Americans 2005. US Departamento of Health and Human Services, US Departament of Agriculture. www.healthierus.gov/dietaryguidelines Encuesta Nacional de Enfermedades Crónicas. 1993. México: Secretaria de Salud; 1994.

Encuesta Nacional de Salud 2000. México: Secretaria de Salud; 2001

Epp J. Lograr la salud para todos: Un marco para la promoción de la salud. En: Organización .Panamericana de la Salud. Promoción de la Salud: una Antología. Publicación Científica No 557. Washington. D.C.: Organización Panamericana de la Salud; 1996.p. 25- 36.

García de Alba García JE, Salcedo Rocha. AL. Programa de atención integral al paciente diabético Tipo 2.(PAIPD 2). México: UISESS-IMSS-CONACYT. 2004.p.11-21.

Salcedo Rocha. AL, García de Alba García JE. Detener el avance y revertir el proceso de intolerancia a la glucosa en personas con alto riesgo del primer nivel de atención.: UISESS- IMSS-CONACYT. 2010.p.1-6.

García JC. Paradigmas para la enseñanza de las ciencias sociales en las escuelas de medicina. Taller de educación en ciencias de la salud. Seminarios de Ciencias de la Conducta en Escuelas de Medicina. Washington. D.C.: 18 de Enero al 5 de Marzo de 1971.

Hypertension Guidelines. Geneva: WHO / ISH; 1999.

Jenicek. M, Clereux R. Epidemiología. Barcelona: Salvat. Editores; 1987. p. 123-154.

Joint committee on prevention, detection, evaluation and treatment of high blood pressure. Joint Nacional Comité (JNC) 7. Hypertension. 2003; 42(10):1206-52.

Last JM. Diccionario de Epidemiología. Barcelona: Salvat Editores; 1989. p. 1-4,.85.

Laurell de Leal AC, Blanco Gil J. Morbilidad, ambiente y organización Social. Salud Pública Mex.1975; XVII: 471-80.

Leavell H.R, Clarck.E.G. Preventive medicine for the doctor in his community, 3rd ed. New York: Mac Graw-Hill; 1965. p. 7-38, 239-41.

Mac Mahon B, Trichopoulos D. Epidemiología. Madrid: Marban Libros SL; 2001. p. 19 -29, 229 -34.

Martínez. La salud del niño y el adolescente. 5 edición. Martínez y Martínez R. México: Editorial El Manual Moderno. 2005.

Medina M. M.E. y cols. Del tabaco al uso de drogas: ¿el uso temprano de tabaco aumenta la probabilidad de usar otras drogas? Salud Pública Méx. 2002; 4 (Supl. 1): S109 – S115.

Muir GA, Fowler G. Fundamentos de medicina preventiva. Madrid: Ediciones Díaz de Santos; 1990.p. 51-70.

Myron Winick. cordinador. Enciclopedia Columbia de Nutrición.. México: Grijalvo; 1994. p. 239-49.

Natera R.G y cols. La influencia de la historia familiar de consumo de alcohol en hombres y mujeres. Salud Pública Méx 2001;43 (1):17-26.

García de Alba García JE, Salcedo Rocha AL., Novoa Niz J, Martínez Martínez R. Historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de Prevención. Unidad 2. Martínez. La salud del niño y el adolescente. 6a edición. Martínez y Martínez R. México: Editorial El Manual Moderno. 2005. p. 15-43.

Nutbeam D, Smith C, Catford J. La evaluación en la educación para la salud. Una revisión de sus progresos, posibilidades y problemas. En: Organización: Panamericana de la Salud. Promoción de la salud: Una antología. Publicación científica Número 557. Washington: Organización Panamericana de la Salud; 1996.p. 183 -195.

Organización Panamericana de la Salud. Prevención Clínica. Guía para médicos. Publicación Científica No 568. Washington. D. C.: Organización Panamericana de la Salud; 1998. p. 199-216.

Rothman K.Epidemiología Moderna. Madrid: Díaz de Santos; 1987.p. 11-17.

Sagatowski VN, Antipov IG. Acerca de la correlación entre los conceptos "causa", condición, etiología y patogénesis. Vestu Akada Med. Vook.SSR. 1966; 21(1):34-40.

Smith T. Parasitism and Disease. Princeton NJ: Princeton University Press; 1934.

US Preventive Services. Task Force. Guide to clinical services. Baltimore: Williams & Wilkins. 1989. p.11-22.

Vartiainen E, Tossavainem K, Niskamen E, Puska P. Los programas para la juventud de Carelia del Norte. En: Organización Panamericana de la Salud. Promoción de la salud: Una antología. Publicación científica Número 557. Washington D.C.: Organización Panamericana de la Salud; 1996.p. 325 -38.

Vega Franco L. La salud dentro del contexto de la nueva salud publica. Editorial el Manual Moderno México. 2000.

Viniegra Velázquez. L. Educación y Crítica. México: Paidos Educador; 2002. p. 113-42.

Viniegra Velásquez L. Las enfermedades crónicas y la educación. La diabetes mellitus como paradigma. Revista Medica del Instituto Mexicano del Seguro Social. 2006; 44(1): 47-59.

Von Pettenkoffer M. Die Bodentheory Zeitschrift fur Biologie 1865. 1. p. 322.

Zeeman EC. Catastrophe theory. Scientific American. 1976; 234: 65-83.

Keet CA, Matsui EC, Dhillon G, Lenehan P, Paterakis M, Wood RA. The natural history of wheat allergy Annals of Allergy, Asthma & Inmunology. 2009. 102(5): 410-415.

Nguyen SG and Napoli DC. Natural history of large local and generalized cutaneous reactions to imported fire ant stings in children Annals of Allergy, Asthma & Inmunology. 2005. 94(3): 387-390.

Estrada CR, Datta S, Schneck FX, Bauer SB, Peters CA, Retick AB. Caliceal Diverticula in Children: Natural History and Management. Pediatric Urology. 2009. 109(3):1306-1311.

Ruggeri VL y Arberas C L. Síndromes Genéticos Reconocibles en el periodo neonatal. Medicina (Buenos Aires) 2009;(1/1):15-35.

Reed CH E. The natural history of asthma Current reviews of allergy and clinical immunology. 2006. pp: 543-548.

Frenk B P y Márquez E. Diabetes mellitus tipo 2 en niños y adolescentes. Med Int Mex. 2010; 26(1):36-47.

Codoceo R V. Prevención de Diabetes mellitus 2. Rev Med Clin CONDES. 2010; 21(5):741-748.

PALABRAS CLAVE

Proceso Salud - Enfermedad
Modelos causales
Riesgo Relativo
Periodo Pre- patogénico
Periodo Patogénico
Carga orgánica y social de salud
Promoción de salud
Educación
Protección especifica
Diagnostico precoz
Tratamiento adecuado
Limitación del daño
Rehabilitación
Historia natural y social de la enfermedad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONSIDERACIONES SOCIOCULTURALES EN LA CONSTRUCCIÓN DE UN MARCO TEMPORAL Y ESPACIAL DE LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

Dra. Ana Leticia Salcedo Rocha

INTRODUCCIÓN

La observación de la Historia Natural de la Enfermedad (HNE), desde las ciencias sociales conlleva reconstruir el marco social que contiene a la Salud, la Enfermedad y su Atención (SEA), como una totalidad total en movimiento, que articula características y se dirige a lograr una integración total sucesiva y extensiva.[13] Esta reconstrucción la entendemos como un campo, que delimita, especifica y da contenido a múltiples observaciones, por tanto de posibilidades para explicar y comprender, para avanzar y profundizar, el conocimiento y la práctica del equipo de atención a la salud, desde algunas aportaciones de las ciencias sociales, (principalmente de la sociología, la antropología y la psicología) en el debate contemporáneo.[14,15]

En este panorama, el presente capítulo tiene el objetivo de mostrar que la SEA no existe como un objeto independiente, sino, interdependiente. Un objeto constituido por relaciones en un marco temporal y espacial que es social y complejo.[16] Tener en cuenta estas interrelaciones e interacciones, permite descubrir características articuladas en situaciones y a escenarios. Entonces se trata de un espacio que problematiza a partir de articular el eje sociotemporal-socioespacial y, ambos ejes con la SEA, con el propósito de contar con nuevas condiciones de observación para la reflexión. De esta manera con la posibilidad enriquecer el esquema de la HNE, ampliamente difundido, pero no reconstruido como objeto de conocimiento.[17] Esta tarea se asume desde una lógica que deja fuera pensar en disyunciones (sano-enfermo, normal-anormal), sino en la articulación entre (sujeto-objeto; teoría-práctica), que es el lugar donde los hechos adquieren su significación específica en un movimiento dirigido a la integralidad. Samaja J. recupera la importancia de partir de una epistemología de la salud desde la totalidad compleja en movimiento.[18]

En el caso de los autores, estas reflexiones permiten incursionar para descubrir tiempos y espacios de transiciones en la sucesión del transcurso de la enfermedad en escenarios y situaciones significativos que puedan irrumpir, para dar lugar a un movimiento de retroceso, o permanecer estacionado, o avanzar de forma lenta o acelerada. También observar, si hay eventos que ocurren simultáneamente, que puede irrumpir el curso de acciones de atención, que es necesario

[13] Zemelman H. en su perspectiva de totalidad distingue varios planos empíricos: el de una realidad recortada según esquemas disciplinarios referidos a resultados de fenómenos o procesos. También, como un tejido de puntos que articulan diferentes áreas, atendiendo a sus resultados. Ambos planos, en una secuencia dirigida a una integración total sucesiva que trasciende el límite del momento, para dar lugar a la sucesión de momentos. Por eso el proceso es una secuencia de articulaciones en progresión. La reconstrucción da lugar a una transformación cualitativa del punto de partida. Por tanto de avance creciente hacia lo específico relacionado con cambios, en su vinculación en su corte temporal y espacial. También, con cambio teóricos (explicaciones). Así, la transformación del punto de partida, construye universos de observación delimitados por conceptos ordenadores en una lógica de movimiento que se va transformando a medida que se progrese en su articulación. (1992:195-200)

[14] Sinaí A., señala que "el progreso exitoso de la investigación médica, no deja lugar a dudas, en campos tan claramente diferentes como el terapéutico, diagnóstico y el de las ciencias básicas. Si bien, lo molecular es importante, la medicina debería darse a niveles superiores de complejidad, como la sociedad y el psiquismo. Aquí la medicina cae en la inoperancia y genera un fenómeno de inadaptación social, que hacen que muchos la vean como una sofisticada plancha de patología o menú de instrumentos diagnósticos (tecnología) o como una gran botica. La racionalidad médica debe de replantear la forma de pensar la medicina actual y su proyecto (…) en un de cambio que permita un desempeño más armónico de la práctica desde una visión conciliadora. Visión que debe de tener en cuenta la relación, entre ciencia-teoría, ciencia-práctica, arte de probabilidades, conjeturas e intuición (…) Esto parece unir la medicina en un solo campo, donde no sólo entra el médico, sino otros profesionales de la salud que tendrán que relacionarse y verse desde la misma óptica, como una disciplina abierta y permeable(…) El problema del concepto salud-enfermedad pareciese ser cuestión de temporalidades y territorios de actuación por tanto no solo atañe al médico, es un problema conjunto. El enfoque biologista mecanicista, excluyente y generador de conflictos, no tiene vigencia. La salud es, un problema público, no un problema del paciente y no es un problema distintivo del médico. (2001:59-82)

[15] En la sociología médica Oliva López y Peña Florencia (2006) y Moreno Laura (2007), desde una mirada socio-antropológica, conjuntan el siguiente recuento. En la actualidad, la interpretación de la SEA se busca en relaciones más complejas entre la sociedad, la vida y la salud. No están más sustentadas en la interpretación epidemiológica al modelo unicausal, ni en los modelos ni los modelos ecológicos multicausales basados en el estudio de lugar-tiempo-persona, ni siquiera la triada ecológica por medio de la interacción entre el agente patógenos con la susceptibilidad del huésped en determinados ambientes de riesgo, ni la red causal de MacMahon y Pugh (1965) pueden dar cuenta de los problemas de salud, que ya no se circunscriben a una realidad epidemiológica, sino la realidad social. Como campo de conocimiento se propone dar explicaciones y propuestas de solución más amplias sobre la salud, la enfermedad, la atención y los procesos vitales humanos. Incluida la SEA, como síntesis de las desigualdades y contradicciones de los grupos humanos y se propone contribuir a fortalecer las capacidades para el desarrollo del desarrollo humano. Este enfoque inaugura una nueva línea de pensamiento que había sido dejada de lado.

[16] Hay complejidad dondequiera se produzca un enmarañamiento de acciones, de interacciones, de retroacciones. En la complejidad hay dificultades empíricas y lógicas. Está bien distinguir las partes del todo y viceversa pero no establecer separaciones absolutas. Al apartar un objeto de su entorno, nuestro pensamiento es disyuntivo y reductor. En la complejidad, uno piensa y actúa desde las estrategias que es un escenario de acción que puede modificarse en función de las informaciones, de los acontecimientos, de los azares que sobrevengan en el curso de la acción. Es el arte de trabajar con la incertidumbre (Morin E., 1994:439)

[17] Existen algunos intentos de decoconstruir, por medio de la crítica a deficiencias pero son pocas las prepuesta de una reconstrucción epistemológica, tan necesaria en la formación de recursos en ciencias de la salud y actualización de los agentes de salud que viven en su práctica cotidiana la atención institucional. (Viniegra L, 2008).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

[18] Porque "el objeto de las disciplinas de la salud lo constituyen los problemas, las representaciones y las estrategias de acción (…) requieren, metodológica y epistemológica, su elaboración racional. Así, una epistemología de las ciencias de la salud, no trata de temas ni de la medicina biológica, ni de la psicología clínica, ni de la antropología de la salud, ni la sociología médica, etc. Son en cambio temas de la lógica ampliada, desde una reflexión sobre los fundamentos epistemológicos, sobre su armazón contextual y discursivo. De una unidad dialéctica o de transformación de unos en otros. De la circularidad del conocimiento tal y como la formuló Hegel en el siglo XIX y lo volvió a tematizar Piaget en el siglo XX, cuestión crucial que también deberá ser resuelta de manera particular por la epistemología de las ciencias de la salud." (Samaja, 2004: 42-43)

hacer de manera urgente, o lenta, o simplemente no es necesario hacer nada. Entonces vamos más allá de los parámetros de (antes-después, principio-fin): la prepatogénica y patogénica. En la atención propuesta como prevención primaria, secundaria y terciaria. De esta forma nuestro trabajo se dirige a subsumir lo establecido en la estructura del esquema en su función parametral y explicativa (Zemelman, H.1982). Se trata de otra lectura basada en una lógica sucesiva y extensiva en la mirada inter-disciplinar de a cuerdo a la condición empírica/práctica) que asume el objeto SEA, que se va transformando a medida que se progresa en su articulación.

En resumen, desde las ciencias sociales, la autora propone, otra lectura de la HNE como un campo que posibilita conjugar diferentes puntos de vista, entre la realidad material biológica y la simbólica; entre la intención y lo condicionante normativo de la situación de la experiencia de la SEA. Tener en cuenta estas relaciones, permite fortalecer la apertura del equipo de atención a la salud (médico, nutrióloga, enfermera, trabajadora social etc.) a una práctica más consciente, pues en su formación conocen este esquema y generalmente lo tienen presente en su práctica. Retroalimentarlo desde una epistemología social puede definir líneas de razonamiento, sobre lo conocido y lo que se descubra al atreverse a indagar lo no documentado y hacer propuestas desde la pediatría a la geriatría, sobre entidades aguda y crónicas, en la exposición del organismo al riego o a nivel social de su expresión (en estilo, condiciones o nivel de vida). Este armazón sociotemporal y socioespacial puede encaminarse a observar relaciones entre características, descubrir procesos, en escenarios y sobre situaciones, que muestran la especificación que adquiere la SEA.

El marco sociocultural de la HNE

La representación gráfica del marco tiene dos ejes. El vertical corresponde al socioespacial y el eje horizontal al sociotemporal. Estos confluyen en el sujeto como punto de origen. En el eje sociotemporal, el sujeto atiende el presente desde "ahora" a un proceso continuo, que dirige su mirada al pasado y al futuro. En el eje socioespacial el sujeto aprehende su experiencia en un organismo situado en el cuerpo "yo cuerpo", que se va extendiendo a "otro cuerpo (s)", donde están los similares, los diferentes, los diversos a mi cuerpo. Este marco puede ser también entendido como entorno o contexto, que marca la asimilación, acomodación y re-estructuración del objeto: la SEA en el esquema cognoscitivo, conocido como la HNE.

1. El eje sociotemporal

El tiempo, es un elemento natural y simbólico que pone ritmo a la vida y el individuo puede percibirlo a través de la interpretación y las representaciones colectivas y las prácticas humanas.[19] Porque se trata de horizontes esenciales de la relación del hombre con su entorno. Esta fuertemente impregnado de conceptos culturales y afectivos (según el valor acordado al tiempo, la percepción de su paso y la intensidad según la cual ha vivido). También se trata de un proceso dinámico con un antes y un después, un principio y un final, un pasado y un futuro. Así, el tiempo es un límite del mundo de vida y constituye una de las principales fuentes para la constitución de experiencias y significados que se ha intentado captar con relación al tiempo objetivo y al tiempo subjetivo.

1.1 El tiempo objetivo

Es aquel que existe, en relación con una medida convencional de duración (el tiempo del calendario del reloj), un ordenamiento subordinado a un parámetro normativo, de lo "qué tiene que ser primero y que debe de ser después", que marca e institucionaliza nuestra sociedad. Este tiempo se entreteje con el ritmo del cuerpo como tiempo biológico que alude a su crecimiento y desarrollo, con una secuencia y ritmo. A nivel social obedecen a una escala impuesta por la sociedad para el cumplimiento de acciones que indican "estar a tiempo" (Recuerde, las escalas para considerar a un niño, adolescente, adulto; de los estadíos sexuales de Tanner y un conjunto de escalas psicosociales sobre la maduración psicosocial) de acuerdo a una determinada representación y uso del tiempo (entrada y salida de la esuela, del trabajo, de la casa familiar, del matrimonio, de la edad para embarazarse).

Las experiencias que se dan en el fluir de tiempo físico que es cronológico u objetivo, puede ser ordenado en fases, etapas, y en diversos niveles que captan la temporalidad en relación con la vida humana individual y colectiva. El desarrollo humano es un proceso que dura toda la vida y que se manifiesta por medio de cambios que se dan como crisis y transiciones. Así, su contenido está dado por un conjunto de acontecimientos que transcurren en diferentes secuencias y pistas de deslizamiento que varían en velocidad, intensidad y precisión creando zonas de transición.

Estos cambios en la vida individual y colectiva son definidos en función de pautas de comportamientos predecibles que se han institucionalizado, en la socialización de los individuos (la familia, la escuela). Asimismo, el contexto estable-

[19] "Todo nuestro conocimiento del mundo, tanto en el sentido común como en el pensamiento científico, supone construcciones, es decir, conjunto de abstracciones, generalizaciones, formalizaciones e idealizaciones propias del nivel respectivo de organización del pensamiento. En términos estrictos los hechos puros y simples no existen. Por consiguiente, se trata siempre de hechos interpretados, separados de su contexto mediante una abstracción artificial, o bien insertos en él. (...) Esto no significa que captamos solamente ciertos aspectos de ella: los que nos interesan para vivir o desde un conjunto de reglas de procedimientos aceptadas para el pensar, a las que se denomina método científico (Schutz A.,1995:36-37).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ce los patrones de referencia de acuerdo a su edad y expectativas sociales. Entonces, los acontecimientos que suceden en la vida de los individuos y los grupos pueden ser observados como crisis que se manifiesta de forma imprevista, si no se está a tiempo de acuerdo a lo que la sociedad espera para ese periodo y para afrontarla, debe de recurrir a recursos, comportamientos especiales que configuran un estado de transición para su adaptación o no. Por ejemplo, a nivel macrosocial constituye las temporalidades de las generaciones (Jansen,1977:94) y a nivel microsocial, los curso de vida estructurado por transiciones de grupos e individuos. En la antropología se estudian "rituales de crisis vitales" como las ceremonias públicas que permiten al individuo el tránsito de una etapa a otra (De Vos, 1981: 46-47). En sociología, este tipo de estudios apareció en la escuela de Chicago en los años 30. En la actualidad, una serie de estudios sobre los ciclos y trayectorias de vida, de la mujer, desde la antropología, la demografía y la sociología. (Russell,1994; Das Gupta,1997). En México, se han centrado en los procesos de migración, de empleo femenino, en la relación entre el género y la clase en salud reproductiva (Stern C., Figueroa G. y García E. 1995, 2001. Szasz I. y Lerner S. 1995,1996).

También es posible considerar las trayectorias de la experiencia en salud, como en los ciclos de crecimiento y desarrollo (de la niñez, a la pubertad, a la adolescencia). En el embarazo (estado no patológico), desde están presentes aspectos subjetivos, con los eventos fisiológicos (cambios corporales objetivos), y los considerados normativamente en la atención prenatal (Salcedo A., 1995).

Así, la experiencia del tiempo que pasa incluye mucho más que su duración cuantitativa y su marcaje normativo, social y médico. Como señala Priestley (1969:81): "Todo examen pleno de la naturaleza del tiempo ha de ser profundamente subjetivo, perteneciente al íntimo mundo de pensamientos, sentimientos, intuiciones, donde nuestras vidas están plenamente contenidas en él". Aquí, se trata de un tiempo vivido, es decir, de la subjetividad asociada al tiempo, donde el individuo y los grupos hacen una simbolización del tiempo", es decir, lo significan.

1.2 El tiempo subjetivo

Es el tiempo interior donde una experiencia adquiere su significado y se convierte en vivencia, mediante la atención reflexiva presente o actual conectada con el pasado y con el futuro. Las unidades de la duración interior, no son unidades cuantitativas y homogéneas como las del tiempo objetivo, son más bien marcos temporales que articulan experiencias circunscritas y su sentido, donde el sujeto capta su acción, como una acción intencional.

Esta orientación temporal subjetivos, brinda explicaciones basadas en el acervo de conocimientos recuperables por la memoria (lo que quedó atrás ya sucedida la vivencia) y a las expectativas, en el ámbito de lo factible, lo alcanzable, en planes, proyectos. Así, las experiencias de estados fisiológicos como el embarazo, la menopausia y la de la enfermedad, se constituyen a medida que se van viviendo, donde se busca la fuente del significado y la comprensión de la experiencia.

En este sentido, Agnes Heller (1987: 385-388 y 392), plantea la división natural del tiempo (objetivo) homogeneizado sobre base cuantitativa elementos cualitativamente distintos y el tiempo vivido (subjetivo), que no se puede captar con la cantidad de tiempo transcurrida. Es una carga o de ausencia (vacío) de experiencias interiores del sujeto. Para ella es el "momento justo" que se refiere al "ahora". El presente que separa el pasado del futuro. Estas orientaciones sirven para las prácticas. El pasado como lo que aún actúa en el presente (razones "por qué" de la enfermedad), y un futuro (como las razones "para" (objetivos, expectativas, metas al apegarse a indicaciones).

En el campo de la salud, las cuestiones relativas al tiempo subjetivo, han sido estudiadas mínimamente, en comparación con la dimensión objetiva. En la actualidad, se estudian ambas dimensiones, donde se ha destacado la importancia de encontrar la sincronización entre las diferentes temporalidades y cómo los eventos previos, proyectos y circunstancias influyen para dar entrada a lo cualitativo en las trayectorias de la vida, del padecimiento, y la carrera del enfermo de individuos y las colectividades (Elder Glen,1985).[20]

Tener en cuenta el horizonte sociotemporal, es recabar conocimiento de eventos en movimiento por tanto en situaciones sociales. Esta temporalidad, se integra en el estudio institucional de la salud-enfermedad y su atención en el curso de vida, en la trayectoria de eventos considerados no patológicos y de la enfermedad. Hace posible observar su relación con eventos biográficos anteriores y cómo estos incidieron en la experiencia de la enfermedad, donde está presente la intencionalidad y el manejo de opciones, expectativas futuras. Un conjunto de estudios en salud, sexualidad y salud reproductiva en la década de los noventa y a principios de este siglo dan cuenta de la importancia de tener en cuenta esta temporalidad en trayectorias, carreras objetivas y subjetivas, desde perspectivas institucionales y personales, con evidencias construidas mediante métodos cuali-cuantitativos. (Salcedo A., 2010)

2. Eje socioespacial

El espacio al igual que el tiempo, no es un simple entorno objetivo, localizable en el organismo (como conjunto de sistemas y órganos) o físicamente en el cuerpo, sino también una construcción simbólica y un límite de interacción.

El espacio es un lugar, que alude a una posición en un sitio, pero también se consideran los sentidos atribuidos a este espacio. Por consiguiente, el espacio también aparece

[20] El concepto actual de carrera del enfermo en la AM tiene su origen en la noción de carrera moral del paciente mental en los estudios de Goffman, publicados en Internados, en donde advierte que la palabra carrera empieza a utilizarse en un sentido amplio para referirse a cualquier trayectoria social recorrida por cualquier persona en el curso de su vida La carrera del enfermo, se refiere al conjunto de prácticas de atención que lleva a cabo el enfermo en su búsqueda de curación, pertenecientes de manera interactuante a los distintos modelos médicos, a partir de cuya exploración se ha reconocido que en las enfermedades, sobre todo crónicas, las personas tienden a pasar por las mismas experiencia de aprendizaje relativas a su condición. Mauss, incluye desde formas de nacimiento, crianza, alimentación, destete, adolescencia, técnicas corporales del adulto, hasta la vejez. Pueden incluir distintas acciones relacionadas con la actividad física y deporte, englobar el arte de la danza, así como las experiencias profilácticas, prevención de la enfermedad, la muerte y conservación de la salud (Barragan, 2007).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

como una situación,[21] donde tiene lugar la presentación del "sí mismo", en relaciones de comunicación. Este es el espacio de subjetividad producido por el relacionamiento del sujeto con los otros, y entorno a él; que corresponde al "ser aquí". Para Goffman, se trata de la situación donde se desarrollan y delimitan conductas, alrededor del sujeto, que incluye el análisis de las distancias (Goffman E.,1979: 46-49). La combinación de la perspectiva fenomenológica de Schutz y la interaccionista de Goffman, la hace Hall (1994) desde el concepto de proxemia. Este concepto sostiene que el hombre situado en un lugar definido como un "aquí y ahora", percibe el espacio que lo rodea como una serie de órbitas basándose en el postulado de "lo que es próxima para mí, es más importante que lo que es lejano". Así, el espacio de la acción forma una estructura espacial de acción de acuerdo a la cercanía y lejanía con respecto al individuo o bien, como tipos de comportamientos humanos definidos a partir de la vivencia espacial como situación, partiendo del cuerpo humano y extendiéndose hasta el espacio desconocido.[22]

2.1 El espacio objetivo

El espacio, alude al lugar que ocupan los agentes en el mapa de las relaciones sociales, que implica hablar de proximidades y lejanías, en la apropiación de códigos de desciframiento para una competencia cultural y de poder donde se expresan diferencias, desigualdades y las distinciones. Para Marta Lamas, "comprender el esquema cultural de género lleva a desentrañar la red de interrelaciones e interacciones sociales del orden simbólico vigente, "que se impone asimismo como autoevidente, y es tomado como "natural" gracias al acuerdo "casi perfecto e inmediato" que obtiene, por un lado, de estructuras sociales como la organización del espacio y tiempo y la división sexual del trabajo y, por otro, de las estructuras cognoscitivas inscritas en los cuerpos y en las mentes" (Lamas, 1994:9).

Entonces en ciencias sociales es necesario reinterpretar el espacio a partir de situaciones y los relacionamientos que llevan a actuar a los sujetos de maneras diferentes, en función de las vivencias de las distancias a nivel microsocial (familiares, grupos de autoayuda, acceso geográfico, a determinados servicios de atención) Como ámbitos distintivos de modos de vivenciar la SEA.

En este sentido, es importante rescatar los aportes desde el cuerpo realizados por la antropología y sociología del cuerpo.[23]

[21] Es, ante todo, un sitio, sitiado, es decir, un emplazamiento interior que está delimitado con respecto al resto, encerrando en su seno una multiplicidad de cosas (personas, objetos, distancias) dispuestas de alguna manera interrelacionada y donde se da un movimiento o actividad, esto es, sucede algo, lo cual implica que así como es un espacio confinado, también es un tiempo delimitado; una situación es una ocurrencia, lo que sucede es una situación (Fernández,1994:89-112).

[22] Estos niveles son el espacio del cuerpo propio, del gesto inmediato, el de la habitación, el de la vivienda, el barrial, el de la ciudad, el regional y el espacio de lo desconocido, más allá de las fronteras de todos los desplazamientos realizados por el individuo, pero que pueden estar disponibles en su entorno inmediato por las redes de comunicación.

[23] El concepto de "espacio vivido" se debe a Armand Frémont, quien lo utilizó por primera vez en 1972. En la sociología existencial es "el estudio de la experiencia humana en el mundo en todas sus formas". Se orienta al estudio del modo en que vive, siente, piensa y actúa la gente. Asigna especial importancia a los sentimientos y las emociones, así como a la naturaleza problemática y localizada de la experiencia significativa. Esta idea, así como muchos aspectos se derivan de la sociología existencial de Jean-Paul Sartre que trata de relacionar la libertad individual y las constricciones societales.

2.2. El espacio subjetivo

El cuerpo es una entidad socialmente construida y experimentada en un entramado: parte de la naturaleza (espacio físico de sensopercepciones) y parte de la cultura (espacio de símbolos, representaciones). También es un espacio de poder, de expresiones de un orden simbólico, normativo y de una identidad de grupo. Los aportes de la fenomenología señalan que la conciencia está siempre estructurada biográficamente, se trata del cuerpo como un vehículo estar en el mundo y como una plena atención a la vida, donde a través de él advierto, me doy cuenta y oriento mis acciones. (Bernard, 1994:61 y 105; Merlau-Ponty,1993:167). El cuerpo y lo que ocurre en él tiene poco que ver con lo descrito en los libros de anatomía y fisiología. El cuerpo se vuelve entonces un objeto a propósito del cual se manifiesta muy profundamente la particularidad y la interiorización de lo social a escala mental y experiencial.[24] Aquí, el cuerpo es una construcción significante que ubica al sujeto frente a sí mismo y frente al otro, del cual sé retroalimenta. Pero al mismo tiempo, se escenifican las estrategias de orden social. Entonces, el cuerpo y su imagen corporal es el espacio producto de superposiciones de imágenes y símbolos, sociales.

En resumen, las interpretaciones y respuestas del individuo o sujeto a su corporeidad nos llevan a tener en cuenta lo que señala Rodo (1994:9) "el cuerpo es a la vez una realidad objetiva y subjetiva" que para en el caso del embarazo, también se refieren e incluyen al otro interno." Entonces, se trata de una interacción constante con nosotros mismos y los otros, de un espacio que es íntimo e intersubjetivo, privado y público, pero siempre construido socialmente. Se trata de un "espacio vivido", en dos sentidos: el de los significados corporales y las situaciones de comunicación e interacción.

[24] A inicios de los setenta se fue sustituyendo el término percepción por el de representaciones, ya que el primero tiene la limitación de que se reduce a un acto de naturaleza fisio-psicológica. En cambio la representación da cuenta de un acto psico-social culturalmente contextuado (Lamas, 1994:3-6). Las estesias son representaciones organizadas a partir de las sensaciones fisiológicas, pero cuyo verdadero alcance estriba en sus dimensiones histórico-culturales. (Pedraza, 1999:270). Este concepto que alude a las significaciones e imaginarios se ha desarrollado en investigaciones sobre la expresión corporal en la danza, el teatro, desde la antropología del cuerpo. (Matoso,1992; Baz,1999;) En esta perspectiva, Rodó (1994:81-90), se centra en la percepción, la imagen y la experiencia que las mujeres del sector popular urbano tienen de su cuerpo. Para ello ha utilizado la teoría de las representaciones sociales, que cohabita con otras formas de conocimiento en las sociedades modernas; en particular, es una manera socialmente elaborada y compartida de interpretar y de pensar la realidad cotidiana.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

También se trata de la representación corporal de diferentes grupos sociales y la especificidad de las prácticas de atención.

Diversos estudios han demostrado ya la pertinencia de utilizar elementos teóricos y metodológicos de las ciencias sociales (CS) antropología social (AS), en particular de la antropología médica (AM), para el estudio del proceso salud enfermedad-atención.[25] Los estudios empíricos llevados a cabo en sujetos y grupos de enfermos, descripción y análisis de los itinerarios de atención, pueden resumirse desde la temática de la enfermedad como experiencia corporal. Estos trabajos manifiestan las creencias y prácticas reales de los grupos sociales, quienes integran de manera complementaria a modo de sentido polifónico y interacción de diversos saberes y estrategias pertenecientes a los distintos modelos médicos y saberes cotidianos expresados como creencias, mitos. Son acciones en donde intervienen tanto curadores profesionales como el propio grupo de relación y el familiar domestico, cuyas formas combinan tanto elementos pertenecientes al contexto teórico-técnico biomédico, componentes de la medicina domestica y sistemas de practicas considerados alternativos, como la acupuntura, homeopatía, naturismo, entre otras, que devienen, a final de cuentas, en una experiencia corporal creadora de saberes, relaciones, reciprocidades y sentidos.

También hace posible averiguar la experiencia de las emociones, como miedo, envidia, celos, alegría, tristeza, amor, lo que finalmente nos lleva a reconocer la experiencia como vía de conocimiento, del propio cuerpo y entorno.

Una *carrera* de la experiencia de la enfermedad, anclada en lo corporal, donde se focaliza en una problemática particular, que iría más allá de los estados anormales o patológicos, para abarcar los procesos de percepción, atención, enseñanza-aprendizaje; y los de sentir, dar significación y sentido a las emociones. Se trata de procesos individuales pertenecientes a la colectividad, ya que todos ellos son construcciones sociales y simbólicas. Experiencias de problemáticas vividas que incluyen lo que Mauss denominó técnicas corporales, entendidas como el modo en como los hombres, sociedad por sociedad, hacen use de su cuerpo en una forma tradicional; cuerpo en tanto medio técnico, el primer instrumento del hombre (Barragan A. 2007:97-117).

3. Hacia la integración sociotemporal y socioespacial

La SEA en el tiempo que pasa y vivido, en el cuerpo como lugar y vivencia nos lleva a seguir avanzando en el camino de las articulaciones. Toboso Mario y Valencia Guadalupe (2008:119-137) articulan el tiempo y el espacio social a partir de la noción de campo de presencia. Ellos muestran que el tiempo puede ser analizado en la articulación temporal entre el pasado, el presente y el futuro, en el presente, con tres formas temporalizadotas de la experiencia; 1, la simiultaniedad (por ejemplo cuando hablo de la experiencia de la comorbilidad o el síndrome de fragilidad). 2. La sucesión (la enfermedad y sus consecuencias: la intolerancia a la glucosa que progresará a diabetes mellitas) y, 3. La duración (enfermedades crónicas, con sus recaídas y remisiones en la progresión al deterioro). Estos autores proponen que la noción de campo de presencia puede enriquecerse a partir del análisis de los discursos sociales del tiempo en tres grandes metáforas: El tiempo como recurso, como escenario y como horizonte, que pueden ser planteadas también respecto del espacio. Esto les permite hablar del "campo de presencia del sujeto" como un campo espacio-temporal: una representación discursiva vista como una trama hexadimensional en cuanto que conjuga tres tipos de representaciones para ambas dimensiones, y son percibidas y nombradas por individuos y grupos sociales.

Al reconstruir, la SEA como un objeto complejo, donde tienen lugar las experiencias y las vivencias temporales y espaciales, es posible pasar analizar estas dimensiones en diferentes niveles de análisis. Sobre el embarazo adolescente Salcedo A. (1995), En un primer nivel, aborda el sujeto (la mujer) **orientado hacia si mismo, un curso de acción con significado.** Aquí el sujeto percibe y se representa la Salud, la enfermedad y su atención como objeto de su acción en el presente, que está al alcance actual, por el núcleo "Yo, Aquí y ahora", hacia abierto a su interpretación, donde recupera el pasado y se anticipa al futuro, desde un cuerpo y en relación con otros. En esta recuperación sostiene marcos interpretativos generales sobre como llegó al estado actual, como ha transcurrido su experiencia, y como proyecta finalizarla con la certeza de que su vida continuará, (en el caso de la enfermedad es posible que esto sea por la erradicación, control, seguimiento de indicaciones del equipo de salud o curación).[1] La narrativa en torno a una crónica del Yo, descifra acciones, puesto que la acción es siempre reflexiva. para que el estado fisiológico "embarazo" en esta crónica tenga sentido. En este sendero se articulan recuerdos y las anticipaciones pasadas, la importancia de lo acontecido, de lo que se diluye y la valoración si ha ganado y que ha perdido, en la consecución de propósitos. En la mirada al pasado se tejen cuestiones subjetivas y condiciones que se van transformando en su reconstrucción, siguiendo una orientación, para alcanzar una meta. Se argumentan razones, estrategias, expectativas pasadas, lo sucedido y sus consecuencias, donde se entretejen emociones, que tienen que ver con su situación actual.

Así, en el desciframiento de las percepciones corporales y su valoración, juega un papel fundamental el sostenimiento de ser y estar enfermo o sin la enfermedad. Esta relación de la persona consigo misma es social, porque en el cuerpo se asientan signos y síntomas que informan de necesidades biológicas que remite a las respuestas culturales a esas necesidades. Es decir, a las interpretaciones de las percepciones sensoriales con la función de articular las acciones externas al cuerpo y sus representaciones (imágenes, emociones, ideas). Por eso, no se trata de un cuerpo objetivamente ocupado por un fenómeno patológico, sino de la vivencia de ese espacio en referencia a los procesos constituyentes de acciones (Monedero, 1995:106-113). Así se conforma la corporización (social) a través del vínculo de lo corporal (objetivo) con la corporeidad (subjetivo).

Resumiendo, en esta recuperación temporo-espacial del relato, se constituyen los ejes de los primeros trasfondos de análisis, de la SEA donde a) no se refiere a un hecho concreto, sino a un curso de acción reconstruido en lo próximo y lejano a las circunstancias del sujeto que está relatando lo sucedido; a par-

[25] El proceso salud/enfermedad/atención supone la realización de una serie de actividades orientadas a asegurar directa o indirectamente la reproducción biológica y social que integran alimentación, limpieza, higiene curación, prevención de enfermedades, daños y problemas (Menéndez E., 2009:39).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tir de la recreación de lo ocurrido y lo que a ocurriendo en su cuerpo y las expectativas de lo que ocurrirá. Tener presentes en estos horizontes nos permite arribar a una crónica particular, e introducirnos al campo hermenéutico (interpretar) de las acciones, a través de su significado para ser utilizadas en el seguimiento de la enfermedad, pero principalmente en el ámbito de prevención. A manera de conclusión relativa, llevamos a cabo una reflexión social de la HNE como objeto de conocimiento complejo documentado en la experiencia empírica y la utilización de conceptos de las ciencias sociales, para dar cuenta de que este objeto se desenvuelve en el tiempo y en el espacio objetivo-subjetivo que trasciende el presente y el cuerpo como organismo. Por lo tanto se trata de una incursión en el ámbito o contexto sociocultural, desde donde es posible concretizarlo, de acuerdo a la práctica multidisciplinar que se desarrolle. La tarea de enmarcan este análisis debe entenderse como una forma entre muchas de reconstrucción, desde una lógica posible, entre muchas otras, para dirigir nuestra atención al estudio de procesos en horizontes sociootemporales y socioespaciales para un conocimiento que avanza a la integralidad y a profundizar la SEA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arevalo Sinaí (2001), Acerca de algunas actitudes médicas reduccionistas en un
mundo indeterminista. En, Ensayos de filosofía de la ciencia. Universidad del Bosque, Bogotá Colombia, pp. 59-82.

Barragán Anabella (2007), La enfermedad como experiencia: problema de investigación de la antropología física (AF). En, Beatriz León, Peña Florencia (coord.) Antropología física, salud y sociedad, X Aniversario de la línea de investigación. PROMEP, ANAH, INAH, CONACULTA, 2007:97-117.

Bernard, Michel, (1994), El cuerpo. Un fenómeno ambivalente, Paidos, España, pp. 61-90.

Elder, Glen (1985), Perspectives on the life course, in, Life Curse Dynamics, Cornell University Press, New York, pp 23-49.

García, Fernando (1999), Análisis del sentido de la acción: el trasfondo de la intencionalidad. En: Juan M. Delgado y Juan Gutiérrez, Métodos y técnicas cualitativas de investigación en ciencias sociales. Síntesis, España, pp 493-529.

García Brígida y Oliveira Orlandina (1994), Trabajo femenino y vida familiar en México. El Colegio de México, México, 89-100.

Goffman, Erving (1979), Relaciones en público. Microestudios del orden público, Alianza Editorial, España, pp. 46-49; 79; 194-213.

Hall, Edward (1994), La dimensión oculta, Siglo XXI, 1994, México.

Heller, Agnes (1987), Sociología de la vida cotidiana, 2a ed., Península, Barcelona, pp. 185-388 y 392.

Lamas. Martha (1994), Cuerpo: diferencia sexual y género, Debate feminista, año 5, vol. 10, Sep1994 p 3-31.

Luhman, Niklas (1992), Sociología del riesgo, Universidad de Guadalajara, México, pp. 51-53; 58-76.

Matoso, Elina (1992), El cuerpo, territorio escénico, Paidos, Argentina, pp. 73-99.

Menéndez Eduardo. (2009) De sujetos, saberes y estructuras. Introducción ak enfoque relacional en el estudio de la salud colectiva. Lugar Editorial, Argentina Pp 73-75. Estudios sociológicos, 46,1998:37-67.

Merlau-Ponty, Maurice (1993), Fenomenología de la percepción, Planeta- Agostini, España, pp.165-167 y 219-222 y 295-312.

Moreno Laura (2007). Reflexiones sobre el trayecto salud-padecimiento-enfermedad-atención: una mirada socioantropológica. Salud Pública Mex 2007;49:63-70.

Morin Edgar (1994), Epistemología de la complejidad, en; Nuevos Paradigmas, cultura y subjetividad. Paidos 1994. México. pp 421-422.

Monedero, Carmelo (1995), El cuerpo sexuado, en: Antropología y psicología. Pirámide, Madrid, pp. 106-113.

López Oliva y Peña Florencia (2006), Salud y sociedad: aportaciones del pensamiento latinoamericano. En, De la Garza Enrrique (coord). Tratado latinoamericano de sociología. Anthropos-UAM, 2006. México. Pp 278-299.

Pedraza Sandra (1999), En cuerpo y alma. Visiones del progreso y de la felicidad. Corcas, 1999, Colombia, pp.195-200.

Priestley, J.B (1969), El hombre y el tiempo, Aguilar, Madrid, pp. 80-81.

Rodó, Andrea (1994), El cuerpo ausente, Debate feminista, año 5, vol. 10:9,81-90.

Salcedo Ana L. (2010) Embarazo en la adolescencia, en Jalisco en el mundo contemporáneo. Aportaciones para una enciclopedia de la época. Tomo I: Arte, Población y Cultura, Salud. Universidad de Guadalajara y Consejo Estatal de Ciencia y Tecnología, Guadalajara, 2010 Pp 183-196.

_____ (1995) La vivencia del embarazo en la mujer adolescente: significados y prácticas de atención en tres estratos socioeconómicos de Guadalajara. Tesis de doctorado en ciencias sociales. Guadalajara, 2003.

Samaja Juan (2004). Epistemología de la salud. Reproducción social, subjetividad y transdisciplina. Lugar, editorial, 2004, Argentina.

Schütz, Alfred. (1995), El problema de la realidad social, Amorrortu, Argentina.

Stern Claudio y García Elizabeth (1995), Prioridades de investigación y apoyo para proyectos en salud reproductiva, Reflexiones en Sexualidad, Salud y Reproducción, Programa Salud Reproductiva y Sociedad, El Colegio de México.

——— y García Elizabeth (2001), Hacia un nuevo enfoque en el campo del embarazo adolescente, en: Claudio Stern y Juan Guillermo Figueroa (coord.) Sexualidad y salud reproductiva. Avances y retos para la investigación. El Colegio de México, México, pp. 331-358

Szasz Ivonne (1995) El estudio de la sexualidad en México: una búsqueda necesaria para abordar los problemas de salud reproductiva, Salud Reproductiva y Sociedad, núm.5:3-6.

——— y Lerner Susana (1996). Para comprender la subjetividad. Investigación cualitativa en salud reproductiva y sexualidad, El Colegio de México,1996, México, pp. 17-32.

Toboso Mario y Valencia G (2008) Una representación discursiva del espacio-tiempo
social. Estudios Sociológicos XXVI:76,2008 119-137.

Viniegra (2008) La historia cultural de la enfermedad. Rev Ivest Clin 2008;60 (6): 527-544

Zemelman Hugo (1992) Horizontes de la razón. Antrhopos, España 1992.p 195-200.

_____ (1989) Crítica epistemológica de los indicadores, El Colegio de México, México.

METODOLOGÍA PARA LA ENSEÑANZA DE LA HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD Y SUS NIVELES DE PREVENCIÓN

Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

Estas notas se han incorporado con el objetivo de orientar en la metodología de la enseñanza que se puede poner en juego para el aprendizaje y la práctica de la historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención. Consideramos que el mayor desafío educativo está en la aplicación práctica de este modelo; de ahí el énfasis que hacemos en la metodo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

logía de la práctica. Pensamos que cuando este modelo, con las modificaciones que lo mejoren o superen, sea utilizado en la práctica médica, entonces los alumnos, valorándolo, lo aplicarán posteriormente en la vida profesional.

PROPOSICIONES SOBRE LA TEORÍA DE LA ENFERMEDAD Y LA EDUCACIÓN

La primera proposición es que el maestro debe aprovechar este modelo para enseñar a los alumnos cómo la medicina continuamente va superando sus conocimientos, a veces hasta con una ruptura importante con lo previo (figura 2-10). En efecto, el modelo de la historia natural se basa en una teoría, la ecológica multicausal, que sin duda supera en mucho al modelo de la patología de la enfermedad; esta última es producto de la teoría biológica unicausal, pero sólo es la antesala a la aparición de un modelo de historia social de los enfermos basado en una teoría de causalidad diferencial.

La repercusión de cada una de las teorías en la atención médica es totalmente diferente: la más tradicional conduce a la terapéutica clínica del individuo enfermo; la de la historia natural a los niveles de prevención; y la de la historia social (aún en desarrollo) implica una reorganización de la atención hoy diferencial.

La segunda proposición es que la enseñanza puede seguir varias metodologías, según la teoría educativa en que se sustente (figura 2-11). Tres son las principales teorías educativas: la disciplinaria, la adaptativa y la transformadora. La teoría disciplinaria pretende la acumulación cognoscitiva con base en la disciplina y utiliza una metodología impositiva; la adaptativa pretende el máximo aprendizaje de lo indicado al alumno, en el mínimo de tiempo; la teoría transformadora busca, a través del análisis de la realidad, el desarrollo de una práctica de cambio, individual, familiar y colectiva.

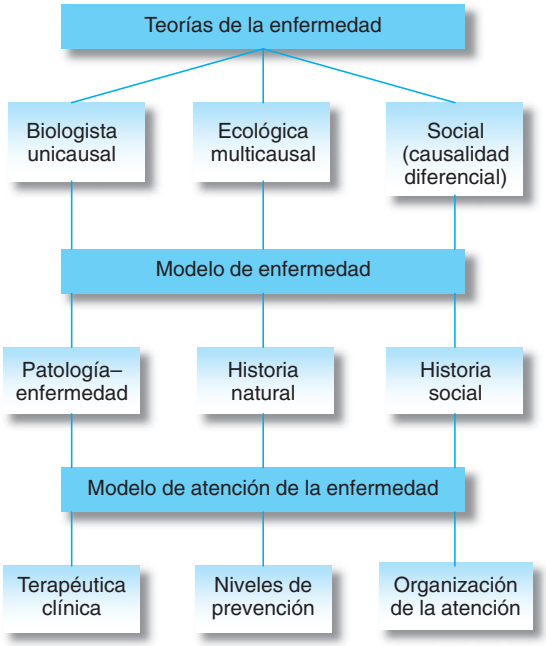


Figura 2-10. Teorías de la enfermedad.

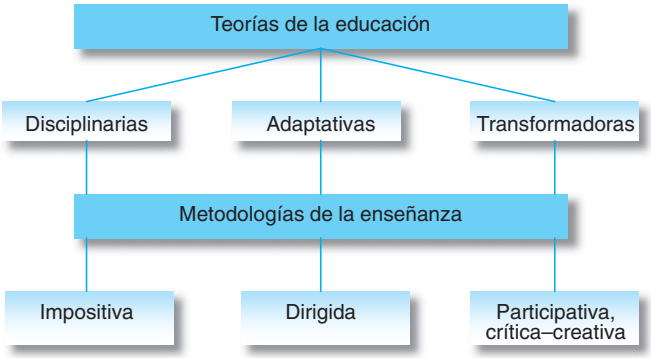


Figura 2-11. Teorías de la educación.

Nuestras proposiciones se guiarán por esta última teoría, la única que a nuestro entender forma a un médico consciente de su responsabilidad social, participativo, crítico y creativo en desarrollar una medicina altamente útil a la salud de toda la población.

LA METODOLOGÍA DE LA ENSEÑANZA TEÓRICA

No hay duda que lo primero es aportar al alumno una base cognoscitiva mínima (figura 2–12), para que conozca y comprenda la situación de salud del país, sus factores determinantes, los elementos y periodos de la historia natural, así como sus niveles de prevención; todo ello a través de una descripción general y ejemplificación de algunas enfermedades.

Sugerimos que esta fase del proceso de enseñanza-aprendizaje no debe ser extensa, pues se hace árida y repetitiva para los alumnos, por lo que debe ser seguida por dos metodologías para que ellos apliquen lo descriptivo, desarrollando la reflexión científica: una metodología de deducción en la cual, a partir de las condiciones de riesgo en el periodo prepatogénico, se deduzcan las probabilidades de enfermar y hacerlo en una forma determinada en el periodo patogénico; la segunda de inducción en la cual, a partir de las características subclínicas y clínicas en el periodo patogénico, se induzcan los factores determinantes de la enfermedad del periodo prepatogénico. Para la metodología deductiva (figura 2–13) como para el resto de las metodologías,

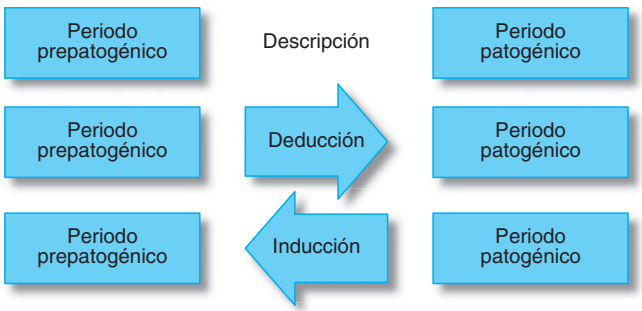


Figura 2-12. Metodologías de la enseñanza.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

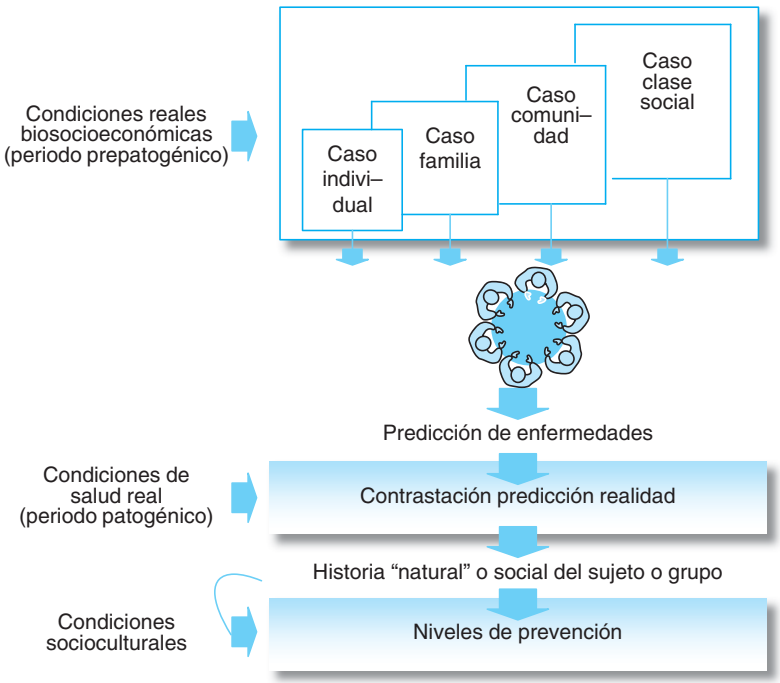


Figura 2-13. Metodología deductiva.

es fundamental que los datos sean extraídos de una realidad (y si es posible conocida por el docente); estos datos se refieren a los factores de riesgo o periodo prepatogénico de un individuo, familia, comunidad, clase o grupo social. A esto le llamamos estudio de casos reales. La técnica didáctica deberá caracterizarse por un esfuerzo colectivo (semejante al de un grupo multidisciplinario) para predecir riesgos de enfermar a partir de los factores de riesgo.

Esta predicción debe ser contrastada con la situación de salud real para evaluar la capacidad deductiva y los déficit cognoscitivos. De esa manera se puede constituir la historia real "natural" o social del sujeto de estudio. Finaliza el aprendizaje proponiendo las acciones de atención médica según los niveles de prevención.

Para la metodología inductiva (figura 2–14), también sugerimos el estudio de casos reales, sólo que, por encontrarse en el periodo patogénico, se sugiere que el trabajo de búsqueda de factores de riesgo sea por un esfuerzo individual (semejante al del médico ante el enfermo). Se contrasta entonces la predicción con las condiciones reales prepatogénicas y se analizan las diferencias. Se termina construyendo la historia "natural" o social y sus niveles de prevención.

De esta manera, la metodología general (figura 2–15) se caracteriza por partir de la realidad con datos que se proporcionan al alumno para que llegue a construir la historia del enfermo (sea a niveles de individuo, familia, comunidad, grupo o clase social); el proceso irá de lo general (periodo prepatogénico o mecanismos sociales) a lo particular (periodo patogénico o mecanismos biopsicológicos), y viceversa, en un continuo proceso teórico de análisis–síntesis de la historia natural o social, contrastada dentro de una realidad, estudiando sus contradicciones (metodología dialéctica) y ligada siempre a la búsqueda de su transformación (niveles de prevención y reorganización).

LA METODOLOGÍA DE LA ENSEÑANZA PRÁCTICA

Aquí se deben plantear, por lo menos, dos aspectos fundamentales. Uno es la situación de aprendizaje en que se coloca al alumno, y el segundo son las relaciones que se establecen entre la enseñanza y la atención médica.

La situación de aprendizaje se refiere a las condiciones físicas, psicosociales y pedagógicas en que el alumno es colocado en relación al objeto o sujeto de estudio. En la práctica, la enfermedad no debe ser un objeto, ni el foco de atención, sino siempre un sujeto o sistema de ellos como el individuo, la familia, la comunidad, el grupo o la clase social con sus historias sociales de salud–enfermedad, pues de otro modo se estaría fomentando una actitud tecnocrática deshumanizada.

Las condiciones deben ser la comunicación y el estudio del encamado, del consultante, de la familia en el hogar, de la comunidad y del grupo o clase social. Por último, creemos que debe establecerse una relación clara de la enseñanza con la atención médica; es decir: el esfuerzo de enseñanza–aprendizaje debe ser utilizado para una mejor atención médica y no quedar sólo como una acción académica independiente. A continuación describiremos algunos aspectos metodológicos para cada una de las situaciones de aprendizaje de la práctica.

LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD Y NIVELES DE PREVENCIÓN EN EL ENCAMADO (figura 2-16)

El sujeto de acción es un paciente; es decir: un menor en el periodo patogénico de una enfermedad. Al alumno se le

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

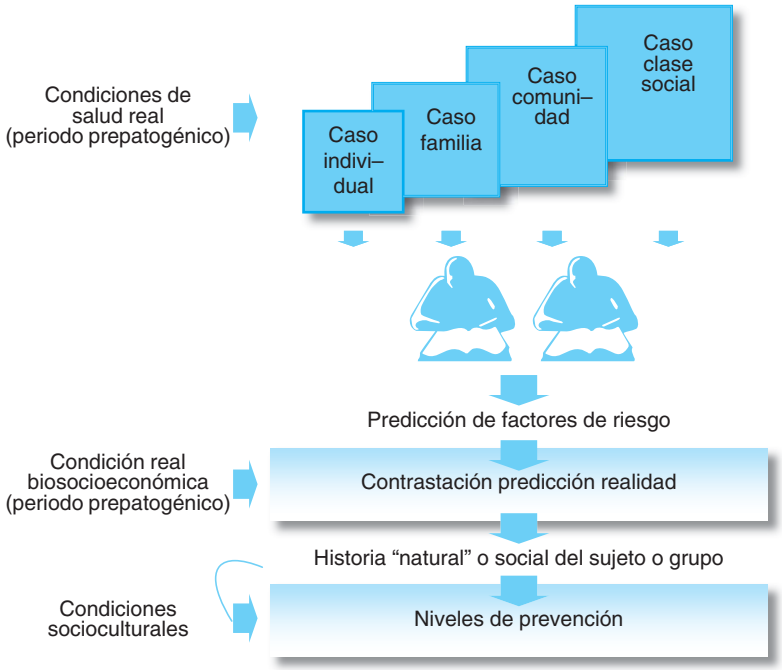


Figura 2-14. Metodología inductiva.

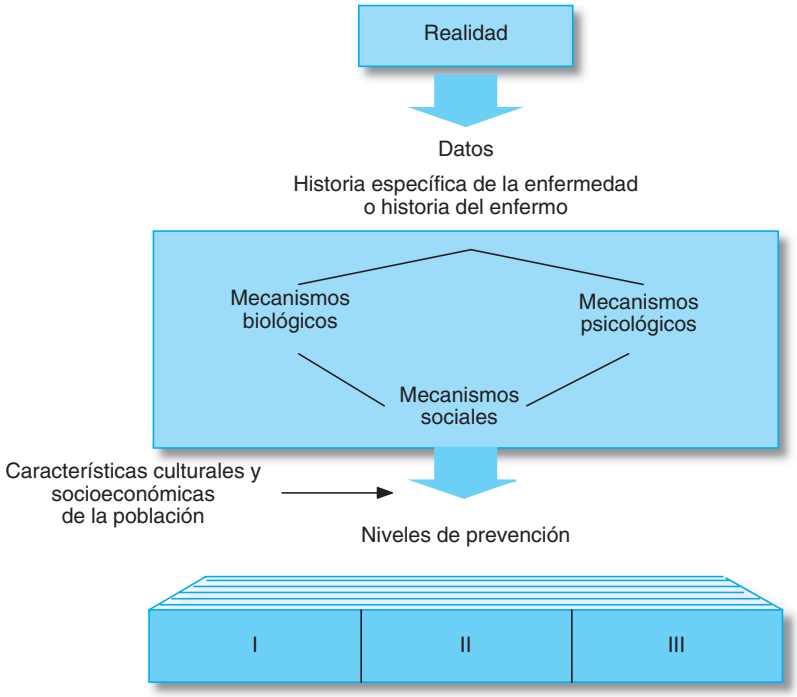


Figura 2-15. Metodología general.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

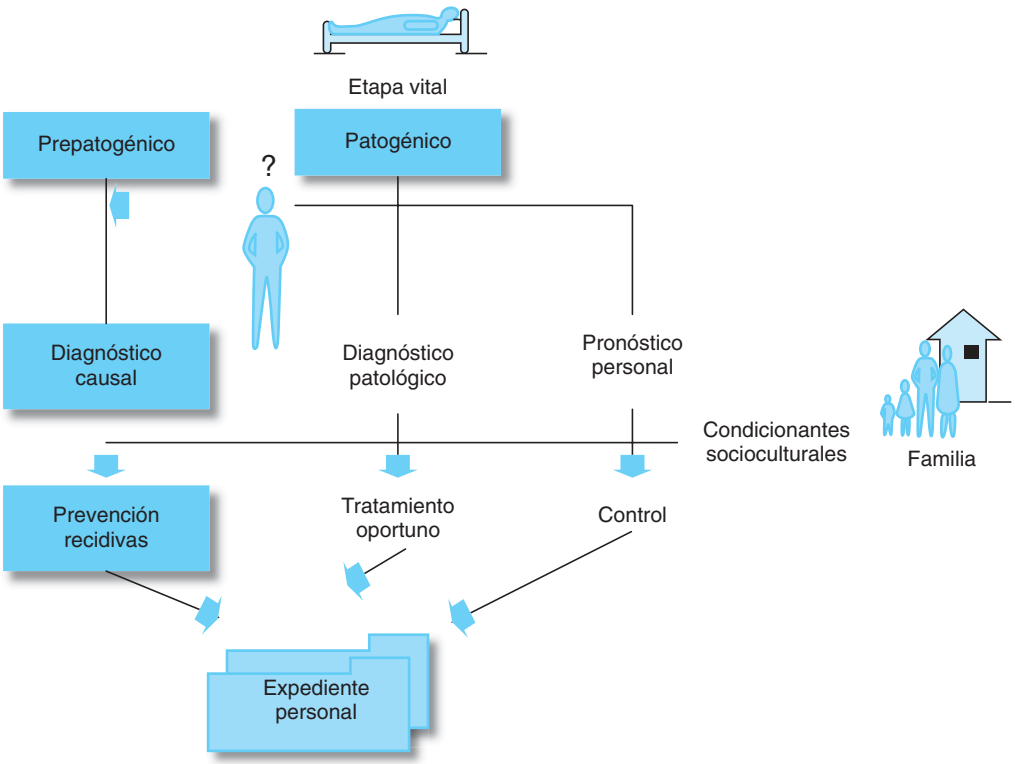


Figura 2-16. Aprendizaje en el encamado.

debe dar un objetivo asistencial de mejorar la atención médica del paciente (educación transformadora) y un objetivo de aprendizaje que es hacer el diagnóstico multicausal (con un problema capaz de resolver y de utilidad, el alumno siente alta motivación).

Además, si se escogen pacientes con patología recidivante, deben establecerse medidas preventivas y, unados el periodo prepatogénico y patogénico, podrá establecerse un pronóstico personal y, de acuerdo a él, realizar el control futuro. Antes de indicar los niveles de prevención deberá considerar las condiciones socioculturales familiares para la puesta en práctica de tales medidas.

Todos los datos y conclusiones deberán quedar incluidos en el expediente clínico y de ningún modo hacer un expediente académico paralelo, pues, de otro modo, el alumno se desmotivará con su ejercicio sólo teórico.

LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD Y NIVELES DE PREVENCIÓN EN EL CONSULTANTE (figura 2-17)

El sujeto de acción puede ser un menor que podrá:

a. Encontrarse en el periodo patogénico.
b. En otros casos, dadas las acciones de control de salud que el pediatra realiza, se encontrará con un menor en el periodo prepatogénico; es decir: aparentemente sano.

En el primer caso la metodología no difiere del paciente hospitalizado, es decir, se sigue una metodología inductiva para hacer un diagnóstico causal y tener en cuenta la prevención de recidivas y planear, además, el control según el pronóstico formulado.

En el segundo caso, en el aparentemente sano, se debe hacer, además de la promoción de salud respectiva, una predicción de riesgo de enfermar según los niveles sociales a que pertenece: región (condiciones prevalentes físicas), comunidad (condiciones bioculturales), clase social (condiciones económicas) y familia (condiciones biopsicosociales). Se predicen los riesgos de enfermedad y así se construye la historia probable de enfermar del individuo.

Con esta deducción se realiza, con la participación del alumno, la prevención, la detección precoz y el tratamiento oportuno a nivel individual y familiar. Toda la información y el análisis se registran en el expediente personal o familiar, si existen.

LA HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD Y SUS NIVELES DE PREVENCIÓN EN LA FAMILIA-HOGAR (figura 2–18)

El sujeto de atención será el grupo familiar que puede encontrarse en un periodo prepatogénico o aparentemente sano, pero en otros casos puede estar en el periodo patogénico familiar (cuando más de uno de sus miembros presente una enfermedad o que, en su génesis, pueda ser determinante el grupo familiar).

La metodología a emplear puede ser deductiva en el primer caso e inductiva en el segundo. Deductivamente, a par-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

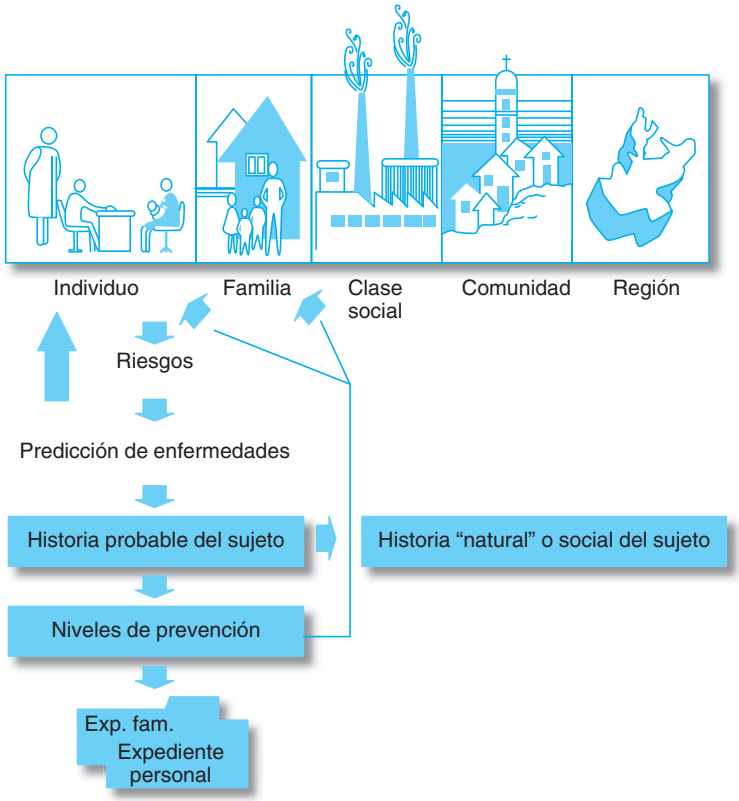


Figura 2-17. Aprendizaje en el consultante.

tir de los niveles sociales que la enmarcan: región, comunidad, clase social y dentro de la familia; considerando su estructura socioeconómica y la etapa en que se encuentra de su ciclo de vida, se puede predecir la historia familiar en cuanto a alteraciones de sus funciones de reproducción, socialización, cuidado, afecto y posición.

Luego se contrasta la predicción con las condiciones de salud real que puede el mismo alumno determinar con estudios específicos en el hogar. Se construye la historia real del grupo proponiéndose y participando el alumno en las medidas para niveles de prevención a nivel de familia, clase social y comunidad.

Toda la información y el análisis son incorporados al expediente familiar. El abordaje inductivo se inicia con una patología familiar detectada, precisándose la función alterada y las causas directas de la estructura y la etapa familiar que lo expliquen y las indirectas a nivel de clase social, comunidad o región.

Se propone llevar a cabo los niveles de prevención en la familia y en la comunidad. Toda la información y el análisis se incorporan al expediente familiar.

LA HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD Y SUS NIVELES DE PREVENCIÓN EN LA COMUNIDAD (figura 2–19)

El sujeto de atención será la comunidad a la que puede abordarse desde un periodo prepatogénico o parentemente sano o desde el periodo patogénico, a partir de una patología que comprometa a un porcentaje importante de la población o que, en su génesis, pueda estar determinada por una característica específica de la comunidad.

Las áreas escolar o vecinal son especialmente valiosas para el niño. La metodología a emplear puede ser deductiva en el primer caso e inductiva en el segundo (índices vitales promedios como morbimortalidad, crecimiento y desarrollo).

Luego se contrasta la predicción con la situación de salud real que el mismo alumno puede determinar con estudios específicos en la población o sus instituciones de salud y sociales.

Entonces se construye la historia real "natural" o social de la comunidad, proponiendo y participando el alumno en las medidas de niveles de prevención en la comunidad y región.

Toda la información y el análisis son incorporados a un expediente comunitario. La metodología inductiva se inicia a partir de un problema de salud pública de la comunidad (detectado si es posible por los alumnos), prediciéndose los factores de riesgo que lo explican y se contrastan con los factores reales, analizándose las diferencias, construyéndose la historia natural o social de la comunidad, y proponiéndose las medidas preventivas a desarrollar en las cuales el alumno participará. Las escuelas o el área vecinal son de fácil atención. La información y análisis se incorporan al expediente o avance del programa comunitario.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

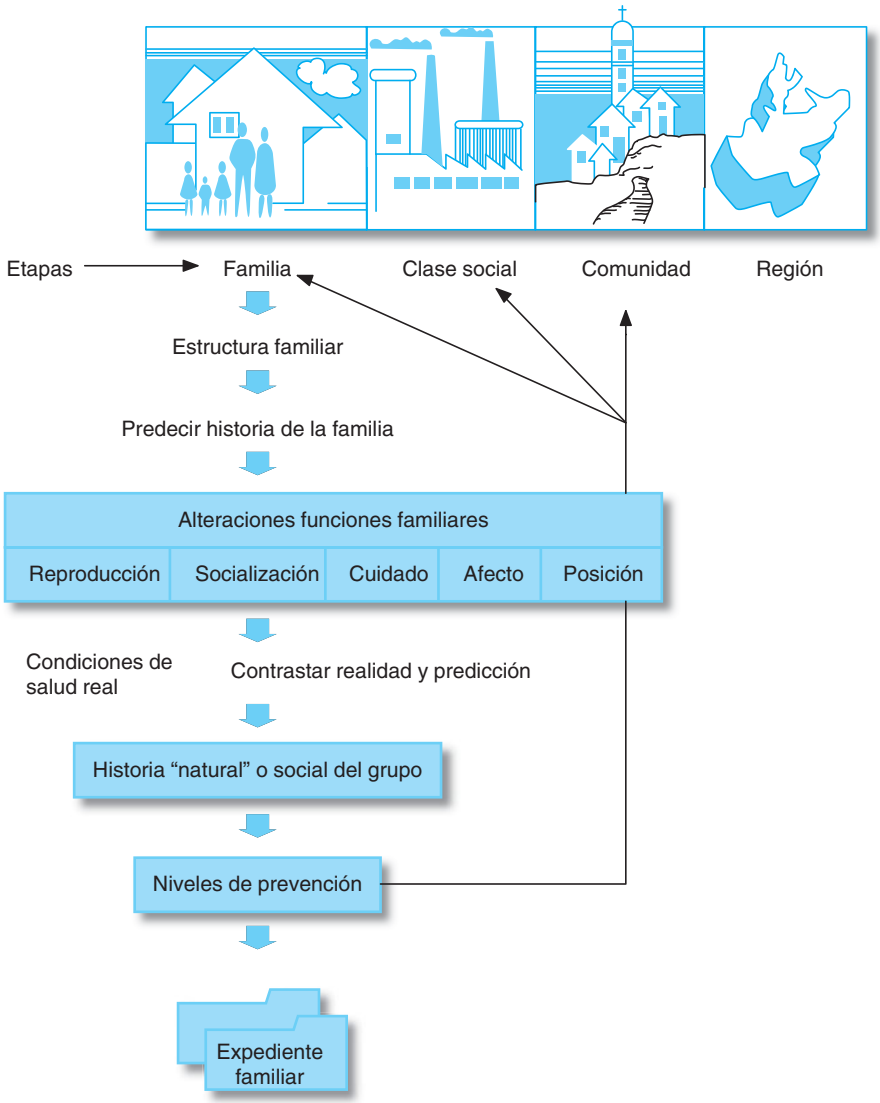


Figura 2-18. Aprendizaje en el hogar.

LA HISTORIA NATURAL Y SOCIAL DE LA ENFERMEDAD Y SUS NIVELES DE PREVENCIÓN EN LA CLASE SOCIAL O GRUPO SOCIAL (figura 2-20)

El sujeto de atención será la clase o grupo social (obreros y campesinos, clase media, empresarios, etc.) a los que puede abordarse desde un periodo prepatogénico, aparentemente sano, o desde el periodo patogénico a partir de una patología que se caracterice por ser más frecuente en la clase o grupo o que, en su género, esté determinada de preferencia por las condiciones de la clase.

La metodología a emplear puede ser deductiva en el primer caso e inductiva en el segundo. Deductivamente, a partirde la formación económico–social (es decir: de la sociedad nacional), el modo de producción a que pertenece —capitalista, feudal, etcétera— y las relaciones que establece en el sistema productivo en su centro laboral —poseedor del capital o fuerza de trabajo—, puede predecirse la situación de salud–enfermedad.

Luego se contrasta la predicción con la situación real que el mismo alumno puede contribuir a estudiar en centros laborales y en las familias y menores respectivos.

Entonces se construye la historia real "natural" o social de cada clase social, proponiendo y participando en las medidas de niveles de prevención y sugerencias de reorganización de la práctica o atención médica.

Toda la información y el análisis son incorporados a un documento. La metodología inductiva se inicia a partir de un problema de salud en la clase, detectando y prediciéndose los factores de riesgo que lo expliquen y se contrastan con los factores reales, los que pueden ser estudiados por los mismos alumnos. Se analizan las diferencias y se construye la historia "natural" o social de la clase o grupo social, proponiéndose y participando en las medidas preventivas y de organización de la atención o de la práctica médica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

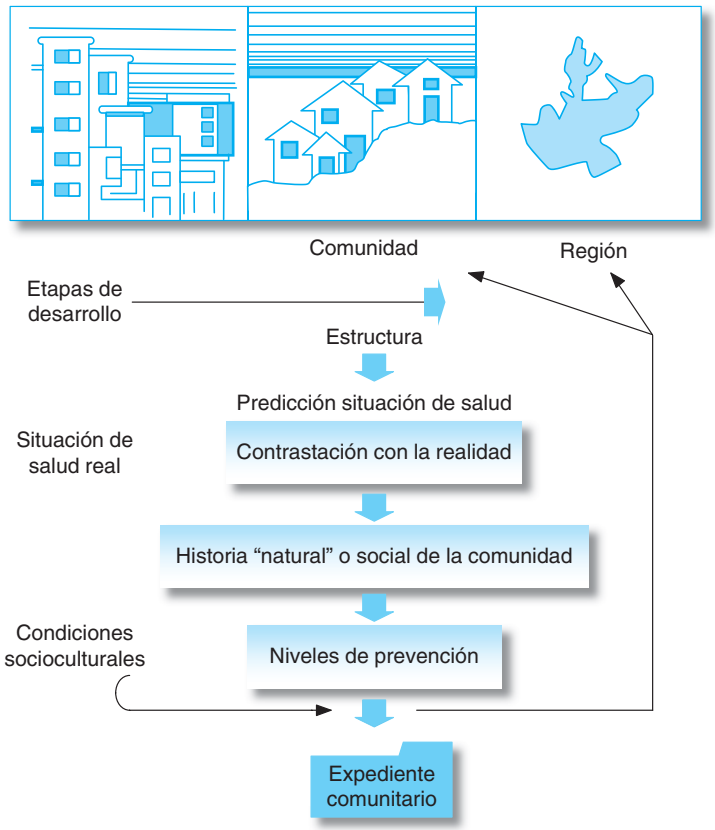


Figura 2-19. Aprendizaje en la comunidad.

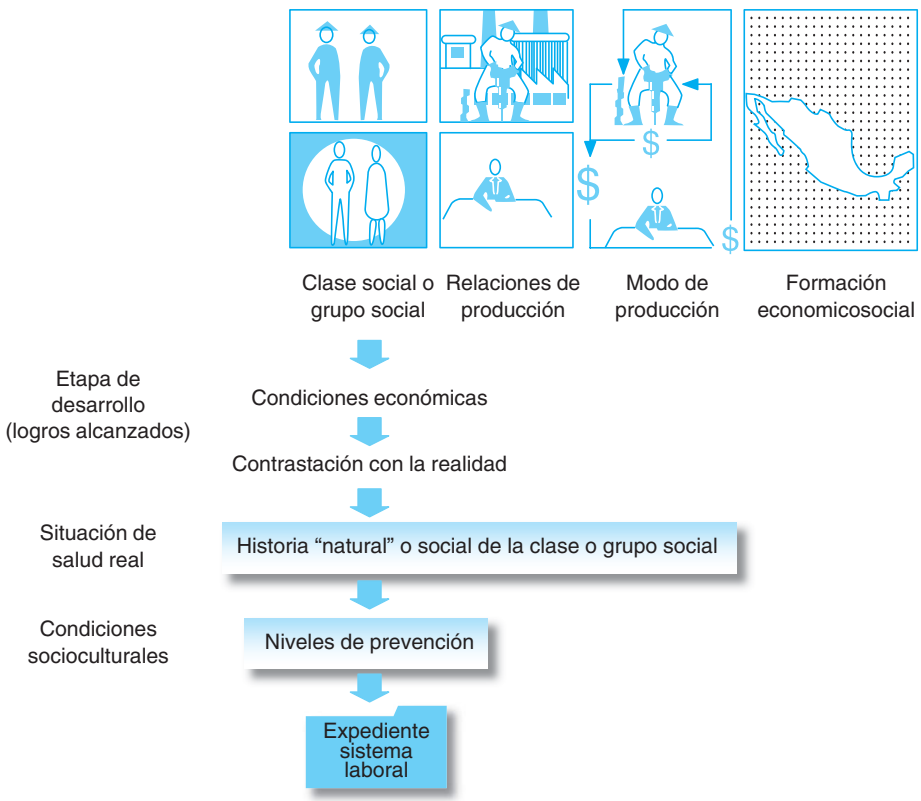


Figura 2-20. Aprendizaje en la comunidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

METODOLOGÍA TEÓRICO–PRÁCTICA

Es fundamental que se integren la teoría y la práctica en un proceso continuo para que la primera vea contrastada su aplicabilidad y la segunda sea la retroalimentadora de la teoría.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hidalgo A. Planificación de la enseñanza de la pediatría en la comunidad. Educación médica y salud. Washington: OPS; 1978;12: 125–40.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 3

Atención médica de la salud-enfermedad a nivel individual, familiar y comunitario

Coordinador: Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz, Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

Atención médica de la salud-enfermedad a nivel individual, familiar y comunitario
Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz, Dr. Alfredo Hidalgo San Martín, Dr. Alberto Gutiérrez Castillo, Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ATENCIÓN MÉDICA DE LA SALUD ENFERMEDAD A NIVEL INDIVIDUAL, FAMILIAR Y COMUNITARIO

Dra. Bettylú Rasmussen Cruz
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín
Dr. Alberto Gutíerrez Castillo
Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen

OBJETIVO GENERAL

Describir las actividades de promoción de la salud, protección específica, detección oportuna, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación a nivel primario en el marco de los tipos de medicina.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir las características de la atención pediátrica en la medicina individual, familiar y comunitaria. Establecer los fundamentos, las técnicas y los medios didácticos de la educación pediátrica individual, familiar y comunitaria. Identificar las técnicas de mejoramiento de las condiciones ambientales. Ejemplificar la historia prepatogénica de riesgo. Aplicar los tipos de detección oportuna de patología en la historia patogénica subclínica. Establecer los tipos de historia clínica. Explicar la técnica de la historia clínica.

Puntos sobresalientes

- La atención pediátrica en la medicina individual, familiar y comunitaria presenta objetivos y matices diferentes.
- La educación para la salud (EPS) es un arma prioritaria en la atención médica, y trascendental en la formación del médico.
- Las acciones de la EPS bien ejercidas, conlleva:
- Analizar científicamente el proceso de salud-enfermedad y los factores socioeconómicos que lo condicionan.
- Adaptarse mejor al ambiente que le rodea.
- Incorporar conocimientos y prácticas saludables a la conducta y a los hábitos de la vida del individuo, familia

CARACTERÍSTICAS DE LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA SEGÚN LOS TIPOS DE MEDICINA

En el desempeño profesional, el médico usa la pediatría en forma diferente, según se trate de una comunicación médico-paciente, médico-familia o médico-comunidad. Esto se explica si pensamos que, aunque el nivel de crecimiento y desarrollo y la patología son áreas de fenómenos de interés para las tres, el enfoque diagnóstico multicausal en la medicina individual no incluye al ambiente familiar, porque el médico no conoce como médico a otros miembros de la familia, ni los factores comunitarios. Por estas mismas razones, la acción preventiva y curativa serán más restringidas en uno que en otro caso. No se desconoce con esto el aporte de cada tipo de medicina, ya que las causas de los problemas de salud pueden residir en el individuo, la familia o la comunidad.

Para una comunidad, un estado o país, el tipo de patología puede hacer más necesaria y menos costosa la medicina comunitaria o familiar que una individual, sobre todo en un país subdesarrollado o en vías de desarrollo.

Guiándonos por el cuadro 3-1, podemos analizar con un ejemplo estas diferencias planteadas teóricamente. Un lactante de seis meses es atendido con una medicina individual en la consulta; el pediatra diagnostica desnutrición. Revisa la evolución de su crecimiento y desarrollo. Identifica riesgos (véase Historia prepatogénica de riesgos, más adelante) y patología concomitante (diarrea). Elabora la historia clínica correspondiente, da las indicaciones tanto alimentarias como terapéuticas y cita a control.

Pero ¿qué ocurre cuando este niño llega a la atención médica familiar (realizada por un médico familiar o un equipo médico familiar)? Lo examina y revisa los expedientes de los otros familiares que él controla. Encuentra que la madre y hermanos preescolares también están desnutridos. El hermano mayor (adolescente) y el padre tienen exceso de peso. Concluye que el diagnóstico es desnutrición familiar con obesidad problema en un ingreso per cápita bajo, mal distribuido en términos alimentarios, en una familia en periodo de expansión acelerada (hijos a intervalos de menos de dos años). Hay, por tanto, un alto riesgo familiar por las mismas causas, que generan cuadros de preeclampsia, desnutrición fetal, etc. Observa que se debe educar sobre una distribución alimentaria según las necesidades. Da estas indicaciones, incluyendo la planificación familiar y los tratamientos individual y de núcleo familiar, para las enteroparasitosis, citando a control al grupo familiar.

Finalmente, el mismo lactante en manos de una medicina comunitaria es examinado; rápidamente asocia este caso de desnutrición familiar con muchos otros de familias que le han consultado. El diagnóstico es: desnutrición comunitaria. El médico debe tener un enfoque individual y familiar y realizar acciones de educación y motivación para que el paciente, los grupos y los líderes participen en la solución de problemas. Solicita ayuda de otros profesionales relacionados con la producción, comercialización, consumo y trabajo. Inicia así la participación consciente o tratamiento comunitario de un problema que rebasa tratamientos individuales y familiares.

El cuadro 3-1 sintetiza estos y otros aspectos de aplicación de la pediatría en forma muy diversa a los diferentes tipos de atención médica.

MEDICINA FAMILIAR Y LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA

El médico y el trabajador de la salud se enfrentan a menudo en su práctica cotidiana con problemática familiar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 3–1. La atención pediátrica según los tipos de medicina

Tipos de medicina	Individual		Familiar		Comunitaria	
Sujeto de atención	**Menor de 20 años**		**Hijos menores de 20 años**		**Población menor de 20 años**	
Área de atención	**Hospital–consulta**		**Hospital–consulta–hogar**		**Hospital–consulta–hogar Servicios básicos, guardería**	
Equipo de atención	**1.** Médico general		**1.** Médico familiar, enfermera familiar, trabajadora social		**1.** Médico comunitario, enfermera comunitaria, trabajadora social, ingeniero agricultor, industrial, otros	
	2. Pediatra		**2.** Psicólogo, psiquiatra, pediatra, ginecoobstetra		**2.** Sociólogo, antropólogo, psicólogo	
	3. Pediatra subespecialista		**3.** Pediatra subespecialista, ginecólogo de adolescentes		**3.** Especialistas, médicos	
Nivel de prevención	**Diagnóstico**	**Manejo**	**Diagnóstico**	**Manejo**	**Diagnóstico**	**Manejo**
Primario	Estructura y dinámica individual, crecimiento y desarrollo Riesgos individuales	Educación sobre crecimiento y desarrollo Higiene, dieta Inmunización individual	Estructura y dinámica familiar, ciclo de vida y funciones Riesgo familiar	Educación sobre reproducción, socializar, cuidado, afecto Higiene, vivienda, nutrición e inmunización familiar	Estructura y dinámica comunitaria, historia, organización, nivel de vida y salud Riesgos de la población de epidemia, accidentes, desnutrición	Educación masiva en salud Fuentes de trabajo Infraestructura Higiene comunitaria
Secundario	Detección de patología individual	Tratamiento oportuno individual	Detección, patología Genética transmisible	Tratamiento oportuno familiar	Detección masiva de patología	Tratamiento oportuno de enfermos
Terciario	Historia clínica por patología Seguimiento individual	Tratamiento individual Rehabilitación física	Historia clínica por patología y riesgo familiar Seguimiento hermanos	Tratamiento individual y familiar Rehabilitación en la familia	Historia clínica individual y riesgo comunitario Seguimiento epidemiológico	Tratamiento individual, familiar y comunitario Rehabilitación en escuela o guardería

En la atención médica del niño y el adolescente, se requiere tomar en cuenta los problemas que ocasionan los familiares del paciente o niño que se requiere proteger o restablecer de alguna patología.

Si en medicina de adultos es importante que el paciente examine su enfermedad junto con su médico y se responsabilicen ambos por el manejo del problema, en la atención de niños y adolescentes la familia interviene en este proceso en muchas ocasiones; no sólo el binomio madre-hijo es importante, porque esta entidad no es identificable hasta los dos años de edad del pequeño, y hay hermanos, padres y hasta abuelos, tíos y otros que intervienen directa o indirectamente en la salud del niño. El médico que trate niños debe tener ideas generales de cómo son sus familias.

La familia es definida por la ONU como "un grupo de personas del hogar que tiene cierto parentesco por sangre, adopción o matrimonio, limitado por lo general a la cabeza de familia, su esposa y los hijos solteros que conviven con ellos"; fundamentándonos en esta definición, podríamos entender a la familia como una unidad biopsicosocial integrada por un número variable de personas, ligadas por vínculos de consanguinidad, matrimonio y/o unión estable, que viven en un hogar y desde el punto de vista médico que comparten los mismos riesgos en su salud. Esta situación influye de manera directa en la salud y el desarrollo del niño.

La sociedad determina el estado socioeconómico de la familia en estudio a través del proceso de trabajo (ocupación) de los padres. La cultura es otro elemento de la sociedad que incide en el grupo, pues cada familia matiza la cultura o ideología que maneja la comunidad y la proyecta en sus miembros más jóvenes; el medio urbano o rural también influye en la familia tanto en su composición como en su desarrollo y crecimiento. La familia es una forma de organización grupal intermedia entre la sociedad y el individuo.

La familia de un niño está en una etapa del ciclo vital familiar; funciona de una determinada manera, de acuerdo con el cumplimiento de los roles de sus miembros; como grupo, se organiza y se estructura en un tipo de dinámica. La dinámica y la funcionalidad familiar pueden ser alteradas por una crisis familiar y cada situación influye en la salud y desarrollo biopsicosocial del niño. La familia le aporta un ambiente sanitario, social, cultural, psicológico, y los padres lo han dotado de una herencia biológica. Todos estos factores influyen en el proceso salud-enfermedad del individuo en desarrollo (cuadro 3-2).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 3–2. Acciones familiares en los niveles de prevención, según la historia natural y social de la enfermedad

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	**Protección específica**	**Dx temprano y tratamiento oportuno**	**Limitación del daño**	**Rehabilitación básica**
1. Promover la salud y educar en el hogar la salud individual, la salud familiar, la sexualidad y la enfermedad	1. Respuesta a las inmunizaciones	1. Dx familiar del padecimiento en periodo de incubación	1. Participar en la prevención de secuelas	1. La recuperación máxima del incapacitado
2. Inculcar valores de salud–enfermedad, planificación familiar, educación nutricional, crecimiento y desarrollo pre y posnatal Condiciones de saneamiento de la vivienda, estrato socioeconómico	2. Promoción de la higiene personal y de los alimentos, tipo de alimentación, costumbres de alimentación	2. Manejo familiar del problema	2. Apoyar al enfermo crónico	2. Participar en la terapia ocupacional
	3. Respuesta a los programas de detección de enfermedades	3. Acudir oportunamente a la atención médica	3. Participar en la educación del paciente	3. Comprender el cambio psicosocial del incapacitado
	4. Seguridad en el hogar, orientación sobre seguridad en otras áreas, carcinógenos y alergenos	4. Aclarar Dx con el trabajador de la salud	4. Acudir con el paciente a sus citas médicas	4. Aceptar al incapacitado
	5. Estimular el ejercicio físico	5. Establecer contrato terapéutico igualitario con el médico	5. Vigilar que el paciente lleve su tratamiento	5. Estimular al incapacitado para que se integre a sus actividades
	6. Visitas a control médico	6. Seguir las indicaciones médicas	6. Buscar nuevos recursos médicos que limiten el daño	6. Ayudar al incapacitado a obtener otras habilidades
	7. Participar en el control de contactos de enfermos transmisibles	7. Vigilar la efectividad del tratamiento	7. Estimular al paciente para sobrellevar su enfermedad	
	8. Utilización óptima de los recursos médicos asistenciales, seguir consejo genético	8. Vigilar convalecencia por posibles recaídas		
		9. Promover el control de otros niños aparentemente sanos		
		10. Acudir a cursos de capacitación de padres de familia		

Adaptado de Leavell–Clark. Preventive medicine for the doctor in his community. 3rd ed. McGraw–Hill; 1965.

Una familia con miembros sanos tiene más recursos que la que cuenta con enfermos; la enfermedad deteriora los recursos económicos y emocionales familiares; los planes y aspiraciones para los niños y para toda la familia tienden a verse limitados cuando la salud de un miembro es deficiente.

La actitud hacia la salud es importante. Si la salud es vista como recurso familiar, las detecciones, inmunizaciones y tratamiento serán bien aceptados. Si la salud no es importante como elemento del cuidado del grupo, muchas acciones médicas tendrán resultados poco deseables.

Con frecuencia, los padres del niño tienen diferentes conceptos de salud, y sus actitudes negativas ante las acciones médicas se convierten en recriminaciones mutuas; es clásico el caso del niño obeso con una madre que dice al médico que no sigue la dieta porque su papá le da refrescos de cola y se olvida o no menciona que ella le permite comer dulces a cualquier hora.

En este caso, el padre puede estar mal informado y la madre se resiste a las indicaciones dietéticas del médico por motivos culturales.

Esto nos conduce a reflexionar en que hay variables socio-culturales familiares que afectan las respuestas de la enfermedad del niño; entre las que mencionaremos:

1. Visibilidad de los signos y síntomas anormales por el paciente, la madre y la familia.
2. La gravedad del problema; valorado por el paciente y por los familiares.
3. Alteraciones de actividades cotidianas; valor que da la familia a estas alteraciones.
4. Frecuencia con que aparecen los signos y síntomas persistentes; valor que da el paciente, cada miembro de la familia y la familia como grupo a este fenómeno.
5. Umbral de tolerancia de los familiares que valoran los síntomas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

6. Conocimientos, información e interpretaciones culturales en salud de la persona o la familia que hace la evaluación.
7. Necesidades básicas familiares que deforman la realidad porque influyen en la percepción del paciente.
8. Respuestas de la familia a la deformada percepción de la enfermedad del paciente.
9. Necesidades de la familia que compiten con la respuesta de la enfermedad.
10. Necesidades del paciente que compiten con la respuesta a la enfermedad.
11. Interpretación competente de los síntomas una vez reconocidos.
12. Disponibilidad de recursos y tratamientos familiares.
13. Educación, interés o inhibición y accesibilidad para utilizar la atención médica oportunamente.
14. Experiencia del paciente y la familia ante la atención médica recibida con anterioridad por el mismo u otro padecimiento.

El desarrollo psicosocial del niño sano debe tomarse en cuenta para entender la respuesta a la enfermedad; se aprecia que en este crecimiento y desarrollo influyen también la funcionalidad, dinámica y crisis familiares. En relación directa con la enfermedad mencionaremos algunos de los aspectos psicológicos más comunes:

1. El niño es el "chivo expiatorio; se enferma para conservar la homeostasis familiar; los padres se comunican por la enfermedad del niño y evitan un viejo conflicto en pareja.
2. El niño se enferma con frecuencia de problemas orgánicos por fallas en el cuidado y el afecto.
3. El niño expresa síntomas psicosomáticos o psicológicos más comunes en la infancia para manifestar su soledad y abandono.
4. Los lactantes pueden expresar llanto nocturno frecuente, cólicos, vómitos, insomnio, rabietas; todo ello como señal de la angustia o la depresión de uno de los padres o como inconformidad ante su forma de cuidado.
5. La madre es maltratada psicológica y/o físicamente.
6. El niño sufre maltrato psicológico y/o físico.
7. Los escolares y los adolescentes pueden presentar conductas antisociales o de mala socialización que expresen una dinámica familiar poco favorable para su desarrollo. El adolescente antisocial en ocasiones expresa rechazo a la rígida autoridad paterna.

No es desatinada en estos casos la frase popular de los pediatras: "los que necesitan tratamiento son los padres y no el niño". El médico que atienda a un niño debe tomar en cuenta todos estos aspectos familiares para utilizar a la familia como recurso, un recurso que, de ser desdeñado, aumenta el riesgo en salud del niño. Después del diagnóstico clínico de la enfermedad, es necesaria una evaluación de la capacidad de la familia para efectuar la orientación y educación otorgadas y llevar a cabo el manejo. Para el médico son útiles estas preguntas y tratar de contestarlas durante la entrevista con los padres:

1. ¿Qué tan bien conozco a la familia?
2. ¿Cuál ha sido la actuación anterior de los padres en la interpretación adecuada de los síntomas y el cumplimiento del tratamiento?
3. ¿Qué tan bien parecen apreciar los padres y familiares el significado de los síntomas importantes?
4. ¿Qué grado de ansiedad es evidente por parte de los padres?
5. ¿Parece haber conflicto en la familia acerca de las técnicas del diagnóstico o manejo?
6. ¿Es accesible la atención que proporciono desde el punto de vista económico, cultural y psicológico ante?:
   a. ¿un paciente nuevo?
   b. ¿una historia de incumplimiento de indicaciones médicas?
   c. ¿la incomprensión del usuario?
   d. ¿las preocupaciones innecesarias?
   e. ¿la distancia/transporte?
   f. ¿los padres presos del pánico?
   g. ¿los consejos familiares conflictivos? h. ¿el primer hijo/falta de experiencia? i. ¿la transición en ciclo vital?
   j. ¿las crisis familiares?
   k. ¿el posible maltrato en el hogar?
7. En cada etapa de la historia natural social de la enfermedad es posible que la familia intervenga a favor o en contra de la salud del niño; el médico debe tomar en cuenta a la familia como facilitador u obstáculo para su trabajo y propiciar la concientización del grupo para que colabore como recurso, de acuerdo con el nivel de prevención correspondiente (figura 3-1).

Utilizar a la familia como recurso implica que la relación del médico se convierta en la de un educador—educando con la familia, procurando el siguiente proceso:

1. Elaborar un diagnóstico integral, por médico y equipo de salud.
2. Investigarlos elementos familiares importantes que inciden en la salud del niño.
3. Examinar, junto con el paciente y la familia, o en su defecto con los padres, el problema en toda su dimensión, tanto orgánica como social, ubicándolo en la historia natural de la enfermedad.
4. Paciente (cuando es posible por la edad o estado del niño), familia y médico acuerdan un diagnóstico conjunto de la situación.
5. Establecer un contrato terapéutico entre el médico y la familia para la salud del niño.
6. Promover la vigilancia continua del niño por el equipo de salud.

Este proceso es una alternativa probada en medicina familiar para lograr contestar las preguntas antes planteadas y tratar mejor los problemas mencionados que son frecuentes y semejantes a otros en la práctica médica con niños y adolescentes.

La medicina comunitaria en la medicina social para la atención pediátrica

La medicina comunitaria, nacida en América Latina en el decenio 1961—69 como una estrategia de los gobiernos para atenuar los problemas sociales y controlar a grandes grupos de marginados urbanos con promoción social y medicina a costo bajo, no consiguió integrar con medidas sociales lo que tiene origen económico. Hoy se considera que la única medi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

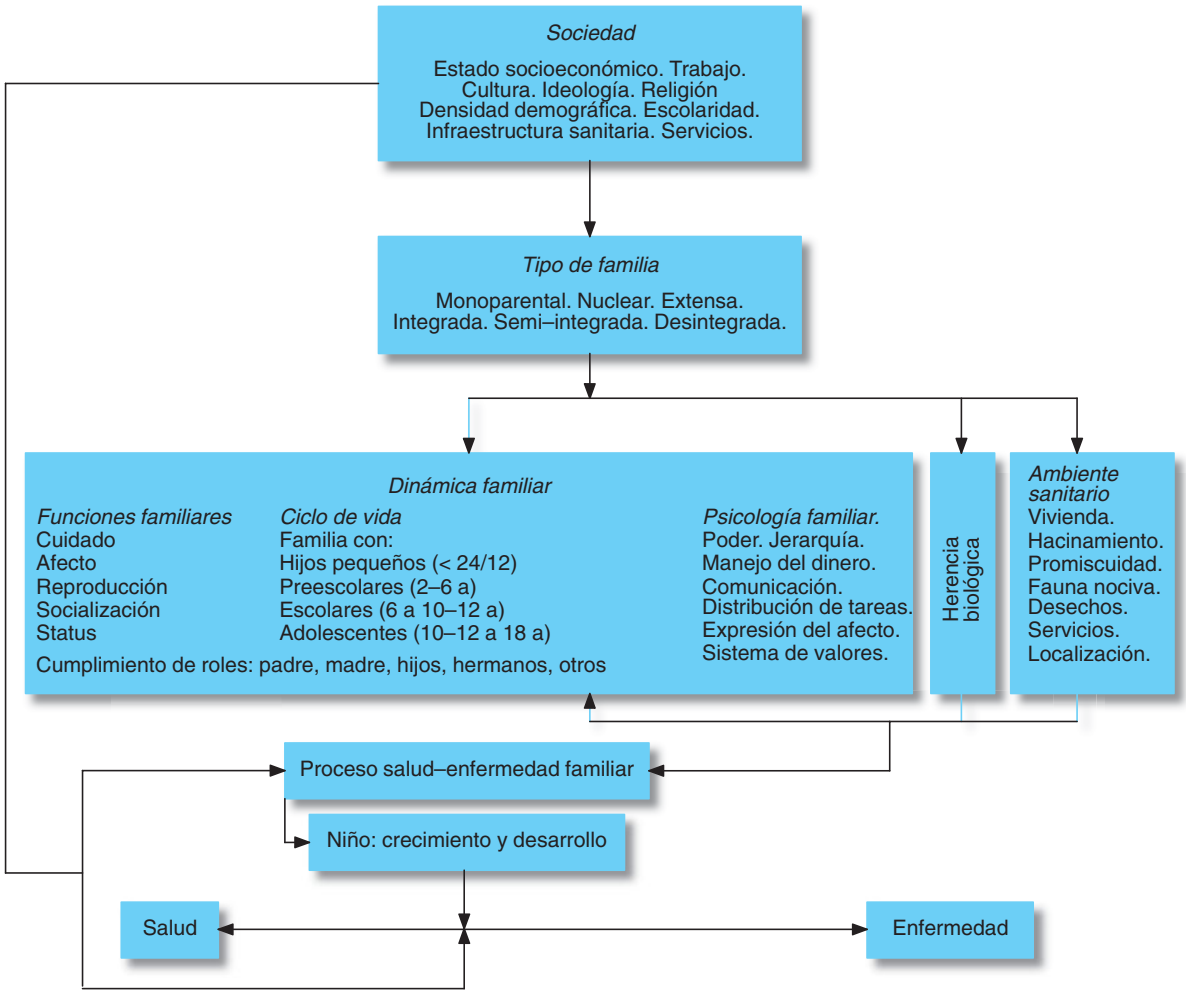


Figura 3–1. Factores familiares que influyen en la salud del niño y el adolescente.

cina eficiente es la social, que incluye una medicina individual o clínica de alta calidad y medicina de riesgos, así como una medicina familiar consecuente, unida a la medicina comunitaria a base de medidas de salud pública participativa de la población y las organizaciones con responsabilidad hacia los factores causales de la salud y en especial con políticas y medidas que retribuyan el ingreso económico.

La medicina social implica, en primer lugar, una concientización de todos los involucrados con base en el conocimiento científico, en los problemas de salud, sus causas inmediatas y primeras. Esto requiere que el médico y su equipo hagan, junto con la población, un diagnóstico científico de la salud para luego planear programas de mejoramiento. De esa manera, la población se integra a un proceso educativo continuo que incluye investigar su propia realidad (autodiagnóstico) y proponer alternativas de solución. En el área pediátrica deben servir para crear conciencia sobre los problemas de la alta mortalidad de la madre y el niño y sus enfermedades, en especial las que pueden prevenirse.

En segundo lugar, la medicina social implica que se ponga el máximo de recursos materiales, humanos y organizativos, al servicio de la solución de los problemas de salud sin distinción de clase social. Esto implica una voluntad política para hacerlo a través de estructuras legales y un sistema de seguridad social que proteja a cada individuo y familia en los eventos vitales, así como los eventos sociales desfavorables. En el área pediátrica, esto afecta en forma significativa las causas de los problemas de salud en los ámbitos económico, sanitario y de derechos sociales de la madre, el niño y el adolescente.

En tercer lugar, una medicina social debe incorporar, en los niveles de colaboración y decisión a la población, organismos mixtos población-servicios que definan, apoyen y evalúen las políticas de salud en un proceso de autoatención y cogestión. A nivel pediátrico, esta participación implica la formación de grupos de madres con riesgos diferentes con el equipo de salud para analizar y organizar programas según los riesgos; también realizar una educación que promueva la autoatención de los problemas más frecuentes y manejables en el hogar, dirigida en especial a los padres jóvenes; y finalmente, la organización de comités de salud con representación de grupos poblacionales o educativos para diagnosticar la situación sanitaria y del niño, así como la atención que está recibiendo, y hacer proposiciones y esfuerzos para su solución a través de promotores de salud que aseguren altas coberturas entre sus vecinos o grupos afines, en acciones como vacunaciones, prevención y terapia de hidratación oral en diarreas, estimulación del desarrollo psicomotor en acciones grupales, etc.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EDUCACIÓN PARA LA SALUD

Definición

Una de las áreas fundamentales del médico que atiende al niño y al adolescente es la acción educativa, que la entendemos como un proceso planeado de capacitación a la población para:

1. Analizar científicamente el porqué de sus fenómenos de salud y enfermedad (p. ej., que comprenda que el rito que usa no puede servir para eliminar a millones de microbios en el intestino infectado de su lactante) y los factores socioeconómicos que lo condicionan (que su situación económica es una limitante de su salud).
2. Adaptarse mejor al ambiente que la rodea (p. ej., que aprenda que, al hervir el agua, los microbios que la infectan se mueren).
3. Cambiar su realidad mejorándola (p. ej., que busque la instalación de agua potable libre de microbios).

Justificación

Puede parecer extraño que se destine un área importante de este libro a la educación, pero, si consideramos los siguientes fundamentos, habrá consenso de que es un aspecto trascendental e importante en la formación del médico, casi siempre enseñada en forma insuficiente y con escaso fundamento científico:

1. La mayor parte de las patologías que producen la mortalidad y morbilidad del niño y del adolescente en México (unidad 1) tienen posibilidades de promoción, prevención y detección; por ende, requieren de un proceso educativo para lograr estas conductas. Lo mismo ocurre con el control del crecimiento y desarrollo.
2. Aproximadamente 90% de las consultas no requieren hospitalizaciones; por tanto, el cumplimiento de las indicaciones condiciona la motivación, comprensión, aplicación cognoscitiva, y valor de la participación del consultante o de su madre. Investigaciones internacionales y nacionales muestran un alto porcentaje de incumplimiento por fallas del proceso educativo.
3. La relación médico-paciente, familia o comunidad, enfermos o sanos, implica dos áreas del conocimiento: una la biológico–psicológica (es decir: la enfermedad o salud), que se expresa en las preguntas maternas: "¿qué tiene?, ¿por qué tiene eso?", a las que el médico responde: "su hijo tiene..., la causa es..."; a partir de ese momento, se entra en la segunda área, sociocultural, a través de las preguntas: "¿qué debo hacer?" (o "¿qué conducta aprender?"), a las que el médico responde: "Ud. debe hacer..." (es decir: enseña). Esta última área fundamental no es manejada con la destreza de la primera.

Etapas del proceso educativo en salud

Si la educación en salud pretende producir un cambio de conducta, analicemos las etapas por las cuales una persona puede pasar, desde el desconocimiento total acerca de una conducta, hasta su práctica en lo que se ha llamado proceso de adopción. Cuando el médico intenta modificar una conducta en salud de la madre (p. ej., que use una ablactación temprana), el que adopte o no esa conducta dependerá de una serie de factores en la adopción o no adopción de esa nueva idea, material o conducta (innovación).

Antes de analizar cada etapa, debemos señalar que la velocidad y secuencias de las etapas puede variar entre las personas y, por ende, para una población, como veremos más adelante en el proceso de difusión.

Etapa 1. Conocer superficialmente

Si se pretende que una persona o grupo alcance una conducta para identificar un nuevo alimento o programa por sus características generales), debe tomarse en cuenta que dicha persona o grupo tenga accesibilidad a esos mensajes (vivir cerca de donde se envían o tener medios para captarlos) y que desee exponerse selectivamente a ellos (desear asistir a una sesión sobre fiebre reumática).

Etapa 2. Conocer profundamente

Del grupo que logró el nivel de conocimiento superficial, un porcentaje puede desear profundizar su conocimiento (aclarando sus dudas), por tener necesidades económicas, psicológicas, sociales o biológicas; por tanto, percibirá selectivamente los conocimientos que más le interesen.

Etapa 3. Aceptar

En esta etapa se produce la influencia de la cultura (ideas, normas y materiales) en proceso de adopción, pues si la nueva idea, norma o material (innovación) es compatible con su cultura, se va a aceptar (p. ej., estar de acuerdo o no con la idea de prevenir las enfermedades, de realizar ciertos hábitos higiénicos o consumir ciertos alimentos).

Etapa 4. Evaluar

En esta última etapa del proceso de aprendizaje, la persona va a evaluar si la nueva conducta esperada tiene o no ventajas sobre la conducta previa (menor costo, menor trabajo, más satisfacciones, etc.) y si los resultados que obtenga serán observables en plazos cortos (p. ej., la mejoría de un niño con un tratamiento o más salud con una vacuna, etc.).

Etapa 5. Ensayar

Es la primera vez que la persona practica lo aprendido, haciendo un ensayo con cada conducta propuesta (p. ej., prepara un alimento, da un tratamiento, enseña algo al escolar). Realizar o no esta etapa decisiva dependerá de que la conducta sugerida sea lo bastante simple como para que se pueda realizar (preparación de un biberón con pocos pasos o recomendaciones básicas en la técnica de amamantar), y, lo que es fundamental, de que se reciba la estimulación para hacerlo, por parte de algún familiar, amigo o conocido. Buena parte del aprendizaje en salud, en especial en el área de la no urgencia, se pierde porque no hay estimuladores cercanos a la persona para impulsarla. Los promotores de salud de la misma comunidad pueden cumplir esta función vital.

Etapa 6. Adoptar

Cuando la persona experimenta varias conductas, y dados sus resultados concordantes con sus expectativas, decide quedarse con una (p. ej., con un alimento, un hábito, una técnica, etc.), decimos que adoptó una nueva conducta. Una meta fundamental de la educación se ha conseguido.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Etapa 7. Mantener

Sin embargo, la mayor parte de las conductas en salud tienen su máxima utilidad al repetirse en forma periódica (Ej., vacunación cada cierto tiempo, el control de salud, el control de una patología crónica) y por ello se debe buscar que la persona logre mantener esta conducta. El grupo social a que pertenece es vital para lograr satisfacción social, como un sistema de refuerzo permanente a través del comentario, el chiste, el consejo, etc.

Etapa 8. Difundir

Corresponde a la difusión que la persona hace de la nueva conducta ante familiares, amigos, vecinos, y dependerá de la comunicabilidad que ella tenga. Las salas de espera son espacios de difusión, a veces negativos.

Etapa 9. Transformar

Esta última etapa se refiere a las sugerencias que hace la población para mejorar los servicios o tratamientos y dependerá de la participación que el sistema le permita.

Estrategia educativa para las etapas

Es indudable que en cada etapa el objetivo de la educación variará, para lograr la conducta buscada por cada persona:

1. Para que conozca superficialmente necesitará una información extensiva (folletos, pláticas, radio, TV, etc.).
2. Para que conozca profundamente, se necesitará una educación intensiva (cursos, talleres, etc.).
3. Para que acepte se necesita que se legitime culturalmente (diálogo respetuoso, apoyo de innovadores).
4. Para que evalúe su situación personal se necesita comprometerse personalmente.
5. Para que ensaye, se debe simplificar e inducir por personas de igual cultura.
6. Para que experimente, se deberá programar su experiencia junto con ella.
7. Para que mantenga su conducta, se debe reforzar ésta por su familia y el médico.
8. Para que difunda deberá incluirse en los programas educativos.
9. Para que transforme, se debe hacer un análisis global de la atención junto con ella, a través de comités de salud, reuniones con promotores, foros con consultantes.

Respuesta de la población a la educación

Tipos de conducta ante la adopción de innovaciones

Cuando una nueva idea, norma o material para una población se pone en contacto con ésta, se producen diversos tipos de conducta, en razón de la velocidad con que adoptan la innovación (p. ej., usar un nuevo alimento para dieta del bebé a cierta edad):

- Los *innovadores precoces.* Aquellas mamás que al alcanzar un conocimiento superficial, lo ensayan inmediatamente.
- Los *innovadores tardíos.* Constituyen este grupo las cuidadoras de niños que, luego del conocimiento superficial, tienen dudas, buscan un conocimiento profundo (tipo comprensión) y entonces sí ensayan. Pueden o no recibir el estímulo de los innovadores.
- Los *seguidores precoces.* Al contrario de los grupos anteriores, que con el solo conocimiento ensayaban, este grupo no acepta sino cuando es estimulado a ensayar por los grupos anteriores. Si la estimulación es negativa, no ensayarán (influencia de los innovadores que abandonan la nueva conducta).
- Los *seguidores tardíos.* Además del proceso del grupo anterior, las madres que forman este grupo requerirán un proceso de evaluación personal antes de ensayar. También pueden no ensayar, si la estimulación es negativa.
- Los *conservadores transitorios*. No ensayarán, aunque alcancen el nivel de conocimiento, pues no pueden aceptar, por incompatibilidad cultural, pero lo harán cuando la mayoría cambie la cultura y la "nueva" conducta se legitime; mientras puedan, influirán negativamente en el resto.
- Los *conservadores permanentes.* No cambiarán nunca y persistirán en luchar contra el cambio, no aceptando ni siquiera profundizar su conocimiento.

Estrategia educativa para la respuesta de la población

Se pueden considerar dos formas de alcanzar el cambio de conducta en la mayoría de una población:

1. Con el sistema de educación extensiva a toda la población (sistema de una fase).
2. Con el sistema de educación intensiva a los grupos detectados como innovadores, para que estos a su vez estimulen al resto (sistema de dos fases).

Sin duda, el mejor sistema será la combinación de ambos, pero no siempre es factible realizarlo, en razón del tiempo y del gasto.

Barreras al cambio y facilitadotes del mismo en la conducta en la salud

Llamamos barreras a todos los factores económicos, culturales, sociales, psicológicos, biológicos e institucionales que impiden o retrasan el cambio conductual. Son facilitadores estos mismos factores, pero en su aspecto positivo. Estas barreras y facilitadores determinan las mayores o menores posibilidades de efectividad de la educación y el enfoque que debe tener.

Económicos

El costo de asumir el papel de paciente (ej., el costo médico para la atención del niño enfermo, por lo que los padres postergan su decisión de declararlo "niño enfermo'). La distancia a los servicios de salud. El efecto negativo al mejorar la salud (Ej., el niño hospitalizado no representa a veces gasto para la casa).

Culturales

La tradición, como el uso de tratamientos empíricos mágicos. El fatalismo, como la creencia de que los nacimientos los envía Dios o de que no se puede prevenir la enfermedad, pues, cuando se muere, es el destino.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El etnocentrismo, que acepta sólo conceptos y tratamientos regionales. La incompatibilidad cultural, como no aceptar la planificación familiar o que el infante coma mejor que el adulto o la niña igual que el niño. Se ha encontrado que la única edad en que la mortalidad femenina es mayor que la masculina en México es la preescolar, notablemente por el trato nutricional diferente.

Las consecuencias imprevistas (p. ej., que cierta leche produzca alteración de tránsito intestinal y se rechaza). El sistema de movimientos físicos y posturas habituales, como el parto atendido en cuclillas tradicionalmente. Los conceptos de enfermedad (se cree que sólo existe ésta cuando hay cambio de conducta aparente; por tanto se piensa que las enfermedades crónicas no lo son, o cuando los enfermos son diferentes a los demás, por lo cual un desnutrido entre tantos otros se piensa que no lo es o que no hay enfermedad si no hay síntomas, o no se reconoce la existencia de la etapa subclínica).

La causalidad de la enfermedad (ésta se puede atribuir a un origen mágico-religioso, como castigo, mal, etc., o a alimentos naturales a veces erróneos, como en el caso de la diarrea o a algo que se "pegó en el estómago" y hay que dar purgante al enfermo). La percepción de la enfermedad (o sea, el momento en que se reconoce como tal; a veces puede transcurrir la etapa clínica avanzada antes de reconocerla).

La reacción ante la enfermedad, que puede ir desde tratar de ignorarla hasta iniciar un auto-tratamiento o recurrir a la medicina popular o científica.La reacción ante las indicaciones médicas, que con frecuencia no se cumplen totalmente por falta de comprensión, confianza en lo indicado o por la desaparición de los síntomas.

Sociales

Las obligaciones familiares (p. ej., no se concurre a ciertos controles por estar en rutinas del hogar: preparando la comida). Las relaciones de grupo (p. ej., se rechaza al médico si pertenece a un grupo político o religioso contrario).

La opinión pública: los rumores pueden bloquear los programas nacionales fácilmente, si no hay una conciencia sobre la educación en salud, como ocurrió con la campaña nacional de inmunización en México, en que aparecieron rumores de que se estaba esterilizando a los niños.

La autoridad familiar: en las familias extensas, patriarcales o núcleos tradicionales, el jefe del hogar, el abuelo o la abuela, pueden bloquear las acciones de salud.

Psicológicos

La idea de lo regalado: se piensa a veces que si la atención médica no se paga no sirve. La percepción diferente de funciones o fines: el médico puede verse subvalorado al no desarrollar la labor técnico-efectiva y de cuidado familiar de una empírica que llega a preparar la comida y lavar la ropa de su cliente. El lenguaje técnico no es comprendido: por su velocidad o por la multiplicidad de mensajes. El modo de aprendizaje del adulto ya estudiado. La idea de lo enfadoso: algunas actividades educativas, por ser pasivas y orales solamente (pláticas), se desprestigian.

Biológicos

Cualquier condición que aumenta la susceptibilidad individual. Cualquier factor ambiental o de agentes biofisicoquímicos que favorezca la enfermedad.

Institucionales

La incomunicación entre usuario y personal.

El burocratismo: trámites innecesarios o poco respeto de los funcionarios a los fines y demasiado respeto a los medios.

La ineficiencia: uso de técnicas, recursos o procedimientos inadecuados.

La deshumanización: el trato es irrespetuoso culturalmente, por no conocer en forma previa la cultura de la población.

La falta de participación del usuario en la resolución de sus problemas.

La falta de reforzamiento de las conductas positivas.

Técnicas didácticas individuales en la consulta y medios didácticos

Existe una amplia gama de técnicas educativas que el médico puede utilizar en la consulta o en el hogar para aumentar el grado de comunicación o aprendizaje. Muchas veces el médico intuitivamente las realiza; pero, como toda técnica didáctica, deberá ser escogida en relación con los objetivos de aprendizaje que se deseen y las características del que será educado. Por ejemplo, si el objetivo es que la consultante analice su problema de salud, no usaremos una exposición sino un estudio de caso real, o, si se pretende abrir un proceso de comunicación, se usará el diálogo y no una demostración.

Para la comunicación

Con el objeto de facilitar la comunicación, se puede utilizar el diálogo, en que el médico y el consultante platican sin limitaciones sobre uno o varios temas.

Una variación es el diálogo controversial en caso de temas conflictivos; el médico plantea el problema (de lo público a lo privado, de lo simple a lo complejo, del sentido común a lo científico), luego escucha atentamente al consultante, le platica según sus características y reacciones, busca las áreas de consenso y reforzamiento. El medio didáctico será la relación especial que se establezca (eliminar el escritorio como elemento de separación y acercar las sillas).

Para la anamnesis

Se usa tradicionalmente el interrogatorio, que consiste en preguntar por parte del médico y el paciente responde.

El relato analizado consiste en pedir al consultante (madre) que exponga su conducta o la de su familia en un suceso (p. ej., en la enfermedad de un hijo) y luego que la analice de acuerdo con preguntas que el médico haga sobre causas y consecuencias, con el objetivo de autodesarrollar el análisis de conductas en salud.

El estudio de caso real es donde el médico revisa el expediente individual (medio didáctico) o familiar, poniendo énfasis en la patología repetitiva y/o prevenible, buscando la solución junto con el consultante; está destinado a desarrollar conductas específicas en el futuro. Puede usarse el estudio de un caso simulado.

Para el examen clínico

Una técnica útil que no requiere tiempo adicional es el examen clínico comentado. Mientras el médico hace el examen

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

físico (el paciente es el medio didáctico y el equipo de examen), describe en voz alta y en términos sencillos lo que va encontrando, mostrándolo a la persona que lleva al niño, relacionándolo con posibles problemas de salud, si no se toman medidas preventivas o de detección, o si no se siguen las indicaciones correctamente.

Por ejemplo: al pesar al niño, señalar que está en el límite de lo normal en una gráfica; o en el lactante con diarrea mostrar que la piel aún está hidratada, pero que, si no se continúa la dieta hídrica, se irá secando junto con todo el cuerpo.

Para las indicaciones

Con el fin de que el consultante alcance un nivel básico de conocimientos, se puede emplear la exposición con o sin medios visuales. En esta técnica, el médico enseña siguiendo un cierto orden temático, ayudándose con un rotafolio pequeño (serie de hojas con figuras o palabras presentadas en orden sucesivo). El consultante escucha y pregunta.

Se puede usar una variante, que es la exposición visual comentada, donde se le pide al consultante que dé su interpretación y juicio de lo que ve, con lo cual el médico puede tener un diagnóstico rápido de lo que sabe y cree, y adecuar mejor su educación (como medio didáctico puede usar folletos, carteles, transparencias y fotografías).

La demostración participativa se emplea cuando se tiene por objetivo que el consultante aprenda una habilidad; consiste en que el médico realiza la habilidad (Ej., preparar un biberón) paso a paso y lentamente acompañándose con una explicación simple. Luego, el consultante repite los pasos, corrigiendo el médico sus errores y reforzando lo positivo. Los medios didácticos podrán ser biberones, alimentos, equipos, etcétera.

El consultante siempre desempeña un papel activo en las indicaciones prescritas, a veces es negativo si las modifica o positivo si las realiza de manera adecuada, o pregunta ante la duda. Esto último se logra con la participación consciente y responsable del consultante.

Tres técnicas útiles para este objetivo son: el plan de manejo acordado (contrato terapéutico), en el cual a partir del diagnóstico, el médico señala el manejo y pide la participación del consultante; juntos planean cómo hacerlo (puede usar papel, rotafolio o pizarrón, como medio didáctico); la instrucción personal, para la cual se le proporciona información escrita (es el medio didáctico) para que complemente sus conocimientos y aclare dudas; en la siguiente visita se evalúa el aprendizaje alcanzado; y finalmente el seguimiento, cuando el consultante va dando cuenta de sus logros. Para el control, el medio didáctico serán los datos recogidos.

La evaluación programática se da cuando al término del problema, el médico y el consultante sintetizan los logros alcanzados. El medio didáctico es el expediente con los datos de antes y después.

Técnicas didácticas individuales en el hogar y medios didácticos

Una excelente forma de complementar la labor médica es conocer con profundidad el ambiente del consultante; para ello se pueden realizar visitas de comunicación a familias recién incorporadas a las unidades de atención o a las que no concurren, platicando de aspectos generales e invitándolas a participar en los servicios que se prestan.

La visita diagnóstica para completar el estudio es el análisis de los factores de riesgo y para iniciar una educación sobre ellos; la visita de supervisión, para observar y comentar en el cumplimiento de indicaciones (las del expediente son el medio didáctico); la visita de demostración y práctica, para enseñar cómo realizar una habilidad y observar cómo la realiza de manera cotidiana (el equipo de demostración es el medio didáctico); finalmente, la visita de evaluación, para analizar los resultados de las metas establecidas (el expediente será el medio didáctico).

Técnicas didácticas grupales

Educación a grupos

La educación a grupos es un método de extraordinaria utilidad en la acción del médico; con ella es posible alcanzar a un gran número de personas en corto tiempo (aunque menos que la información masiva), permite el intercambio heterogéneo de ideas y experiencias (lo que no puede hacer la información masiva), contribuyendo a desarrollar una conducta de trabajo colectivo para enfrentar sus problemas (que la educación individual no consigue).

Si la educación a grupos no se dirige de manera permanente apersonas que interactúan de forma periódica (grupo) sino sólo aun agregado de personas que se juntan ocasionalmente a escuchar una plática, no permitirá los objetivos que la educación grupal puede alcanzar.

Ubicación de grupos

El primer paso en este método será ubicar a grupos ya formados, como sociedades de padres, de adolescentes, profesores, madres, etc., o formar grupos con personas que compartan un objetivo educativo común y puedan reunirse en forma periódica (padres de niños con patología crónica o con niños de riesgo alto, etc.).

Técnicas

El programa educativo se originará del diagnóstico educacional que en el grupo hagan y dentro del mismo estarán las técnicas didácticas grupales de las que nos ocupamos.

Tradicionalmente, la plática ha sido la técnica más utilizada para la educación de un grupo; consiste en que una persona enseñe hablando y otras escuchen. Se puede acompañar de medios didácticos, como pizarrón, rotafolio, transparencias. Su ventaja principal es que sólo pretende conseguir objetivos cognoscitivos de conocimiento y comprensión; además, se dirige de acuerdo con lo preparado previamente. ¿Cómo hacerla de mayor utilidad? Primero, usándola sólo cuando los alumnos nada saben del tema. Segundo, que su duración sea de 45 min a una hora, que se apoye en medios visuales que se vean a distancia de 6 m o más.

Se debe observar la respuesta del auditorio, para variar el énfasis o el tiempo dedicado a algunos contenidos durante la plática. También se le llama exposición. Dos técnicas más participativas son el interrogatorio grupal y la discusión coordinada. En el primero, el educador pregunta al auditorio para estimular su participación, pudiendo recibir también preguntas de los alumnos. Es muy activa, pero puede inhibir a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

un grupo al inicio del programa (se puede usar el pizarrón como medio didáctico para clasificar preguntas y respuestas en una caja de preguntas anónimas). La discusión coordinada permite al educador hacer que los participantes den sus opiniones y apliquen sus conocimientos a situaciones conocidas. El procedimiento es relatar un caso o un problema y pedir que libremente se comente. También se pueden presentar transparencias o una película como medios didácticos.

Se puede lograr mayor participación con la presentación de un problema y su solución a través del sociodrama o dramatización. El docente puede traer un argumento o pedir que un grupo de alumnos lo prepare. Se representa una situación real (ej., el maltrato a niños) por medio de una actuación improvisada a cargo de algunos asistentes; el resto observa el problema para dar su opinión, sea diagnóstica o de manejo. Es una técnica que produce mucho agrado y gran participación, pues a veces se llega a una identificación total con sus personajes. Puede usarse "teatro guiñol" también. Esta representación puede hacerse ante grandes grupos de niños, para lo cual los actores "eligen los mensajes" y el argumento con personajes identificables por el auditorio y mezclando escenas trágicas y cómicas, con una duración de 15 a20 min cada una, por tratarse de no profesionales. Medios didácticos son la escenografía, sonido de altavoces, luces, etcétera. En ocasiones se tratará de que aprendan alguna habilidad (ej., preparar un alimento).

La mejor técnica es la demostración grupal, en la que el profesor muestra etapa por etapa y lentamente cómo se realiza la habilidad con el material más cercano a la realidad (medio didáctico) de sus alumnos. Si se pide que lo demostrado sea repetido por alguno o por todos los participantes, se llamará demostración con devolución o participativa y es imprescindible para asegurar que hubo aprendizaje psicomotor.

Sin duda que la mejor técnica grupal será la discusión de grupo complementada con el trabajo práctico en grupo. La primera consiste en que un problema, caso, material, etc., se entrega por escrito (guía didáctica) a un grupo de 6 a 12 personas, quienes, dirigidas por un moderador de las intervenciones y un secretario que anote las conclusiones, analizan y sintetizan su opinión del asunto.

Durante el transcurso de la discusión todos tienen oportunidad de participar; se intercambian experiencias (se puede planear e incluir en el grupo a personas con experiencias positivas para que transmitan las que tienen gran influencia entre adultos) y se pone a prueba la capacidad del grupo para resolver un problema. Incluso se puede alcanzar un nivel más alto, aun cognoscitivo, es decir, de síntesis, proponiendo al grupo un diagnóstico y manejo del problema. (Es de enorme utilidad para tratar problemas colectivos.) Puede combinarse esta técnica con el trabajo práctico de grupo, si el plan propuesto se ha planeado ex profeso. Consiste en que el grupo realice lo aprendido teóricamente y luego analice su experiencia.

El mejor programa educativo grupal, en cuanto a herramienta útil para el aprendizaje, es aquel que combina en forma agradable las diferentes técnicas didácticas. Por ejemplo, si queremos que un grupo de señoras ayude a vacunar, comenzaremos informándoles en una plática el programa educativo; luego, si no se ha podido hacer un diagnóstico educacional previo, se puede solicitar que hagan preguntas anónimas por escrito (las cuales nos indicarán el nivel cognoscitivo y afectivo) o se les presenta un caso manejado con discusión coordinada. Ya conociendo el auditorio, se puede realizar una exposición sobre vacunas. Después se hace una demostración con el equipo, pidiendo que simulen colocarlas. Posteriormente, se hace una demostración en la consulta con un niño, para que la repitan en él o en otros niños. Se les pide que hagan un sociodrama de cómo vacunarlas en su hogar o comunidad. Finalmente, se lleva a efecto una discusión de grupo sobre distintos problemas que se les pueden presentar en la vacunación, lo cual les dará todas las armas para realizar con calidad su labor sanitaria en la comunidad.

Enfoques educativos

En lo que se refiere a la educación en la salud, aunque pueda parecer una herramienta siempre útil a la población, al analizarla con profundidad surgen dudas de si así es. Un ejemplo que describe tres tipos de educación para un mismo problema puede demostrar este fenómeno. En un pueblo cercano a una capital de estado, con población campesina y obrera, los médicos constatan un alto porcentaje de desnutrición, y deciden iniciar un programa educativo para reducir el problema.

El médico A propone realizar pláticas para enseñar a las madres cómo alimentar bien a sus hijos, incluyendo demostraciones.

El médico B plantea la necesidad de conocer por qué las madres alimentan así a los niños y les da explicaciones sobre la función de los alimentos y las necesidades del niño, adecuando las indicaciones alimentarias a los recursos existentes; sugiere demostraciones y discusiones de grupo sobre sus hijos.

El médico C señala que en términos generales comparte la última propuesta pero que su conocimiento del problema de desnutrición le indica que hay una situación económico—social que condiciona el problema y el desconocimiento de él. Propone estimular a la población para que analice si hay factores generales condicionantes para gran parte de los hijos en esa comunidad y a buscar el modo de mejorarlos (en el trabajo, producción, comercialización, distribución, etcétera).

En el primer caso, el médico desea que la gente cambie en la dirección que él quiere (educación transculturizante), aceptando lo que se le diga (impositiva), sin analizar el fenómeno de la desnutrición o sus causas (alienante o desvinculadora de la realidad).

En el segundo caso el médico pretende un cambio, pero de acuerdo con las ideas, hábitos y recursos de las personas con quienes trata (educación aculturizante) y con respecto a ellas (relativista cultural), tratando de orientar hacia las soluciones que su técnica le permite (adaptativa), y con análisis de los fenómenos biológicos o causas intermedias de la desnutrición (tecnocrática funcionalista).

En el último caso, que acepta lo positivo del médico B (aculturizante, relativista cultural), el médico busca que la población, a través del desarrollo de sus facultades de análisis y síntesis, encuentre las soluciones (educación liberadora), y va más allá de las simples causas más profundas (transformadoras) de la sociedad.

Por desgracia, ha sido la primera forma de educación la que más se ha desarrollado y sin duda no es el camino que debe seguir esta herramienta tan importante, aunque sí es el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

camino más fácil. Lo menos que se debe intentar es la segunda posición, pero sólo la tercera permitirá que la educación para la salud sea realmente un aporte efectivo al proceso de cambio de la salud por la propia población.

El mejoramiento ambiental

Microambiente del recién nacido en el hospital

El RN debe estar en un área independiente (no en una estación de paso), donde no se use ropa sucia ni se traigan residuos de otras áreas, donde no penetre aire contaminado, ni gases, olores o humo.

La temperatura debe ser de alrededor de 26 °C con una humedad relativa de 50%. No debe contener más de 10 cunas, con 2.80 m2 por cuna y con espacio mínimo de 0.6 m entre ellas.

El aire debe renovarse varias veces en 24 h; en caso contrario se recontamina (es normal hasta 510 gérmenes por pie cúbico). Pueden emplearse filtros, aun en el sistema de extracción y el aire acondicionado. Si no existen, se pueden abrir ventanas desde 1.70 m hacia arriba y protegerlas con tela metálica inoxidable. No se debe fumar.

La iluminación natural se obtiene con ventanas de superficie no menor de 1/8 de la que abarque el piso y, si el sol da de frente, usa celosía de refracción de rayos. La iluminación artificial será lateral, semidirecta o indirecta, uniformemente repartida. La iluminación de vigilia será de 25 watts y para atención, de 100 watts.

Los pisos deben ser de material liso, resistente, no poroso e impermeable, sin rupturas y de color claro. Es preferible el piso de plástico al de mosaico, pues éste se rompe. Se le limpia en forma húmeda.

Las paredes, semicóncavas, sin ángulos, lisas, claras (para detectar cianosis e ictericia). Las puertas de frente, con cierre automático con goma en las uniones. No se deben usar cortinas.

La limpieza debe hacerse con lienzo húmedo en solución detergente de hipoclorito de sodio, 50 mg/L (procedimiento húmedo).

Ambiente de la vivienda y su medio circundante

Protección contra la fauna nociva

Se incluyen en fauna nociva aquellos insectos y animales que intervienen de manera directa o indirecta (vectores) en la transmisión de enfermedades. Los más comunes son: moscas, mosquitos, cucarachas, chinches, piojos, pulgas, niguas, garrapatas, alacranes, arácnidos, ratas y ratones.

Una de las dificultades para combatirlos es el acostumbramiento de la población a convivir con alguno de ellos, por lo cual es indispensable un proceso educativo para lograr la reducción del problema.

Medidas de protección de la vivienda. Vamos a señalar algunas:

1. Paredes y techos planos, para evitar el alojamiento de insectos.
2. Tela metálica en puertas y ventanas.
3. Pisos con cimientos sólidos y bien construidos, para impedir la entrada de roedores y facilitar su limpieza.
4. Baños o letrinas con una base sólida (para impedir roedores) y taza bien tapada (para impedir moscas).
5. Disposición de excretas por red de drenaje, si hay agua de arrastre suficiente o fosas sépticas unifamiliares o multifamiliares, si es menor el arrastre.
6. Letrina sanitaria, si no hay agua, ubicada a una distancia mínima horizontal de 15 m de la fuente de agua, a 5 m de la vivienda y con un nivel vertical de agua freática de 1.5; en caso de terrenos de pendiente se localizará debajo de la fuente.
7. Recolección diaria de basura (impidiendo la anidación de moscas).
8. Depósito de basura bien tapado (en zona rural se elimina por enterramiento en pozo de 1.30 0.90 1.10 m, el cual se cubre con cenizas y tierra). La separación de las basuras para reciclar los residuos contribuye a evitar la contaminación.
9. Almacenar granos y semillas fuera de la casa.
10. Alojamiento para animales protegido con comederos concentrados y, si es posible, piso impermeable que elimine excreta.
11. Eliminación de las aguas de desecho (con resinas, jabones, grasas) por la red de drenaje, albañal o pozo de absorción.

Protección contra las enfermedades de origen hídrico y alimentario

Implica fuentes de abastecimiento, un sistema de distribución y manejo sanitario de agua. Esta última debe ser adecuada en calidad (inodora, incolora, de sabor agradable, con índice *coli* de número no superior 1 a 2 coliformes/100 mL y cloro residual de 0.1 a 3 partes por millón). En cuanto a cantidad, se requieren 100—500 litros por habitante por día para un pueblo o ciudad, para uso personal, público e industrial.

Fuentes de abastecimiento. Pueden ser:

1. *Profundas:* se requiere un pozo de 30 m o más que, perforado por máquina, deje una tubería metálica ranurada que permita la filtración.
2. *Poco profundas o freáticas*: que se aprovechan con un pozo excavado manualmente (noria), pero que debe ser protegido con impermeable en los primeros 3 m de pared, para evitar filtraciones contaminantes. La boca del pozo debe tener una losa de concreto.
3. *Superficiales*: pueden ser de manantial donde se coloca un depósito de protección, captación, aireación, decantación, o de agua de lluvia, mediante cisternas; en este caso, se debe clorar el agua.

Sistemas de distribución a la comunidad. Implica tanques de almacenamiento, red de distribución, hidratantes públicos y tomas domiciliarias.

Manejo sanitario del agua. Para que no se deteriore el sistema y se prevengan las enfermedades, debe adiestrarse en la protección y limpieza del sistema de depósito y en el del trayecto, si no hay conexión intradomiciliaria y asimismo en el aseo de manos, aunque no se contacten con el agua.

Medidas para mejorar el agua. Se puede usar la sedimentación, que deposita las partículas en suspensión, haciéndola menos turbia; la filtración a través de cajas de arena que reducen las bacterias y turbiedad; el airear colocando tubos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de ventilación; la cloración, que desinfecta si lleva cantidad suficiente para que exista cloro residual (o sea, parte por millón). En forma sencilla se prueba disolviendo tres cristales de yoduro de potasio en un vaso con agua; se agregan cinco gotas de vinagre, se agita y luego se añaden cinco gotas de almidón y se agita de nuevo. Si el color varía de azul a morado intenso, hay cloro residual.

A nivel doméstico, se mejora el agua filtrándola en un recipiente donde el material filtrante cubra la mitad (10 cm de grava, 10 cm de carbón, 30 cm de arena) y el agua la otra mitad. Se sitúa una llave al fondo de la grava. Se cambia la arena, si se retarda mucho la filtración. Se hierve por 10 min en el recipiente que la almacenará, protegiendo con una tela contra insectos, en forma que se permita aireación y cloración con hipoclorito de sodio con dos gotas en un litro de agua o con tintura de yodo, o 5 mL de agua oxigenada por un litro de agua.

Higiene de los alimentos. Deben tenerse en cuenta las siguientes prevenciones:

1. Al ordeñar a los animales, se deben lavar las manos con agua y jabón.
2. Se debe hervir la leche no pasteurizada.
3. Lavar frutas y verduras con suficiente agua a chorro y hoja por hoja (no se debe pelar o cortar y luego lavar, sino al revés).
4. Cocer los alimentos antes de comerlos, en especial los de cerdo, evitando los que tengan cisticerco (carne con grano) y embutidos, como longaniza o chorizo de procedencia dudosa.
5. Los alimentos, como dulces, frutas o pastas, se deben proteger del polvo y de las moscas con lienzos o en una vitrina.
6. Lavarse las manos y utensilios antes de preparar los alimentos.

Ambiente para el preescolar y el escolar

Las características sanitarias de las guarderías, jardines de niños y escuelas deben ser en general:

Condiciones generales

Ubicación. Deben estar alejados de lugares públicos, de zonas de ruido y de contaminantes.

Superficie. Deben tener aproximadamente 12 m^2 por alumno (1 m^2 para aula, 1 m^2 para sanitarios, regaderas, cocina y consultorio, y 10 m^2 para jardín y patio de juegos).

Material. Debe ser incombustible, mal conductor del calor y del ruido (tabique hueco) e impermeable a la humedad.

Orientación. En climas templados o fríos, deberán ubicarse de oriente a poniente para lograr el máximo calor; en zona calurosa casi de norte a sur, y en clima extremoso de noroeste a suroeste.

Condiciones para el aprendizaje

Paredes. Lisas, claras, revestidas hasta 1.50 m con muro de cabecera.

Piso. Blanco y terso.

Ventilación. Entradas de aire opuestas a las salidas; altas (total 10 m^2, incluyendo las puertas).

Acústica. Las paredes deben ser lisas.

Iluminación. Ventanas con 1/5 a 1/6 de superficie del piso, abiertas casi hasta el techo colocadas en el muro izquierdo; si las aulas son vespertinas, debe haber ventanas al oriente; y si son matutinas, al poniente.

Condiciones de seguridad y saneamiento

Patio. Debe tener piso suave (de asfalto); lo ideal es un patio cubierto, en una zona de tepetate, con declive para evitar el estancamiento del agua.

Vidrios, paredes y pisos. Los vidrios que dan al patio deben estar protegidos con malla de alambre, si no son de plástico. Las paredes y pisos no deben tener elementos sobresalientes.

Agua. Un bebedero por salón.

Sanitarios. Dos tazas por salón de clase, con puertas sin llegar al piso.

Regaderas. De seis a ocho por curso.

Escaleras. De 1.20 m de ancho, huella del peldaño no menor de 25 cm con inclinación de 33 °; pasamanos con obstáculos cada 40 cm.

Bancas. Deben ser individuales, unidas a las mesas en los menores de 14 años, con bordes redondeados, no de metal, y de color claro.

Pizarrón. De color verde oscuro ubicado a no más de 6 m de la última banca.

Extintores. Deben estar situados en los pasillos.

CONTROL DE LA SALUD DEL NIÑO Y DEL ADOLESCENTE

Una de las actividades fundamentales que debe desarrollar el médico, es el control de la salud del niño. Esta actividad periódica que se resume en el cuadro 3–3 está diseñada para niños sanos que están creciendo y desarrollándose en forma satisfactoria; son actividades que deben cumplirse en cada entrevista, pero pueden ser necesarias algunas visitas adicionales, si las circunstancias lo ameritan.

En México, la Norma Oficial sobre el Control de la Nutrición, Crecimiento y Desarrollo del Niño y del Adolescente, sugiere que las consultas para el control de la salud infantil sean como mínimo, en el menor de 28 días, dos consultas a los 7 y 28 días de vida; el menor de un año debe recibir cinco consultas en los subsiguientes 11 meses, otorgadas a los dos, cuatro, seis, nueve y 12 meses de edad como mínimo. De uno a cuatro años de edad debe recibir una consulta cada seis meses; el de cinco a nueve años y el de diez a diecinueve años deben recibir una consulta al anual.

El control de la salud del niño debe comenzar con la atención médica del RN en el hospital y en cada consulta deberá verificarse:

1. *Evaluación del crecimiento*. Comprende como mínimo: peso, estatura, relación de segmentos y perímetro cefálico (este último se realiza de manera rutinaria sólo hasta los tres años de edad), con lo que se detectará si se encuentran dentro de los límites de normalidad (percentil 3 percentil 97 o +2 a–2 desviación estándar), registrando en qué canal de crecimiento se encuentra. Si está fuera de los límites de normalidad, se deben estudiar las causas que lo expliquen y tratarlas. Las curvas de crecimiento

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 3–3. Guía para la supervisión de la salud

Edad vital	Neonato						Lactante menor								Lactante mayor		Pre-escolar				Escolar niña / Escolar niño			Adolescente niña / Adolescente niño		
Historia/inicio	**RN**	**28 d**	**2 m**	**3 m**	**4 m**	**5 m**	**6 m**	**7 m**	**8 m**	**9 m**	**10 m**	**11 m**	**12 m**	**15 m**	**18 m**	**24 m**	**3 a**	**4 a**	**5 a**	**6 a**	**8 a**	**10 a**	**12 a**	**14 a**	**16 a**	**18 a**
Vigilancia del desarrollo	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Evaluación de la alimentación	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Inmunizaciones	Ver tema de inmunizaciones																									
Examen físico	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Presión arterial																	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Parámetro de crecimiento: Peso, talla y relación de segmentos	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Perímetro cefálico	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X									
Audición	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S
Visión	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O
Evaluación dental							X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Evaluación de Tanner [a] — Niña																					X	X	X	X	X	X
Evaluación de Tanner [a] — Niño																						X	X	X	X	X
Biometría hemática							X						X				X									
Examen general de orina													X				X									

[a] = Características sexuales secundarias.
S = Subjetivo, por historia.
O = Objetivo, por medio de una prueba estándar.
X = Referir a dentista.

Fuente: Adaptado de American Academy of Pediatrics. En: *Guidelines for Health.* Supervision III, Junio, 1997.
Norma Oficial Mexicana. Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente.
Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

han sido tomadas de Ramos Galván y del NCHS/OMS (apéndices A y B).

2. *Evaluación del desarrollo.* Comprende: postura o movilidad, coordinación oculomotora, conducta personal, social, de lenguaje y sensorial. El adolescente debe ser evaluado en su desarrollo sexual mediante la evaluación de Tanner. Esto es necesario para determinar si se han alcanzado las conductas correspondientes a cada edad y educar sobre la estimulación adecuada. Si está fuera de los límites de normalidad, se deben estudiar las causas que lo expliquen y realizar el tratamiento (cuadro 4–12 en el capítulo 4).
3. *Evaluación de la alimentación.* Orientar sobre la introducción adecuada de los alimentos y la cantidad necesaria a diferentes edades, y detectar factores constitucionales y ambientales que puedan ayudar o impedir el progreso de la alimentación. La valoración se realiza principalmente en el menor de cinco años. Se debe instruir específicamente a la madre sobre la técnica de alimentación al seno y de las ventajas que tiene, y orientar acerca de cómo se iniciará la ablactación entre los cuatro y seis meses de edad. Entre los 8 y 12 meses deberá el niño estar integrado a la dieta familiar.
4. *Evaluación sobre las inmunizaciones.* Orientación y aplicación a la edad indicada, de acuerdo con el Sistema Nacional de Vacunación actual (cuadro 3–3).
5. *Examen físico.* En cada visita es indispensable realizar un examen físico que será lo más completo posible, con el niño desnudo y cubierto en forma adecuada, teniendo como principales puntos: la evaluación de la audición, que deberá ser en forma subjetiva mediante el interrogatorio en la historia clínica y con pruebas sencillas como el palmoteo; al provocar ruido el niño volteará hacia el lado estimulado; después de los dos años y medio de edad ya se pueden utilizar pruebas más específicas a menos que se sospeche alguna alteración en la evaluación o existan riesgos de padecer deterioro auditivo, en cuyo caso deberán solicitarse exámenes y estudios complementarios. Otro punto importante es la evaluación de la visión, que al igual que la auditiva, será de importancia y deberán realizarse maniobras simples como revisar si sigue objetos colocados frente al paciente. EL examen oftalmológico sin cicloplejía deberá realizarse cuando se detecten problemas visuales (véase unidad de oftalmología); la agudeza visual podrá medirse objetivamente a partir de los dos años y medio de edad con la utilización de tablas adecuadas para la edad (Ej.: letras y números de Snellen). La toma de signos vitales, incluyendo la tensión arterial en el RN en extremidades inferiores y superiores para no pasar por alto una malformación cardiovascular (coartación de aorta), sólo se recomienda en forma rutinaria a partir del tercer año de edad (Historia clínica, en el capítulo 10).
6. *Evaluación dental.* Se considera necesaria a partir de la aparición del primer diente (aproximadamente a los seis meses de edad); deberá continuarse durante toda la vida; su referencia con el dentista se pide por lo menos en dos etapas cruciales: en el término de la primera dentición (aproximadamente a los tres años) y al aparecer la dentición permanente; ir con el ortodoncista para descartar problemas de maloclusión. Su referencia al dentista se podrá realizar en etapas más tempranas si se encontrara patología en la evaluación.

Exámenes de laboratorio. Se recomienda tomar Bh y examen general de orina de control antes del año de edad, así como repetirlo por lo menos una vez entre el año y los tres años de edad. La realización o no de pruebas adicionales dependerá de la práctica y experiencia individual del médico.

HISTORIA DE COMPORTAMIENTOS DE RIESGO EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Los comportamientos de riesgo se refieren a las actividades observadas o relatadas y que pueden favorecer la aparición de una enfermedad o lesiones corporales. En las edades iniciales del niño por ser dependiente, los comportamientos de riesgo son los de padres o cuidadores y ya en las etapas escolar y adolescente son sus propios comportamientos los que pueden desencadenar procesos mórbidos.

Para el médico general y el pediatra en particular, el conocimiento de la historia natural y social de la enfermedad y lesiones, es vital para identificar los comportamientos que pueden ubicarse como parte sustantiva de los diagnósticos causales que logra la buena la historia clínica o social de esas edades. Pero como su nombre lo indica, el mejor uso de los comportamientos de riesgo se encuentra en su estudio previo a la aparición de la enfermedad o lesiones; es decir, en el individuo o población presuntamente sana cuando aún hay posibilidades para impedir o reducir su aparición con medidas de fomento, prevención o detección oportuna, según el momento en que se genere esta historia.

En forma simplificada la construcción de estas historias de riesgo se hacen a partir de la identificación de las enfermedades o lesiones más frecuentes y de mayor gravedad, por su daño o por sus consecuencias y por vulnerabilidad en un momento del desarrollo de la medicina.

Un ejemplo clásico de la etapa infantil fueron y son las diarreas, de alta frecuencia, gravedad en muchos casos e impacto en el crecimiento y desarrollo, las cuales son vulnerables con cambios en los comportamientos de riesgo de falta de higiene, hacia comportamientos preventivos sanitarios; o bien, de comportamientos de riesgo de consulta tardía a comportamientos de tratamiento oportuno con suero oral.

Identificada por los estudios científicos la asociación causa-efecto entre comportamientos de riesgo y patologías y lesiones, el médico y equipo de salud tienen un arma invaluable en la realización a nivel de individuo o grupo de una sistemática búsqueda de comportamientos de riesgos de cuidadores en las etapas tempranas y del propio adolescente más tarde. Hacemos un esbozo de este proceso que la atención médica debe desarrollar por respeto a los derechos, necesidades y economía de la población y por los costos prohibitivos que la atención médica de la enfermedad y lesiones significa socialmente.

La historia de comportamientos de riesgos para el feto y neonato

Está determinada en una parte significativa, como mostró Nesbitt y Aubry, en 1969, de lo sucedido en la etapa prenatal donde la detección médica oportuna de factores de riesgo, como paridad, patología concomitante o previa y comportamientos de riesgo como autoconsumo de medicamentos, vio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lencia intrafamiliar, ambiente tóxico por consumo de tabaco y drogas y uso de insecticidas, que unidos a una inadecuada atención del parto predicen un alto riesgo neonatal. Por lo tanto, lo fundamental es cambiar un comportamiento materno de riesgo por inexistencia o tardío control prenatal o atención del parto; por medio de una educación preventiva de riesgos para la familia, la futura madre y su pareja y a la comunidad.

La historia de comportamientos de riesgos para la etapa lactante y preescolar

En esta etapa los comportamientos de riesgo están relacionados a:

1. *patologías infecciosas:* en especial, gastrointestinales y algunas respiratorias, debidos a escasa higiene y no demanda de inmunizaciones;
2. *intoxicaciones y lesiones:* por falta de vigilancia del niño al iniciar la exploración del ambiente y automedicación por los padres o cuidadores;
3. *patologías de la nutrición*, por incapacidad económica o falta de educación en la alimentación y finalmente;
4. *déficit psicosociales del desarrollo* por el desconocimiento o evasión de una estimulación temprana.

Aquí por lo tanto, será fundamental cambiar dichos comportamientos de riesgo detectándolos de manera oportuna, mediante el control periódico de salud o del niño sano en una medicina anticipatoria.

La historia de comportamientos de riesgos para el escolar y adolescente

El ingreso a la escuela, el desarrollo del pensamiento abstracto y la progresiva independencia de las tutelas familiares, marcan el salto ambiental y conductual en el escolar (entre 5 y 10 años) y adolescente (de 10 a 19 años) que cambiará su perfil de morbimortalidad y por lo mismo, los comportamientos de riesgo singulares que acompañan estas últimas etapas.

Aunque en el escolar son semejantes algunas de las patologías de la etapa preescolar, son sus propios comportamientos de riesgo los que son determinantes, como su:

- falta de higiene,
- consumo de alimentos chatarra,
- formas de juego de relación con los pares incluyendo el *bullyng* (acoso escolar) y
- descuidos viales, entre otros.

Al inicio escolar y anualmente en el control de salud debería detectarse estos comportamientos de riesgo y tomar las medidas educativas pertinentes.

En la adolescencia aparecen patologías y lesiones de la edad y cuyos comportamientos de riesgo deben ser identificadas de manera oportuna, aunque para el adolescente no constituyan riesgos sino protección ante sus iguales. La Historia de Riesgo aplicada en el ingreso a la escuela, permite generar programas preventivos y de reducción de riesgos y evaluar periódicamente los cambios. El cuadro 3-4 detalla estos fenómenos.

Siendo tantos los comportamientos de riesgo de esta edad, deben converger los esfuerzos de orientación educativa de familia, mentores, servicios médicos y medios de comunicación y dado que muchos dependen del desarrollo de comportamientos protectores como habilidades para decir No en su grupo de pares se ha propiciado por la Unidad de Salud del Niño y Adolescente de la Organización Panamericana de la Salud este enfoque integral, la que fundamenta sus estrategias educativas en el apoyo científico de diversas teorías sobre la etapa adolescente – como el modelo de creencias en salud y el transteórico y las etapas de cambio, la teoría de la acción razonada , de la conducta planificada, de la autorregulación y la de búsqueda de sensaciones.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuáles son las medidas pana reducir cuadros gastroentéricos por agua no potable?:
   a) sedimentación, hervir agua 10 min o 2 gotas de hipoclorito de sodio en un litro de agua; **b)** filtración, hervir agua 10 min o 2 gotas de hipoclorito de sodio en un litro de agua; **c)** aireación, hervir agua 20 min o 10 gotas de hipoclorito de sodio en un litro de agua; **d)** filtración, hervir agua 5 min o 10 gotas de hipoclorito de sodio en un litro de agua; o **e)** 5 gotas de hipoclorito de sodio en un litro de agua.
2. La educación de la salud, para que sea efectiva, debe ser hecha por:

Cuadro 3-4. Patologías y lesiones comportamientos de riesgo

Accidentes	No uso de casco de bicicleta o moto Conducción bajo alcohol o drogas No usar cinturón de seguridad
Violencias	Portar armas Pertenecer a pandillas Consumir alcohol o drogas
Suicidio	Violencia del entorno (familiar o escolar) Depresión Conflicto familiar y de pareja
Embarazo	No uso de anticonceptivos Falta de habilidades para la vida Embarazo adolescente materno
SIDA y ETS	No uso de condón Falta de control interno
Alcoholismo drogadicción	Falta de control de presión de pares Ambientes permisibles (fiestas) Fracasos sociales
Sobrepeso obesidad	Bajo consumo de alimentos] protectores Baja actividad física Consumo social de alimentos chatarra Aislamiento social
Bulimia y anorexia	Falta de valoración interna y externa Pertenencia a grupos de riesgo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) expertos, en largo tiempo, enseñando lo que se debe hacer; **b)** personal profesional, en corto tiempo, uniendo la cultura previa con lo que se enseña; **c)** gente entrenada, en largo tiempo, facilitando el análisis del problema y sus causas, así como respetando su cultura; **d)** médicos, por largo tiempo, respetando la cultura pero indicando lo mejor para la gente; **e)** la misma comunidad, con apoyo de gente experta, y en largo tiempo, con análisis de problemas y causas.

3. Las principales diferencias entre medicina individual (MI), medicina familiar (NAF) y medicina comunitaria (MC) son:
a) la MI se hace con médicos, la MF con trabajadores sociales y la MC con sociólogos; **b)** la MI se hace en la consulta, la MF en el hogar y la MC en la comunidad; **c)** la MI se dirige a los riesgos individuales, la MF a la higiene del hogar y la MC a las causas sociales de los problemas; **d)** la MI realiza detección de patología individual, la MF diagnostica y orienta la estructura y dinámica familiar, la MC realiza campañas de salud pública; **e)** la MI se dirige a los riesgos individuales, la MF al diagnóstico y orientación de la estructura y dinámica familiar, la MC a las causas de las enfermedades con participación comunitaria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Breinbahuer C. y Maddaleno M. (2006) Jóvenes : Opciones y Cambios Elementos para la toma de Decisiones .Organización Panamericana de la Salud .OMS.

Brownson RC, Remington PL, Davis JR, editors. Chronic disease, epidemiology and control. Washington D.C.: American Public Health Association; 1999.

Conn H F, Rakel RE, Johson TW. Medicina familiar. México: Interamericana; 1974.

Corona Ibarra C. Antropocultura. México: Ediciones Universidad de Guadalajara; 1980.

Encuesta Nacional de Enfermedades Crónicas 1993. México: Secretaría de Salud; 1994.

Encuesta Nacional de Salud 2000. México: Secretaría de Salud; 2001. Epp J. Lograr la salud para todos: Un marco para la promoción de la salud. En Organización Panamericana de la Salud. Promoción de la salud: Una antología. Publicación Científica No 557. Washington, D.C.: Organización Panamericana de la Salud; 1996.

García de Alba GJE, Salcedo RAL, Colunga RC, Rodríguez LF, Arciniega CF. Un modelo para la atención primaria de la diabetes mellitus tipo 2. DM2. México: SIMORELOSIMSS— CONACYT; 2000. p. 48.

García JC. Paradigmas para la enseñanza de las ciencias sociales en las escuelas de medicina. Taller de educación en ciencias de la salud. Seminarios de Ciencias de la Conducta en Escuelas de Medicina. Washington, D.C.: 18 de enero al 5 de marzo de 1971. Hidalgo San Martín H. Metodología para la enseñanza de la historia natural y social. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: Editorial El Manual Moderno S. A.; 2001.p. 48-55.

Hidalgo A Rasmussen B Madrigal E Nuño B Hidalgo C.(2009) Cambios de comportamiento de riesgo por género en una cohorte de estudiantes de preparatoria. Revista Médica del IMSS, 47(Supl 1):S61-S66.

Hidalgo A. Rasmussen B. (2005) Comportamientos de riesgo de enfermedades y lesiones en estudiantes del Centro Universitario de Ciencias de la Salud de la Universidad de Guadalajara.,En: Rasmussen B. Hidalgo A. Investigación en Salud de Adolescentes II UIESSA IMSS. OPS_OMS 29-39.

Jauregui-Reina CA, Suarez-Chavarro P. Promoción de la salud y prevención de la enfermedad. 2ª ed. Bogotá: Panamericana; 2004.

Jenicek M, Clereux R. Epidemiología. Barcelona: Salvat. Editores; 1987.p.123-54.

Last JM. Diccionario de epidemiología. Barcelona: Salvat Editores; 1989. p. 1, 4, 85.

Leavell HR, Clark, EG. Preventive medicine for the doctor in his community, 3a ed. Nueva York: McGraw-Hill; 1965.

Mac Mahon B, Trichopoulos D. Epidemiología. Madrid: Marban Libros S.L.; 2001. p. 19-29, 229-34.

Medina Mora. ME, Peña. Corona PP, Cravioto P, Villatoro J, Kuri P. Del tabaco al uso de drogas: ¿el uso temprano de tabaco aumenta la probabilidad de usar otras drogas? Salud Pública Méx. 2002; Supl 1: S 109-S115.

Muir GJA, Fowler G. Fundamentos de medicina preventiva. Madrid: Ediciones Díaz de Santos; 1990. p. 51-70.

Myron Winick. Cordinator. Enciclopedia Columbia de Nutrición. México: Grijalbo; 1994. p. 239-49.

National Institutes of Health. The sixth report of Joint Committee on Prevention, Detection and Treatment of High Blood Pressure. Bethesda, Ma; 1997 Nov. NIH Publication No 98-4080.

Nesbitt R. y Aubry H.(1969) High-risk Obstetrics.Value of semi-objective gradynd system en identifying the vulnerable group. Obstet Gynecol 103:972.

Novoa-Niz J, Novoa-Menchaca A, García de Alba-García J, Salcedo Rocha AL. Historia Natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente . 5ª ed. México: Editotrial El Manual Moderno S. A.; 2005. p. 15-48.

Nutbeam D, Smith C, Catford J. La evaluación en la educación para la salud. Una revisión de sus progresos, posibilidades y problemas. En: Organización Panamericana de la Salud. Promoción de la salud: Una antología. Publicación científica Número 557. Washington: Organización Panamericana de la Salud; 1996. p. 183-95.

Organización Panamericana de la salud. Prevención clínica. Guía para médicos. Publicación Científica No. 568. Washington, D. C.: Organización Panamericana de la Salud; 1998. p. 199-216.

San Martin H. Salud y enfermedad. 2ª ed. México: Fournier; 1977.

US Preventive services. Task force. Guide to clinical services. Baltimore: Williams & Wilkins; 1988. p.11-22.

Vartiainen E, y cols. Los programas para la juventud de Carolina del Norte. En: Organización Panamericana de la Salud. Promoción de la salud: Una antología. Publicación científica Número 557. Washington: Organización Panamericana de la Salud; 1996. p. 25-38.

Viniegra VL. Educación y crítica. México: Paidós Educador; 2002. p.113-42.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2: **c**; 3: **c**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 4

Crecimiento y desarrollo

Coordinador: Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes

Crecimiento y desarrollo
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín, Dr. Sergio Alonso Vázquez Vegamontes, Dr. Antonio Cuevas, Dr. Roberto Martínez y Martínez, Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas, Psic. Carmen Martín Manrique, Dr. Herbert Alfonso García Castillo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

OBJETIVO GENERAL

Analizar el crecimiento, desarrollo biológico, psicológico y social del niño, y del adolescente.

INTRODUCCIÓN

Todo niño y adolescente tienen su propia historia o serie de sucesos biológicos, psicológicos, y sociales relacionados con su salud, la cual debemos atender lo más pronto posible para construirla más sólida. Por tanto, nos preocuparemos para que la pareja tenga las mejores condiciones para formar una familia, que haya planificación, control del embarazo desde su inicio, que éste sea atendido por profesionales y que los programas de vigilancia y control de salud del niño, y del adolescente sean parte de los valores familiares e institucionales.

Puntos sobresalientes

- Crecimiento y desarrollo (C y D) es un binomio, aunque se puedan definir en forma individual.
- C y D particulariza al niño y al adolescente, su entendimiento es la base de la pediatría.
- C y D tienen periodos de diferente riesgo, diversos tipos de crecimiento, variabilidad genética, ambiental, continuidad y secuencia física.
- La valoración de C y D debe hacerse en cada entrevista.
- La evaluación del crecimiento requiere tener a la mano los valores de referencia apropiados (Apéndice A y B): metría de Ramos Galván, de Flores Huerta, et al., para menores de dos años y pretérmino, del CDC del 2000 o las de la OMS del 2006.
- Para valoración del perfil del desarrollo utilice el estudio (< 7a) de Berrum y et al., cuadro 4-11).

Factores causales

El crecimiento y desarrollo están determinados por los factores genéticos, neuroendocrinos, ambientales y socioeconómicos que le otorga el grupo al que pertenece. Así, las clases sociales marginadas presentarán ineludiblemente mayor riesgo de morir y enfermar, así como un crecimiento y desarrollo por debajo de su potencial genético.

Todo niño y adolescente tienen su propia historia o serie de sucesos biológicos, psicológicos, y sociales relacionados con su salud, la cual debemos atender lo más pronto posible para construirla más sólida. Por tanto, nos preocuparemos para que la pareja tenga las mejores condiciones para formar una familia, que haya planificación, control del embarazo desde su inicio, que éste sea atendido por profesionales y que los programas de vigilancia y control de salud del niño y del adolescente, sean parte de los valores familiares e institucionales.

Elementos

Los elementos que conforman este proceso son:

1. El crecimiento individual o aumento de masa es debido a multiplicación o hipertrofia celular. El criterio para clasificar un crecimiento "normal" está basado en la posición que mantiene un individuo en sucesivas mediciones dentro de cierto rango o canal (ver Canales del crecimiento), calculado estadísticamente a partir de un grupo presuntamente sano (figura 4–1). En igual forma, se considera "desviación del crecimiento" el apartarse del canal de crecimiento por el que transcurría, hasta llegar al límite de lo normal. Traspasados estos límites, podemos hablar de "patología del crecimiento", que puede referirse a sobrecrecimiento o a subcrecimiento. Se mide a través de pesos, longitudes, superficies y volúmenes de tejidos, órganos, segmentos o el cuerpo en total.
2. El desarrollo individual o adquisición de funciones o perfeccionamiento de ellas, por diferenciación o integración,

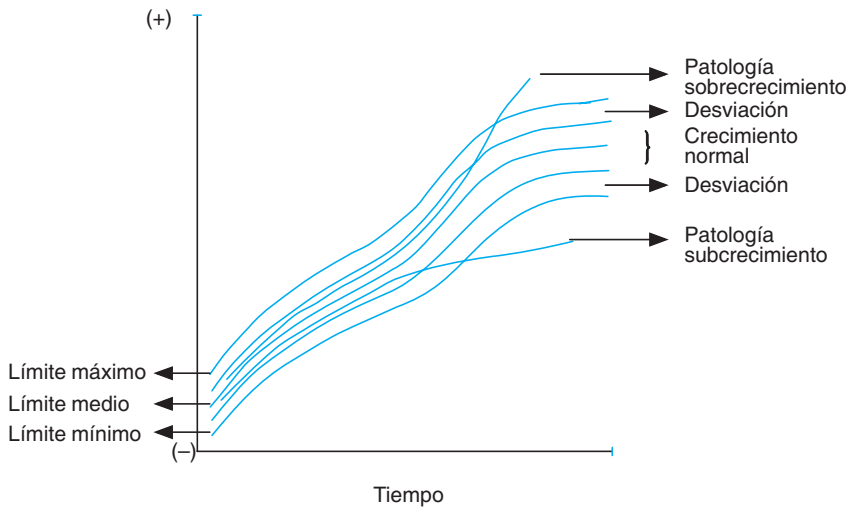


Figura 4–1. Tipos de curva de crecimiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sea biológica, psicológica o social; se mide a través de funciones de tejidos, órganos, sistemas, conductas, etc.

El niño desde el nacimiento cuenta con una secuencia bien definida de acciones o conductas reflejas, denominadas por Piaget esquemas; tan pronto como un esquema se desarrolla, se aplica a todo nuevo objeto o situación; por ejemplo, el niño desde el inicio succiona el pezón; luego este acto se generaliza y se pone a succionar cualquier objeto. A la incorporación de todo nuevo objeto o situación a los esquemas ya existentes, se le denomina asimilación. Por otro lado, cuando el ambiente no permite el uso de los esquemas ya existentes, el niño modifica su conducta para resolver los problemas que se le presentan; por ejemplo, un niño preescolar modifica su conducta previa para imitar la conducta del padre y ser mejor aceptado; a este proceso Piaget lo denomina acomodación.

La incorporación de experiencias a los esquemas ya existentes, o la modificación de éstos en relación con el medio ambiente, se logra sólo con esquemas flexibles. Esta adaptación en el niño es transitoria y temporal; se modifica al paso de los años, cuando el campo de acción del niño se amplía. Toda nueva adquisición produce una nueva reorganización; toda nueva experiencia modifica la precedente; se considera así el desarrollo como un proceso de reestructuración y reorganización permanente, un perpetuo pasar de un estado de menor equilibrio a un estado de mayor equilibrio.

CARACTERÍSTICAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Es un proceso; es decir, sigue etapas con dirección. Es continuo, ya que se inicia en el momento de la concepción y no se detiene hasta que el individuo llega a adulto. Tiene una secuencia, o gradiente, fija, en especial en los periodos embrionario y fetal (en que los diversos órganos se desarrollan en edades equivalentes en prácticamente todos los fetos) y de lactante (en que el desarrollo neurológico y psicomotor fijo permite establecer diferencias entre lo normal y anormal en control de salud).

La dirección del desarrollo en general es cefalocaudal (figura 4–2); es decir, en los primeros meses se desarrollan las funciones neuromusculares de la cabeza, luego las del tronco superior, inferior y extremidades. Tiene una velocidad de crecimiento variable en diferentes edades; se observa velocidad alta en los dos primeros años y a partir de la pubertad. La curva de crecimiento de longitudes es más precoz que la ponderal.

Presenta tipos de crecimiento diferentes para algunos sistemas u órganos. En la etapa posnatal podemos considerar cinco tipos de curvas de crecimiento (figura 4–3), que son las curvas de tipo general, neural, genital, linfática y suprarrenal.

Cuenta con áreas de desarrollo con características peculiares, interrelacionadas en el primer año, más estrechamente con el crecimiento neurosensorial y después con las condiciones ambientales: áreas de desarrollo neuromotor, del lenguaje, emocional, cognoscitivo y social. Tiene una variabilidad genética, sexual, etaria y socioeconómica cultural.

En este proceso aparecen periodos críticos que corresponden a periodos de máxima velocidad de crecimiento o de diferenciación, y en los cuales una influencia de un área genera y condiciona una respuesta en otra; si no aparece este estímulo, no se realiza el cambio, e incluso su ausencia puede implicar malformaciones o déficit funcional; por ejemplo, entre los ocho meses y los tres años de vida del niño, la separación de la madre por periodos largos sin una figura sustituta puede ocasionar alteraciones graves en el desarrollo, con

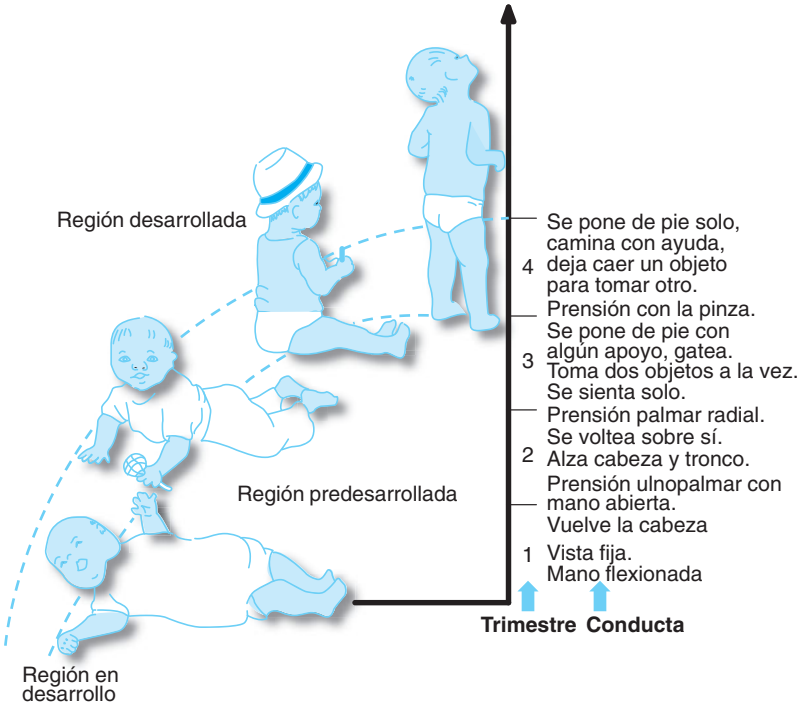


Figura 4–2. Curva de desarrollo neuromotor.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

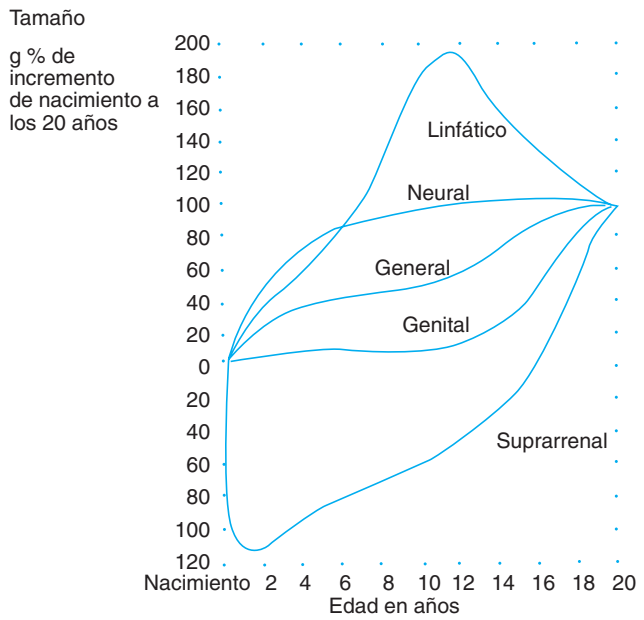


Figura 4–3. Tipos de crecimiento posnatal. (De Scammon: The measurement of man. Tomado de Harper: Preventive Pediatrics. Appleton Century Crofts; 1962.)

estancamiento del mismo y repercusiones en todas las áreas. Aparecen cambios seculares del crecimiento; es decir, varían los promedios de estatura, peso, menarquia, a través del tiempo, medidos en decenas de años (cuadro 4–1).

CANALES DEL CRECIMIENTO

Las características genético–ambientales establecen una variabilidad en el individuo, comprobable desde el momento en que nace. A través del tiempo, esta variación sigue existiendo, lo que implica que cada individuo ocupa una posición en una escala comparativa, posición que se mantiene en sus etapas de crecimiento y desarrollo dentro de ciertos límites; por ello, el mejor estándar de comparación es el mismo individuo.

En resumen, cada individuo transcurre por su canal de crecimiento, puede desviarse y llegar a la enfermedad, si cruza ciertos márgenes (figura 4–1). La antropometría es el estudio y técnica de tomar medidas en el cuerpo humano, utilizados especialmente para la clasificación y comparación entre esas medidas. Para su evaluación, las variables más utilizadas son:

1. Edad.
2. Peso.
3. Talla (o estatura).
4. Perímetro cefálico.

Cuando son utilizadas dos de las variables anteriores se le conoce como índice; los tres índices más utilizados en la evaluación del estado nutricional en niños son:

a) Peso para la edad.
b) Talla para la edad.
c) Peso para la talla.

Peso para la edad. Es un buen índice, pero no toma en cuenta la talla; es utilizado para saber si un niño se encuentra con peso bajo o sobrepeso. Cuando el peso es menor al esperado para su edad, está en peso bajo; si su peso es mayor que el esperado para su edad, tiene sobrepeso.

Talla para la edad. Mide la nutrición en el pasado, ya que un niño que no creció, probablemente tuvo una inadecuada nutrición en algún punto del pasado. Demuestra si la talla de un niño es adecuada para su edad; un niño que no tiene la longitud o talla esperada para su edad exhibirá talla baja, lo que indica que no hubo crecimiento a su potencial máximo.

Peso para la talla. Este índice se utiliza para la identificación de niños con desnutrición severa; mide que el niño se encuentre con peso adecuado para su talla. Si no ocurre esto, significa que el niño no pesa lo que debería para su talla en el momento de la medición; es una medida que evalúa la nutrición actual.

Existen otras medidas que se realizan para la evaluación del estado nutricional, como son los pliegues cutáneos, que estiman la grasa corporal total, y la circunferencia del brazo, que evalúa la masa muscular corporal total (ver Nutrición en el adolescente). Las medidas por sí mismas no indican el estado nutricional de una persona; para su interpretación es necesario comparar los resultados del paciente con tablas existentes extraídas de medidas en niños sanos; a estas tablas se las conoce como referencias.

Cuando se requiere una comparación con las medidas de referencia, la relación entre los dos valores es expresada por una de las siguientes medidas:

Cuadro 4–1. Cambios seculares de crecimiento y de la menarquia

	Estatura							Menarquia				
	1877	1881	1924	1938	1946	1954	1970	1850	1900	1950	1963	1992
Noruega								17	15.5	13.5		
Finlandia									16.0	13.5		
Estados Unidos	146	150	156	161	162.5	165	163		14.5	13.0		12.8
Inglaterra										13.5		
México											12.1	

Estatura en cm a los 14 años (Meredit y Watson) y menarquia (Tanner). (Meredith, HV. Measurements of Oregon School boys. *Human Biol;* 2234, 1956) Tanner JM. Growth in adolescence. Charles C. Thomas, Springfield, III., 1955 (Watson y Lowrey: *Growth and development of Children.* 8th ed. Chicago: Year Book Medical Publisher; 1986. Ramos Galván R. Efecto del ambiente sobre el crecimiento y desarrollo físico. *Bol Med Hosp Inf* (Méx.). 1963;20:169 Polaneczky MM, Slap GB. Menstrual disorders in the adolescent: Amenorrhea; *Pediatr Rev.* 1992;13: 43.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Media y desviación estándar o puntuación Z.
2. Mediana y distribución percentilar.
3. Media y porcentaje de la media.

Cálculo estadístico

La desviación estándar (DE) mide la dispersión de los valores de peso o talla encontrados en un grupo de niños. Si tenemos 20 observaciones de talla correspondientes a 20 niños de una edad (cuadro 4–2), lo primero será calcular la media (M) o promedio de la talla, que es la suma de las observaciones dividida por 20.

Se observa una gran variabilidad de los valores individuales alrededor de la media, que van de 98 a 130; por otro lado, una proporción grande de los valores (50%) se encuentra en el estrecho intervalo de 125 a 135. Esta variabilidad podemos describirla mejor calculando cuánto se desvía cada valor desde el promedio (columna 2). Luego, los valores se elevan al cuadrado y se suman, y el resultado es 3 674. Este valor se divide por el número de niños (20), lo que da 183.7, que corresponde a la varianza. Finalmente, como los valores fueron elevados al cuadrado, el resultado es poco real, por lo que se obtiene la raíz cuadrada de la varianza; la conclusión es 13.5, que corresponde a la desviación estándar.

De esta manera, a partir del promedio (128) podemos señalar que el 34.14% de los niños con valores sobre el promedio llega al valor 128 + 13.5 = 141.5, y el 34.14% con valores menores llega al 128 – 13.5 = 114.5. Es decir, el 68.27% de los niños se encuentra entre 114.5 y 141.5 o, lo que es igual, entre +1 y –1, desviación estándar. El 95.45% estará entre +2 y –2, es decir, entre 101 y 155. Finalmente, el 99.73% estará entre –3 DE (98.75) y + 3 DE (168.5). Se consideran normales los valores que van de –2 DE a + 2 DE (figura 4–4).

Cuadro 4–2. Desviación estándar en los valores de talla encontrados en un grupo de niños

Valores de talla (en cm)	Desviación de cada valor de la media	Cuadrado de cada desviación de la media
98	–30	900
160	+32	1,024
136	+8	64
128	0	0
130	+2	4
114	–14	196
123	–5	25
134	+6	36
128	0	0
107	–21	441
123	–5	25
125	–3	9
129	+1	1
132	+4	16
154	+26	676
115	–13	169
126	–2	4
132	+4	16
136	+8	64
130	+2	4
2 560 ÷ 20 = 128 (M)	–0	3, 674 ÷ = $\sqrt{183 . 7}$ = 13.5 (DE)

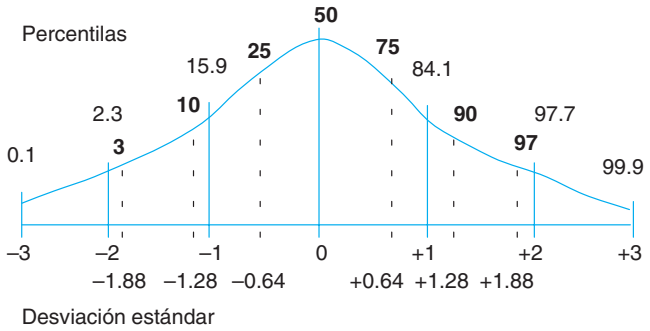


Figura 4–4. Relación entre desviaciones estándar y centilas.

Luego, se señala (figura 4-5) el valor medio y los valores de 2 desviaciones estándar hacia arriba y hacia abajo de la media (que incluye el 95% de la población), que es la amplitud de rango que se considera normal. Estas medidas se pueden usar si la distribución del fenómeno tiene la forma simétrica de curva normal. Sin embargo, el peso en los niños de 1 año, por ejemplo, no es de distribución simétrica, pues los valores sobre la media tienen una amplitud diferente y en la desviación no se aprecia. Se utiliza para una mejor descripción del fenómeno a la percentila que ordena la estatura, por ejemplo, en un niño señalando cuántos individuos están sobre él y cuántos están debajo de él, en un grupo de 100 (figura 4–6).

El cálculo se hace en series agrupadas (o sea, para grupos de niños que se han clasificado en varios intervalos de peso). Por ejemplo, si deseamos conocer el valor del percentil 30, usamos la información señalada en el cuadro 4–3. Primero nos preguntamos cuál es 30% de 285 (total de niños), lo que

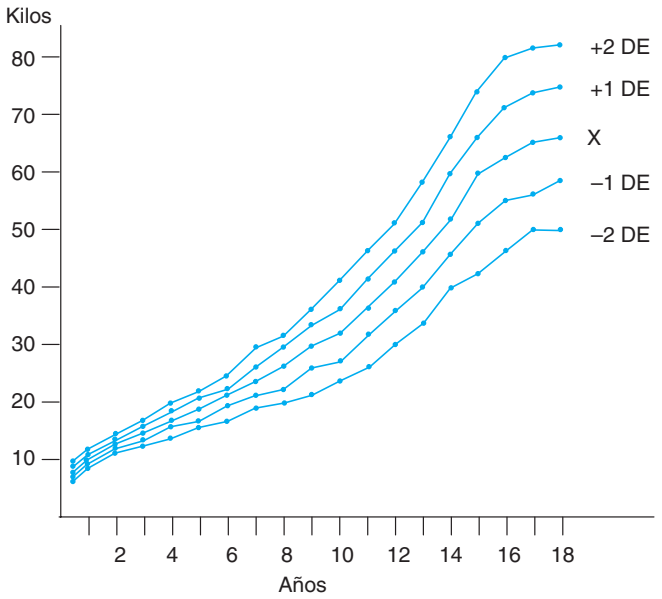


Figura 4–5. Peso (niñas) en desviación estándar. Adaptado de Ramos-Galván R. Somatometría pediátrica. Archivos de Investigación Médica IMSS. 1975; 6 (supl. 1).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

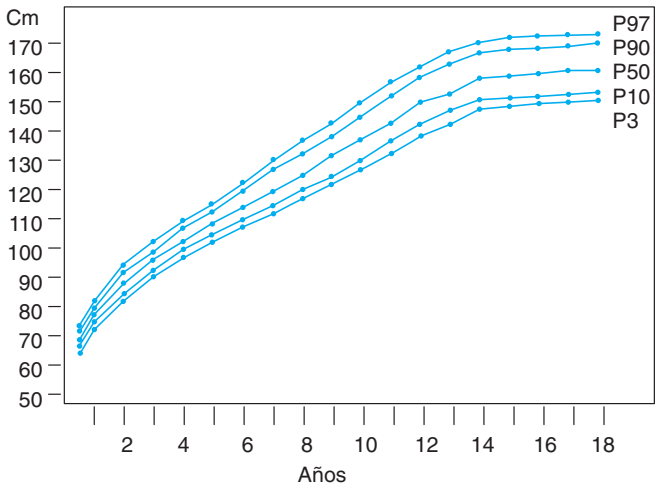


Figura 4–6. Estatura (niños) en percentilas. Adaptado de Ramos-Galván R. Somatometría pediátrica. Archivos de Investigación Médica IMSS 1975; vol. 6 (supl. 1).

corresponde a 85.5 (niño 85.5). Buscamos entonces en qué intervalo está dicha cifra, para lo cual usamos la frecuencia acumulada que nos indica que está en el grupo de 35 a 39 kg, pues allí se encuentra desde el niño 66 al 135. En este intervalo es donde se encuentra la percentila 30.

Ahora sólo falta determinar a qué peso corresponde dentro del intervalo de 35 a 39 kg, que se obtiene por un razonamiento simple: a 35 kg se le suman los kg que resulten de una regla de tres simple: para el niño 70 del intervalo se deben añadir 5 kg más (máximo del intervalo); el niño 20.5 de ese intervalo (que corresponde al niño 85.5 buscando a partir del último valor del intervalo anterior, 65; o sea: 65 + 20.5 = 85.5) pesará X kg. En una fórmula esto resulta:

$$X = Vii + \frac{dvab - vaia}{nci} \times mi$$

Sustituida:

$$X = 35 + \left(\frac{20.5}{70} \times 5\right) = 36.5 \text{ Kg}$$

Vii, valor inicio del intervalo donde cae el caso buscado.
dvab – vaia, diferencia entre el valor acumulado buscado y el valor acumulado del intervalo anterior.
nci, número de casos del intervalo.
mi, magnitud del intervalo.

El resultado obtenido quiere decir que, para esta población de niños, un niño que pese 36.5 kg estará en la percentila 30 y tendrá bajo su peso a 30 niños y sobre su peso a 70 niños. Se considera normal estar entre la percentila 3 y la 97, lo que cubre 94% del total (recuérdese que entre –2 y +2 desviaciones estándar se cubre en una curva normal al 95.4%). Otra medida estadística a utilizar y empleada con frecuencia por su simplicidad es el porcentaje del peso promedio, considerándose normal los pesos de 91 a 110% del promedio (escala de Gómez).

La puntuación Z se encuentra entre los métodos de mayor uso en los programas de supervisión de nutrición

Cuadro 4–3. Canales de peso según percentilas

Intervalo de peso (en kg)	Frecuencia (número de niños)	Frecuencia acumulada
21 a 24	10	10
25 a 29	15	25
30 a 34	40	65
35 a 39	70	135
40 a 44	80	215
45 a 49	70	285
Total	285	

pediátrica en el mundo; Vázquez Garibay refiere que, de los tres sistemas de evaluación del crecimiento, éste es el preferido, ya que es más conservador, específico e impide sobrestimación del problema nutricional en la población infantil de México. Para su realización sólo se requiere de una referencia que posea la media y desviación estándar de un grupo de niños. Su cálculo discrimina exactamente en qué desviación estándar se encuentra la medida de acuerdo con la media de la distribución utilizada como referencia. Una puntuación Z positiva en las dimensiones del niño indica que son más altos que la media de la referencia y una puntuación negativa indica que sus medidas son más bajas que la media de referencia. Las ventajas de calcular una puntuación Z son:

- Provee más precisión al localizar la posición exacta en el cuadro.
- Sólo la media y la desviación estándar son necesarias para su realización.

Imagine que tenemos un niño de 23 meses de edad que pesa 10.4 kg; si observamos el cuadro 4–4A de la referencia de peso para la edad de niños de 0 a 24 meses, vemos que la media de un niño sano de 23 meses de edad es 12.4 kg; este niño está por debajo de la media; para conocer exactamente en que desviación estándar se encuentra, debemos conocer en primer lugar cuál es la diferencia entre desviación estándar superior e inferior a la media; en este ejemplo la desviación estándar difiere 1.3 kg. Con esta información podemos calcular la puntuación Z mediante el siguiente procedimiento:

1. Sustraer el peso actual del niño a la media de referencia utilizada. El resultado puede ser negativo:

$$10.4 \text{ kg} - 12.4 \text{ kg} = -2$$

2. Dividir el resultado con la diferencia en la desviación estándar (en este ejemplo fue 1.3 kg).

$$-2.0/1.3 \text{ DE} = -1.53$$

3. El resultado es la puntuación Z del niño.

Por tanto, una puntuación Z para un niño de 23 meses de edad que pesa 10.4 kg es –1.53 DE. Este procedimiento se utiliza para obtener la puntuación Z de la talla para la edad y peso para la talla: como se ejemplifica enseguida. En el cuadro 4–4B, un niño de 4 años que mide 108 cm, su media en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la referencia internacional es de 102.9 cm, y la diferencia superior en la DE es de 4.3 cm (los datos de talla para la edad pueden diferir, superior e inferior, en las desviaciones estándar). Al sustraer la talla actual del niño a la media de referencia utilizada, el resultado es:

$$108 \text{ cm} - 102.9 \text{ cm} = 5.1 \text{ cm}$$

Al dividir el resultado con la diferencia en la desviación estándar (en este ejemplo fue 4.3 cm).

$$5.1/4.3 \text{ DE} = +1.18$$

Por lo que una puntuación Z para un niño de 4 años de edad que mide 108 cm es +1.18 DE. Por último (cuadro 4–4C), en el ejemplo de peso para la talla en una niña que mide 50 cm y peso de 2.350 kg, para calcular su puntuación Z se revisa en la referencia, donde encontramos que la media para esa edad es de 3.4 kg y la diferencia entre las desviaciones estándar inferior es 0.4 kg.

Al sustraer el peso actual de la niña a la media de referencia utilizada, el resultado es:

$$2.350 \text{ kg} - 3.4 \text{ kg} = -1.05 \text{ kg}$$

Al dividir el resultado con la diferencia en la desviación estándar (en este ejemplo fue 0.4 kg).

$$1.05/0.4 \text{ DE} = -2.62$$

Por lo que una puntuación Z para una niña que mide 50 cm y pesa 2.350 kg es –2.62 DE.

PATRONES DE REFERENCIA ANTROPOMÉTRICA

La medición antropométrica es el método no invasivo más difundido y aplicado de forma universal para evaluar el crecimiento físico (las proporciones, talla y composición del cuerpo humano), lo cual refleja el estado de salud y nutrición de una población o individuo aunque debe evitarse el error de relacionar directa y apriorísticamente algunas medidas somatométricas como el peso y talla con el estado de nutrición, ya que estos indicadores antropométricos son influenciados por diferentes factores como genéticos y ambientales.

La somatometría se aplica en diversos campos de trabajo clínicos; sus ventajas son la realización de estudios transversales, longitudinales o semilongitudinales para obtener los patrones de referencia; permite la utilización de cuadros antropométricos de referencia e identifican la gravedad de los estados antropométricos anormales, evalúan las tendencias en el crecimiento y son útiles para valorar programas de ayuda alimentaria.

Dentro de los parámetros de elección, peso y talla son los que brindan la mayor información, aunque en la práctica pediátrica es mejor un estudio lo más completo posible; el peso para la edad es una medida de distribución no paramétrica (ya que es más sensible a cambios en los que influye más el ambiente; se puede perder o ganar peso en pocos días, por lo que no define la duración y/o gravedad del déficit, no distinguiendo entre los niños con afectación del estado nutricio agudo, crónico, crónico agudizado, "corregido" o a los que genéticamente son más pequeños; su importancia parece radicar sólo en la condición nutricia "actual"). La estatura es una medida paramétrica menos sensible a cambios; la perso-

Cuadro 4–4. Referencia internacional NCHS/OMS (extraída del apéndice B de la 5a ed.)

A. Peso para la edad de niños de 0 a 24 meses							
	Desviación estándar						
Edad meses	–3 DE	–2 DE	–1 DE	Media	+1 DE	+2 DE	+3 DE
1.8 años	8.1	9.4	10.6	11.8	13.1	14.4	15.6
1.9 años	8.3	9.5	10.8	12.0	13.3	14.6	15.8
1.10 años	8.4	9.7	10.9	12.2	13.5	14.8	16.0
1.11 años	8.5	9.8	11.1	12.4	13.7	15.0	16.3
B. Talla para la edad de niños de 2 a 18 años							
	Desviación estándar						
Edad	–3 DE	–2 DE	–1 DE	Media	+1 DE	+2 DE	+3 DE
3 años 6 meses	86.9	91.0	95.0	99.1	103.1	107.2	111.2
3 años 9 meses	88.6	92.7	96.9	101.0	105.2	109.4	113.5
4 años	90.2	94.4	98.7	102.9	107.2	111.5	115.7
4 años 3 meses	91.7	96.1	100.4	104.8	109.1	113.5	117.8
C. Peso para la talla de niñas de 49 a 137 cm							
	Desviación estándar						
Talla	–3 DE	–2 DE	–1 DE	Media	+1 DE	+2 DE	+3 DE
49	2.2	2.6	2.9	3.3	3.6	4.0	4.3
50	2.3	2.6	3.0	3.4	3.8	4.2	4.6
51	2.3	2.7	3.1	3.5	4.0	4.4	4.9

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

na no disminuye sino en la senectud, no aumenta durante la etapa reproductiva y productiva, y no se pierde durante la etapa formativa; esta medición y el peso/talla parecen ser los más útiles para valorar el estado de nutrición. Los patrones de referencia antropométricos pueden ser obtenidos mediante alguno de los siguientes estudios:

Estudio longitudinal. Tiene como objetivo conocer la evolución de un fenómeno en el transcurso del tiempo. Se desarrolla a partir de la medición de un mismo individuo o grupo de individuos durante toda su etapa de crecimiento (0 a 18 años); su ventaja principal es la de permitir obtener una buena representatividad de la población estudiada; además de la descripción de la repercusión y recuperación de algunas patologías (p. ej., de algunos estudios longitudinales: evolución de la historia natural de alguna enfermedad, evaluación de los efectos del tratamiento, evaluación de la aplicación de medidas preventivas, etc.), es el más preciso aunque tiene varias desventajas, es costoso por la medición y exámenes repetidos que son necesarios, posibilidad de pérdida de la muestra original por varias razones (muerte, enfermedad, cambio de residencia, etc.); el tiempo necesario para su realización es amplio.

Estudio transversal. Son estudios diseñados para conocer la distribución en una población de eventos, como crecimiento, enfermedad, muerte, etc. Se construye con los resultados de la medición de uno o varios grupos con las mismas características (edad, sexo, momento del crecimiento, etc.), los cuales son medidos en un solo momento; sus principales ventajas son ser más sencillos, menos costosos y más rápidos.

Estudio semilongitudinal. Se elabora a través de la medición de varios grupos que son divididos; algunos tienen un seguimiento longitudinal (varias mediciones durante un determinado tiempo dependiendo del estudio) y otro grupo es estudiado transversalmente (una sola medición); ambos grupos son analizados; se obtienen resultados similares a los realizados en un estudio longitudinal, pero con las ventajas de ser menos costoso y requerir menos tiempo.

La OMS (1983) ha descrito como criterios indispensables para la realización de una referencia antropométrica internacional lo siguiente:

1. Obtención de las medidas de una población bien nutrida.
2. Las muestras deben incluir por lo menos 200 individuos en cada grupo de edad y sexo.
3. Deben derivarse de un estudio transversal.
4. Las técnicas de muestreo estarán bien definidas y ser susceptibles de reproducción.
5. Las medidas deben ser cuidadosamente tomadas y registradas por personal entrenado en técnicas antropométricas, usando equipo adecuado y calibrado de manera periódica.
6. Las medidas elegidas incluirán todas las variables antropométricas que puedan ser utilizadas en la evaluación del estado nutricional.

En 1977, el Centro Nacional de Estadística para la Salud de los EUA (de sus siglas y nombre en inglés NCHS, *Nacional Center for Health Statistics*) publicó las curvas percentilares de peso, talla y perímetro cefálico para evaluar el crecimiento de los niños. Para la elaboración de estas curvas, se incluyeron aproximadamente las medidas antropométricas de 20 000 niños (desde el nacimiento hasta los 18 años); estos datos fueron recolectados de dos fuentes diferentes. Las medidas de los niños desde el nacimiento hasta los 36 meses de edad se obtuvieron de un estudio longitudinal realizado por el Instituto de Investigación FELS en *Yellow Spring*, Ohio, entre 1929 y 1975, la mayoría de estos niños fueron alimentados con fórmula láctea, eran de raza blanca y clase socioeconómica media y alta, de la zona sureste del estado de Ohio. Mientras que las medidas de los niños de 2 a 18 años se obtuvieron a partir de tres encuestas nacionales de salud realizadas entre 1960 y 1975, en las que se incluyeron a niños de todas las razas y clases sociales.

Estas curvas de crecimiento fueron recomendadas por la OMS como patrones de referencia internacional; por lo que tuvieron una gran difusión en todo el mundo, durante muchos años.

En nuestro país fueron recomendadas por la Secretaría de Salud a partir de 1994, incluso en la Norma Oficial Mexicana para el control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente, aún siguen siendo utilizadas como patrón de referencia. En dicha norma se establece que una vez que se obtiene la medición de un niño, deberá compararse con el patrón de referencia recomendado, y el resultado obtenido debería ser clasificado para conocer su interpretación clínica, por medio de los cuadros 4–5, 4–6, 4–7, 4–8 y 4–9.

Las curvas de la NCHS de 1977, a pesar de su amplia difusión y uso en todo el mundo, tuvieron muchas revisiones, y se encontró que tenían ciertas limitaciones, y presentaban discrepancias, por lo que en 1994, la OMS recomendó la elaboración de nuevas curvas de crecimiento para realizar una adecuada valoración nutricional; estas curvas se deberían basar en pacientes alimentados principalmente con seno materno, que vivieran en ambientes diversos, registrando los datos con intervalos adecuados. Por ello, en el año 2000, el Centro para el Control de Enfermedades de Atlanta (CDC) de los EUA publicó unas nuevas curvas de crecimiento, para reemplazar a las de 1977. Estas nuevas curvas se basaron en datos obtenidos de las encuestas nacionales de salud de los EUA llevadas a cabo entre 1963 y 1994; en éstas, a diferencia de las de 1977, en las que sólo se habían incluido niños alimentados con fórmula láctea, se incluyeron niños alimentados al seno materno, para tener una muestra más representativa en cuanto a la alimentación de los niños de esa población, (ya que alrededor de la mitad de todos los niños de EUA reciben leche materna, y de éstos 30% con una duración de 3 meses o más); la muestra fue mayor, se extendió a la edad de 20 años y se incluyeron los percentiles del índice de masa corporal en los niños de los 2 a los 20 años para detectar sobrepeso y obesidad. (Ver Apéndice B, Metría del CDC del 2000).

Posteriormente en abril del 2006, la OMS publicó unas nuevas tablas, con los resultados obtenidos de un estudio Multicéntrico Internacional, que inició en el año de 1997 y concluyó en el 2003. La finalidad del estudio era obtener un patrón de referencia mundial, para valorar el crecimiento y el desarrollo de los niños de cada país. En este estudio participaron seis países (Brasil, Ghana, India, Noruega, Oman y EUA), en el que a través de un seguimiento longitudinal se incluyeron niños desde el nacimiento hasta los 24 meses, con un corte transversal de los 18 hasta los 71 meses, en total se revisaron cerca de 8 500 niños; todos los que participaron

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 4–5. Clasificación de peso para la edad en niños menores de cuatro años

Desviaciones estándar en relación con la mediana	Indicador peso/edad	Medidas que deben adoptarse
+2 a +3	Obesidad	Referir a un centro de atención médica especializada
+1 a +1.99	Sobrepeso	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
± 1	Peso normal	Citar a control subsecuente con la orientación adecuada y periodicidad de acuerdo a la edad en el primer nivel de atención (cuadro 3–3)
–1 a –1.99	Desnutrición leve	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–2 a –2.99	Desnutrición moderada	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–3 y menos	Desnutrición grave	Referir a un centro de atención médica especializada

Fuente: Norma Oficial Mexicana, Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación de servicio. NOM–008–SSA2–1993.

Cuadro 4–6. Clasificación de talla para la edad en niños menores de cuatro años

Desviaciones estándar en relación con la mediana	Indicador talla/edad	Medidas que deben adoptarse
+2 a +3	Alta	Referir a un centro de atención médica especializada
+1 a +1.99	Ligeramente alta	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
± 1	Talla normal	Citar a control subsecuente con la orientación adecuada y periodicidad de acuerdo a la edad en el primer nivel de atención (cuadro 3–3)
–1 a 1.99	Ligeramente baja	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–2 y menos	Baja	Referir a un centro de atención médica especializada

Fuente: Norma Oficial Mexicana, Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.

Cuadro 4–7. Clasificación de peso para la talla en niños menores de cuatro años

Desviaciones estándar en relación con la mediana	Indicador peso/edad	Medidas que deben adoptarse
+2 a +3	Obesidad	Referir a un centro de atención médica especializada
+1 a +1.99	Sobrepeso	Revisar en periodos más cortos; deberan investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
± 1	Peso normal	Citar a control subsecuente con la orientación adecuada y periodicidad de acuerdo a la edad en el primer nivel de atención (cuadro 3–3)
–1 a –1.99	Desnutrición leve	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–2 a –2.99	Desnutrición moderada	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–3 y menos	Desnutrición grave	Referir a un centro de atención médica especializada

Fuente: Norma Oficial Mexicana, Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.

Cuadro 4–8. Clasificación de talla para la edad en niños mayores de 5 años

Desviaciones estándar en relación con la mediana	Indicador talla/edad	Medidas que deben adoptarse
+2 a +3	Ligeramente alta	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
+1.99 a –1.99	Estatura normal	Citar a control subsecuente con la orientación adecuada y periodicidad de acuerdo a la edad en el primer nivel de atención (cuadro 3–3)
–2 a –3	Talla baja	Referir a un centro de atención médica especializada

Fuente: Norma Oficial Mexicana, Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 4–9. Clasificación de peso para la talla en niños mayores de 5 años

Desviaciones estándar en relación con la mediana	Indicador peso/edad	Medidas que deben adoptarse
+2 a +3	Obesidad	Referir a un centro de atención médica especializada
+1 a +1.99	Sobrepeso	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
± 1	Peso normal	Citar a control subsecuente con la orientación adecuada y periodicidad de acuerdo a la edad en el primer nivel de atención (cuadro 3–3)
–1 a –1.99	Desnutrición leve	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–2 a –2.99	Desnutrición moderada	Revisar en periodos más cortos; deberán investigarse las causas probables e indicar su tratamiento y medidas complementarias
–3 y menos	Desnutrición grave	Referir a un centro de atención médica especializada

Fuente: Norma Oficial Mexicana, Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.

fueron seleccionados con base en un entorno óptimo para el crecimiento apropiado, es decir: fueron hijos de madres no fumadoras, con buen estado de salud, los niños fueron de término, con peso adecuado para la edad gestacional, sin problemas de asfixia perinatal, ni otras patologías, además fueron alimentados al seno materno.

Las curvas de la OMS del 2006 ya han sido adoptadas por varios países como los nuevos estándares para el crecimiento del niño. Estos parámetros deben de tomarse en cuenta como un "objetivo a alcanzar", es decir que el potencial genético bajo las mejores condiciones de salud, nutricionales, ambientales y sociales, se logre. Todo esto último se comprende que no sería aplicable para todos los niños ya que no siempre se cuenta con las mejores condiciones señaladas. (Ver Apéndice B. Metría de la OMS del 2006).

En México se cuenta con algunas investigaciones sobre la metría, como el de la Dra. Faulhaber J. (México, D. F., 1976), quien efectuó la medición en niños de clase media de la ciudad de México; y el estudio hasta el momento con mayor difusión es el realizado por el Dr. Ramos Galván(†). Este estudio fue semilongitudinal y se llevó a cabo en 5 533 niños (3 433 niños y 2 100 niñas), menores de 18 años, sanos, normales, de clase y nivel medio de la ciudad de México. Se obtuvieron 25,020 mediciones del material clínico (14 831 de sexo masculino y 10 189 de sexo femenino).

Los parámetros estudiados fueron: peso, talla, talla sentado, segmento superior e inferior, perímetro cefálico, perímetro torácico y circunferencias de brazo y pierna; diámetro biacromial y el diámetro bicrestal. Con estos datos se calcularon los siguientes índices: relación segmento superior/inferior, relación diámetro biacromial/diámetro bicrestal, y la superficie corporal.

En el Apéndice A (Metría de Ramos Galván), se muestran los resultados de peso, talla, relación de segmentos y perímetro cefálico de acuerdo a la edad, tomando como análisis estadístico las percentilas 3, 10, 25, 50, 75, 90, 97. Los resultados de peso y talla para la edad son proporcionados en dos figuras: una para el sexo masculino y otra para el femenino, que van desde los 0 a los 216 meses (figuras de Ramos Galván 4–7 y 4–8); para la interpretación de estas figuras se dará el siguiente ejemplo: en la figura de peso para la edad en niños de 0 a 216 meses se encuentra que la línea de los 120 meses (10 años de edad) se corta con la curva del percentil 25 en los 29 kg, lo que indica que 25% de los niños de 10 años pesan menos de 29 kg y 75% pesan más; en la misma figura, la talla en la línea de los 48 meses (4 años) se corta con la curva del percentil 50 en 100 cm, lo que indica que 50% de los niños de 48 meses mide menos de 100 cm, y 50% mide más.

En forma reciente (2004) Flores Huerta y et al. realizaron un estudio antropométrico a nivel nacional en población del IMSS, muestra representativa de niños mexicanos menores de dos años, en la que participaron 31 209, distribuidos en las diferentes regiones del país. El estudio se llevó a cabo del 2000 al 2002, fue de tipo transversal analítico, en el que se incluyó el peso y talla por edad y sexo. Además se registró

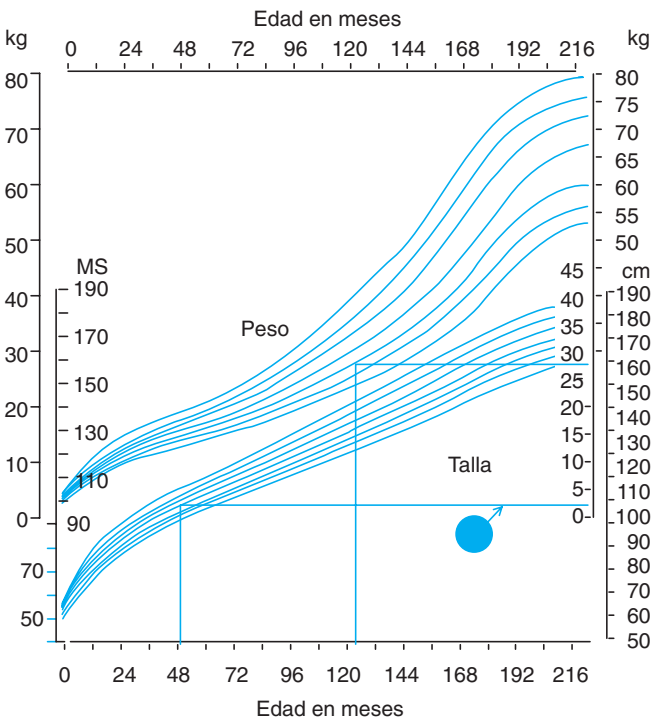


Figura 4–7. Crecimiento normal de niños de la ciudad de México. (Estudio semilongitudinal en 12 años.) Ramos Galván. Somatometría pediátrica. Arch Inv Med 1975; 6 (Supl. 1).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

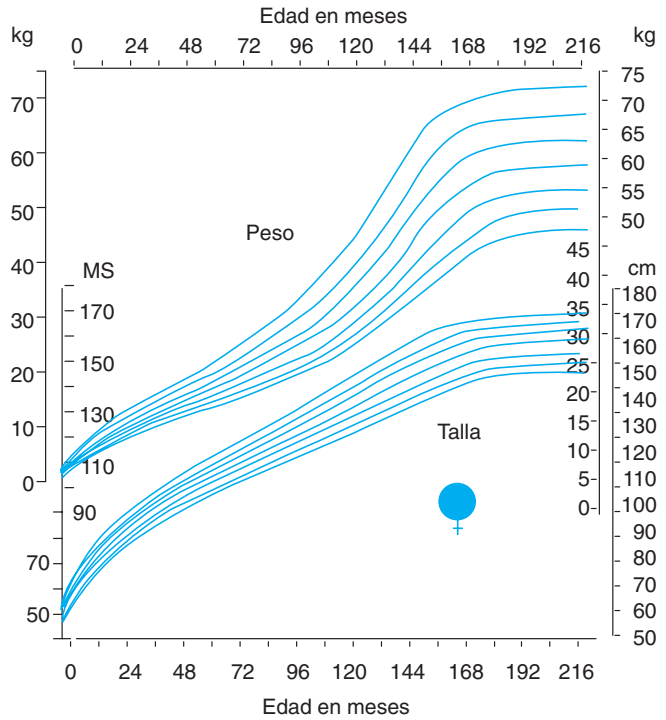


Figura 4–8. Crecimiento normal de niñas de la ciudad de México. (Estudio semilongitudinal en 12 años.) Ramos Galván. Somatometría pediátrica. Arch Inv Med 1975; 6 (Supl. 1).

el peso de RN de las 28 a las 42 semanas de gestación (ver Apéndice A. Metría Flores – Huerta y *et al.*).

Por todo lo anterior, consideramos que los parámetros de referencia más representativos de nuestra población, siguen siendo los obtenidos a través del estudio de Ramos Galván. Sin embargo, para menores de dos años los datos ideales son los reportados por Flores-Huerta y et al. Es preferible contar con medidas de referencia para cada una de las regiones de la República Mexicana, en todas las edades, pues se comprende que debe haber diferencias antropométricas, tal como lo muestra Flores-Huerta y *et al.* para los niños menores de dos años.

CRECIMIENTO GENERAL

Incluimos el crecimiento del esqueleto, longitud, peso, órganos respiratorios, digestivos, riñones, aorta, bazo, volumen sanguíneo, etc. Este crecimiento adopta una forma sinusoidal (figura 4–3) con un alza fetal y en el primer año, seguida de un periodo de crecimiento lento, y otro rápido en la adolescencia.

Se observa que el porcentaje de crecimiento en longitud es más pronunciado en los primeros meses prenatales (al séptimo mes es 72% de la longitud del recién nacido) y en los primeros años posnatales (al séptimo año es 69% de la talla final); en cambio, el crecimiento ponderal es más pronunciado hacia los últimos meses prenatales (al séptimo mes sólo 37% del peso del recién nacido) y hacia los últimos años posnatales (al séptimo año sólo es 34% del peso adulto). Es de hacer notar que 70% de la circunferencia cefálica se alcanza en el primer trimestre posnatal.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO GENITAL

La curva de crecimiento genital (figura 4–3) se caracteriza por mantenerse a niveles muy bajos por un periodo largo hasta el inicio de la adolescencia.

A partir de ella, acelera su velocidad y alcanza en un periodo corto el tamaño y función final del adulto. A continuación se hará un análisis por órganos.

Testículos. Entre el cuarto y el séptimo mes fetal se encuentran en la localización del anillo inguinal interno, encerrados por la túnica vaginal; entonces atraviesan el canal inguinal, y al octavo mes están unidos al fondo del escroto en 90% de los recién nacidos. El canal se oblitera a los dos meses en más del 80%. Su peso sufre poco incremento hasta la pubertad.

Ovarios. Crecen con rapidez en la primera fase posnatal y luego en la pubertad. El número de óvulos disminuye en 90% desde el nacimiento hasta la madurez.

Útero. En las primeras semanas posnatales, involuciona por desaparecer el estímulo hormonal materno, y la longitud del cuello es el doble que el cuerpo; pero en la adolescente crece el cuerpo solamente. Las glándulas uterinas y cervicales, de simples y tubulares, se hacen alargadas y ramificadas.

Mamas. Tienen secreción similar al calostro e hiperplasia en algunos recién nacidos ("leche de brujas"), lo cual ocurre durante algunas semanas. Su histología es similar a la mama que lacta del adulto. Esto ocurre por transferencia de hormonas maternas a través de la placenta. Hasta la adolescencia sólo hay elevación del pezón. Después, en la edad escolar se inician los cambios prepuberales, en los que el seno, pezón y areola van aumentando en volumen y superficie, pasando por etapas relativamente fijas en secuencia y tiempo, hasta alcanzar las características adultas (véase el capítulo de Adolescencia).

Pene y escroto. El prepucio comienza a desarrollarse durante las primeras semanas de vida fetal, y cubre el glande al sexto mes fetal, adhiriéndose por un epitelio en degradación progresiva. La separación es raramente completa al nacimiento y continúa por varios años. Hasta la preadolescencia, el crecimiento del pene, escroto y testículos es lenta; entonces se inicia un crecimiento acelerado de manera progresiva, que se corresponde estrechamente con el crecimiento estatural al mismo tiempo (véase el capítulo de Adolescencia).

Vello púbico. El vello púbico cambia de color, consistencia y densidad desde la pubertad; y al término de la adolescencia termina todo este proceso (véase el capítulo de Adolescencia).

CRECIMIENTO Y DESARROLLO ÓSEO

Está condicionado por el crecimiento de las áreas que se osifican y por la calcificación de las mismas: estas partes no tienen igual ritmo de crecimiento.

La aparición y la unión de los centros de osificación siguen una secuencia definida, lo que permite estimar el crecimiento normal o anormal (se habla de edad ósea según la madurez esquelética).

Por lo general, hay una variación tanto racial (las negras muestran una maduración más rápida que las caucásicas) y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sexual (las muchachas crecen más rápido que los muchachos), como individual (a los tres años una desviación estándar es seis meses en la edad ósea y a los 17 años es más de un año).

Basta estudiar de manera clínica la maduración de los huesos del pie, muñeca y manos para hacer el diagnóstico de edad ósea.

Todos los centros primarios de osificación para los huesos tubulares aparecen en el feto; y los centros secundarios lo hacen en la etapa posnatal, preferentemente después de los 140 días, excepto la epífisis distal del fémur (octavo y noveno mes fetal) y la epífisis proximal de la tibia, que aparecen en 2/3 de los recién nacidos (figura 4–9).

La importancia del conocimiento de la edad ósea relacionada con la cronológica radica en que algunas patologías se asocian con el desarrollo óseo retardado (hipotiroidismo, hipopituitarismo, desnutrición prolongada, enfermedades crónicas, acondroplasia, síndrome de Turner, etc.) o a desarrollo óseo acelerado (hipertiroidismo, hiperplasia suprarrenal, pubertad precoz, tumores ováricos, testiculares, etc.), o bien tienden a establecer la edad gestacional (el recién nacido de pretérmino sin epífisis distal del fémur).

CRECIMIENTO DE TEJIDO LINFÁTICO

La curva de crecimiento linfático se observa en la figura 4–3. Al nacer, existe una gran cantidad de ganglios linfáticos, que aumentan después y se reducen luego de la pubertad. Pueden encontrarse ganglios cervicales e inguinales en prácticamente todo púber. La fase de mayor crecimiento corresponde de los 6-12 años en amígdalas, tejidos adenoideos, folículos esplénicos, timo, ganglios linfáticos y tejido linfático intestinal (placas de Peyer).

El bazo sigue el crecimiento de tipo general. La función del tejido linfoideo es contribuir a la formación de anticuerpos y a la acción fagocitaria; ante la infección se tumefacta e hiperplasia, lo que perdura posteriormente.

Los niños bien nutridos tienen sombra tímica más grande a los Rx; y los de peso bajo o desnutridos, más pequeña.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO NEUROMOTOR

La curva de crecimiento se desarrolla de manera fundamental en la etapa prenatal y en los primeros años de la posnatal.

El desarrollo prenatal semeja al filogenético. En el embrión aparece un tubo normal con células marginales antecesoras de los ganglios sensoriales y nervios craneales, y espinales, cuyo abultamiento en su extremo se convertirá después en el cerebro. Este último a las seis semanas presenta nuevas divisiones, que van estructurando el cerebro. Hacia el tercer a cuarto mes, aparecen las fisuras y surcos definitivos; y al octavo mes, las fisuras primarias; no así las secundarias, las cuales aparecen meses después del parto.

El crecimiento en la vida fetal es por multiplicación de neuroblastos principalmente. Luego del nacimiento, el crecimiento es aún acelerado a base de células gliales, responsables del proceso de mielinización y redes de axonas. El crecimiento del cerebro y del sistema nervioso central se puede apreciar en el cuadro 4–10.

La mielinización se inicia en el cuarto mes fetal, primero en los tractos más antiguos y luego en el resto, y termina años después del nacimiento. La mielinización en la médula tiene una dirección cefalocaudal, lo que origina un orden de desarrollo del cuerpo. La conducta del niño al nacer es fundamentalmente de adaptación, utilizando los mecanismos reflejos con que cuenta; de modo gradual, los movimientos se van diferenciando y coordinando, la respuesta generalizada y global se va haciendo más localizada, así como específica, se va adquiriendo un control más estrecho de los músculos del cuerpo, y se logran así los fines que se persiguen: succión, manipulación de objetos, locomoción, habilidad visomotora, etc.

Tomando en cuenta el grado de maduración y la dirección que ésta tiene, cefalocaudal (figura 4–2), la coordinación de movimientos musculares se establece en este orden: boca, ojos, cuello, extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores. Así tenemos que en el niño, durante el primer trimestre de vida, la mirada y los movimientos de la cabeza predominan.

En el segundo trimestre, con la visión macular y el control muscular, se perfecciona lo anterior, pero al mismo tiempo se desarrolla el funcionamiento de la musculatura dorsal y del brazo, lo que facilita el movimiento de extremidades superiores y el rodar sobre sí. Se inicia la coordinación ojo–mano, lo que, junto al reflejo simétrico tónico, le permite buscar y asir un objeto con ambas manos (en sus zonas palmares).

En el tercer trimestre, el desarrollo dorsolumbar y glúteo le permite sentarse, gatear; como el reflejo simétrico tónico se hace asimétrico, puede buscar y agarrar con una mano. Al término del trimestre, el reflejo da paso a la liberación voluntaria, y es capaz de asir un objeto sin dejar caer el que tenía en la otra mano. La pinza digital alcanza un gran desarrollo.

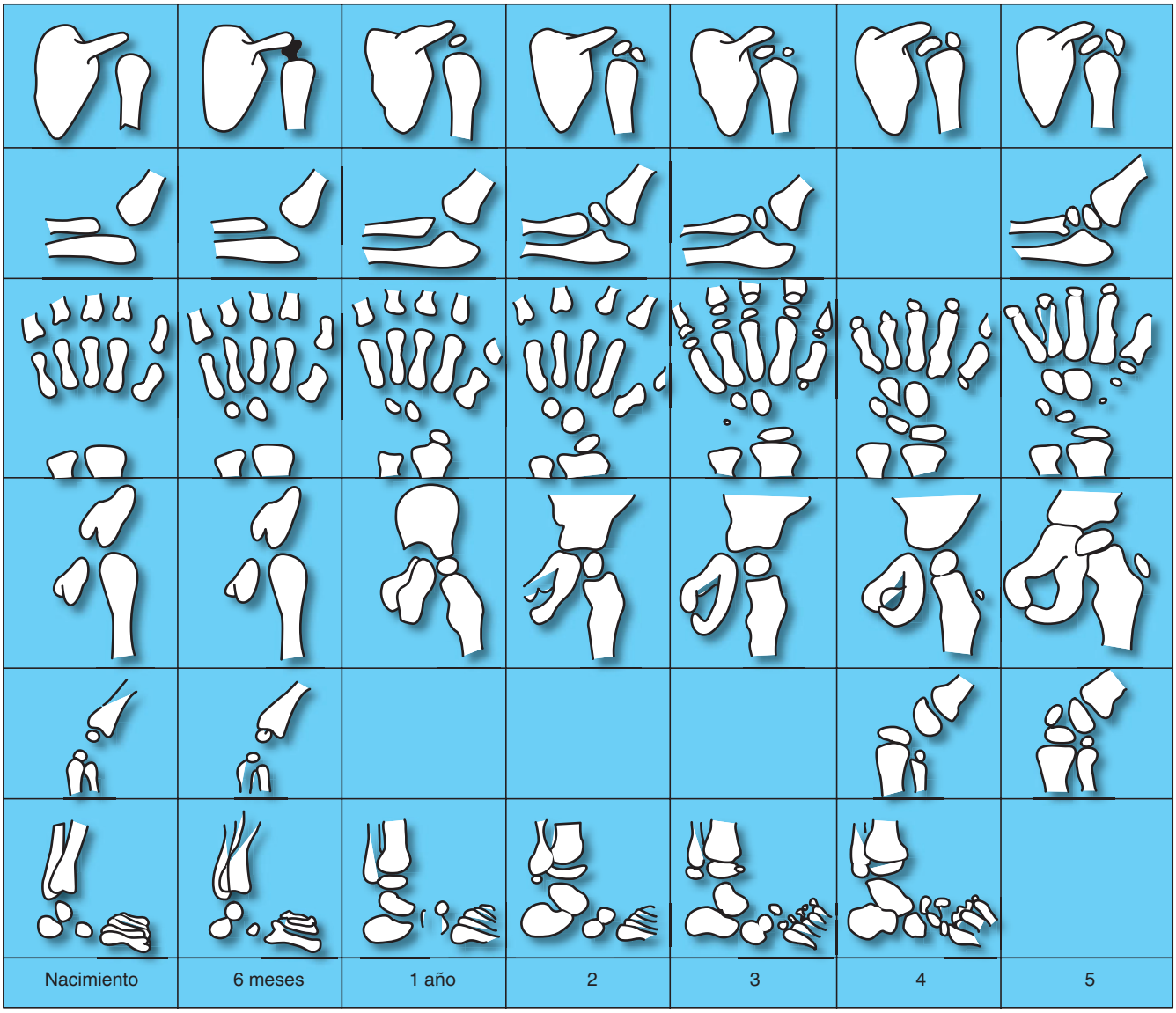
En el cuarto trimestre, las extremidades inferiores, ya funcionando de forma intensa, permiten el gateo, el pararse apoyado y la marcha inicial. Luego de la liberación total de la prensión, inicia el dominio de la vertical a los 15 meses y puede hacer una torre de dos cubos, de 3 a 4 cubos a los 18 meses y una de seis cubos a los 24 meses. En esa época comienza el dominio de la horizontal, y es capaz de alinear 2 a 3 cubos como un tren y se sostiene en un pie.

A los 36 meses, combina la horizontal y la vertical y construye un puente de 3 cubos; a los cuatro años manifiesta una gran actividad motriz, corre, trepa, escala, tiende a extralimitarse en sus piruetas, en el lenguaje y en su actividad imaginativa; se balancea en un pie por 10 segundos.

A los cinco años, adquiere mayor equilibrio y control en sus movimientos, muestra interés y dominio por los patines, se mantiene trepado y saltando lo más alto posible; progresivamente se interesa en deportes más organizados, como el fútbol, que llega a dominar entre los 6 y 8 años.

La coordinación visomotora se alcanza a esta edad; la imagen corporal queda bien integrada; la diferencia entre izquierda y derecha es completa y el niño está capacitado para realizar las actividades escolares. Un estudio realizado en niños mexicanos muestra el perfil de desarrollo en una población de menores de siete años identificando el porcentaje de niños que cada mes o meses alcanzan una conducta

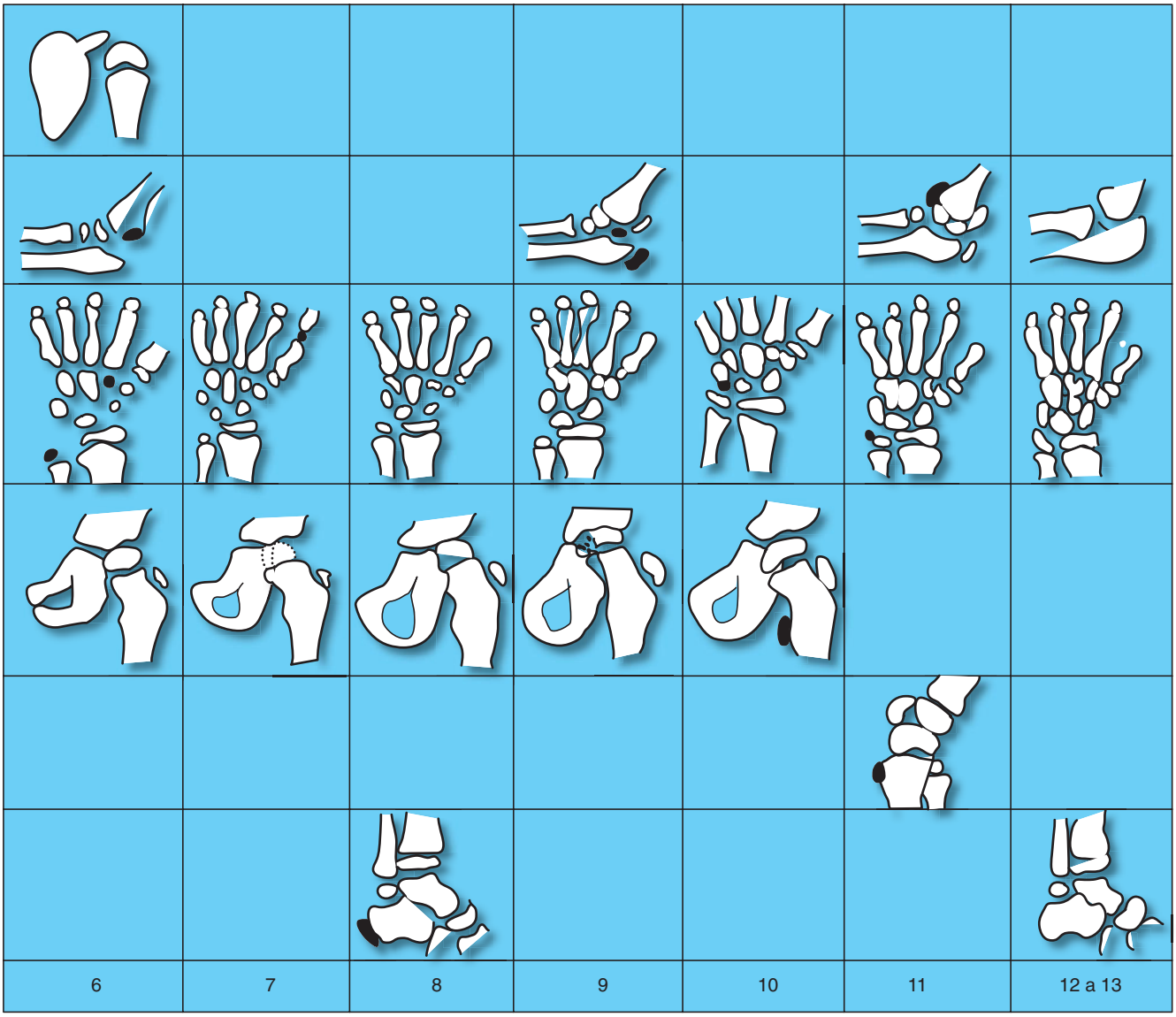
© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.



Nacimiento		1 año	2	3	4	5
Hombro	0	Cabeza del húmero (3 meses)	Tuberosidad mayor			
Codo	0		Eminencia menor			Cabeza del radio
Mano	0	Unciforme (4 meses) Hueso grande de la muñeca (6 meses) Epífisis del radio (18 meses)		Piramidal; epíf. metacarpianos; epíf. falanges	Semilunar	Trapecio Escafoides
Cadera	0	Cabeza del fémur (9 meses)			Trocánter mayor	
Rodilla. Epífisis del fémur y de la tibia.					Cabeza del peroné	Rótula
Pie. Cuboides		Cuneiforme externo. Epífisis tibia	Epífisis peroné	Cuneiforme interno. Epíf. metatarsianos	Cuneiforme medio. Escafoides del pie	

Los centros de osificación nuevos que aparecen cada año están señalados en negro.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.



6	7	8	9	10	11
Unión de la cabeza y la tuberosidad					
Epicóndilo interno			Tróclea Olécranon		Epicóndilo externo
Trapezoide. Epífisis del cúbito				Pisiforme	Estil. del cúbito
	Unión del isquion y el pubis			Epífisis del trocánter menor	
					Tubérculo tibial
		Epíf. del calcáneo			

Los centros de osificación nuevos que aparecen cada año están señalados en negro.

Figura 4–9. Orden cronológico de aparición de los centros óseos. (Tomado de Wilkins L. Enfermedades endocrinas en la infancia y la adolescencia. Barcelona: Espaxs; 1965.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 4–10. Crecimiento del cerebro y del sistema nervioso central

	2o. mes fetal	Nacimiento	1 año	2 años	6 años	Pubertad	Adulto
Cerebro (peso en g)		350	910	1 080	1 300		1 350
SNC (peso total)	25	10				5	2

Tomado de E. Watson y Lowrey. *Crecimiento y desarrollo del niño*. Ed. Trillas; México, D. F.; 1971.

psicomotora. En el cuadro 4–11 se observan los resultados obtenidos por Berrum, Barnetche y Alvarado. Los valores encontrados muestran la velocidad alta de desarrollo en el primer año, velocidad que se reduce progresivamente. Además de esta variabilidad, cada año se observa que lo mismo existe entre conductas que aparecen en épocas similares. Estos cuadros son indicadores de lo que podría considerarse como desarrollo "normal".

Los autores estudiaron las áreas de postura–motilidad, coordinación oculomotora, relaciones sociales personales y lenguaje, y en cada una analizan diversas conductas de las más simples a las más complejas.

Tomando grupos de niños aparentemente sanos, de diversas edades y de clase obrera y media, encuentran la edad en que entre 90 a 100% alcanzan una conducta, y qué porcentaje lo logra en edades anteriores. Así, por ejemplo, observan que "permanece sentado durante largo rato con poca ayuda" 98% a los 7 meses, pero sólo 85% a los 6 meses y alrededor de los 5 meses, 53%. Esto permite que en el control de salud de un niño se diagnostique desviación evidente del desarrollo si no ha alcanzado la conducta que 90 a 100% alcanza a esa edad, y se deben buscar las causas.

En caso de que en la edad anterior (en nuestro ejemplo a los 6 meses) se encuentre que la conducta no se realiza, la decisión médica es de espera; si se alcanzó, se puede considerar que transcurre en un "canal de desarrollo" más acelerado pero normal.

Medición del crecimiento

Ésta se logra:

a) Midiendo lo más exactamente posible algunos parámetros del crecimiento, exactitud que logra un grupo de observadores por medio de la estandarización del procedimiento con un experto en medición.
b) Repitiendo estas mediciones con intervalos que capten los cambios de velocidad o la mantengan constante.

Parámetros de mayor importancia a medir

Los parámetros de mayor utilidad y factibilidad para el médico general pueden ser:

1. *Peso por edad y sexo.* Es el índice más usado, y es útil si la talla está dentro de lo normal. Es un indicador de crecimiento físico.
2. *Talla por edad y sexo.* Es el mejor indicador del crecimiento del protoplasma, y en especial del crecimiento del esqueleto.
3. *Perímetro cefálico*, circunferencia cefálica. Es el indicador del crecimiento del cráneo, el cual depende a su vez de la masa encefálica, pero sin relación con la capacidad intelectual; si está dentro de los valores normales, ésta puede ser normal, como en la craneostenosis.
4. *Peso por talla.* Es el mejor índice del desarrollo físico.

Para apreciarlo en conjunto se usa:

a. Superficie corporal calculada con la fórmula de Dubois y Dubois:

$$\text{Superficie corporal} = \text{talla } (0.725) \times \text{peso } (0.425) \times 71.84$$

Para propósitos prácticos, utilizar el nomograma de West-Boyd (figura 4–10).

b. Masa corporal:

$$\text{Masa corporal} = \text{peso/talla}^2$$

Otros parámetros complementarios: circunferencia torácica, del brazo, del segmento inferior y superior, radiografía anteroposterior de mano y muñeca izquierda, incluyendo la falange terminal, y de epífisis distal del cúbito y radio.

Equipo de medición

Consta de lo siguiente:

1. Báscula para lactantes (capacidad 16 kg); la de niños mayores debe ser de brazo de palanca, por su mayor precisión.
2. Infantómetro o podiómetro o cartabón de corredera; sirve para apreciar la longitud del niño cuando todavía no puede mantenerse en pie (mide hasta 1 m).
3. Estadiómetro; sirve para medir la estatura en posición vertical.
4. Cinta metálica; sirve para medir perímetros; debe ser angosta (0.5 cm) y flexible.

Condiciones de la medición

Debe tener lo siguiente:

1. La sala donde se mide debe tener una temperatura adecuada, para poder desvestir al niño.
2. La madre puede colaborar, desvistiéndolo y hablándole para tranquilizarlo.
3. Se pesa tres horas o más después de la última comida, y luego de orinar, si es posible.
4. Los lactantes se pesan desnudos; en los mayores, los varones con calzón y las niñas con fondo.

Medición del peso

Se hace de esta forma:

1. Para el lactante: colocar la báscula en una superficie dura y lisa; se cubre con un lienzo y se calibra (el fiel en equilibrio en el cero) cada vez que se usa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 4–11. Secuencia proporcional del desarrollo en una población de niños mexicanos de nivel económico, medio expresado en porcentajes de niños que alcanzan una conducta en cada edad

Área	Conducta	% con conducta/mes de logro		
Postura y motilidad	Permanece sentado durante largo rato con poca ayuda	53/5	85/6	98/7
	Pasa juguetes de una mano a otra	51/6	89/7	100/8
	Acostado sobre el vientre, se vuelve de espaldas	62/7	90/8	97/9
	Se conserva de pie con apoyo	62/8	85/9	98/10
	Camina con ayuda tomado de la mano	0/9	64/10	95/12
	Camina solo	17/10	68/12	91/15
	Sube la escalera erguido y de la mano	40/15	89/18	100/21
	Sube y baja solo la escalera	23/21	71/24	98/30
Coordinación oculomotora	Levanta un cubo u objeto de la mesa	17/5	95/6	100/7
	Toma un cubo u objeto en cada mano	44/6	78/7	98/8
	Toca un tercer cubo con uno de los que tiene en las manos	31/7	50/8	79/9
	Toma una pastilla con ayuda del pulgar	13/7	92/8	95/9
	Toma una pastilla con el pulgar e índice	31/8	79/9	98/10
	Pone el cubo dentro de una taza	35/9	87/10	100/12
	Toma el tercer cubo sin soltar los dos	5/10	75/12	100/15
	Construye torre con dos cubos	10/12	75/15	98/18
	Introduce una pastilla en un frasco	31/12	85/15	100/18
	Construye torre con tres cubos	25/15	85/18	97/21
	Construye torre con cinco cubos	35/18	77/21	98/24
	Pone cubos en fila imitando un tren	9/21	51/24	84/30
	Construye torre con seis cubos	31/21	89/24	100/30
	Imita un trazo horizontal y otro vertical	6/24	60/30	96/36
	Imita un círculo	0/30	62/36	93/48
	Copia un cuadrado	8/36	43/48	85/60
	Copia una figura compleja	4/48	80/60	95/72
	Copia un rombo	7/60	57/72	71/84
Relaciones sociales y personales	Distingue las caras familiares de las de extraños	46/5	85/6	98/7
	Puede comer con la cuchara un puré espeso	33/6	73/7	93/8
	Juega golpeando dos objetos	31/7	90/8	97/9
	Hace monerías: adiós, ojitos, bravo	33/8	88/9	95/10
	Bebe un vaso con ayuda	15/9	63/10	93/12
	Da algo cuando se le pide	5/10	90/12	95/15
	Señala con un dedo lo que quiere	29/12	83/15	100/18
Relaciones sociales y personales	Bebe solo en un vaso	12/12	75/15	93/18
	Utiliza una cuchara para comer solo	23/15	70/18	95/21
	Indica de alguna forma que ha evacuado	3/15	17/18	77/21
	Imita actos sencillos de los adultos	26/18	85/21	89/24
	Ayuda a ordenar sus cosas	28/21	73/24	91/30
	Controla esfínteres durante la noche	20/24	60/30	86/36
Lenguaje	Dice una palabra (mamá o papá)	40/8	67/9	83/10
	Comprende una prohibición y ante una orden se detiene	33/9	80/10	95/12
	Dice tres palabras	10/10	52/12	75/15
	Dice cuatro palabras	17/12	33/15	87/18
	Dice seis palabras mínimo	3/15	57/18	69/21
	Dice ocho palabras mínimo	15/18	49/21	75/24
	Se refiere a sí mismo por su nombre	3/21	42/24	87/30
	Emplea pronombres	9/24	60/30	84/36
	Obedece a tres órdenes como: arriba, adentro, atrás, abajo	0/30	52/36	91/48
	Repite tres cifras	10/36	83/48	96/60

Fuente: Berrum y cols. En: Desarrollo psicomotor del niño mexicano. IMSS, Departamento de Investigación Científica, 1975.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

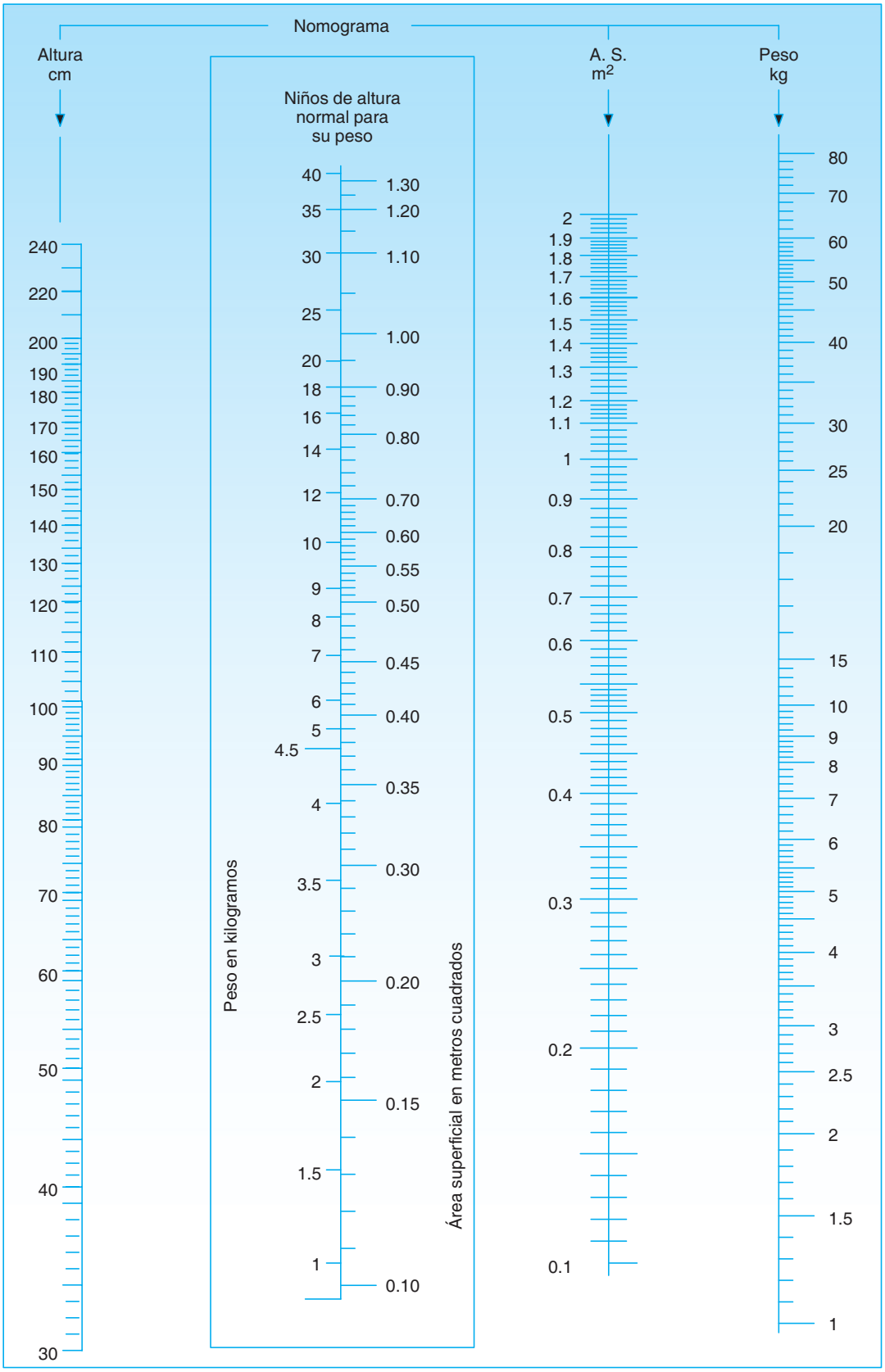


Figura 4–10. Nomograma para la estimación del área superficial. Esta última es indicada por el punto donde una recta, que intercepta las cifras de altura y peso correspondientes, corta la columna del área superficial. Por otra parte, si el paciente es aproximadamente de desarrollo normal para su edad, esta área superficial puede deducirse del peso solo (recuadro). (Nomograma trazado por C. D. West, según datos modificados por E. Boyd; tomado de Nelson: Tratado de pediatría. Barcelona: Salvat; 1965.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Luego de usarla, se fija. En menores de seis meses, la precisión es en decagramos y en mayores es en hectogramos. El bebé se pesa acostado hasta los ocho meses, y luego sentado.
2. Para el preescolar, los pies deben ocupar una situación central y simétrica en la plataforma.

Medición de la longitud

Se hace de la siguiente manera:

1. Para el lactante, se acuesta al niño en el infantómetro en posición supina, con la cabeza rozando el extremo vertical. Se fija de modo tal que su mirada esté dirigida de manera vertical hacia arriba; un ayudante, o la madre, ayuda a que la cabeza no se separe de la vertical, colocando ambas manos en las regiones parietales, formando el plano de Francfort (línea del borde superior del conducto auditivo externo y borde inferior de la órbita).
   La persona que mide toma ambas rodillas del niño con la mano izquierda, juntándolas y estirándolas con un movimiento suave, firme y rápido. Pondrá los pies en ángulo recto y los acercará a la pieza móvil del infantómetro, la que ajustará a ambas plantas.
2. Para el preescolar, se toma del pie sobre una superficie horizontal y rígida. Se mantienen los talones, glúteos y espalda en suave contacto con la superficie vertical. Los talones unidos, los ejes de ambos pies en ángulo de 45 grados y los brazos colgando.

Medición de la circunferencia cefálica

Se coloca al niño en posición supina, si es menor de 6 meses (sujetando la cabeza en ángulo de 45 grados, para observar la protuberancia occipital). Después de 6 meses se hace sentado. Se hace pasar la cinta por las partes más salientes de la protuberancia occipital y arco superciliar.

Otras mediciones

Circunferencia torácica. Se hace pasar la cinta por la base del apéndice xifoides y el ángulo inferior de la escápula a la mitad de una respiración normal.

Circunferencia del brazo. Se usa el miembro izquierdo manteniéndolo colgado libremente y en la distancia media entre acromion y olécranon.

Segmento inferior. Es la medida del borde superior de la sínfisis púbica hasta la planta del pie.

Segmento superior. Es la diferencia entre la talla y el segmento inferior.

Periodicidad

El control del crecimiento debe realizarse de acuerdo con la curva de incremento del crecimiento; por tanto, en el primer semestre debe ser mensual, en el segundo bimestral, en el segundo año trimestral y hasta el sexto año bianual; luego, anual hasta la adolescencia.

EL DESARROLLO

Con el objeto de ofrecer la congruencia entre el contenido y la presentación, hemos integrado las diversas áreas del desarrollo: neuromotora, intelectual, afectiva y social, así como los diversos factores del desarrollo, teniendo como eje central la personalidad, y estudiando este proceso de desarrollo a través de las diversas etapas: prenatal, neonatal, lactante, preescolar, escolar y adolescencia. Hemos dejado al final algunos aspectos de los factores determinantes del desarrollo, dada su importancia.

Concepto de personalidad y factores determinantes

Al ser humano lo estudiamos como un ser en desarrollo. Bleger señala por lo menos tres niveles: fisicoquímico, biológico y nivel humano de integración. Este último es el que comprende la integración de la personalidad, la cual es dinámica, es decir cambiante, sometida a fluctuaciones entre el desarrollo y la regresión, y entre la integración, y la dispersión. La personalidad es dada por la totalidad de las conductas. Entendemos por conducta al conjunto de operaciones mentales, verbales, motrices, fisiológicas, etc., por las cuales un organismo en situación de estrés reduce sus tensiones; así, la conducta la estudiamos como proceso en función de la personalidad y del contexto social del cual el ser humano es siempre integrante.

La personalidad se encuentra constituida por características hereditarias y adquiridas. Dentro de las hereditarias se encuentra la constitución física, habilidad motora, destreza manual, aptitudes verbales y numéricas, aptitudes hacia la música y el dibujo, así como características psicológicas, las cuales son aún más difíciles de determinar; en general, la mayoría de los autores están de acuerdo en que sólo se heredan disposiciones y sensibilidad; es decir: sólo un modo de reacción emocional y habitual. Piaget señala al respecto que "el niño no hereda ninguna capacidad mental ya formada, sólo una forma de responder al ambiente".

En cuanto a las características adquiridas desde el momento mismo de la concepción, el nuevo ser está expuesto al medio ambiente y, desde el nacimiento, va asimilando de manera progresiva, experiencias en el contacto permanente en el medio que lo rodea; los mecanismos que utiliza para conservar su homeostasis son insuficientes fundamentalmente por el incompleto desarrollo del sistema nervioso al nacer; desde el inicio cuenta con ciertas conductas reflejas que gradualmente van siendo sustituidas por mecanismos más conscientes que le permitirán un sentido de realidad, gracias a la interacción permanente con su medio, especialmente interacción niño–madre.

En este proceso de evolución e integración de su personalidad, el niño está bajo la influencia de diversos factores determinantes de dicha integración: herencia, madre, familia, escuela, trabajo, grupo social, medios masivos de comunicación, así como de otros factores socioculturales (figura 4–11).

Estudiaremos algunas áreas de la misma personalidad: psicomotora, afectiva, cognoscitiva y social; la coexistencia de estas áreas no excluye el predominio de alguna en un momento del desarrollo.

Desarrollo prenatal

Los factores socioculturales desempeñan un papel determinante no sólo en el desarrollo del embarazo y del parto, sino que dejan huella en la misma personalidad, contribuyen a establecer una apropiada percepción de su realidad que le

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

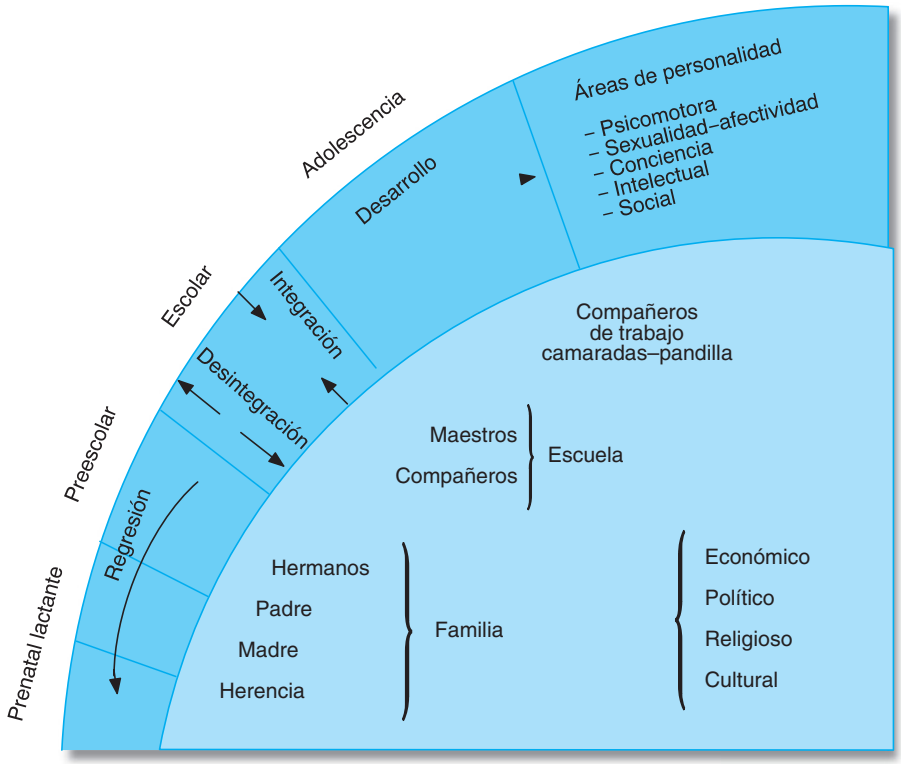


Figura 4–11. Desarrollo de la personalidad en las etapas del ciclo vital.

permita a la persona adaptarse y transformar su medio. Así, tenemos que las condiciones en que se da el embarazo, estabilidad o inestabilidad de la unión de la pareja, madre soltera, hijo no deseado, desnutrición, infección, etc., son factores determinantes primero del embarazo y más tarde del desarrollo mismo de la personalidad.

Desarrollo neonatal

Las condiciones que se dan durante el parto (parto psicoprofiláctico, madre preparada que es atendida por personal capacitado, en un hospital en condiciones óptimas), serán indudablemente de mejor pronóstico no sólo para el parto, sino para el desarrollo mismo de la personalidad, que aquel que cursa con embarazo de riesgo alto, parto atendido en condiciones inapropiadas con riesgo alto de distocia o hipoxia neonatal. Estas condiciones del embarazo y del parto están íntimamente ligadas al nivel sociocultural al que pertenece la familia.

Desarrollo del lactante

Mientras que en la vida intrauterina las constantes biológicas eran satisfechas de manera automática, a partir del momento del nacimiento esta homeostasis se rompe por los cambios tan bruscos que se presentan: temperatura, humedad, presión atmosférica, etc. El nuevo ser percibe esta ruptura como tensión y la manifiesta con su forma muy rudimentaria de comunicación: llanto e inquietud. La conducta refleja que manifiesta es insuficiente y sólo la presencia de otro ser (madre principalmente) es capaz de protegerlo de este bombardeo precoz de estímulos.

Desde el inicio, la respuesta es desproporcional al estímulo y es de tipo tónico, emocional, mímica, gestos de placer–displacer; el niño experimenta estas reacciones por estímulos súbitos o intensos (visuales o auditivos), o por cualquier otra necesidad que el niño experimente y no sea satisfecha.

Entendemos por necesidad una manifestación de desequilibrio existente en el organismo del niño, sea éste físico o mental, que experimenta como un estado de tensión, malestar o desagrado que aumentará de manera progresiva conforme crezca la necesidad; al satisfacer ésta, la tensión cesará de forma inmediata, apareciendo en su lugar un estado de bienestar o placer.

En este primer año de vida, la madre protege al niño de estímulos externos e internos aliviando la tensión que le provocan los cambios bruscos del ambiente (temperatura, ruido, hambre, etc.); esta relación estrecha madre–hijo, además de aliviar las tensiones, crea el ambiente emocional en que de modo gradual se desarrolla el sentido de realidad, que sólo se logra a través de la experiencia con la madre; así, al principio el niño sólo responde con manifestaciones de placer–displacer.

Al final de los tres meses, este estado de autismo va desapareciendo, conforme se van formando las representaciones mentales a través de las huellas mnémicas que van quedando de los numerosos estímulos. El niño responde inicialmente con una sonrisa al rostro humano que satisface sus necesidades, más tarde va diferenciando la facies materna de otros rostros. La etapa de autismo va quedando atrás, apareciendo lo que Mahler ha dado en llamar la etapa de simbiosis; aquí, el niño está percibiendo a la madre como parte de sí mismo; esta relación va haciéndose cada vez más intensa, hasta que, a los 6 meses, el niño va dándose cuenta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de que él y la madre no son lo mismo; a esta edad surgen las manifestaciones francas de ansiedad cuando el niño es desprendido de su madre (ansiedad de separación). A los 8 meses, la sola presencia de un extraño genera ansiedad (ansiedad ante un extraño); a partir de este momento (primera etapa de separación), señala Mahler, se inicia el proceso de separación niño–madre que va a terminar aproximadamente a los tres años; en nuestra sociedad, por la tendencia de la madre a la sobreprotección, este periodo se alarga frecuentemente hasta los cuatro años.

La separación gradual y la satisfacción de las necesidades del niño permiten desarrollar un sentimiento rudimentario de individuación. Para Erikson, en el primer año de vida se alcanza un sentimiento de confianza, y la sobreprotección extrema de la madre o el rechazo darán lugar a sentimientos de inseguridad y desconfianza. Freud denomina a esta primera etapa: oral. Mientras esto sucede, la habilidad motora mejora, el funcionamiento de la musculatura dorsal y del brazo facilitan el movimiento de las extremidades superiores, la coordinación ojo–mano le permite asir un objeto con ambas manos, el desarrollo dorsolumbar y glúteo le permiten al niño sentarse, las extremidades ya funcionando permiten el gateo, pararse apoyado, el balbuceo inicial va perfeccionándose como respuesta a los sonidos emitidos por la madre al hablar y jugar con él.

El niño, en relación con sus padres, elabora conductas cada vez más complejas, y a los diez meses está en condiciones de resolver pequeños problemas, como jalar una almohada para descubrir un juguete; de modo gradual, el niño va sustituyendo el tanteo sensoriomotor por las representaciones mentales del mundo exterior a través de imágenes, recuerdos o símbolos que pueda combinar sin necesidad de acciones físicas; es decir, existe la capacidad de representar una cosa por medio de otra, lo cual dará lugar al pensamiento simbólico. Así, alrededor a los 12 meses pronuncia sus primeras palabras; con la aparición del lenguaje termina el periodo que Piaget ha denominado sensoriomotor.

Entre el primer y tercer año se observa un desarrollo neuromuscular importante, se adquiere la deambulación, el niño sujeta y manipula objetos, el lenguaje pasa de unas cuantas palabras a más de 200 a los dos años, formándose frases cada vez más completas, continúa la separación gradual niño–madre, favorecidos por la deambulación y el lenguaje, permitiendo su comunicación con otros miembros de la familia y con otras personas; predominan los juegos de imitación simbólicos, aparecen miedos y temores a situaciones extrañas; alrededor de los tres años aparece el miedo a la oscuridad y a la soledad; ve seres imaginarios. A esta edad se inicia la etapa de control de esfínteres; gradualmente se va sustituyendo la evacuación refleja del recto y vejiga por un control voluntario, control que se adquiere alrededor de en un lapso de 3 a 6 meses. El vínculo materno es necesario y el aprendizaje del control de esfínteres se debe dar en un clima de seguridad y afecto; la fijación en esta etapa puede provocar comportamientos patológicos de interés para la sociedad, o manifestarse en complicaciones neuróticas. Esta etapa es denominada por Freud como etapa anal. La separación gradual de la madre, la satisfacción de su curiosidad y de la tarea encomendada, la deambulación, así como el control de esfínteres, provocan un verdadero sentimiento de autonomía. Por otro lado, el obstáculo en sus acciones, las hostilidades de los padres, la oposición a la separación gradual origina un sentimiento de vergüenza y duda.

Una vez superada la segunda etapa de separación niño-madre (12 a 18 meses), se inicia la tercera etapa de dicha separación (18 a 24 meses), que se caracteriza por un deseo de que la madre comparta su destreza o experiencias y es la fase denominada de reconciliación. La última etapa de esta separación se extiende hasta los tres años, momento en que se tiene la capacidad de mantener claramente la percepción mental de sí mismo y la representación mental de la madre y del padre. Se logra la constancia objetiva, superándose la ansiedad, ante la separación de la madre. Al diferenciar de forma nítida entre lo que proviene del exterior y lo que proviene del interior, aparecen los elementos de capacidad de síntesis y de integración, surgiendo así la posibilidad del principio de realidad.

Desarrollo del preescolar

A partir de los tres años, el niño sano está en movimiento continuo, realizando diversos tipos de juegos motores. Surge una curiosidad por todo lo que le rodea, surgen las preguntas "¿qué es esto?, ¿qué es aquello?" Poco a poco va conociendo el nombre de las cosas; a esta edad aparece la primera y segunda persona; más tarde surgen otros tipos de preguntas: "¿por qué?, ¿para qué?", en esta forma el niño gradualmente va comprendiendo el mundo que lo rodea y se va relacionando con él. Se cumplen así las funciones básicas del lenguaje, comunicación y socialización.

Desde los dos años empieza a distinguir el sexo de los niños por el tipo de ropa, por el peinado, por la forma de orinar; a los tres años acepta ser hombre o mujer como su padre o su madre, respectivamente. El placer que antes se había localizado en áreas oral y anal, ahora tiende a localizarse en los genitales (etapa fálica); se presenta, otro vez, manipulación de genitales; esto corresponde al segundo periodo de masturbación que es transitorio (el primer periodo se presenta cuando el niño descubre sus genitales en el primer año de vida). La relación afectiva con la madre se ve matizada de un componente sexual: en consecuencia, aparece una mayor atracción hacia ella, pero el descubrimiento de sus genitales le plantea al niño la impostergable diferenciación anatómica entre los dos sexos y la necesidad de pertenecer a uno, por lo cual tendrá que diferenciarse a través de la identificación con el padre del mismo sexo, superándose así el complejo de Edipo.

El niño interioriza la imagen de sus progenitores, continúa siendo un ideal el padre del mismo sexo y el del sexo opuesto será la imagen y modelo para escoger al ser con quien tendrá que unirse más tarde en su vida sexual.

Al interiorizar las imágenes de sus padres también interioriza sus normas, disciplinas, actitudes, exigencias y prohibiciones; se interioriza así en cierto modo la voluntad y el control de sus padres, formándose así su conciencia moral (superyó).

El superyó o conciencia moral con frecuencia aparece como una instancia de represión de las conductas instintivas y sensuales. Los padres excesivamente autoritarios, dominantes, rígidos, inhiben la personalidad del niño dando lugar a que éste responda con sumisión y resentimiento; debido a que no puede rebelarse abiertamente, utiliza varias formas de evasión: lentitud y obstrucción de tareas, conducta obsesiva y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

manifestaciones somáticas (enuresis, encopresis, etc.). Los padres que muestran, por otro lado, rechazo, indiferencia o indulgencia extrema, no permiten que se establezca en el niño cierto patrón de normas y valores que le son indispensables en su interacción social.

En esta edad, junto al celo que manifiesta por su padre del mismo sexo, surge también el celo por el hermano; esta conducta es más notoria cuando se trata del primogénito, que se siente desplazado y que recurre a la negación o agresión franca hacia el hermano. Con frecuencia se observan, en el hijo desplazado, síntomas francos de regresión (regresar al biberón, lenguaje menor al de su edad, enuresis, etcétera).

El pensamiento de esta etapa ha sido denominado sincretismo. Es un tipo de pensamiento en que la percepción de las cosas o las situaciones sigue siendo global; aún no se diferencia lo esencial de lo accidental. El niño sólo presta atención a lo que ve y oye, sigue aún dependiendo de su capacidad perceptual, es incapaz aún de separar la acción propia del pensamiento, sigue aferrado a sus percepciones que todavía no puede relacionar entre sí, sigue sin poder asociar diversos aspectos de la realidad en un solo acto de pensamiento. Este tipo de pensamiento es anterior al concepto y al juicio; se le ha denominado de "protociencia" o "preconceptos".

A este tipo de pensamiento corresponde un comportamiento imitativo; el niño expresa lo que vive, transfiere a los objetos lo que él experimenta, es animista (le da vida a las cosas) y se desenvuelve en un universo mágico donde lo real y lo imaginario se confunden. El lenguaje y el juego le permiten desarrollar estas funciones simbólicas. Erikson describe esta etapa como de iniciativa; tanto en los juegos como en la imaginación el niño prueba y desecha los diferentes papeles que quiere desempeñar.

Desarrollo del escolar

A los seis años adquiere mayor equilibrio y control de sus movimientos, muestra interés y dominio en sus patines, se mantiene saltando y trepando lo más alto posible. Progresivamente, se interesa en los deportes más organizados como el fútbol que llega a dominar a los ocho años. La coordinación motora se alcanza a esta edad, la imagen corporal queda bien integrada, la diferencia entre izquierda y derecha es completa; el niño está capacitado para realizar actividades escolares.

La fuerza crece en forma regular durante esta etapa, desempeñando un papel importante en los juegos violentos; estos juegos, a diferencia de la etapa anterior en que el juego era aislado y las interacciones con otros niños eran ocasionales y esporádicas, tienden a ser en grupos pequeños y al principio se da cierta lucha interior entre participar, colaborar y autoformarse e imponerse a los demás.

Poco a poco, nace un deseo más solidario de participación donde tiene que esp}erar su turno, aceptar asimismo las reglas del juego. En esta forma el juego individual se convierte pronto en un juego social, se interesa por el éxito y su aceptación por el grupo debido a que éste le proporciona experiencias de reciprocidad y solidaridad. Es la etapa de laboriosidad o de preparación para la vida.

El menos apto, ya sea de manera física o aquel que ha estado bajo cierta deprivación materna, total o parcial, no logra integrarse y es marginado, apareciendo gradualmente sentimientos de inferioridad con resentimiento hacia sus compañeros y hacia los adultos (padre, madre, etc.).

La escuela es una institución que ejerce una influencia determinante en la estructuración de la personalidad del niño.

La convivencia y el juego con otros niños, así como la relación de autoridad que vive con sus maestros, le permiten una apropiada socialización y el establecimiento de nuevas normas.

Aquí, igual que en la familia, el autoritarismo del maestro puede inhibir el desarrollo de sus potencialidades, y los métodos tradicionales de enseñanza no permiten desarrollar su capacidad de investigación y razonamiento.

Con la resolución del complejo de Edipo, todas las energías del niño estarán concentradas en dos aspectos fundamentales de esta etapa: su desarrollo social y su desarrollo intelectual. Se ha denominado a esta etapa, de latencia, por las modificaciones en relación al aspecto instintivo que señalamos.

La realidad es que, durante esta etapa en la esfera afectiva, el niño vive aspectos importantes de su desarrollo. Manifiesta aspectos de afecto, ternura y amor hacia los padres y otras personas en forma menos impulsiva.

La identificación con el padre del mismo sexo le permite imitar su conducta y acercarse más a él. La relación padre-hijo, madre-hija, se acentúa y se enriquece de la experiencia y la comunicación. Los conflictos escolares en los niños con problemas de aprendizaje aparecen y pueden agravarse si el maestro y los padres no comprenden el problema, debiendo canalizar al hijo hacia una atención especializada. La curiosidad por todo lo que atañe a las relaciones entre los sexos, a la procreación, al nacimiento y desarrollo anatómico, se acentúa entre los 8 y 10 años, dando origen a múltiples preguntas que tanto los maestros como los padres deberán contestar en forma apropiada y oportuna. Este tema permite a los padres establecer una comunicación más íntima con sus hijos. La curiosidad y el interés del niño se hacen insaciables fundamentalmente por su capacidad de un pensamiento más lógico y de razonamiento.

De manera gradual, se va desligando de las impresiones sensoriomotoras que hasta este momento habían sido el fundamento de su pensamiento.

Existe coordinación de acciones y percepciones; asimismo, conciencia de su propio pensamiento en relación al de otros, alcanza a percibir el mundo real del ideal, pasa así de un pensamiento mágico a un pensamiento lógico, de un pensamiento intuitivo al razonamiento; sin embargo, aún no puede razonar fundamentándose sólo en enunciados verbales, aún no pasa del plano de lo concreto al de las ideas expresado en el lenguaje de las palabras o de los símbolos matemáticos, como sucederá en la adolescencia.

Desarrollo del adolescente

Con la llegada de la pubertad, el despertar sexual se acentúa, muestra gradualmente mayor interés por su conformación física, aparece el tercer periodo de masturbación que, por lo general, se acepta como parte del mismo desarrollo sexual.

Sólo cuando llega a extremos compulsivos con actitudes regresivas en jóvenes que se aíslan y que encuentran dificultades para sus relaciones sociales, se le considera como patológico; es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

consecuencia de una alteración global del desarrollo psicológico en las etapas anteriores.

Pronto el afecto por los padres se desplaza hacia otras personas fuera del núcleo familiar, con frecuencia hacia los amigos íntimos, y se puede presentar enamoramiento con personas del mismo sexo (homosexualidad latente o manifiesta).

Esta conducta tiende a desaparecer con rapidez al encontrar una compañera o compañero, según se trate de hombre o mujer, respectivamente, por el que manifiestan un sentimiento de ternura y afecto, con quien establecen una unión más íntima, y permanente, y con la que podrán satisfacer más tarde sus necesidades de reproducción, y conservación de la especie, cerrándose así el ciclo del desarrollo psicosexual.

El equilibrio alcanzado en la etapa escolar se pierde gradualmente en la pubertad. La afluencia de impulsos agresivos y sexuales, y el reajuste de valores provocan un desequilibrio del Yo, que en vías de estructuración se torna nuevamente confuso.

El adolescente en estas condiciones busca en otros encontrarse a sí mismo, se interesa por lo que piensan y sientan por él; no tolera la crítica, pero está atento a otras opiniones, está en busca de su identidad.

La identidad depende de las experiencias previas, de la iniciativa que haya logrado, de la aceptación que le brinde el grupo y, fundamentalmente en esta etapa, de lo que los demás piensen y digan de él, de lo que piense y sienta por sí mismo, y son positivas cuando predomina un sentimiento de confianza, y autonomía. Cuando ambos aspectos coinciden, el joven está logrando su identidad, la cual se alcanza en varias áreas: sexual, vocacional, etc.

Cuando, por el contrario, las experiencias previas son negativas, cuando predomina un sentimiento de desconfianza, de vergüenza o culpa, cuando no es aceptado por el grupo, cuando no corresponde lo que él piensa de sí mismo con lo que piensan los demás, este sentimiento de identidad no se ha logrado y se está en peligro de vivir una vida de incertidumbre, de incapacidad para crear, de fracaso en el trabajo y en la vida sexual, y se puede caer con facilidad en un deseo de fugarse del mundo a través de las drogas y el alcohol.

En esta edad surge el pensamiento abstracto o de operaciones formales; se diferencia por pasar del plano de lo concreto al plano de las ideas. Señala Ajuriaguerra: "Las operaciones formales aportan al pensamiento un poder completamente nuevo que equivale a desligarlo y liberarlo de lo real, para permitirle edificar a voluntad reflexiones y teorías."

Esto permite al adolescente interesarse en una serie de problemas diversos; los adolescentes aportan teorías y sistemas capaces de transformar el mundo, critican a los adultos por no haber resuelto muchos de los problemas existentes, surgiendo así un egocentrismo.

Estos sentimientos de justicia, de solidaridad y de humanitarismo son denominados por Aníbal Ponce como el idealismo social de los adolescentes. Debido a esta nueva capacidad reflexiva con que cuentan, sólo el confrontamiento con la realidad les va permitiendo tomar una actitud madura y reflexiva.

Para finalizar, sólo enunciaremos las "tareas" o lo que esperamos alcance un adolescente al terminar esta etapa.

1. Lograr la emancipación de los padres (individualización).
2. Establecimiento de una identidad.
3. Desarrollo de un sistema personal de valores.
4. Capacidad madura para el amor y la relación sexual.
5. Capacitación para el trabajo creativo.
6. Capacidad de una actitud crítica hacia los problemas que afectan al ser humano.
7. Capacidad de colaboración y solidaridad.
8. Regreso a los padres en una relación fundamentada en la igualdad.

EVALUACIÓN DEL DESARROLLO PSICOLÓGICO DEL NIÑO

El desarrollo de un niño se puede manifestar a través de su comportamiento. Se usan los términos comportamiento o conducta cuando se está hablando de reacciones, reflejos voluntarios espontáneos o aprendidos. Abrir y cerrar los ojos es un modo de comportamiento; intentar asir un objeto que cuelga o mover la cabeza en dirección a donde se le habla, es otro modo de conducta. A medida que el cuerpo crece, la conducta evoluciona.

El niño es un sistema de acción en crecimiento. Adquiere su pensamiento por el mismo camino que lo hace su cuerpo, a través del proceso de desarrollo. Así como el sistema nervioso se modifica por la acción del crecimiento, la conducta se diferencia y cambia.

La valoración del desarrollo psicológico implica problemas más complejos que la del crecimiento, y mientras más se aleje de lo biológico, los parámetros serán cada vez más subjetivos, mientras que en el desarrollo neuromotor existen mediciones más exactas y escalas de valoración más completas como las de Gesell. Conforme se penetra al campo de las emociones, al pensamiento o al terreno social, los parámetros son más subjetivos y difíciles de establecer.

Los intervalos para realizar las evaluaciones también son difíciles de establecer, debido a que cada área evoluciona en forma diferente.

Para el área neuromotora, los primeros años son determinantes y las valoraciones se recomiendan en periodos más cortos. Para el área afectiva y cognoscitiva, las valoraciones pueden ser más distantes unas de otras, mientras que en el área social se requieren periodos aún de mayor tiempo, destacando los sucesos de la adolescencia. Estamos hablando de evaluaciones en el desarrollo normal de un niño, ya que cuando hay patología, cambiarán las etapas de evaluación.

Equipo de medición

El equipo de medición es variable e infinitamente complejo. Así, tenemos que mientas para la valoración del área neuromotora se utilizan diversos objetos como aros, sonajas, campanas, cubos, botellas, pequeñas tazas, bolitas de plástico, pelotas, etc., para el área afectiva, cognoscitiva y psicosocial se requiere de material de juego, como la arcilla, plastilina, papel, pinturas, tijeras, muñecos, títeres, animalitos, etc.; es decir, objetos a través de los cuales el niño pueda manifestar sus emociones, su capacidad creativa o su relación social. Se requieren también numerosas pruebas psicológicas que posteriormente serán señaladas (cuadro 4–12).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 4–12. Pruebas para la determinación del cociente intelectual y personalidad

Nombre	Años	Datos generales
Prueba de habilidades de McCarthy	2 a 8.7	Prueba que abarca áreas como memoria, cognoscitiva, motoras, etc., dándonos índices de desarrollo específico
WISC–REV. Escala de inteligencia Weschler para niños	6 a 16	Prueba que evalúa la capacidad intelectual global, así como las habilidades verbales (comprensión, razonamiento, abstracción, memoria, vocabulario y aritmética) y visomotoras o de ejecución (secuencia visual, relaciones espaciales, etc.)
Escala de madurez social de Columbia	3 a 12	Prueba de gran utilidad para ser utilizada con niños que padecen PCI. El examinado sólo tiene que responder afirmando o negando lo que se le pregunta
Test gestáltico visomotor de Bender	5 a 18	Prueba de coordinación visomotora que detecta alteraciones perceptuales que pueden deberse a daño cerebral o a problemas emocionales
Test de percepción visual de Frostig	4 a 7.6	Evalúa las habilidades de percepción visomotoras. Comprende 5 áreas: coordinación visomanual, percepción de fondo y figura, constancia de forma, posición en el espacio y relaciones espaciales
Stanford Binet. Escala de inteligencia para niños	2 a 18	Prueba que determina el desarrollo intelectual; las áreas principales son comprensión, razonamiento abstracto, formación de conceptos y habilidades visomotoras
Test de habilidades psicolingüísticas de Illinois	2.6 a 9.6	La prueba evalúa habilidades auditivas y visomotoras lo cual traduce a una edad en el desarrollo del lenguaje
Escala de desarrollo de Gesell	1 mes a 6 años	Determina el nivel de desarrollo de la conducta que el niño ha logrado en cuatro áreas: conducta motora, conducta adaptativa, conducta de lenguaje, conducta personal social
Test de apercepción temática para niños (CAT humanos y animales)	4 a 9	Prueba proyectiva que investiga la personalidad del niño y las alteraciones que ésta puede tener
Test de la familia	4 a 18	Prueba no verbal. Proyectiva

Condiciones de la medición

Tomando en cuenta que no sólo valoramos los aspectos subjetivos del paciente, sino también su conducta y la relación con su ambiente (por lo general la familia), en ocasiones sólo se realizará la entrevista con el paciente; en otras ocasiones será necesaria la entrevista con los padres y aún a veces con la familia completa.

Lo más importante es que exista un clima de afecto entre el niño y el examinador, a través de un lenguaje no verbal, principalmente con actividades lúdicas en los primeros años y más tarde con una entrevista individual, familiar o de grupo, esperando se establezca un mínimo de relación afectiva entre el examinador y el niño.

No debe excluirse al niño de la entrevista, salvo cuando sea necesario. En relación con los padres, debe evitarse una actitud crítica o moralista por parte del entrevistador, así como evitar identificarse de manera estrecha con ellos o manifestarles hostilidad; estar consciente de las diferencias culturales, cuando existan para hablar con un lenguaje apropiado.

Medición del desarrollo neuromotor

El estudio se puede realizar con la escala de Gesell. Por ejemplo: a los tres meses sostiene la cabeza, a los seis se sienta, a los nueve inicia gateo, a los 12 empieza la deambulación y sus primeras palabras; sobre el número de palabras, de cinco al año aumenta a 200 a los dos años; a esta edad puede controlar un triciclo y construir una torre de ocho cubos; a los cuatro años corre y trepa; a los cinco muestra interés por los patines y los puede dominar, a los 6 y 8 años sus juegos son más organizados y puede jugar fútbol y béisbol.

Medición del desarrollo afectivo

La medición en esta área es más compleja; se señalaba que la respuesta evolucionaba de lo más inespecífico a lo más específico. Al inicio sólo responde con mímica, gestos, llanto de placer o displacer. A los tres meses se inicia la sonrisa; la ansiedad ante un extraño empieza a los seis; a los ocho aparece la ansiedad de separación, que usualmente se supera a los tres años.

A esta edad surge el miedo a la oscuridad y a la soledad; en la edad escolar existe miedo a la pérdida de prestigio; a los seis años surgen manifestaciones de cólera, agresividad y conflicto con las figuras de autoridad y más tarde, en la adolescencia, aparecen conductas antisociales (robos, pandillerismo, etc.).

Medición del desarrollo cognoscitivo

En esta área se han desarrollado dos aspectos principalmente: la capacidad para resolver problemas y el desarrollo de la inteligencia (de lo sensoriomotor al pensamiento abstracto); del primero existen numerosas pruebas de inteligencia, señaladas alguna de ellas posteriormente; sobre el segundo indicaremos de manera breve las etapas señaladas por Piaget.

Periodo de inteligencia sensoriomotora

Se presenta en los primeros 18 meses de vida del niño, en el siguiente orden: succión del pulgar, coordinación y prensión, búsqueda y localización de objetos; entre los 12 y 18 meses, resolución de pequeños problemas, aparición y desarrollo de un lenguaje elemental.

Periodo de operaciones concretas

De los 2 a 12 años; se subdivide en:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Periodo preoperacional (de los 2 a 6 años). En este periodo aparecen las funciones simbólicas en el niño: pensamiento, juego simbólico, etc. Es el periodo de las preguntas acerca de los objetos que manipula es el periodo de inteligencia práctica o intuición.
b) Periodo de operaciones concretas (de los 7 a 12 años). El pensamiento mágico se convierte gradualmente en lógico. Al inicio del periodo no acepta el principio más elemental de conservación de la materia; de los 7 a 8 años acepta los conceptos de conservación de la sustancia; de 9 a 10 años los del peso y sólo de los 11 a 12 años los del volumen.

Por ejemplo: con dos bolitas de plastilina del mismo peso y volumen, una se modifica y se le da forma de salchicha; antes de los 7 años, el niño piensa que cambia la materia; entre los 7 y 8 acepta que la materia es la misma, pero no así el peso y el volumen; de los 9 a 10 años acepta que el peso es igual, pero no el volumen; de los 11 a 12 años; al final acepta que el volumen es igual, al observar que el nivel del agua de ambos vasos donde fueron depositadas alcanza el mismo nivel.

Periodo de operaciones formales

A partir de los 12 años aparece el pensamiento abstracto o reflexivo, con formación de hipótesis, que se convertirá gradualmente en el pensamiento del adulto.

Medición del desarrollo social

Erikson lo divide en ocho periodos o etapas; en esta ocasión sólo nos referiremos a las cinco primeras, que terminan en la adolescencia.

1ª etapa (1er. año de vida). Se adquieren sentimientos de confianza o desconfianza.
2ª etapa (1 a 3 años). Sentimientos de autonomía o vergüenza.
3ª etapa (3 a 5 años). Sentimientos de iniciativa o culpa.
4ª etapa (6 a 12 años). Sentimientos de laboriosidad, inferioridad.
5ª etapa (12 a 20 años). Sentimiento de identidad o dispersión de la identidad.

Valoración

Sobre las pruebas para la determinación del cociente intelectual y personalidad, vea el cuadro 4–12.

Es importante comprender qué es justamente lo que indica una valoración infantil. No significa asignarle al niño un cociente preciso, un número que no cambiará con el tiempo. Todo lo que le sucede al niño y lo que influye en él antes de alcanzar la edad escolar, afectará su capacidad para realizar una prueba de inteligencia en ese momento. A no ser que agentes nocivos causen cambios cualitativos del sistema nervioso central o transformaciones graves en el ambiente produzcan variables importantes de la función, el CI de Stanford Binet será superior a 90 al llegar a la escolaridad, siempre que en la infancia se haya explorado sin descubrir trastornos neurológicos, pero sí un potencial intelectual dentro de los límites normales.

En la actualidad, las predicciones son mucho más precisas que esta comprobación clínicamente aceptable, y la exploración evolutiva de Gesell mide en la infancia resultados predictorios tan útiles como otras exploraciones lo hacen a edades posteriores.

Al usar normas de conducta debería recordarse que son útiles sólo con fines de selección y que de por sí no son suficientes para establecer un diagnóstico, sino simplemente para identificar a los niños que necesitan una valoración más detallada.

Citamos tanto algunas de las pruebas que se utilizan para la determinación del cociente intelectual, desarrollo evolutivo de la conducta y alteraciones perceptuales, como algunas pruebas de personalidad.

No debemos olvidar que el amplio uso de estas clasificaciones de niveles de CI, aunque de indudable utilidad para tipificar la interpretación que se haga de la ejecución de los tests, lleva en sí ciertos peligros. Como toda clasificación, no debe aplicarse rígidamente ni usarse para excluir otros datos relativos al individuo.

SUPERVISIÓN DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO DEL NIÑO Y LA PARTICIPACIÓN MATERNA

El control del crecimiento y desarrollo del niño lo realizan diferentes integrantes del equipo de salud en muchos países del mundo. Es una actividad que efectúa de manera periódica, en forma sistemática, para vigilar la salud del niño desde su nacimiento, detectar oportunamente riesgos en su salud y educar o capacitar a los padres en relación con esto. Dentro de esta actividad se contempla la revisión de los siguientes aspectos:

a) Crecimiento (peso, talla y perímetros).
b) Desarrollo psicomotor.
c) Características de la nutrición.
d) Condiciones higiénicas, recreación, descanso y sueño.
e) Ambiente que rodea al niño (familiar y físico).

Para cada uno de estos aspectos se ofrecen indicaciones según corresponda. Al mismo tiempo, la actividad se acompaña de educación para la salud en relación con la estimulación del crecimiento y desarrollo, nutrición, prevención de enfermedades y accidentes, cuidados higiénicos, etc. Todo este proceso requiere un tiempo largo de la madre (y/o padre) y del médico, al cabo del cual se supone que la madre "aprendió" lo que el médico le "enseñó"... y lo pondrá en práctica en su casa.

¿Qué ocurre con frecuencia? La madre tenía prisa (ya llevaba bastante rato esperando la consulta), el médico entregó una gran cantidad de contenidos educativos en poco tiempo y en un lenguaje difícil de entender; llegando a casa olvidó gran parte de lo que le indicaron. Lo anterior es uno de los problemas de la educación para la salud, aunque los técnicos saben tantas cosas para cuidar la salud no han sido capaces de transmitir estos conocimientos a la comunidad.

Una forma de lograr que la madre comprenda y aprenda a cuidar adecuadamente a sus hijos es utilizando el autodiagnóstico. Consiste en que la madre, con la asesoría del médico o de otro personal, realice el diagnóstico del crecimiento y desarro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

llo de su hijo mediante el trabajo con un pequeño manual que le permita ir comprobando su realidad (figura 4–12).

Este autodiagnóstico permite la participación de la madre en el proceso de vigilancia de la salud del niño y, además, llevarlo a su casa para recordar las actividades que debe hacer con el niño. La participación materna es fundamental y efectiva, pues se utiliza la capacidad de observación de la madre y el conocimiento de su hijo, además de su interés por verlo sano.

El procedimiento para trabajar con el autodiagnóstico es el siguiente:

1. Antes de iniciar la consulta se le pide a la madre que responda el manual de la figura 4–12.

FOMENTO A LA SALUD

La salud del niño
(6 a 12 meses)

Manual de diagnóstico

Nombre _____

Estimada mamá: Este manual le ayudará en el cuidado del niño de 6 a 12 meses.
Responda Sí o No de acuerdo a su caso.

Para estimular su crecimiento y desarrollo, ¿hace usted lo siguiente?

1. ¿Le dice sílabas que él pueda repetir, como: ta, ma, la, pe, etc.?	Sí____	No____
2. ¿Lo pone frente a un espejo para que se reconozca?	Sí____	No____
3. ¿Le ayuda a arrastrarse mostrándole un objeto cuando está boca abajo para que trate de alcanzarlo?	Sí____	No____
4. ¿Lo ayuda a sentarse solo?	Sí____	No____
5. ¿Le enseña juegos sencillos con las manos para que repita los movimientos que usted hace (adiós, aplausos)?	Sí____	No____
6. ¿Le nombra las partes de su cuerpo (de él)?	Sí____	No____
7. ¿Lo acaricia, le platica y le canta?	Sí____	No____
8. ¿Le da objetos de uno en uno para que los pase de una mano a otra?	Sí____	No____
9. ¿Le enseña a soplar apagando un cerillo?	Sí____	No____
10. ¿Le ayuda a gatear?	Sí____	No____
11. ¿Le ayuda a caminar sosteniéndolo de una mano?	Sí____	No____
12. ¿Le repite palabras sencillas como papá, mamá, nana, agua?	Sí____	No____
13. ¿Le indica con dulzura la diferencia entre estar seco y mojado?	Sí____	No____
14. ¿Permite que se tome los pies con las manos?	Sí____	No____
15. ¿Le da una cuchara para que coma sopa o puré espeso?	Sí____	No____
16. ¿Evita dejarlo solo mucho tiempo?	Sí____	No____
17. ¿Continúa alimentándolo con leche materna?	Sí____	No____
18. ¿Le cambia de purés a picado fino?	Sí____	No____
19. ¿Comienza a darle sopas sin condimentos?	Sí____	No____
20. ¿Le da probaditas de sal y azúcar para que distinga sabores?	Sí____	No____
21. ¿Le da cereales y leguminosas en papillas?	Sí____	No____
22. ¿Le da tortillas o pan?	Sí____	No____
23. ¿Le da pescado cocido y molido cada semana?	Sí____	No____
24. ¿Le permite dormir todo el tiempo que necesita sin interrumpir su necesidad de sueño?	Sí____	No____
25. ¿Vigila que su peso y talla sean adecuados a su edad?	Sí____	No____
26. ¿Le da masaje en las encías para ayudar a la salida de los dientes?	Sí____	No____
27. ¿Le fomenta el gusto por tomar agua natural?	Sí____	No____
28. ¿Evita fumar cuando está cerca del niño?	Sí____	No____
29. ¿Aleja del niño los objetos que puedan accidentarlo?	Sí____	No____
30. ¿Cuida que tenga las manos limpias y uñas cortas la mayor parte del tiempo?	Sí____	No____
31. ¿Tiene aislado el lugar donde gatea el niño?	Sí____	No____
32. ¿Le enseña a tomar en vaso?	Sí____	No____
33. ¿Tiene las vacunas necesarias de acuerdo a la cartilla nacional de vacunación?	Sí____	No____

Figura 4–12. Manual de autodiagnóstico de la salud del niño.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. En la consulta, después del saludo y bienvenida a la madre, y su hijo se pregunta: ¿cómo le fue con las respuestas?, ¿qué dudas tiene?, ¿en qué área hay más respuestas negativas?, ¿cuál cree que es la causa de esto?, etc.

Con las preguntas llevamos a la madre a pensar sobre lo que está ocurriendo con su hijo, con su familia, con ella misma.

Cada respuesta NO tiene una consecuencia que la madre debe deducir o, en caso contrario, el médico le explicará. Es importante saber escuchar a las madres para que lleguen a sus propias conclusiones y compromisos.

La revisión del desarrollo psicomotor se hace junto con la madre, se aprovecha ésta y la exploración física para ir educando sobre crecimiento, higiene, nutrición, vacunas, etc.

Se termina con el diagnóstico y los compromisos. La madre cuenta las respuestas NO como autoevaluación inicial para comparar con el próximo control en que volverá a trabajar igual. El médico concluye haciendo sus registros.

En esta consulta con autodiagnóstico se puede agregar todo tipo de técnicas educativas participativas como por ejemplo la demostración con devolución de procedimiento.

Esta técnica individual de control del crecimiento y desarrollo del niño requiere tiempo y dedicación. Se puede enriquecer con trabajo en grupos de madres con niños de edades similares donde se sigue el mismo procedimiento:

1. El grupo responde el manual (una para cada una).
2. El grupo, dirigido por el médico, toma las medidas antropométricas y observa las conductas psicomotoras en sus hijos.
3. Con el fin de asegurar que estas mediciones y observaciones sean de calidad, el médico va haciendo primero una demostración que luego las madres imitan con sus hijos.
4. Concluidas las respuestas del manual, se revisa pregunta por pregunta con el grupo, estimulando la participación, la reflexión y favoreciendo los testimonios personales. Se refuerzan las conductas positivas, se analizan las consecuencias de las respuestas NO, y se busca, en grupo, la forma de convertirlas en SÍ.

Las conductas positivas de la madre son acciones de estimulación sensorial, del lenguaje, del área motora, afectiva y cognoscitiva que la madre realiza sin un grado de conciencia de su significado vital, y que el método busca fortalecerlas, y desarrollarlas más conscientemente.

FACTORES CAUSALES

Factores genéticos y neuroendocrinos

El crecimiento y desarrollo de un individuo es influenciado en forma importante por los factores genéticos y neuroendocrinos que, a su vez, sufren modificaciones en su interacción con el medio ambiente en el sentido de potencializar, desviar o anular su efecto. La figura 4–13, ejemplifica este tipo de relaciones entre los diversos agentes mencionados.

Las características del crecimiento, como velocidad, ritmo y dirección están predeterminadas desde el inicio de la existencia del individuo por los genes transmitidos por los padres.

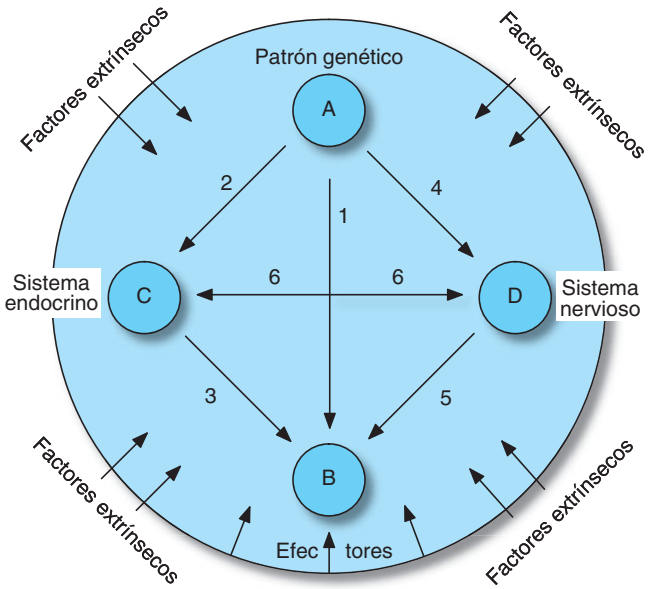


Figura 4–13. Caminos a través de los cuales los factores genéticos pueden influir sobre el crecimiento, desarrollo o patrón constitucional de un individuo. (Adaptado de Julius Bauer: *Constitution and diseases applied constitutional pathology*. 2ª ed. Grune and Stratton, Nueva York, 1945. Tomado de Wilkins L.: *Enfermedades endocrinasen la infancia y la adolescencia*. Barcelona: Espaxs; 1965.

Éstos heredan a los hijos la capacidad de crecimiento adecuado y de tamaño final (genotipo); asimismo, en condiciones ideales, estas características se manifiestan en todos los tejidos del mismo sexo (fenotipo), y su expresión final (epigenotipo) depende de las condiciones orgánicas, nutricias y ambientales en que se desarrolla cada individuo en particular.

En condiciones de vida inadecuadas ocurren adaptaciones biológicas para asegurar la supervivencia, y entonces se modifica el ritmo, la velocidad, y el momento, tanto del crecimiento como del desarrollo, o incluso se afecta la proporcionalidad y estatura final del individuo —este fenómeno se conoce como homeorrexis.

La edad de los padres, la desnutrición materna, su grado de paridad, la drogadicción o el alcoholismo, la anoxia intrauterina o perinatal, las infecciones virales y algunos agentes químicos, pueden originar trastornos que simulen alteraciones genéticas puras o modificar éstas con diversos grados.

Hay 46 cromosomas en cada célula humana, siendo cada uno de ellos miembro de un par homólogo; es decir, existen para la especie 23 pares de cromosomas que llevan implícita la información en sus genes, respecto a las características físicas y bioquímicas que tendrá el individuo al nacer. La modificación de esta información da lugar a tres tipos de alteraciones genéticas:

a) Las debidas a herencia monofactorial, en la que uno de los genes condiciona determinado síndrome o enfermedad.
b) Las de herencia multifactorial, en que dos o más genes en interacción con otros factores ambientales dan lugar a malformaciones congénitas o predisponen a la aparición posterior de enfermedades sistémicas.
c) Las aberraciones cromosómicas, estructurales o de número, que pueden afectar de manera indistinta a los autosomas o a los cromosomas sexuales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La presencia de una alteración en los procesos de replicación del DNA o transcripción de la información genética, dará lugar a una información errónea que se traduce en defectos al nacimiento; lo mismo puede ser evidente cuando hay anormalidad en la división celular, como falta de cromosomas completos o fragmentos de ellos, presencia de cromosomas supernumerarios, etc., que dan origen a entidades bien reconocidas y que afectan al fenotipo; por ejemplo: el síndrome de Down, el de Turner, etc.; o pueden existir alteraciones más finas que afectan a un solo gen o a un par de ellos y que, sin causar anomalías en la apariencia externa, condicionan un genotipo anormal y alteraciones en alguna ruta metabólica, como en el caso de la enfermedad de Gaucher, Niemann-Pick, fenilcetonuria, etc. (ver unidad de Genética).

Si bien el crecimiento está determinado principalmente por las características genéticas del individuo, la regulación de su velocidad, ritmo y momento dependen en esencia de moduladores neuroendocrinos, los cuales requieren condiciones ambientales adecuados para su acción.

El crecimiento es un evento multifactorial; éste necesita de una comunicación intercelular precisa y activa que está regulada por las interacciones celulares locales (autocrinas y paracrinas), y sistémicas (endocrinas) a través de los factores del crecimiento. Éstos fueron identificados por primera vez en 1906 por Carnot y Deflandre; el nombre de cada uno de los más de 50 factores conocidos hasta ahora deriva del tejido donde se aislaron por primera vez o sobre el que se demostró su efecto.

Estos factores tienen diversas acciones; entre las más conocidas están: el aumento en la velocidad de crecimiento, estimulación de la diferenciación celular, incremento de la viabilidad celular, potencialización de los efectos para otros factores del crecimiento e inducir la síntesis de factores autocrinos, paracrinos y endocrinos.

La hormona del crecimiento (GH) es uno de los principales reguladores del crecimiento longitudinal armónico del organismo; el gen se localiza en el cromosoma 17; su liberación es a partir de la hipófisis anterior, dependiendo del equilibrio entre la producción hipotalámica de la hormona liberadora de la hormona del crecimiento *(GHRH del inglés, Growth Hormone Releasing Hormone*), la cual se localiza en el cromosoma 20 y se sintetiza en los núcleos arqueados y ventromedial del hipotálamo, y de la hormona inhibidora de la hormona del crecimiento conocida como somatostatina, que es un péptido de 14 aminoácidos, sintetizado en el núcleo periventricular.

La secreción de GHRH se estimula por concentraciones hipotalámicas elevadas de serotonina, histamina, noradrenalina y acetilcolina; inhibiéndose por ácido gammaaminobutírico (GABA) y dopamina; por su parte, la secreción de somatostatina se estimula por GABA, noradrenalina, dopamina y GH, y se inhibe por acetilcolina.

La hormona del crecimiento no tiene un papel significativo en el crecimiento sobre la etapa prenatal; sus efectos son reconocidos, de manera principal, después de los seis meses de edad. La insulina parece ser uno de los principales reguladores en esta etapa aunque sus mecanismos de acción son poco claros aún, pero se conoce que la insulina aumenta la síntesis y secreción de los factores anteriormente conocidos como "somatomedinas", en la actualidad llamados factores de crecimiento tipo de insulina debido a la homología estructural que existe con esta hormona y en particular con la proinsulina. Se conocen dos factores de crecimiento de tipo insulina (IGF–I e IGF–II), los cuales son péptidos de 70 y 67 aminoácidos cada uno; el IGF–I se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 12 y el IGF–II en el brazo corto del cromosoma 11, inmediatamente por debajo del gen de insulina.

El IGF–I y el IGF–II son sintetizados en casi todos los tejidos; dentro de su principal característica está la estimulación en la proliferación y supervivencia de varios tipos de células, promover su diferenciación, y especialización en algunas de ellas; esto ocurre en tejidos específicos que se encuentran con crecimiento acelerado dependiendo de la edad y otros factores; al igual que otras hormonas, requieren de proteínas de unión conocidas como complejo de proteínas ligadas al IGF (IGFBPs) las cuales elevan sus niveles en sangre y prolongan la vida media. La GH y el estado nutricional son los mayores reguladores del IGF–I, aunque puede ser regulada por otras hormonas; por ejemplo, la hormona estimulante de tiroides, la hormona luteinizante (LH), la hormona foliculoestimulante (FSH), estrógenos, parathormona (PTH), etc. La IGF–II no está regulada por la hormona del crecimiento.

El IGF–I parece asumir funciones endocrinas durante la vida posnatal; por otro lado, IGF–II tiene sólo acciones locales de promoción del crecimiento restringidas casi por completo a la vida *in utero*. La expresión incontrolada de ambos factores de crecimiento de tipo insulina está involucrada en la formación de algunos tumores.

Otros factores de crecimiento con función autocrina y paracrina son: factor de crecimiento epidérmico (se ha descrito su efecto mitogénico sobre células mesenquimatosas y su efecto proliferativo sobre la mayoría de los epitelios); factor transformador (es un potente inhibidor de la proliferación epitelial; en la matriz ósea aumenta la producción de colágeno de tipo 1 y de fibronectina por los fibroblastos y condorcitos a partir del mesénquima embrionario); factor de crecimiento derivado de plaquetas (es un factor de regeneración tisular); factor de crecimiento de fibroblastos (es un agente angiogénico, aparece en la vida embrionaria e induce el desarrollo de mesodermo en el polo ectodérmico primitivo y contribuye a la alta densidad de los capilares uterinos alrededor del sitio de implantación); factor de crecimiento nervioso (su efecto principal es promover la supervivencia, diferenciación y crecimiento del ectodermo; aunque también posee efecto mitogénico sobre tejido linfoide) y vitamina D (actúa como factor de crecimiento en la remodelación e inmunorregulación óseas).

Los factores neuroendocrinos no pueden sustraerse a la influencia del aspecto genético ya descrito y forman un complejo íntimamente relacionado entre sí, ya que la estimulación que genera un impulso de tipo nervioso puede desencadenar una respuesta de cualquiera de los dos sistemas (nervioso u hormonal); si bien en el primer caso la respuesta es inmediata, mientras que la del sistema endocrino requiere de cierto tiempo para integrarse y su efecto puede prevalecer tiempo después de que haya cesado el estímulo original. Además, requieren de la participación de mecanismos mediadores que se originan en el hipotálamo y, a través de vías aferentes, llegan a un órgano específico que, a su vez, estimula en forma directa las glándulas blanco.

Estos estímulos pueden también ser generados por la acción de factores externos, ambientales o psicógenos.

Las hormonas sexuales desempeñan un importante papel en el crecimiento y desarrollo a partir de la adolescen-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cia. El inicio de su producción se hace aparente en el varón con el crecimiento del pene, testículos, próstata, vesículas seminales, laringe, vello genital y facial, masa muscular, incremento en la velocidad de crecimiento longitudinal y actividad de fusión de las epífisis, lo que contribuye a determinar la talla final.

En el sexo femenino, los estrógenos y la progesterona, con los esteroides suprarrenales, regulan el desarrollo de los genitales y de los órganos sexuales secundarios hasta lograr la configuración normal de la mujer adulta; así como también las funciones de menstruación, gestación y lactancia. Su ausencia, en cambio, condiciona menor desarrollo muscular en el hombre con mayor depósito de grasa en los mismos, retraso de la maduración sexual y huesos más largos debido a la demora en el cierre de las epífisis.

El crecimiento también puede verse retrasado por deficiente secreción de hormona tiroidea, que se manifiesta por la aparición de cretinismo con todo su cortejo sintomático orgánico y mental. Del mismo modo, por deficiente secreción de hormona paratiroidea, caracterizada por descalcificación del hueso, reblandecimiento y malformación del mismo, formación de quistes óseos y producción de fracturas espontáneas, lo que contribuye al establecimiento de una estatura anormal y un enanismo relativo.

Un panhipopituitarismo secundario a destrucción o sustitución del tejido normal influirá en la talla por razones obvias.

Factores ambientales

Desde la concepción hasta el término de la adolescencia, el crecimiento y desarrollo del embrión, feto y niño están sometidos a la acción de numerosos factores que los afectan positiva o negativamente, en especial, si actúan en los periodos críticos.

Analizaremos algunos de ellos a nivel de los diferentes ambientes prenatales y posnatales.

Microambiente prenatal

Si comparamos a RN de peso bajo de nacimiento con edad gestacional normal con el RN normal, encontraremos que el primero tiene defectos metabólicos caracterizados por menor capacidad energética (niveles bajos de ATP, ADP y adenilatoquinosa) y una actividad limitada en la síntesis proteica. La placenta no parece sufrir de "insuficiencia", sino que es más pequeña, sustituyendo la menor cantidad de masa por un aumento de la capacidad funcional (alta relación RNA/DNA).

Las patologías que pueden afectar al crecimiento son las anomalías congénitas o cromosómicas, enfermedades placentarias, toxemia gravídica, nefropatía, hipertensión arterial, etc.

Matroambiente

Un crecimiento normal intrauterino requiere un peso normal materno (el peso bajo y el sobrepeso inicial aumentan el riesgo del RN de peso bajo). Luego, durante la gestación debe haber una ingesta proteica total de 80 a 90 g, pues en caso contrario aumentará la proporción de RN de peso bajo.

En calorías, lo mínimo serán 2 000 calorías, agregando 200 en el último trimestre, periodo de máxima velocidad de crecimiento del peso fetal.

Por otra parte, si el aumento de peso es exagerado (8 a 10 kg es lo adecuado), puede favorecer el nacimiento del producto de peso bajo.

Papel de la madre

La madre desempeña un papel determinante en los primeros años de vida del niño, dentro del seno familiar; es la madre la que llena desde el inicio sus necesidades más elementales, tanto físicas como psicológicas. Ella le administra el alimento, le da abrigo y lo protege del ambiente, le brinda afecto y administra los estímulos que proporcionan al niño la madurez adecuada a su aparato perceptual (caricias, arrullos, cantos, etcétera).

En las relaciones madre–niño se establecen los cimientos de las relaciones sociales del adulto. Por tal razón, la personalidad de la madre es importante en la formación de la personalidad del niño. Sus intereses y actitudes ante el matrimonio, el embarazo y el hijo serán definitivas.

La satisfacción adecuada de las necesidades del hijo, un cuidado constante en la medida en que éste lo necesite, una separación gradual, creando sentimientos de independencia, confianza y seguridad, estimulando su capacidad de logro, fomentando su iniciativa, permitirán el desarrollo sano y armonioso de su personalidad. Cuando no sucede así, cuando la infancia de la madre se encontró llena de frustraciones y de odios, así como sus necesidades a su vez no fueron satisfechas, o cuando presenta un cuadro de neurosis, las relaciones con los hijos son inadecuadas, y manifiestan conductas de rechazo, sobreprotección, indiferencia; se comporta de manera autoritaria, y transmite su ansiedad, lo cual da origen en el niño a una personalidad mal estructurada y enfermiza.

Señalaremos algunos de los aspectos más importantes de este tipo de relación.

Madre rechazante

Por lo general son personas inestables, inmaduras, francamente neuróticas que no se ajustan al matrimonio ni al embarazo; el hijo no es deseado: nunca se quiso tener o se esperaba que solucionara un problema; cuando no se logra esto, se manifiesta un rechazo hacia el hijo que puede ser franco y abierto (niño golpeado) o encubierto.

En el niño aparecen sentimientos de inseguridad, de no pertenencia, de ansiedad que se reflejan a través de egoísmo, resentimiento y hostilidad hacia la familia y sociedad.

Madre sobreprotectora

Se manifiesta a través de cuidados excesivos de un contacto permanente y protección exagerada de los hijos; la madre limita, existe un no hacia toda actividad que realiza el niño, impide una separación gradual de éste, obstaculiza el desarrollo de su autonomía o identidad. Con frecuencia se observa un niño obeso (por sobrealimentación), egoísta, demandante de afecto y tirano, rechazado por el grupo, con gran dificultad para adaptarse socialmente.

Madre indiferente

Se da este caso en madres con actividades sociales y laborales que las mantienen fuera del hogar, y que dejan al niño al cuidado de otras personas, en internados e instituciones,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

arguyendo un cuidado más eficiente. En estos casos existen pocas relaciones entre el niño, y la madre. Cuando no existe una madre sustituta, el niño crece sin afecto con graves repercusiones en el desarrollo, y se observan cuadros de depresión aun en niños muy pequeños.

Madre autoritaria

Muchos niños crecen dentro de un ambiente de excesiva autoridad, donde los padres siempre tienen la razón y el niño debe hacer lo que la madre ordena; las madres son, por lo regular, personas inseguras, rígidas, que están convencidas de que el mejor método para educar es el suyo.

El niño, a menudo responde con sumisión y resentimiento, debido a que no puede rebelarse abiertamente: utiliza varias formas de evasión, como lentitud en las acciones indicadas (comer, lavarse, etcétera); con frecuencia se observan en estos niños síntomas psicosomáticos (enuresis, encopresis, anorexia).

Madre perfeccionista

Existen padres y madres que manifiestan de forma continua la idea de que sus hijos deben ser los mejores, los más limpios y educados, los que saquen altas calificaciones, con gran necesidad de alcanzar la perfección; se considera al hijo como un objeto que debe ser modelado según sus propios planes; no se toma en cuenta la individualidad del niño; el hijo, inconscientemente es considerado como una prolongación de ellos mismos y de su conducta obsesiva; quieren educarlo bien para satisfacerse a sí mismos. Las repercusiones en el niño son obvias: puede convertirse en un frustrado, con graves sentimientos de culpa, por no alcanzar las metas que sus padres le imponen.

Desde luego estas conductas que hemos señalado para las madres se pueden dar también en los padres. Por otra parte, es importante señalar que las madres adquieren con rapidez una idea de lo que debe ser la evolución del desarrollo en sus hijos. Esta "necesidad sentida" puede ser aprovechada para un proceso educativo de control de su crecimiento y desarrollo.

Macroambiente

Microambiente familiar

La familia es la célula fundamental de nuestra sociedad; dentro de ella crecemos y nos desarrollamos; a través de ella nos ponemos en contacto con la sociedad. La familia, señala Ackerman, construye lo esencialmente humano del hombre. Dentro de nuestra cultura, se está evolucionando de una familia numerosa a una familia nuclear, formada por el padre, la madre y los hijos. Las relaciones que se dan en ella son de tres tipos fundamentales:

a) Relaciones de los padres entre sí.
b) Relaciones entre padres e hijos.
c) Relaciones de hermanos entre sí.

Relaciones de los padres entre sí

Desempeñan un papel importante en el desarrollo del niño; cuando las relaciones son armoniosas, dentro de un clima de afecto y adecuada comunicación, cuando las metas son comunes y la autoridad compartida, se está en condiciones de crear hijos seguros de sí mismos, independientes, afectuosos, emprendedores, audaces, capaces de llevar a cabo las tareas más difíciles. Cuando no se dan estas circunstancias, el desarrollo se verá seriamente afectado.

Relaciones entre padres e hijos

Ya se señaló la actitud de rechazo, sobreprotección, indiferencia y autoritarismo que pueden adoptar las madres y que pueden presentar también los padres.

Relaciones de hermanos entre sí

Los factores que desempeñan un papel importante en el desarrollo de la interacción de hermanos entre sí, son de manera principal el sexo, la edad y el lugar que ocupan en la familia.

Sabemos que en nuestra sociedad hombre y mujer son educados en forma diferente: el primero debe ser fuerte, valiente, independiente; la segunda, afectuosa, sensible, cariñosa, dependiente. Esto indudablemente crea conflictos en aquellos hijos que no aceptan el rol que se les señala.

Otro aspecto importante es el lugar que ocupa un niño respecto a sus hermanos. El primogénito, por lo regular, manifiesta mayor aprovechamiento; los padres son más rigurosos con él; se vigilan con mayor atención las normas y los valores; crece en un mundo más ordenado y con más adultos. Se le confiere mayor responsabilidad.

El segundo hijo no goza de estas preferencias; con frecuencia es introducido al mundo por el hijo mayor, en una forma más caótica; rápidamente aparecen la rivalidad y los celos; muchas veces al nacer éste, el primogénito inicia una enuresis como demanda a los padres. El hijo menor de una familia numerosa es tratado en ocasiones como el hijo único, mimado y sobreprotegido, con graves problemas en su desarrollo. La rivalidad es menor cuando un hermano supera al otro por más de 6 años.

Los hermanos menores, por lo regular tienden a ser más sociables, como una necesidad de ser más aceptados por sus hermanos mayores y por sus mismos padres, necesidad de competencia que no manifiesta el primero. En las familias numerosas, los niños muestran menos rivalidad porque pronto se adaptan al nacimiento de un nuevo hermano, y porque las madres no establecen relaciones tan estrechas con los otros hermanos.

Podemos, por tanto, señalar que un buen medio familiar donde se desenvuelva el niño es determinante de un desarrollo psicológico adecuado; permitirá crear un sentimiento de seguridad, de iniciativa, de identidad, mediante el establecimiento de un rol sexual adecuado, un sentimiento de conciencia moral, una adecuada integración al mismo grupo familiar y, más tarde, al grupo social al cual pertenece.

Acciones de la familia en relación al crecimiento y desarrollo

Es el grupo familiar la fuente directa de los principales factores que condicionan el crecimiento en los periodos críticos. Los cuatro grandes mecanismos de acción familiar son: la alimenta-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción, la estimulación y ambiente materno familiar, las buenas condiciones de la vivienda y el uso de servicios médicos.

En la alimentación, la preparación, aceptación y periodo de uso de la lactancia materna son fundamentales, ya que la leche materna sigue siendo el mejor alimento del lactante en sus primeros meses.

La lactancia materna se usa cada vez menos, como resultado de la incorporación de la mujer al trabajo, la introducción de leches industrializadas, los valores y necesidades de la vida urbana y, ¿por qué no decirlo?, porque el personal de salud no propicia la lactancia precoz del RN en las primeras horas posparto.

Debe considerarse también que en mujeres con malas condiciones nutricionales, su proporción de leche puede resultar insuficiente a los 3 a 4 meses. Al final, hay mujeres con producción rápida para luego caer a niveles subóptimos y otras que son de producción lenta pero se mantienen en mejores niveles.

En relación con la estimulación y ambiente materno familiar (ver *Macroambiente y Microambiente*), algunos estudios clásicos han demostrado que el estímulo psicológico es muy importante en el desarrollo, y aun en el crecimiento, y que niños que tenían déficit de crecimiento, con la suplementación mejoraron, pero que, mantenida ésta y puestos en condiciones de estrés psicológico, se volvió a la situación deficitaria.

Existe una relación entre alimentación y estimulación, ya que los niños mejor alimentados tienden a ser más activos, por lo cual interactúan y responden mejor a los padres y familiares, y alcanzan coeficientes de inteligencia mayor.

Las buenas condiciones de la vivienda actúan en forma favorable, al disminuir el riesgo de enfermar o las patologías que, como la diarrea reiterada, inhiben el apetito, deterioran los mecanismos de absorción y derivan nutrientes para responder a la agresión patológica. Las condiciones comunitarias negativas, por el contrario, aumentan el riesgo familiar.

El uso de servicios médicos en cuanto a asistencia a los controles prenatales, atención al parto por un profesional y el control posnatal, son de gran importancia, pues esta comunicación permite el nivel de conocimientos y reforzamientos mínimo, así como el aprendizaje de habilidades en el manejo del niño.

Medio ambiente de la clase social

La sociedad, desde el inicio a través de la familia y de sus diversas instituciones más tarde, desempeña un papel determinante en la formación de la personalidad del niño.

El niño adoptará de modo progresivo, la forma de vida de su familia y de los grupos sociales a los que pertenece; debe adoptar, por tanto, un patrón de conducta social de acuerdo con la situación que ocupa dentro del grupo familiar o social, de acuerdo con lo que quiere y con lo que los miembros de su familia o del grupo quieren de él (rol).

Asimismo, gradualmente, conforme crece, debe aceptar el lugar que ocupan él y su familia dentro de la sociedad donde se encuentran (estatus).

El rol irá cambiando de acuerdo con su edad, debido a que para cada edad existen patrones de conducta diferentes.

El adolescente, con frecuencia, vive un problema en relación con los patrones de conducta social, debido a que existe transitoriamente una discrepancia entre lo que él quiere y lo que los adultos quieren de él; se originan por esto conflictos entre adolescentes y adultos, así como llegan a crear aquéllos un mundo aparte, con sus propias reglas y costumbres, lo cual da lugar a una subcultura de los jóvenes.

Por lo que corresponde al estatus, sabemos que los niños educados en áreas rurales o en áreas marginadas, de estratos sociales económicamente bajos, se encuentran injustamente en desventaja con respecto a aquellos que crecen en áreas urbanas de un nivel medio superior.

Numerosos autores (Hess y Shipman, entre otros) señalan las repercusiones de la deprivación cultural, ambiental y familiar sobre las áreas afectivas y cognoscitivas.

En los niños con esta deprivación, la estimulación verbal disponible es insuficiente; el vocabulario, escaso y mal estructurado, con una tendencia al razonamiento concretista; la capacidad de discriminación visual y auditiva está igualmente mal desarrollada; y se llega a un retraso promedio de 1 a 2 años al terminar la enseñanza primaria y de 2 a 3 años al terminar la enseñanza secundaria, en comparación con niños que son estimulados en forma adecuadamente por sus padres, pertenecientes a clases sociales superiores.

Los programas de estimulación en guarderías, así como por padres capacitados para ello, muestran un excelente camino educativo.

No podemos pasar por alto el aprendizaje social; es decir, los cambios de conducta que experimentan los niños y que, con recurrencia, están asociados con la repetición e imitación de conductas observadas, reforzadas mediante el principio del reforzamiento operante (el modelo recompensa la conducta).

Ejemplo: el padre se siente orgulloso y premia al hijo que lo imita y se comporta como él.

Las pautas de conducta aprendidas tienden continuamente a generalizarse a otras situaciones similares. Los mecanismos que se utilizan pueden ser reforzadores positivos (premios) o reforzadores negativos (castigos); son preferibles los primeros a los segundos; sin embargo, a lo largo del desarrollo se requiere inhibir ciertas conductas; estas conductas se pueden suprimir por varios mecanismos: por la eliminación del reforzador positivo (premios); por la presentación de estímulos adversos (castigos); éstos pueden ser físicos y verbales; los castigos físicos no son recomendables; los segundos se pueden utilizar en forma de privación de "algo" que sea importante para el niño (como programas de televisión, dinero, etc.), teniendo cuidado de no privar al niño de algo que sea elemental (afecto, alimento, juego).

Los modelos a imitar no están localizados sólo en la familia o en el grupo al que pertenece; los medios masivos de comunicación hoy en día ejercen una influencia determinante en las pautas de conducta de los niños y adolescentes; los padres, por tanto, corren el peligro de perder su influencia como modelos de conducta, de no establecer lazos (afectivos) sólidos con los niños.

El hecho de pertenecer a una clase social, teniendo en cuenta su posición en el sistema productivo, establece los recursos y por ende las posibilidades para el crecimiento y desarrollo. Así, se explica que los niños de clase media o alta de países subdesarrollados sobrepasen en peso, talla y coeficiente de inteligencia a los de clase baja y que sus canales de crecimiento alcancen los mismos valores que los de niños de clase media y alta de países desarrollados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Aun emigrados con déficit alimentario logran, al ascender socialmente, que sus hijos los superen de manera significativa en crecimiento.

En las clases sociales bajas se unen factores adversos en el ingreso, educación, hábitos de crianza, ambiente a explorar, etc.

Medio ambiente nacional e internacional

Estudios del Instituto de Nutrición de Centroamérica y Panamá confrontaron datos de peso y talla de muestras ya publicadas, que incluían variables de origen étnico y estado socioeconómico, y concluyeron que:

1. Los niños, independiente del grupo de cualquier origen étnico, geográfico o socioeconómico, desarrollan estaturas y pesos relativamente uniformes en los primeros 3 y 6 meses (efecto nivelador de la leche materna).
2. Después de ese tiempo, los niños de países subdesarrollados se quedan atrás.
3. Los niños bien nutridos, pero de diferente origen étnico, acusan diferencias pequeñas entre sí (3% para la estatura y 6% para el peso); en cambio, la diferencia entre estos niños y aquellos de similar origen étnico y geográfico, pero pobres, presentan diferencias del 12% para la estatura y del 30% para el peso.

INTERRELACIÓN DE FACTORES CAUSALES

Por otro lado, existen en el macroambiente factores de interrelación con el sistema neuroendocrino, que pueden ser causa de influencia nociva al crecimiento y desarrollo orgánico y psicológico, como la existencia de una enfermedad mediada por agentes de cualquier tipo: físicos, como exceso de exposición a radiaciones, lo cual produce quemaduras; químicos, como intoxicaciones por plomo, medicamentosas o por administración de oxígeno; biológicos, como infecciones bacterianas (meningitis con retraso mental como secuela), virales, parasitarias, micóticas; psicosociales, como existencia en un medio ambiental antisocial (hijos de criminales, miembros de pandillas delictuosas); afectivos, como inadecuada interacción entre la madre y el lactante por ambivalencia de ella respecto a la alimentación con su seno.

A riesgo de duplicar información hacemos hincapié en la estrecha interconexión y posibilidad de interacción entre los tres grupos de factores mencionados y en la necesidad de tener esto presente cuando se pretenda evaluar la participación de algún factor que esté condicionando o determinando la existencia de un patrón de crecimiento y desarrollo anormal; recomendando que existen etapas de la vida en las que un factor es causa más frecuente de riesgo que en otras etapas; como ejemplos citaremos: la influencia nociva de la hiporexia o el deficiente aporte de nutrientes o la elevación de bilirrubina indirecta en la etapa neonatal (kernicterus), con el consiguiente efecto adverso sobre crecimiento y desarrollo orgánicos y muy especialmente psicológico del niño, con secuelas como retraso mental desde limítrofe hasta profundo; las infecciones de tracto respiratorio y digestivo, los traumatismos craneoencefálicos e intoxicaciones en el preescolar y escolar; los traumatismos por accidentes viales o riñas, la adscripción a grupos antisociales, la drogadicción, la inadecuada adaptación a la convivencia grupal en el adolescente, etc.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuáles son las cinco características más importantes del crecimiento y desarrollo?
   a) Continuidad, secuencia fija, velocidad variable, tipos de crecimiento uniforme y periodos de igual riesgo; **b)** secuencia fija, velocidad variable, periodos de diferentes riesgos, tipos de crecimiento uniforme, variabilidad genético-ambiental; **c)** periodos de diferente riesgo, diversos tipos de crecimiento, variabilidad genético-ambiental, continuidad y secuencia fija; **d)** diversos tipos de crecimiento, invariabilidad genético-ambiental, continuidad, secuencia fija y velocidad variable; **e)** discontinuidad, secuencia fija, velocidad variable, tipo de crecimiento uniforme y periodos de diferentes riesgos.
2. La edad máxima para considerarse normal el no control vesical es:
   a) 2 años; **b)** 3 años; **c)** 4 años; **d)** 5 años; **e)** 6 años.
3. La edad en que aparece en el niño la ansiedad por separación de la madre es:
   a) 1 a 3 meses; **b)** 3 a 6 meses; **c)** 6 a 9 meses; **d)** 9 a 12 meses; **e)** 12 a 18 meses.
4. ¿En qué periodo del desarrollo psicomotor la mayoría de los niños puede construir una torre de seis cubos?
   a) 1 año; **b)** 2 años; **c)** 3 años; **d)** 4 años; **e)** 5 años.
5. ¿En qué etapa del desarrollo psicosocial aparece el sentimiento de autonomía?
   a) En la 1ª etapa (1 año); **b)** en la 2ª etapa (1 a 13 años); **c)** en la 3ª etapa (3 a 5 años); **d)** en la 4ª etapa (6 a 12 años); **e)** en la 5ª etapa (12 a 18 años).
6. El rango normal de peso en percentilas es:
   a) 3 a 97; **b)** 10 a 90; **c)** 3 a 90; **d)** 10 a 97; **e)** 5 a 90.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ajuriaguerra J. Manual de psiquiatría infantil. Barcelona: Toray-Masson; 1975.

Berrum MA, Barnetche L, Alvarado M. Desarrollo psicomotor del niño mexicano. IMSS; México, 1975.

Calzada LR. Bases neuroendocrinas del crecimiento: crecimiento del niño fundamentos fisiopatológicos. México: McGraw–Hill Interamericana; 1998.p.25–49.

Chard T. Hormonal control of growth in the human fetus. J Endocrinol. 1989; 123: 3–9.

D'Ercole AJ. Insulin-like growth factors and their receptors in growth. Endocrinol Metabol Clin. 1996; 25: 573–90.

Dallal–Castillo E. Camino del desarrollo psicológico. México: Ed. Plaza y Valdés; 1997.p.83–155.

De Onis M, Habicht JP. Anthropometric reference data for international use: recommendations from a World Health Organization Expert Committee. Am J Clin Nutr. 1996; 64: 650–8.

Dibley MJ, Goldsby JB, Staehling NW. Development of normalizad curves for the international growth reference: historical and technical considerations. Am J Nutr. 1987: 736–48.

Erikson E. Infancia y sociedad. 5ª ed. Buenos Aires: Edit Argentina; 1974. Esquivel F, Heredia C, Lucia E. Psicodiagnóstico clínico. México, D.F.: Editorial El Manual Moderno; 1994.p.25–205.

Faulhaber J. Investigación longitudinal del crecimiento. Instituto Nacional de Antropología e Historia. México: Colección Científica; 1976.

Flores-Huerta S, Valverde-Garduño M, Islas-García A, Martínez-Salgado H. Peso al nacer de los niños y niñas. En: Flores-Huerta S y Martínez-Salgado H, editores. Prácticas de alimentación, estado de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nutrición y cuidados a la salud en niños menores de 2 años en México. Ediciones Instituto Mexicano del Seguro Social; 2004. p. 35-50.
Garza C, De Onis M. A new international growth reference for young children. Am J Clin Nutr. 1999; 70: 169S–172S.
Gesell A. El niño de 1 a 4 años. 6ª ed. Buenos Aires: Paidós; 1975.
González-Unzaga M, Martínez-Andrade G, Maya JL, Ramos-Hernández R, Turnbull B, Flores S, et al. Crecimiento en peso y longitud de los niños menores de dos años atendidos en el IMSS. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2007; 45 (1): 37- 46.
Hamill PVD, Drizd TA, Johnson CL, Reed RB, Roche AF, Moore WM. NCHS growth curves for children birth–18 years.
Hidalgo San Martín A, Vázquez–Vegamontes S, Cuevas A, Martínez y Martínez R, Martín–Manrique C, Apodaca–Jordán J, Rass-musen–Cruz B. Crecimiento y desarrollo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005.p.77-110.
http://www.who.int/childgrowth/en/
Jurado GE. Nuevos conceptos sobre viejos aspectos de la desnutrición. Academia Mexicana de Pediatría. México, 1973.
Kim J. Overby. Pediatric health supervision. En: Rudolph–Rudolph–Hostetter–Lister–Siegel, editors. Rudolph pediatrics. 21 st ed. New York: McGraw–Hill; 2003.p.1–54.
Kuczmarski RJ, Ogden CL, Grummer-Strawn LM, Flegal KM, Guo SS, Wei R, et al. CDC growth charts: United States. Adv Data. 2000; 8 (314):1-27.
Labinowics ED. Introducción a Piaget. Addison Wesley Longman de México; 1998.p.62–110.
Lewis RA. Tests Psicológicos y Evaluación. Prentice–Hall Hispanoamericana; 1996. p.135–72.
Lowrey GH. Growth and development of children. 8th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986.
Mussen P, Conger J, Kagan J. Desarrollo de la personalidad en el niño.4ª ed. México: Editorial Trillas; 1998.p.167–217.
Mussen P. Desarrollo psicológico del niño. 5ª ed. México: Trillas; 1995. p. 238–72.
Needlman RD. Development and Behavior. En: Kliegman–Behrman – Jenson - Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Filadelfia: Saunders; 2007. p. 33–64.
Norma Oficial Mexicana. Control de la nutrición, crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio. NOM–008–SSA2–1993.
Pain S. Psicometría Genética. Buenos Aires: Nueva Visión; 1985. p.65–202. Piaget J. Seis estudios de fisiología. Barcelona: Seix Barral; 1975.
Ramos–Galván R. Somatometría pediátrica. Arch Invest Med. 1975; Supl 1: 83–396.
Ramos–Galván R. Significado y empleo de las referencias somatométricas de peso y talla en la práctica pediátrica y epidemiológica. Bol Med Hosp Infant Mex. 1992; 49: 321–34.
Roche AF, Himes JH. Incremental growth charts. Am J Clin Nutr. 1980; 33: 2041–52.
Schwartz ID, Bercu BB. Normal growth and development. En: Hung W, editor. Clinical pediatric endocrinology. St. Louis: Mosby Year Book; 1992. p. 13–41.
Servicio Nacional de Chile. Normas de supervisión del crecimiento y desarrollo. SNS, Santiago; 1972.
Smith D. Las edades biológicas del hombre. México: Interamericana; 1975.
Tanner J. Educación y desarrollo físico. México: Siglo XXI; 1966. Vásquez–Garibay E, Sandoval–Galindo D, Kumazawa–Ichikawa M, Romero–Velarde E, Nápoles–Rodríguez F. Estado de nutrición del niño que ingresa al nuevo Hospital Civil de Guadalajara. Bol Med Hosp Infant Mex. 1993; 50: 383–93.
Vásquez–Garibay E. Diagnóstico del estado nutricio en la infancia. Acta Pediátr Méx. 1998; 19: SI–SII.
Washington, D. C., US Government Printing Office, 1977. (Vital and health statistics. Series 11 # 165. [DHEW publication #(PHS) 78–1650)].
WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Assessment of linear growth differences among populations in the WHO Multi-centre Growth Reference Study. Acta Paediatr. 2006;Suppl 450: 56-65.
WHO. Measuring change in nutritional status. Geneva: World Health Organization; 1983.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **c**; 3: **c**; 4: **c**; 5: **d**; 6: **a**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 5

Etapa prenatal

Coordinador: Dr. Guillermo Gómez Partida

Crecimiento y desarrollo
Dr. Guillermo Guevara Rubio, Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Gómez Partida, Dr. J. de Jesús Pérez Molina, Psic. Ma. del Carmen Martín Manrique, Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas, Dr. Herbert García Castillo

Analgesia y anestesia obstétricas
Dra. Bernardette Casillas Sánchez, Dr. J. Jesús Pérez Molina

Embarazo de riesgo alto
Dr. Guillermo Gómez Partida, Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Guevara Rubio

Elementos significativos en el desarrollo psicológico del nuevo ser en su etapa prenatal
Psic. María del Carmen Martín Manrique

Isoinmunización materno fetal
Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Guevara Rubio, Dr. Guillermo Gómez Partida

Control prenatal
Dr. Guillermo Guevara Rubio, Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Gómez Partida

Manejo obstétrico del trabajo de parto prematuro
Dr. Guillermo Gómez Partida, Dr. Guillermo Guevara Rubio, Dr. Luis Javier Ramírez Robles

Morbimortalidad prenatal
Dr. J. Jesús Pérez Molina

Diagnóstico prenatal y evaluación del estado fetal
Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Guevara Rubio

Parto
Dr. Guillermo Gómez Partida, Dr. Guillermo Guevara Rubio, Dr. Luis Javier Ramírez Robles

Planificación familiar
Dr. Luis Javier Ramírez Robles, Dr. Guillermo Guevara Rubio

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. J. de Jesús Pérez Molina
Psic. Ma. del Carmen Martín Manrique
Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas
Dr. Herbert García Castillo

OBJETIVO GENERAL

Al terminar de analizar este capítulo, el lector podrá describir los hechos más importantes que acaecen en el desarrollo de la historia natural de la gestación. Realizar las acciones básicas para llevar a cabo el control de esta etapa; al final, podrá reconocer, prevenir y manejar, en el primer nivel de atención, las situaciones más frecuentes que, al salir de los límites de la normalidad, originan una gestación de riesgo alto.

CONCEPTO

La etapa prenatal inicia cuando dos hemicélulas generatrices se unen para formar un nuevo ser, y termina en el momento en que el mismo es expulsado del útero. Es importante considerar la procedencia de estas hemicélulas, la secuencia de hechos que facilitan su unión para producir el admirable y cotidiano fenómeno de la perpetuación de la especie. También es necesario exponer, dada su trascendencia, los cambios que se suscitan en el cuerpo de la mujer para asegurar el buen desarrollo y nutrición del producto durante su vida intrauterina.

En este tema se describirá de manera concisa los sucesos que, como condición *sine qua non* tienen lugar para que se complete la fase inicial del ciclo de la vida.

Puntos sobresalientes

- El proceso de reproducción humana en sus etapas de crecimiento y desarrollo prenatal es, sin lugar a dudas, un complejo fenómeno altamente especializado y en el que concurren múltiples disciplinas médicas como anatomía, genética, embriología, bioquímica, etc.
- Existen diversidad de condiciones que pueden afectar de manera eventual un desarrollo o crecimiento fetal: hereditarias, ambientales, patologías intercurrentes.

ÓRGANOS REPRODUCTORES FEMENINOS

Los ovarios, órganos con doble función (ovogénesis y hormonogénesis), se encuentran enclavados a los lados de la excavación pelviana; son mantenidos en su sitio por un repliegue del peritoneo parietal (mesovario) a través del cual pasan los vasos y los nervios que los irrigan e inervan. Un poco más arriba, hacia adentro y adelante del ovario, se encuentra el extremo distal del oviducto (trompa de Falopio) que con sus fimbrias lo envuelve parcialmente; la trompa se dirige hacia la línea media, corre por el borde superior del ligamento ancho del útero para introducirse en este órgano por sus cuernos o ángulos superoexternos y desembocar en la cavidad uterina. El óvulo expulsado por el ovario pasa por el oviducto; así, en ese trayecto es fecundado e inicia la división celular hasta llegar a blástula, forma que tiene al entrar a la cavidad uterina; se anida en el endometrio y ahí crece y madura hasta el momento del nacimiento.

El útero es un órgano piriforme, de paredes musculares gruesas, altamente irrigadas por cuatro troncos arteriales: los dos más importantes son las arterias uterinas, ramas de las ilíacas internas; los otros dos son las arterias ováricas. La cavidad del órgano está recubierta por un epitelio mucoso llamado endometrio. El cuerpo uterino continúa en su extremo inferior con el cuello, que se caracteriza por tener pocas fibras musculares y abundante tejido conjuntivo. La cavidad cervical es la continuación de la uterina, aunque el epitelio que la recubre tiene características propias que lo hacen diferente al endometrio. El cérvix hace protrusión en el extremo superior de la vagina, que además de ser el órgano de la copulación, sirve como canal del parto (figura 5-1).

ÓRGANOS REPRODUCTORES MASCULINOS

Los testículos son los órganos reproductores del varón y al igual que el ovario cumplen con dos funciones: endocrina y gametogénica. Los testículos se encuentran fuera de la cavidad abdominal, en la región perineal, en la bolsa que recibe el nombre de escroto. Las hemicélulas (espermatozoides) producidas en ellos, para llegar al exterior, deben recorrer un trayecto largo, en comparación con su tamaño. Desde los tubos seminíferos, donde se forman, pasan por los tubos rectos hasta llegar al *rete testis* (red de Haller); de ella continúan al epidídimo por los tubos eferentes y a la vesícula seminal por los tubos deferentes. En el momento de la eyaculación, los espermatozoides salen de los conductos deferentes y de la vesícula seminal (figura 5-2).

GAMETOGÉNESIS

Espermiogénesis (figura 5-3)

Las células espermatogénicas (espermatogonios) se encuentran en el epitelio estratificado de los túbulos seminíferos, distribuidas en tres o cuatro capas, caracterizadas por estar más diferenciadas conforme se aproximan a la luz del túbulo, hasta llegar a transformarse en espermatozoides cuando quedan libres. Este fenómeno se denomina espermatogénesis; comprende dos mecanismos de multiplicación celular:

a) Reducción del número de cromosomas, de ser diploide, pasan a ser haploides.
b) Diferenciación celular (espermiogénesis).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

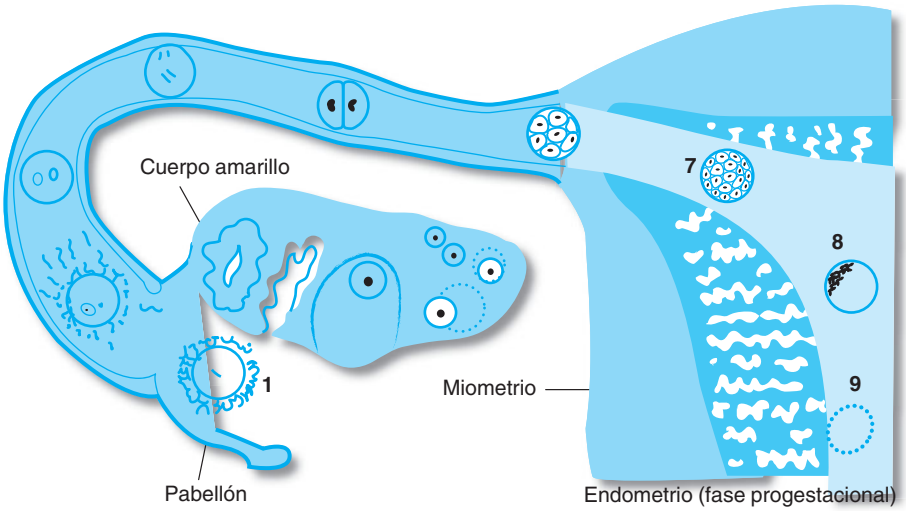


Figura 5–1. Esquema de los fenómenos que ocurren en la primera semana del desarrollo humano: 1) Oocito después de la ovulación. 2) La fecundación ocurre de 12 a 24 horas después de la ovulación. 3) Periodo de pronúcleos masculino y femenino. 4) Primera división meiótica, en la que se restablece el número diploide de cromosomas. 5) Periodo de dos células. 6) Mórula formada por 12 a 16 blastómeras (a los tres días). 7) Periodo avanzado de mórula. 8) Periodo blastocístico incipiente (cuatro y medio días). 9) Comienzo de la fase de nidación (sexto día). En el ovario se observa la transformación del folículo primario en folículo de De Graaf y en cuerpo amarillo, así como el endometrio en fase progestacional. (Tomado de Langman J. Embriología médica. México: Interamericana; 1964).

El paso de espermatogonio a espermatozoide en el humano dura 74 ± 5 días. Cada espermatogonio contiene 44 autosomas y dos gonosomas (X y Y); el número de espermatogonios aumenta de manera habitual en la división celular mitótica.

Algunos de ellos se alejan de la membrana basal, iniciando la maduración que los transformará en espermatocitos primarios. Estos son células germinales de mayor tamaño con cambios en el núcleo. Su división celular es por meiosis, en donde los pares sinápticos de los cromosomas van a parar a polos opuestos del huso cromático; eso se produce al comienzo de la pubertad (figura 5-3). Como resultado de la división meiótica, 22 autosomas y un cromosoma sexual X o Y pasan a cada célula hija o espermatocito secundario; después se dividen por mitosis formando cuatro células llamadas espermátides que contienen la mitad de los cromosomas de la célula primitiva; de ahí que se les denomine hemicélulas; éstas no se dividen, cada una se transforma por maduración en un espermatozoide (este proceso de maduración requiere tres o cuatro semanas). Así sigue el trayecto enunciado en el primer párrafo hasta llegar al exterior. Al ser eyaculados (los espermatozoides) van suspendidos en el fluido secretado por la próstata, la glándula bulbouretral y la vesícula seminal (fluido seminal); este líquido les confiere gran motilidad y les sirve de nutriente, dándoles una sobrevida de 48 h en los órganos reproductores femeninos.

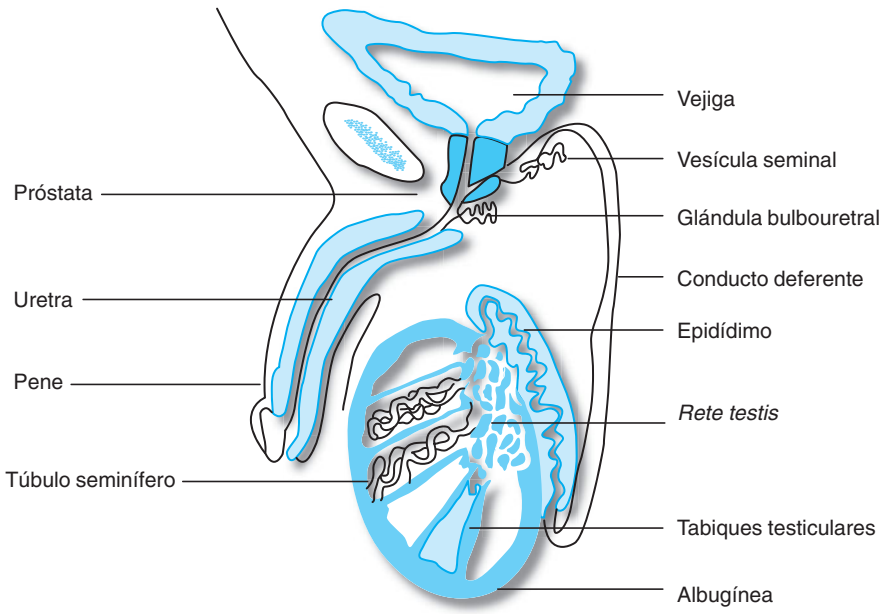


Figura 5–2. Órganos reproductores masculinos. Tomado de Langman J. Embriología médica. México: Interamericana; 1964.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

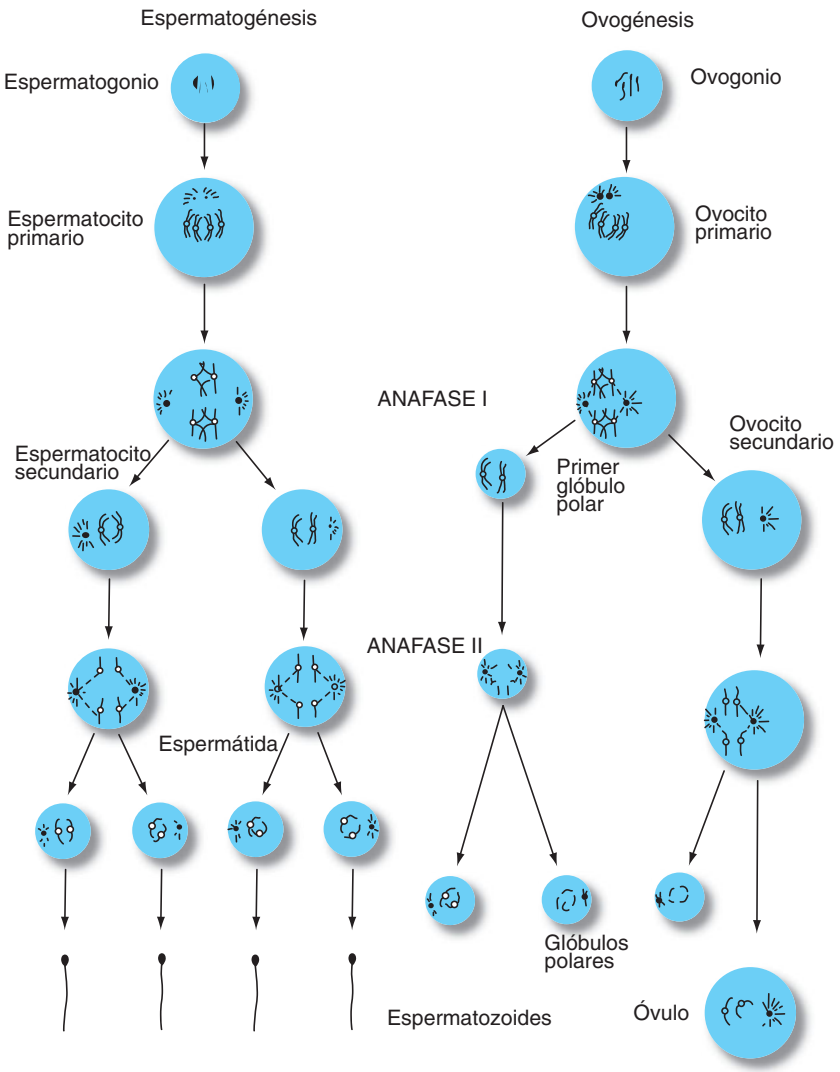


Figura 5–3. La mecánica celular. Tomado de: E. J. Gardner. Principios de genética. 2ª ed. México, Limusa–Wiley, 1971.

OVOGÉNESIS

El epitelio que sustituye al mesoovario en la superficie de este órgano está formado por células cúbicas; se denomina epitelio germinal y tiene la característica de carecer de membrana basal. Por debajo de él se encuentra la túnica albugínea, que es una capa de tejido conectivo grueso, cuyo espesor aumenta con la edad. La albugínea y el epitelio germinal integran la denominada corteza ovárica. Durante la etapa fértil de la mujer, en la corteza ovárica se observan los folículos de De Graaf en todas las etapas de su desarrollo, crecientes y atrésicos, y cuerpos amarillos.

Cada folículo ovárico está constituido por un óvulo inmaduro (ovocito) rodeado de células epiteliales; el cual se observa como una célula esférica con núcleo grande y un nucléolo notable; el citoplasma es opaco y finamente granular. El oogonio o célula germinal primitiva femenina, contiene un número diploide de cromosomas (figura 5-3); se divide por mitosis para producir los oocitos primarios en el ovario fetal. La división meiósica se inicia en la novena semana de vida intrauterina (ovogénesis); tiene la particularidad que, una vez pasada la profase, detiene su desarrollo, lo cual sucede más o menos al nacimiento y reinicia su división cuando se presenta la pubertad; el desarrollo progresivo de los folículos se caracteriza por crecimiento y diferenciación del óvulo, proliferación de las células foliculares y por la formación de una cápsula de tejido conectivo del estroma adyacente.

Es importante señalar que durante la época de letargo, la célula germinal es susceptible de recibir agresiones por virus, toxinas, radiaciones ionizantes, las cuales pueden originar alteraciones en la división de dicho ovocito y por consiguiente, explicar por qué la mujer porta mayor número de aberraciones cromosómicas.

Durante el desarrollo folicular, el oocito primario crece y pasa por un periodo de maduración en el que experimenta dos divisiones; éstas provocan la reducción cromosómica a la mitad, es decir, un número haploide (23 cromosomas). El óvulo expulsado en el momento de la ovulación, en realidad es un ovocito secundario (que es inmaduro para la fecundación); la primera división para maduración se efectúa poco después de la ovulación; el momento exacto de la segunda división para maduración aún se desconoce en el óvulo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

humano; se cree que sucede en el momento de la fecundación. En ambos casos, la cromatina se divide por igual entre las células hijas (23 cromosomas), pero la división del citoplasma es notablemente desigual; la célula que recibe la casi totalidad del citoplasma se convierte en oocito secundario y la otra en primario o segundo cuerpo polar (según sea la primera o la segunda división) que pronto degenera y desaparece. En la segunda división sólo una célula óvulo recibe la mayor parte del citoplasma que le permite madurar y le capacita para ser fecundada; en el humano, el óvulo tiene una sobrevida de 20 h después de ser expulsado del ovario.

CRECIMIENTO FETAL

Los acontecimientos más trascendentes en el crecimiento y en el desarrollo ocurren antes del nacimiento, y son determinantes para el futuro bienestar del nuevo ser. La serie de transformaciones incluyen cambios somáticos impresionantes, que se inician con una sola célula y culminan con la formación de un RN.

El crecimiento intrauterino del homigénito (nombre genérico del producto de la concepción humana), se inicia con la formación de los gametos, y comprende el periodo embrionario, la organogénesis y el periodo fetal.

Periodo embrionario

Este periodo abarca desde el momento de la fertilización hasta la octava semana de gestación, e incluye la fertilización, segmentación, implantación y gastrulación.

Fertilización

El proceso de la fertilización comprende una secuencia compleja de mecanismos biológicos coordinados e interactuantes a la perfección, en el cual se restaura el número diploide de cromosomas, se determina el sexo, y da inicio la secuencia del crecimiento y el desarrollo intrauterino.

La unión de los dos gametos, por lo general se realiza en las trompas de Falopio. La cabeza del espermatozoide se une a la superficie del óvulo; este por su parte, reacciona al contacto despolarizando su membrana plasmática y polimerizando la zona pelúcida, cambios que impiden la entrada de otro espermatozoide.

El óvulo completa la meiosis, proceso que inició durante la vida fetal. Los núcleos haploides, masculinos y femeninos, así como sus cromosomas, se entremezclan formando el cigoto, y da inicio el proceso de reproducción.

Segmentación

La primera división del cigoto ocurre alrededor de 30 h después de la fertilización, se repite y da lugar a células más pequeñas llamadas blastómeros. En esta etapa no existe crecimiento celular. Tres días después de la fertilización, se observa una esfera sólida de 16 o 32 células (mórula). Al cuarto día se forma una cavidad llena de líquido dentro de la mórula, creándose así el blastocisto, donde se distinguen dos tipos de poblaciones celulares, el trofoblasto externo y una masa celular interna.

Entre el tercer o cuarto día cae en la cavidad uterina. El trofoblasto externo dará lugar al amnios y al corion. Las células internas dan origen al saco embrionario y al embrión.

Hasta este momento se denomina preembrión, ya que el desarrollo puede realizarse *in vitro*, **sin necesidad de la influencia materna**.

Implantación

Se inicia alrededor del sexto día, cuando las células del trofoblasto penetran entre las del endometrio; de esta manera el blastocisto se implanta de manera superficial en el útero, pero aún no tiene conexión funcional con la madre.

Durante la segunda semana, las células del trofoblasto se diferencian para formar la placenta y las membranas extraembrionarias, incluyendo la cavidad amniótica. El embrión continúa creciendo hacia el interior de la cavidad amniótica; esta crece y oblitera la cavidad coriónica.

Las hormonas producidas por el cuerpo lúteo mantienen el endometrio apto para permitir el subsecuente desarrollo embrionario.

Gastrulación

El décimo quinto día después de la fertilización, la masa de células interna se aplana para formar dos hojas epiteliales, el endodermo y el ectodermo embrionarios, que están situadas entre el saco vitelino y la cavidad amniótica. Estas dos capas planas circulares del disco embrionario se constituyen en un organismo tridimensional, y se crea un plan básico de desarrollo corporal.

Este plan tiene tres ejes: el anteroposterior, el dorsoventral y el transversal. Al término de la etapa de gastrulación, el embrión tiene ya tres capas (ectodermo, mesodermo y endodermo) y cada una de ellas sigue el plan básico de desarrollo corporal. El periodo embrionario temprano ocupa las tres primeras semanas del embarazo; en él, los agentes teratogénicos pueden ocasionar daño severo y muerte del embrión.

Organogénesis

También llamado periodo embrionario tardío, abarca de la cuarta a la octava semanas de gestación, en él, cada una de las tres capas germinales da lugar a un número determinado de tejidos y órganos. Al final del periodo embrionario, los principales órganos y sistemas ya se han establecido.

El cierre del tubo neural ocurre al final de la cuarta semana. El ectodermo promueve el desarrollo de órganos y estructuras que nos mantienen en contacto con el mundo exterior, como son: SNC, sistema nervioso periférico, epitelio sensorial del oído, de la nariz, de los ojos y la epidermis, incluyendo el cabello y las uñas. El mesodermo origina el tejido conectivo, cartílagos, huesos, sangre, células linfáticas, paredes del corazón y de los vasos linfáticos, músculo estriado y liso, riñones y gónadas con sus respectivos conductos, porción cortical de la glándula suprarrenal y el bazo.

El endodermo genera el epitelio respiratorio, el parénquima de las amígdalas, tiroides, paratiroides, timo, hígado y páncreas, mucosa de vejiga y uretra, el epitelio de recubrimiento del tímpano y de las trompas de Eustaquio.

En este periodo el embrión es susceptible a una variedad de influencias teratogénicas que interfieren con su desarrollo. Se puede afirmar que la mayor parte de las anomalías congénitas detectadas al nacimiento tienen origen en este periodo.

Entre los agentes agresores se encuentran los fármacos como el alcohol, talidomida, trimetadiona, difenilhidantoinato, aminopterina, estrógenos, andrógenos, progestágenos,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

radiaciones ionizantes, substancias químicas como el mercurio; y las infecciones, sobre todo las del síndrome de TORCH. Hay que hacer hincapié en que se pueden producir defectos funcionales o de conducta sin problemas anatómicos obvios; por ejemplo, en los hijos de madres alcohólicas o con otras adicciones.

Periodo fetal

Se extiende desde la semana nueve de gestación hasta el nacimiento, es un periodo de crecimiento fetal. En la semana 10, el fondo uterino ya rebasó la altura del pubis. El crecimiento fetal no es uniforme, existe rápido incremento en peso, talla y perímetro cefálico; uno de los cambios más notables durante la vida fetal es la relativa desproporción de la cabeza comparada con el resto del cuerpo (figura 5-4). Asimismo, en esta semana ojos y oídos están formados por completo, el paladar se cierra y los genitales comienzan a diferenciarse; la frecuencia cardiaca ya es registrable mediante ultrasonido (efecto Doppler) o por electrocardiografía externa. En la madre, el útero ha duplicado su tamaño, se inicia el aumento del volumen minuto del corazón y la disminución del tiempo de circulación. En la semana 16, la cara y los riñones del feto toman una configuración muy similar a la que presentan al momento de nacer; ya se pueden reconocer útero, vagina y huesos; se pueden determinar el grupo sanguíneo y el factor Rh; también comienzan a producirse inmunoglobulinas de gran molécula.

A esta edad gestacional sólo el encéfalo se encuentra lejos de la conformación definitiva. En la madre, el fondo uterino se encuentra 4 cm por arriba del pubis.

En la semana 18, los riñones fetales comienzan a eliminar hacia el interior de la cavidad amniótica pequeñas cantidades de orina; las glándulas suprarrenales llegan a las cifras máximas de producción de cetoesteroides; se consolida el funcionamiento de la glándula tiroides. En este momento el peso del feto rebasa al de la placenta; el principal mecanismo de defensa fetal es la inflamación, por lo que ya se puede observar infiltrados histiolinfocitarios en los tejidos agredidos.

Después de la semana 20, la figura general es completamente humana. La hipófisis infantil reemplaza a la placenta en la producción de hormona luteinizante. A partir de esta semana sólo se presentan procesos neoformativos en el encéfalo y en órganos pequeños como glándulas cutáneas, cabellos y dientes. El desarrollo fetal consiste, a partir de esta etapa, de manera principal en crecimiento y maduración de los órganos ya formados. Durante la semana 24, el fondo uterino se encuentra en el límite de la cicatriz umbilical.

En la semana 28, el feto ya tiene bastantes probabilidades de sobrevivir fuera del útero. En la semana 35, el fondo uterino se encuentra a la altura de los arcos costales.

En las semanas comprendidas entre la 38 y la 42, el feto se considera a término. El cráneo tiene la circunferencia más grande del cuerpo; el peso fluctúa entre 3 000 y 3 500 g, y la talla es alrededor de 50 cm. Las características sexuales externas se encuentran bien diferenciadas, los testículos están descendidos en el escroto y los labios mayores cubren los menores.

Regulación del crecimiento prenatal

El crecimiento fetal es el resultado de importantes interrelaciones materno-fetal-placentarias y de la participación de numerosos factores de crecimiento. En la primera etapa del periodo prenatal, el crecimiento depende del genoma y en la gestación tardía, de la participación materna, placentaria y ambiental.

Participación fetal en el crecimiento prenatal

Las hormonas peptídicas y los factores de crecimiento fetales, en general, no cruzan la placenta, con la posible excepción de una limitada permeabilidad a la tiroxina. Por el contrario, las hormonas esteroideas son sintetizadas, secretadas y metabolizadas por la unidad materno-feto-placentaria. Tanto los péptidos

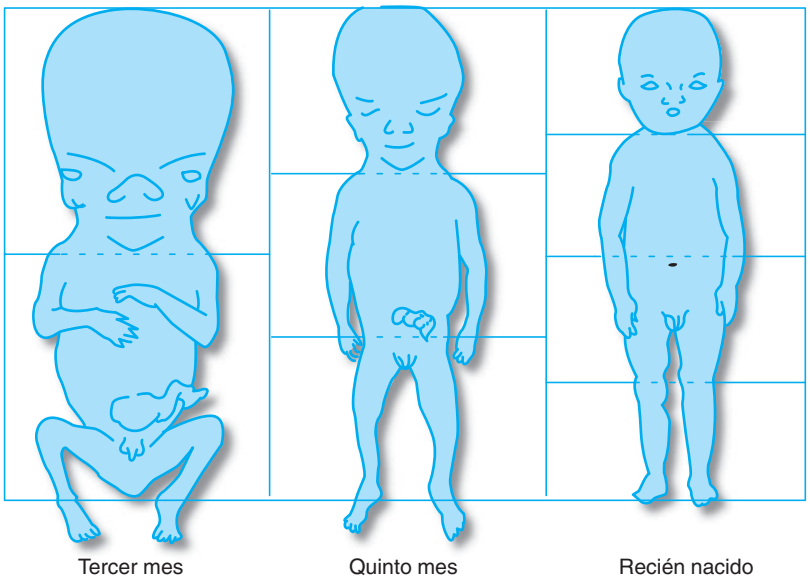


Figura 5–4. Esquema que muestra las proporciones cabeza–tronco en diferentes etapas. (Tomado de J. Langman. Embriología médica. México: Interamericana; 1964).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

como los esteroides desempeñan un papel importante en el crecimiento fetal y en la maduración de los órganos.

La hormona de crecimiento materna no cruza la barrera placentaria y la hormona de crecimiento fetal aparece en su circulación desde la semana 12 de la gestación y a pesare su abundancia no es determinante fundamental en el crecimiento prenatal, como sucede en el periodo posnatal.

El eje hipófisis-tiroides fetal opera desde la semana 10 de gestación y su función tiroidea fetal está caracterizada por la presencia de triyodotironina reversa (rT3) que parece no participar en el desarrollo fetal. Al término de la gestación, la T3 se eleva. En el hipotiroidismo congénito existe retardo en el desarrollo neuronal y óseo del feto, pero no afecta la talla.

En el eje hipófisis-suprarrenal fetal, la hipófisis fetal secreta fragmentos de ACTH de peso molecular más bajo que después del nacimiento, los cuales desempeñan un papel importante en la maduración de la suprarrenal fetal. Los glucocorticoides de la circulación fetal tienen su origen tanto en la placenta como en el feto. Estos tienen un papel permisivo general en el crecimiento fetal y en el desarrollo de ciertos sistemas enzimáticos, como los relacionados con los surfactantes y la biosíntesis de glucógeno.

La insulina parece tener importancia en el crecimiento fetal. En la agenesia pancreática, el peso al nacimiento bordea los 1 200 a 1 500 g, la masa muscular es deficiente y el tejido adiposo está prácticamente ausente. Por lo contrario, en hijos de madres diabéticas la hiperinsulinemia fetal se relaciona con peso excesivo al nacer, debido a aumento del tejido adiposo. Sin embargo, estas situaciones extremas no explican del todo la participación de la insulina en el crecimiento fetal, por lo que es posible que existan otros factores que promuevan el crecimiento prenatal.

Existe consenso acerca de que los factores de crecimiento insulino-similares fetales (IGFs) intervienen en la regulación del crecimiento fetal; su mayor fuente de síntesis en el feto se encuentra en el mesénquima y tejido conectivo. Existe una amplia distribución y expresión de los IGFs, lo que hace pensar que la mayor parte de sus efectos se ejercen de manera local mediante una acción autocrina o paracrina.

Otros factores de crecimiento como el epidérmico, el fibroblástico, el plaquetario y el transformador α y β han sido mencionados como participantes en el crecimiento fetal; sin embargo, gran parte de ellos sólo se han estudiado *in vitro*.

La placenta y el crecimiento prenatal

La placenta es un órgano en el que se realizan funciones diversas: de intercambio madre-feto y endocrinas. La placenta normal de término, sin membranas ni cordón, pesa entre 400 y 500 g; la relación ponderal feto-placentaria es de 7:1. El principal determinante en la perfusión fetoplacentaria es el flujo cardiaco materno, del cual depende el flujo uteroplacentario y la distribución de la sangre en la circulación fetal. La placenta fetal posee una baja resistencia vascular y recibe alrededor de la mitad del flujo sanguíneo. La pared de la arteria umbilical es muscular, la cual es muy sensible a los péptidos vasoactivos como la angiotensina, vasopresina, bradicininas, serotonina, angiotensinas, adrenérgicos y prostaglandinas. Así, por ejemplo, el aumento de la secreción renina-angiotensina en la hipertensión materna puede reducir el flujo umbilical y producir retardo en el crecimiento intrauterino.

La placenta también participa en el crecimiento fetal al regular el transporte de metabolitos hacia el feto. En este sentido, la placenta satisface las demandas metabólicas de un feto en crecimiento mediante el aporte de importantes metabolitos, tales como glucosa, aminoácidos y ácidos grasos. El O_2 es aportado al feto mediante difusión pasiva. Asimismo, la placenta sintetiza y secreta a la circulación materna algunas hormonas y factores de crecimiento entre los que se encuentra la hormona de crecimiento placentaria, el lactógeno placentario, el factor uterotrófico placentario y los esteroides placentarios.

El crecimiento fetal puede ser afectado por alteraciones morfológicas de la placenta, sean estas macroscópicas (placentas pequeñas, en raqueta, infartos, arteria umbilical única, etc.) o microscópicas (trombosis, microinfartos, alteraciones del sincitiotrofoblasto, etc.), que de alguna manera alteran el flujo sanguíneo uterino y el intercambio gaseoso, especialmente de O_2.

Participación de factores maternos en el crecimiento fetal

Además de los factores genéticos propiamente dichos, existen otros factores maternos que influyen en el crecimiento fetal. El tamaño corporal de la madre guarda estrecha relación con el del RN. El peso de los RN de embarazos subsecuentes es mayor que el de los RN del primer embarazo. Los RN de madres muy jóvenes o de edad avanzada son más pequeños. A mayor altitud, el peso al nacer es menor. El tabaco, el alcohol y las drogas también producen disminución en el peso al nacimiento. En cuanto a la desnutrición materna, ésta debe ser grave para que afecte el crecimiento fetal.

Evaluación del crecimiento intrauterino

Existen varias maneras para evaluar el crecimiento intrauterino, entre las que se encuentran talla y peso.

Talla

La regla de Ahlfeld y Haase para calcular la longitud fetal se basa en los meses lunares (28 días) (cuadro 5-1).

Peso

Desde el momento del nacimiento hasta la edad adulta, el peso presenta un incremento de 20 veces. El aumento pon-

Cuadro 5–1. Regla de Ahlfeld y Haase para calcular la longitud fetal

Meses lunares	×	Factor	=	Longitud fetal (cm)
1		1		1 cm
2		2		4 cm
3		3		9 cm
4		4		16 cm
5		5		25 cm
6		5		30 cm
7		5		35 cm
8		5		40 cm
9		5		45 cm
10		5		50 cm

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

deral desde la concepción es de alrededor de seis millones de veces. En la figura 5-4 se presenta un esquema sobre las proporciones del embrión, del feto y del RN.

Desde que se publicaron los registros gráficos de antropometría de neonatos de diferente edad gestacional, conocidos como curva de Colorado o de Lubchenco, se cuenta con un recurso diagnóstico que permite clasificar a los RN según su crecimiento intrauterino (figura 5-5 y 5-6). En México se han realizado registros gráficos de crecimiento intrauterino, uno de estos registros es el del Dr. Jurado García, quien integró datos de 16 807 nacimientos en maternidades del IMSS, entre los años 1968 y 1970 (figura 5-7).

En forma reciente, Flores Huerta y Cols. evaluaron el crecimiento intrauterino de 24,627 RN procedentes de una muestra con representatividad nacional ya que incluyó nacimientos en hospitales del Instituto Mexicano del Seguro Social de las regiones Norte, Centro y Sur de nuestro país y de la Ciudad de México con su área conurbada, entre los años 2001 y 2002. Además de ser una referencia actualizada, muestra algunas diferencias regionales, como por ejemplo que después de la semana 35, el peso promedio de los niños de la región Norte es mayor que el peso promedio de la región Sur y que el peso promedio nacional. (Ver Apéndice A. Metría, de Flores Huerta y Cols.).

En este tipo de gráficas, los límites más importantes en sentido vertical se localizan entre la semana de gestación 37 y la 42. Dividiendo los RN en pretérmino o prematuros cuando se ubican antes de la semana 37, de término entre las semanas 37 y 42, y postérmino o posmaduros, de la semana 42 en adelante. Los productos que se encuentran entre los percentiles 10 y 90 se clasifican como con peso adecuado para su edad gestacional, o eutróficos; cuando el peso se encuentra por debajo de la línea del percentil 10 se da el nombre de peso bajo, pequeño para la edad gestacional, o hipotrófico y cuando el peso se localiza por arriba del percentil 90, se catalogan como grandes para su edad gestacio-

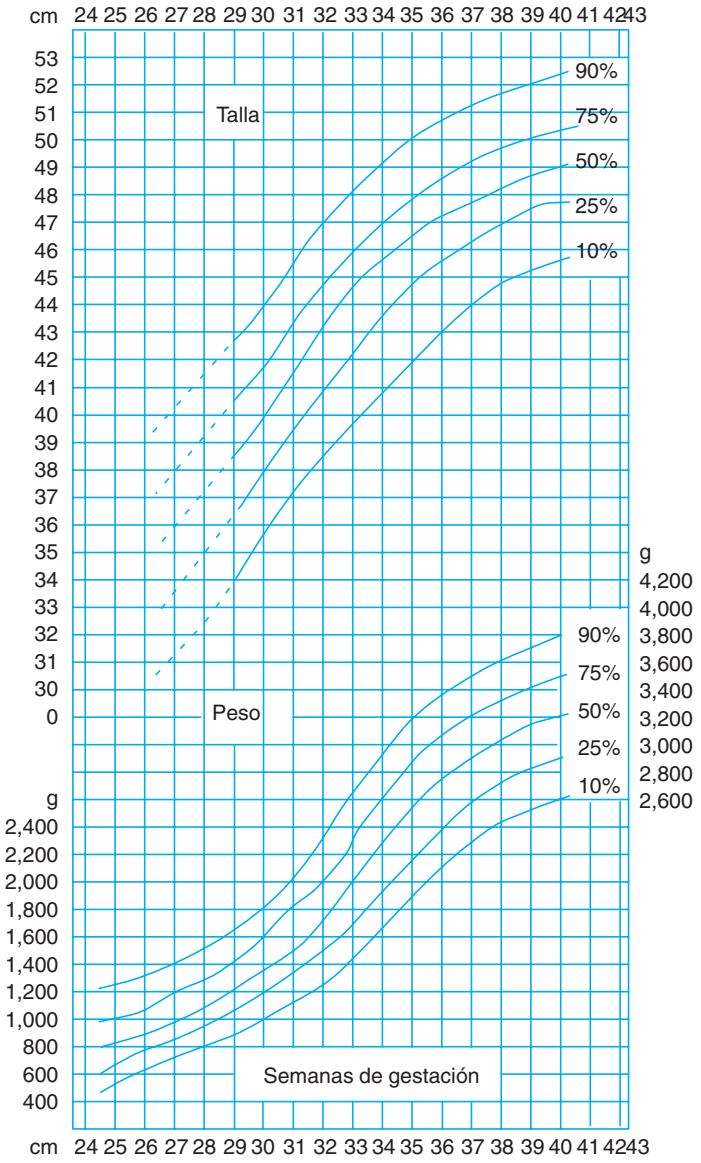


Figura 5–5. Talla y peso durante la gestación, según Lubchenco (Pediatrics 1966; 37: 403).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

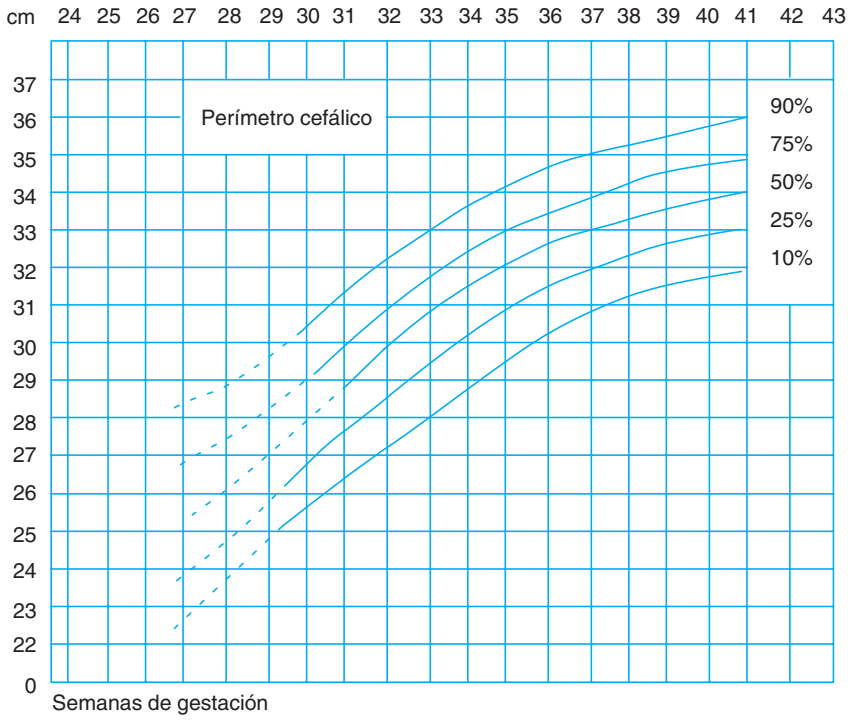


Figura 5–6. Circunferencia cefálica durante la gestación. Lubchenco (Pediatrics 1966; 37: 403).

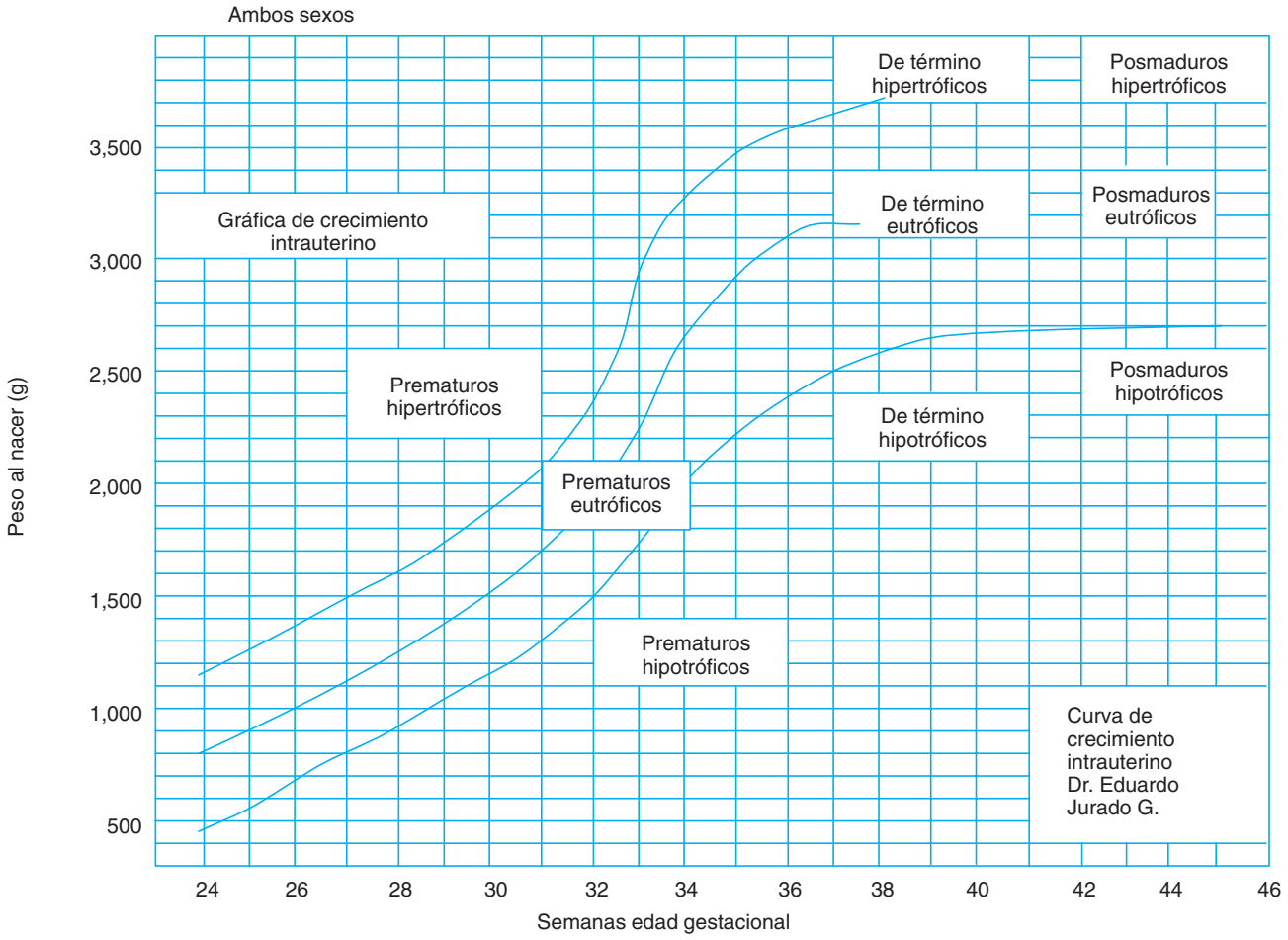


Figura 5–7. Curva de crecimiento intrauterino, según Jurado García.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 5–2. Valoración del crecimiento y desarrollo fetal por medición del diámetro biparietal*

Semanas de gestación	Promedio	2 D. E.	Distribución percentilar 10	25	50	75	90
15	33.6	3.02	31.63	32.54	33.60	34.66	35.57
16	36.28	2.18	34.78	35.43	36.20	36.97	37.62
17	38.0	4.52	35.12	36.48	38.06	39.64	41.00
18	41.8	5.04	38.47	39.99	41.76	43.53	45.05
19	44.1	3.80	41.66	42.80	44.14	45.48	46.62
20	46.2	4.0	43.63	44.84	46.24	47.64	48.85
21	50.1	5.20	46.75	48.31	50.13	51.95	53.51
22	53.5	6.24	48.85	51.03	53.57	56.11	58.29
23	57.0	5.66	53.36	55.06	57.05	59.04	60.74
24	59.3	6.08	55.40	57.23	59.36	61.49	63.32
25	64.0	6.70	59.72	61.73	64.08	66.43	68.44
26	65.7	5.68	61.99	63.69	65.68	67.67	69.37
27	70.3	5.58	66.70	68.37	70.33	72.29	73.96
28	73.3	6.60	69.08	71.06	73.37	75.68	77.66
29	74.4	4.46	71.54	72.89	74.45	76.01	77.36
30	78.5	4.60	75.56	76.94	78.55	80.16	81.54
31	79.2	5.94	75.38	77.16	79.24	81.32	83.10
32	83.8	4.30	81.01	83.30	83.80	85.30	86.50
33	84.5	6.34	80.42	82.33	84.55	86.77	88.68
34	85.1	6.92	79.96	82.33	85.10	87.87	90.24
35	88.0	6.02	84.08	85.89	88.00	90.11	91.92
36	89.4	7.40	84.64	86.86	89.45	92.04	94.26
37	90.3	6.76	85.98	88.01	90.37	92.73	94.70
38	90.5	7.60	85.60	87.68	90.54	93.80	95.48
39	92.8	8.08	87.54	89.96	92.80	95.63	98.06

* En milímetros. J. Zamora O, y cols. Ginec Obstet Mex 1981; 49: 143–146.

nal o hipertróficos. El crecimiento fetal también puede ser medido por ultrasonoecografía; los diámetros básicos utilizados con esta técnica son: el diámetro biparietal (DBP), la longitud femoral (LF) y el perímetro abdominal (P ABD). En el cuadro 5-2 se presentan las mediciones del DBP realizadas por Zamora y cols. en un estudio longitudinal. Estas mediciones tienen la ventaja de la precisión en las medidas, debido a que todos los sujetos fueron clínicamente normales y a que muchas de las mediciones fueron realizadas por la misma persona, a lo largo de la gestación normal. Las figuras 5-5 y 5-6 nos muestran la talla, el peso y la circunferencia cefálica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Camacho Hübner C. Regulación del crecimiento prenatal: factores placentarios, fetales y nutricionales. En: Pombo M, editor. Endocrinología Pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw–Hill Interamericana; 2002. p. 222–30.

Díaz del Castillo E, Flores Chávez J, Carrera Sosa MA. Registros gráficos nacionales de crecimiento intrauterino. Rev Mex Ped. 1984;51:407–15.

Flores-Huerta S, Valverde-Garduño M, Islas-García A, Martínez-Salgado H. Peso al nacer de los niños y niñas. En: Flores-Huerta S y Martínez- Salgado H, editores. Prácticas de alimentación, estado de nutrición y cuidados a la salud en niños menores de 2 años en México. Ediciones Instituto Mexicano del Seguro Social; 2004. p. 35-50.

Jones EE. Gametogenesis, fertilization, and implantation. En: Reece EA. Hobbins JC, Mahoney MJ, Petriw RH, editors. Medicine of the fetus & mother. Philadelphia: Lippincott Co; 1992. p. 30–36.

Jurado García E. La antropometría neonatal como índice de las condiciones nutrimentales intrauterinas del feto. Bol Med Hosp Infant Mex. 1970;27:163–95.

Kretchmer N, Shumacher LB, Silliman K. Biological factors affecting intrauterine growth. Semin Perinatol. 1989;13:169–79.

Lileyt H, Bernffeld M. General strategies of the fetal development. En: Taeusch HW, Ballard RA, Avery ME, editors. Diseases of the newborn. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 1991. p. 23–32. Sadler TW. Langman Embriología médica. 7ª ed. México: Editorial Panamericana; 1996. p. 1–113.

Sontag LW. The significance of fetal environmental differences. Am J Obstet and Gynecol. 1989; 42: 996–1003. Zamora J, Short PV, Kachmer KS. Valoración del crecimiento y desarrollo fetal por medición del diámetro biparietal. Ginecol Obstet Mex. 1981; 42: 143-46.

ELEMENTOS SIGNIFICATIVOS EN EL DESARROLLO PSICOLÓGICO DEL NUEVO SER EN SU ETAPA PRENATAL

Psicóloga María del Carmen Martín Manrique

Si; la historia del hombre durante los nueve meses que preceden a su nacimiento sería posiblemente mucho más interesante y contendría hechos de mayor importancia que los setenta años que vienen después.
(Samuel Taylor Coleridge, 1802).

El comportamiento humano sigue siendo materia de estudio y ofrece a los investigadores toda una gama de oportunidades para tratar de conocer al hombre y las razones de su conducta compleja. El desarrollo psicológico del individuo empieza desde el momento en que la mujer sabe que va a ser madre.

Se debe tomar en cuenta que el desarrollo psicológico del nuevo ser se altera por factores hereditarios y ambienta-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

les. Los genes que la madre hereda de sus padres, el desarrollo que ella tuvo durante su vida intrauterina, su propio nacimiento, y las experiencias biológicas, psicológicas y sociales durante su infancia, niñez y adolescencia. Todo esto son factores muy importantes para la salud física y mental del concebido, de su desarrollo y de toda su vida futura.

LA MATERNIDAD ANTE LA SOCIEDAD

Es evidente que la forma de encarar la sexualidad se ha modificado en los últimos años como consecuencia de múltiples factores, unos provenientes del campo científico y otros surgidos en el contexto socioeconómico, que enfrentaron a la mujer con el trabajo fuera del hogar. Este último hecho ha determinado en una mayor libertad en la elección de pareja, a la vez que ha producido un ajuste de normas de conducta frente al contacto genital.

También hoy es posible abordar la cuestión desde el punto de vista de los progresos realizados en el campo de la ginecología, que permiten la utilización de métodos anticonceptivos más eficaces. Pero, paradójicamente, la mujer continua atrapada en una compleja red de normas y conductas sociales que no se han modificado. Por ejemplo, a una mayor libertad sexual, debería corresponder un apoyo mayor y protección del embarazo y la maternidad. Sin embargo, la misma sociedad que le otorga esa libertad, que le informa sobre los métodos de prevención, la condena si el embarazo se produce al margen de la legalidad matrimonial, incluyéndola en determinados núcleos sociales y limitando sus posibilidades laborales.

Si bien puede desarrollar una vida sexual activa, no puede concebir sino dentro de determinadas normas. Además, si llega a ser madre en estas condiciones sólo ella deberá ocuparse de las funciones de la crianza.

En este contexto, la mujer enfrenta las situaciones cotidianas en medio de múltiples exigencias, confundida por los valores que sus padres le han inculcado y que no le sirven para su supervivencia, sensibilizada por teorías que se contraponen a sus posibilidades materiales y sin embargo, llega a la maternidad, llena de contradicciones y temores, cayendo en una trampa inexorable. Atreverse a eludirla significaría enfrentar la maternidad con sus propias posibilidades y romper con estructuras rígidas inamovibles en apariencia, pero es evidente que todo eso implicaría una total modificación de las características del ser mujer en la sociedad actual.

AMBIENTE PRENATAL

Existen otros factores fundamentales que influyen en la mujer embarazada, como el lugar donde habita, la gente que le rodea, nivel socioeconómico, nutricional, enfermedad, medicamentos, drogadicción, etc. Esto puede afectar de manera grave el desarrollo del feto.

REACCIÓN AL EMBARAZO

En la actualidad existen múltiples pruebas psicológicas para estudiar variables específicas que medirán la actitud de la mujer ante el embarazo. Por ejemplo, el concepto que tiene de sí misma como futura madre, preocupaciones por su estado de salud, temores del parto, ansiedad por posibles malformaciones en su hijo, etc.

Algunos de estos miedos pueden continuar después del parto y alterar el equilibrio psíquico produciendo trastornos psiquiátricos de cualquier clase y grado.

El tipo de trastorno dependerá de algunos factores como madurez emocional, conflictos no resueltos, hostilidad hacia su propia madre, etc.

Por lo común el inicio de síntomas clínicos ocurre durante el puerperio, siendo la depresión una de las manifestaciones más frecuentes la cual producirá cierto aislamiento que va acompañado de rechazo hacia el RN, ocasionando trastornos en la alimentación materna, lo que a su vez dará lugar a un rechazo subsecuente y creación de un círculo vicioso.

ADAPTACIÓN AL EMBARAZO

Se puede decir que existen complejas motivaciones para embarazarse; un niño puede ser utilizado como un medio para salvar el matrimonio, retener a un hombre, lograr una posición económica determinada, probar una fantasía de esterilidad, es decir, probarse a sí misma que puede ser madre. Es frecuente que la concepción sea apresurada, sin preparación, sin visualizar que se están proyectando los propios conflictos en el nuevo ser.

PERSONALIDAD DE LA MADRE

Existen varios elementos de actitud que influyen en la relación madre-hijo, en primer lugar está la personalidad antes, durante y después del embarazo. El factor más importante en esta época es la naturaleza de su propia experiencia; los aspectos persistentes en ella con sus propios padres, su sentido de identificación femenina y su relación con el padre del niño, son otras variables que hay que tomar en cuenta. Muchos de estos factores dominantes de la personalidad afectan la relación madre e hijo; a veces ocurrirá desplazamiento directo de los sentimientos y actitudes de la madre, que pueden ser de hostilidad hacia el futuro padre, otros hijos e inclusive hacia ella misma; sus habilidades de crianza y su capacidad de desarrollarse durante la fase de maternidad, afectan la relación madre e hijo.

Es natural, y se puede asumir, que una madre en potencia puede estar casada, o vivir una relación estable con su compañero, sin embargo, hoy en día encontramos un elevado número de madres solteras sin una figura paterna para el futuro niño, lo que influye en el desarrollo mental y emocional del niño, a través de diferentes tipos de sentimientos de la madre, como hostilidad y depresión.

EXPECTATIVAS SOBRE EL NUEVO SER

Pueden ser de diversa índole: se puede desear un hijo con el fin de expresar los propios deseos conscientes o inconscientes, proyectando en él las fantasías no realizadas, llevando a cabo una difícil tarea de "nacer nuevamente en el hijo".

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Orientación previa

Es conveniente proporcionar a los futuros padres orientación, con el fin de evitar dificultades durante esta etapa. El éxito de esta labor dependerá de la sensibilidad y del orientador, por un lado, y de la capacidad de los padres, por el otro. Se debe de tomar en cuenta que muchas de las actitudes o fantasías de la madre son a menudo inconscientes por lo que puede encontrarse resistencia a cualquier cambio.

CONCLUSIONES

Por todo lo anterior, la mujer que planea embarazarse y desea brindarle a su hijo la oportunidad de nacer en óptimas condiciones, debe preparar un ambiente propicio, recordando que la etapa prenatal en la que se inicia la relación "madre-hijo", será el peldaño que les llevará juntos hacia un adecuado y saludable desarrollo.

EVALUACIÓN

1. La gestación es un estado fisiológico de la mujer fértil que sirve para la perpetuación de la especie. De los siguientes postulados uno es falso:
   a) El embarazo se inicia en el momento de la fecundación; **b)** la organogénesis termina en la semana 16 de amenorrea; **c)** como resultado de la división meiotica cada célula hija tiene 23 cromosomas; **d)** la placenta normal de término sin membrana ni cordón pesa entre 400 a 500 g; **e)** se considera RN postérmino o posmaduro, después de la semana 42.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Camacho Hübner C. Regulación del crecimiento prenatal: factores placentarios, fetales y nutricionales. En: Pombo M, editor. Endocrinología Pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw–Hill. Interamericana; 2002. p. 222-30.

Díaz del Castillo E. Flores Chávez J. Carrera Sosa MA. Registros gráficos nacionales de crecimiento intrauterino. Rev Mex Ped. 1984;51:407-15.

Jones EE. Gametogenesis, fertilization, and implantation. En: Reece EA. Hobbins JC. Mahoney MJ. Petriw RH, editors. Medicine of the fetos & mother. Philadelphia: Lippincott; 1992. p. 30-36.

Jurado García E. La antropometría neonatal como índice de las condiciones nutrimentales intrauterinas del feto. Bol Med Hosp infant Mex. 1970;27:163-95.

Kretchmer N. Shumacher LB. Silliman K. Biological factors affecting intrauterine growth. Semin Perinatol. 1989;13:169-79. Lafuente MJ. Hijos en camino. Madrid: Editorial Ceac; 1995. p. 8-75.

Lileyt H. Bernffeld M. General strategies of the fetal development. En: Taeusch HW. Ballard RA. Avery ME, editors. Diseases of the newborn. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 1991. p. 23-32.

McFarlane A. Psicología del nacimiento. 3a ed. Madrid: Editorial Morata; 1985. p. 4-73.

Sadler TW. Langman, Embriología médica. 7ª ed. México: Editorial Panamericana;1996. p. 1-113.

Sontag LW. The significance of fetal environmental differences. Am Obstetrics and Gynecology. 1989;42:996-1003.

Zamora J, Short PV, Kachmer K S. Valoración del crecimiento y desarrollo fetal por medición del diámetro biparietal. Gine Obst Mex. 1981;42:143-146.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

CONTROL PRENATAL

Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Gómez Partida

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir cómo y por qué debe efectuarse el control prenatal para abatir la morbimortalidad maternofetal.

CONCEPTO

La consulta médica es una entrevista médico-paciente en la que este último plantea su problemática. El médico después de oírla, analizarla, inquirir y examinar, establece un diagnóstico de presunción, un plan de manejo y, en ocasiones, un pronóstico. La consulta prenatal inicial es diferente a la subsecuente, aunque en ésta se hagan acciones que se realizan en la primera. El objetivo de las consultas prenatales es abatir la morbimortalidad materna, fetal y neonatal mediante la prevención, la detección y el tratamiento oportuno de cualquier desviación de la normalidad psicosomática que pueda ocasionar alteraciones en la salud del hijo o de la madre, de magnitud tal que repercutan en el ámbito familiar y, por ende, en la sociedad.

Puntos sobresalientes

- El objetivo primario del control prenatal es disminuir la morbilidad y mortalidad perinatales. En nuestro medio es significativo el reconocer que la mayor proporción de patologías relacionadas a la gestación son: aborto espontáneo, condiciones resultantes del parto prematuro, alteraciones del crecimiento (restricción) y desarrollo (dismorfología) fetal.
- Las estrategias para abatir los puntos anteriores deben enfocarse prioritariamente a medidas de prevención. Es necesario tener rutas críticas de atención prenatal para detectar oportunamente factores de riesgo como pudieran ser edad, tabaquismo, desnutrición, infecciones perinatales (genito-urinarias, vaginosis, viremias), hipertensión y diabetes, entre las más relevantes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Según la OMS, durante la gestación se deben otorgar ocho consultas como mínimo. La primera es de importancia básica, puesto que en ella se realiza un diagnóstico y un pronóstico de presunción, los cuales por lo general son confirmados

en la segunda consulta al completar el estudio inicial de la paciente. La consulta inicial debe ser realizada en cuanto la mujer tenga la sospecha de encontrarse embarazada. Esto suele suceder al faltar el sangrado menstrual en la fecha esperada y tener memoria de relación sexual potencialmente fecundante. La detección temprana tiene el propósito de determinar la calidad de matro-ambiente en donde se ha iniciado el desarrollo de un nuevo ser, para corregir las anormalidades encontradas y con esto darle mayor oportunidad de evolucionar con normalidad.

Deberá incluir tanto la historia clínica, la orientación higiénico-dietética y la psicológica o afectiva.

Historia clínica

En la primera cita, debe elaborarse una historia clínica (HC) completa; si ya se tiene, se actualizará con los eventos habidos en su salud desde la última consulta hasta el momento actual. El objetivo es tener presente las variables heredadas o adquiridas por la madre que puedan impedir que el gestado se desarrolle con normalidad o que ésta se pierda por el hecho de haberlo engendrado.

La HC consta de ficha de identificación, antecedentes familiares, antecedentes familiares no patológicos, esquema de vacunación, antecedentes ginecológicos y obstétricos (desglosando cada una de las gestaciones previas), padecimiento (embarazo) actual, interrogatorio por aparatos y sistemas, exploración física completa (incluye examen genital), exploración obstétrica, impresión diagnóstica, pronóstico y plan de manejo, solicitud de exámenes paraclínicos básicos, prescripción.

Los exámenes paraclínicos básicos son: Bh, grupo sanguíneo y factor Rh, química sanguínea, VDRL, y en casos de detectarse factores de riesgo y previa anuencia de la pareja, también se pedirá investigación de VIH.

Protección específica

Orientación higiénico-dietética

Es frecuente encontrar gestantes con malos hábitos dietéticos (rica en carbohidratos y baja en proteínas, y grasas); estas carencias nutrimentales redundan en escaso material proteínico para que el feto forme órganos vitales como el cerebro. Se ha visto que el número de células por unidad de superficie es menor en hijos de madres con dietas hipoproteicas. El control ponderal de la gestante es indispensable y está asociado con la vigilancia dietética; se acepta un incremento ponderal, al final del embarazo, de 10 kg, repartidos: durante el primer trimestre de 0 a 1 kg; en el segundo trimestre, 1 kg por mes, es decir, 3 kg; en el último trimestre, 2 kg por mes (6 kg); total 10 kg. Dado que el feto, al iniciar su eritropoyesis, va a requerir de manera creciente el aporte de hierro y la única fuente con la que cuenta es la reserva sérica materna, es conveniente incrementar ésta desde el inicio de la gestación, cuando los requerimientos fetales de este elemento son escasos, mediante la administración de 100 a 300 mg diarios de fumarato ferroso oral; para facilitar su metabolismo debe asociarse con ácido fólico 400 µg; vitamina C 70 mg; y proteína animal 75 g diarios.

Si el esquema de vacunación materno indica que no hay protección contra algún microorganismo, es conveniente realizar la inmunización después de la semana 12; para ello, se recomienda no utilizar microorganismos vivos. Es importante inmunizar contra *Clostridium tetani*.

La orientación a la gestante debe involucrar aspectos como el señalar ropa y calzado adecuados que no dificulten la circulación en la mitad inferior del cuerpo (fajas, ligas, zapatillas altas), limitar ciertos esfuerzos físicos y promover un programa de ejercicio (como caminatas). Del mismo modo deberá advertirse sobre riesgos del tabaquismo (se ha demostrado mayor incidencia de hijos con peso bajo al nacer en fumadoras) y adicciones (ver más adelante) y en particular el prohibir cualquier automedicación.

Orientación psicológica o afectiva

Está debe realizarse sin prejuicios, trasmitiendo confianza, paz, alegría, mediante una plática tranquila, durante la cual el médico muestre capacidad para manejar el caso y reconocer sus limitaciones al canalizar al especialista aquellas situaciones que por su complejidad así lo requieran. Además, el irradiar paz y alegría es una obligación del médico, es una actitud que debe forjar obligándose a no proyectar en sus pacientes la conflictiva interna que lo embargue, ya que éstas acuden a que se les ayude a encontrar solución a su problemática.

Consulta prenatal subsecuente

Esta entrevista es más sencilla y debe constar de:

1. *Interrogatorio*. En el primer trimestre debe hacerse énfasis en las semiologías digestiva (náuseas, vómitos, estreñimiento) y urinaria (polaquiuria, disuria), ya que son las entidades que se presentan con más frecuencia. Interrogar sobre leucorrea y sus características clínicas.
   En el segundo y tercer trimestre interrogar sobre las esferas cardiovascular y renal (fosfenos, acúfenos, edema, cefalea, disuria, etc.) Hay que interrogar sobre contractilidad uterina espontánea, su frecuencia, intensidad y duración, descartando así que exista un patrón alterado para la edad gestacional y prevenir oportunamente un parto prematuro. Investigar siempre sobre sangrado o salida de líquido transvaginal. Es imprescindible inquirir sobre la evolución fetal al interrogar sobre frecuencia y duración de sus movimientos, así como evaluar las modificaciones producidas sobre el tratamiento prescrito en la consulta previa.
2. *Exploración física general*. Debe incluir examen de la boca, cuello, auscultación cardíaca, peso, presión arterial (PA), edemas y en ocasiones, dirigirla a descubrir causas somáticas de algunas sintomatologías referidas.
   En relación con la PA, se considera hipertensión arterial cuando existe una elevación de 30 mm Hg en la presión sistólica y/o 15 mm Hg en la presión diastólica. Lo anterior cuando se conocen las cifras tensionales de la paciente fuera del embarazo.
   Pudiera emplearse las cifras del primer trimestre como basales (Normas de Obstetricia. Hospital de GinecoObstetricia. CMNO, IMSS, 2001).

Exploración obstétrica

Esta incluye altura de fondo uterino, situación, presentación, altura de la presentación, lado en que se encuentra el dorso, localización del foco cardiaco fetal, frecuencia, ritmo e inten-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sidad de los latidos cardiacos, contractilidad uterina espontánea y alteraciones que producen en el feto. El conocimiento de estos datos permite valorar la evolución y el estado del producto, la probable presencia de variables que compliquen la evolución de la gestación o el desarrollo del parto.

En las consultas subsecuentes el examen genital sólo se realizará si existe algún padecimiento que lo requiera (leucorrea, sangrado, contractilidad uterina significativa); en caso contrario habrá que aplazarlo hasta el último mes, cuando el feto alcanza su máximo desarrollo y también la pelvis materna llega a plenas condiciones, permitiendo así realizar una evaluación cefalopélvica. Al finalizar la consulta se deberá anotar la impresión diagnóstica, las indicaciones y prescripciones.

Pronóstico y plan de tratamiento

Cuando la evolución de la gestación se está realizando sin complicaciones, las entrevistas pueden ser cada cuatro semanas durante los dos primeros trimestres, cada tres semanas durante la primera mitad del tercer trimestre y cada 1 o 2 semanas en la fase final de la gestación; en un caso específico las consultas se realizarán con la frecuencia que la paciente lo requiera.

Acción nociva por agentes bioquímicos o físicos

La administración de algunos medicamentos y agentes físicos a la mujer durante la gestación, puede interferir en el desarrollo normal del nuevo ser.

Por ello, se ha considerado importante describirlos en este capítulo para que el médico que presta la atención prenatal, tenga en cuenta la posibilidad de daño, tanto en la prescripción de medicamentos, como en la indicación de ciertos estudios, o bien, cuando se detecte por la HC auto administración de substancias o drogas que ejercerán un potencial de riesgo materno-fetal. Para hacer una descripción metódica de estos agentes, han sido agrupados en físicos, químicos y biológicos.

Agentes físicos

Se resumen al describir la acción de las radiaciones ionizantes. Las más comunes en la vida diaria, los rayos X, proceden de diversas fuentes; en relación con ellos, diremos que la radiación recibida en estudios diagnósticos en donde la dosis total fuera menor de 5 rads, o sea menos de 5 000 milirads (mrad), no parece tener acción nociva sobre el desarrollo fetal, aunque en general se recomienda no pasar de 500 mrad en todo el embarazo, debido a que los rayos X tienen acción mutagénica, teratogénica y oncogénica, según la cantidad de radiaciones recibidas por el feto. Para normar un criterio se muestra el cuadro 5-3.

Cuadro 5–3. Exposición de radiaciones al feto

	Milirrad*
Radiografía simple de:	
Tórax	1
Columna torácica	11
Abdomen	221
Caderas	124
Pelvis	210
Estudios con medio de contraste:	
Tracto gastrointestinal alto	171
Enema con bario	903
Colangiograma	78
Urografía descendente	588

* Debido a la diversidad de técnicas y equipos utilizados, estos valores estimados pueden ser excedidos. (De US DHEW. Gonad doses and genetically significant dose from diagnostic radiology; US, 1964 Y 1970. Washington, DC, US Government Printing Office, 1976).

Medicamentos y agentes químicos

Son numerosos los agentes que pueden alterar el desarrollo embrionario o fetal, o en el momento del nacimiento; depende de la dosis, de la etapa del embarazo en la que se administre, del grado de sensibilidad específico tenga el homigénito y de la presencia de factores concomitantes (drogas, infecciones) que interfieran o potencialicen la acción nociva. Se describen por grupos de acción, ordenados según frecuencia de utilización en la mujer embarazada y sólo aquellos que tienen acción perjudicial.

1. *Antibióticos.* En general, se puede decir que todos llegan al feto después de administrarlos a la madre; pero son pocos los que tienen acción perjudicial.
   Tetraciclinas. Cada vez más en desuso, pueden producir alteraciones óseas y dentarias (displasia del esmalte) cuando se administran a la madre después de la semana 20 de gestación. La complicación más temida es la degeneración grasa del hígado, que se puede presentar en la embarazada que recibe altas dosis de estos medicamentos.
   Estreptomicina y gentamicina. Han sido reportadas sorderas congénitas en hijos de pacientes tratadas con ellos durante la gestación.
   Quinolonas. Se debe evitar su utilización puesto que no se ha descartado su posible daño al cartílago articular en organismos inmaduros.
2. *Antiparasitarios*. Con la diyodohidroxiquinoleína se han reportado síndromes hipotiroideos (bocio) en el RN de madres sometidas a tratamientos amebicidas durante la gestación. El yodo y el yodo radiactivo, administrados en cualquier época del embarazo, producen bocio congénito e hipotiroidismo. El sulfato de quinina y la cloraquina parece que no tienen acción teratogénica; pero hay que tener presente la posibilidad de desencadenar contractilidad uterina al administrarlos. Se han reportado algunos casos de defectos mediofaciales en RN cuyas madres recibieron metronidazol en el segundo y en el tercer mes; esto requiere mayor comprobación. Los antihelmínticos como albendazol son teratogénicos y embriotóxicos en animales de experimentación por lo que se evita su prescripción.
3. *Quimioterápicos.* Las sulfas, por su capacidad de competir y desplazar a la bilirrubina de su unión con la albúmina, producen aumento de la bilirrubina de su unión con la albúmina, aumento de la bilirrubina libre circulante que puede fijarse en el tejido nervioso del RN y producir *kernicterus.*
4. *Analgésicos y antirreumáticos*. Al ácido acetilsalicílico y a los salicilatos no les ha sido demostrada acción teratogénica,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pero se ha observado aumento en la incidencia de enfermedades hemorragíparas en RN de madres que han ingerido aspirina en las últimas semanas previas al parto. La indometacina inhibe la producción de sintetasa de prostaglandina su uso puede ocasionar muerte fetal. Lo anterior se aplica también a los antiinflamatorios tipo Ibuprofeno.

5. *Hormonales.* Corticosteroides, administrados durante el segundo y el tercer trimestre, aceleran la maduración pulmonar. Andrógenos y progestágenos administrados durante el segundo y tercer trimestre producen masculinización del feto femenino. Los oxitócicos provocan contractilidad uterina que puede llevar a la expulsión del producto; el útero es más sensible cuanto más próximo al término se encuentre.
6. *Hipotensores.* En las madres que han recibido reserpina hasta pocos días antes del parto, en sus productos se observa diarrea, vómitos, bradicardia, hipersecreción nasal, salivar, conjuntival y bronquial que produce síndrome obstructivo respiratorio severo, agravado por la hipotonía muscular y la tendencia a la hipotermia. El hexametonio pasa con libertad, siendo un potente bloqueador ganglionar; los síntomas principales en el RN son íleo paralítico e hipersecreción bronquial, que con frecuencia producen la muerte a las pocas horas de nacido.
7. *Medicamentos que actúan sobre el sistema nervioso central. Anestésicos inhalados* (éter dietílico, ciclopropano, óxido nitroso, fluotano). A ninguno de ellos se le ha demostrado acción teratogénica, a pesar de que se difunden fácilmente por la placenta. Los efectos en el RN son de anestesia y depresión general cuando el medicamento ha sido administrado a la madre en dosis anestésicas, antes del nacimiento; el grado de depresión depende del anestésico empleado, de la concentración usada, del estado de salud del feto, de la edad del mismo, del tiempo de administración trascurrido desde la inducción al nacimiento.
   En dosis anestésicas, en ciudades cuya altitud es menor de 1 700 m sobre el nivel del mar, el óxido nitroso es el que produce menor depresión neonatal. El fluotano, anestésico que permite mantener buena oxigenación al binomio, tiene el inconveniente de producir relajación de las fibras uterinas, refractaria a todos los oxitócicos, por lo que produce hemorragias intensas.
   - *Barbitúricos.* No se les ha demostrado acción teratogénica, sin embargo llaman la atención las severas depresiones respiratorias que presentan los RN a cuyas madres les ha sido administrados antes del parto, ya que todos se difunden libremente a través de la placenta; se logran en el feto concentraciones sanguíneas iguales o superiores a las maternas, poco minutos después de ser administrados. Hay que recordar el "síndrome de deprivación de barbitúricos" que presentan los RN de madres que los han ingerido durante toda la gestación, se manifiestan en el área del SNC (hiperactividad, hiperreflexia, insomnio, llanto fácil e hipertonía muscular), en el aparato digestivo (avidez de succionar, vómitos y diarrea) y en el sistema respiratorio (cianosis, apneas cortas, bostezos, estornudos); este síndrome se presenta en las 12 primeras horas de vida extrauterina, y suele persistir de 2 a 4 meses.
   - *Narcóticos (morfina, meperidina, heroína).* Todos los RN cuyas madres recibieron algún narcótico durante el trabajo de parto, presentan mayor o menor depresión respiratoria; la magnitud de ésta se encuentra en relación inversa con el lapso transcurrido entre la aplicación y el nacimiento. El hijo de la madre adicta a los narcóticos presenta el "síndrome de deprivación" con manifestaciones similares a las que presentan los hijos de madres adictas a los barbitúricos. Estos necesitan atención cuidadosa y especializada. La intensidad del síndrome está en relación directa con las dosis recibidas por la madre; su aparición depende del tiempo transcurrido entre el nacimiento y la última dosis. El síndrome no se presenta o es muy leve si la administración de la droga se suspende siete días antes del nacimiento.
   - *Tranquilizantes.* La benzodiazepina no posee acción teratogénica. En el RN produce depresión respiratoria y muscular, acción que se potencializa si se combina su aplicación en la madre con meperidina.
   - *Talidomida.* Produce focomelia, anormalidades de oídos, dientes, ojos e intestino cuando se administra entre la semana quinta y la octava.
   - *Anticonvulsivantes.* Existe en el síndrome fetal de definilhidantoína; se presenta en 20% de los RN de madres que han consumido la fenilhidantoína durante lapsos prolongados; se manifiesta por hipoplasia de dedos y uñas, labio y paladar hendidos, microcefalia y en ocasiones retardo mental y del crecimiento.
8. *Anestésicos locales.* Se puede afirmar que a ninguno de los medicamentos utilizados como anestésicos locales en dosis terapéuticas se le ha demostrado acción teratogénica.
   Señalamos la lidocaína, porque administrada a la madre por vía epidural o paracervical, en ocasiones pasa al torrente circulatorio materno, de ahí se difunde hacia el feto a través de la placenta, en el que se produce bradicardia sostenida y depresión generalizada. Esta depresión en el feto y en el RN suele ser pasajera, ya que la cantidad de anestésico que llega a él, habiendo sido administrada en dosis anestésicas normales a la madre, está muy por debajo de las dosis tóxicas.
9. *Anticoagulantes.* Los dicumarínicos (p. ej., warfarina) atraviesan con facilidad las membranas vellositarias, pueden provocar en feto y RN graves hemorragias por hipoprotrombinemia, no obstante que hubiesen sido administradas a la madre en dosis terapéuticas. La heparina no cruza las membranas placentarias por su elevado peso molecular.
10. *Antineoplásicos.* La podofilina aplicada en forma tópica pasa al torrente circulatorio materno, cruza la placenta y presenta una gran acción fetotóxica letal. Respecto con los alquilantes (mostaza nitrogenada, trietilenmelanina, ciclofosfamida, clorambucil, busulfán), los antimitóticos (colchicina, metilcolchicina, podofilina, uretano) y los antimetabolitos (actinomicina D, ácido metilfólico, 6-mercaptopurina, cloropurina, azatioprina), se puede afirmar que todos ellos, independiente de su mecanismo de acción, son capaces de originar o no malformaciones compatibles con la vida, cuando son administrados en el periodo embrionario.
11. *Alcohol y drogas.* El **alcoholismo** durante el embarazo fue de las primeras toxicomanías en que se demostró una afectación fetal o del RN. Se incluyen dentro de ellas retraso del crecimiento intrauterino, anormalidades craneo-faciales, anormalidades del SNC, alteraciones del comportamiento y retraso mental, existiendo un **síndrome alcohol-fetal** reco-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nocible al nacimiento. Los alcaloides como la **cocaína y derivados** tienen efectos adversos documentados como desprendimiento de placenta, parto prematuro, ruptura amniótica e infarto cerebral entre otros.
Además se han reportado incremento de malformaciones de manera principal cardíacas. Es importante señalar que también existe una *alteración del comportamiento neonatal* significativo. El **tabaquismo** puede condicionar retardo del crecimiento.

12. *Agentes biológicos*. En este grupo se incluyen toda clase de vacunas y toxinas atenuadas. Como normal general, se puede decir que a la mujer gestante no debe ser aplicada ninguna vacunación con gérmenes vivos, aunque estén atenuados. En el caso de haber sido administrado vacuna antirrubéola a una mujer, ésta no debe engendrar antes de que pase el tercer sangrado menstrual después de la aplicación de la vacuna.

13. *Metales pesados*. Los RN de madres que han ingerido alimentos contaminados con sales orgánicas de mercurio (metilmercurio) durante el tercer trimestre de la gestación, han mostrado microcefalia, espasticidad, retraso mental. Las que han ingerido plomo (crónico) pueden engendrar hijos con retraso psíquico.

Actividades sugeridas

Acudir a la consulta externa de un centro hospitalario de ginecoobstetricia y observar el seguimiento de las pacientes con embarazo normal y con gestación patológica.

NIVELES DE ATENCIÓN

El embarazo normal debe atenderse en el *primer nivel* de atención (médico general), pero, al aparecer complicaciones (embarazo de riesgo alto), deberá ser enviado al *segundo nivel* de atención, donde el médico ginecoobstetra, auxiliado por especialistas del *tercer nivel* (cardiólogo, nefrólogo, endocrinólogo), manejará el caso para ofrecer mayores posibilidades de salud a la madre y a su homigénito.

EVALUACIÓN

1. La gestación es un estado fisiológico de la mujer fértil que sirve para la perpetuación de la especie. De los siguientes postulados uno es falso:
a) La dieta normal debe de ser de 90 g de proteína animal diarios; **b)** al final del embarazo se acepta un incremento ponderal de 13 kg; **c)** según la OMS, una mujer embarazada debe recibir ocho consultas prenatales; **d)** los límites máximos de la presión arterial de una gestante son 140/90 mm Hg; **e)** Los requerimientos diarios de la madre de ácido ascórbico son de 70 mg.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American College of Obstetricians and Gynecologist: Guidelines for Diagnostic Imaging during Pregnancy. Committee Opinion No. 158, Washington, DC, American College of Obstetricians and Gynecologist; 1995.

American College of Obstetricians and Gynecologist: Teratology. Educational Bulletin, Number 236 Washington, DC, American college of Obstetricians and Gynecologist, 1997.

Koren G, Pastuszak A, Ito S: Drugs in pregnancy. N Engl J Med. 1998; 338:1128.

Jasso-Gutiérrez L. Relevancia de la salud perinatal en el Instituto Mexicano del Seguro Social. Bol Hosp Infant Mex. 1997;54:54-58.

Levy G. Pharmacokinetics of fetal and neonatal exposure drugs. Obstet Gynecol. 1981;58:9.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

MORBIMORTALIDAD PRENATAL

Dr. J. Jesús Pérez Molina

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto de mortalidad perinatal, describir la morbilidad y la mortalidad perinatal en la República Mexicana y compararla con la informada en otros países. Identificar las principales causas de enfermedad y muerte durante el periodo perinatal.

Puntos sobresalientes

- La mortalidad fetal se divide en temprana y tardía, la primera comprende de la semana 20 hasta la 27 de amenorrea y la tardía de la semana 28 de gestación, hasta el nacimiento.
- En relación con la mortalidad perinatal, el periodo perinatal resulta de las muertes ocurridas en el periodo fetal tardío y durante los primeros seis días de vida extrauterina mientras que; el periodo Perinatal II abarca desde la semana 20 de amenorrea hasta el día 27 de vida extrauterina.
- Más del 50% de la mortalidad perinatal está compuesta por muertes fetales. Las principales causas de mortalidad perinatal son asfixia intraparto y en el periodo neonatal la prematurez y condiciones asociadas a ella.

CONCEPTO

A pesar de los grandes avances en la medicina perinatal, la morbilidad del producto es abundante y su mortalidad muy elevada. La morbilidad se refiere al número de fetos y RN que enferman en una población y tiempo determinados. El conocer la morbilidad prenatal es de vital importancia debido a su estrecha relación con la mortalidad perinatal, de tal modo que su conocimiento es de gran utilidad en la prevención y tratamiento oportuno de las enfermedades responsables de la mortalidad prenatal.

La muerte fetal, definida por la OMS, es la que ocurre, previa a la expulsión o extracción completa del producto de la concepción, independiente de la duración del embarazo. El diagnóstico de muerte fetal se fundamenta en la regresión o ausencia de síntomas y signos clínicos de embarazo. Se apoya

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en el monitoreo de la frecuencia cardiaca fetal y en la ultrasonoecografía de tiempo real que identifica la ausencia de movimientos cardiacos desde la octava semana de gestación, también se puede visualizar edema de cuero cabelludo y superposición de los huesos del cráneo.

La mortalidad fetal se refiere a las muertes ocurridas *in útero;* se divide en: temprana y tardía, algunos autores denominan a la temprana como intermedia, en esta presentación adoptaremos la primera clasificación.

La mortalidad fetal temprana es la que ocurre desde la semana 20 hasta la 27 de amenorrea; el peso fetal oscila entre 500 y 999 g y su longitud es de 25 cm o más, su tasa se cuantifica de la siguiente manera:

$$\text{Mortalidad fetal temprana} = \frac{\text{Nacidos muertos de 500 a 999 g}}{\text{Nacidos vivos + nacidos muertos de 500 a 999 g}} \times 1\,000$$

La mortalidad fetal tardía comprende a partir de la semana 28 de gestación, hasta el nacimiento; el peso fetal es igual o mayor de 1 000 g, y su longitud es de 35 cm o más, el cálculo de su tasa se realiza de la siguiente manera:

$$\text{Mortalidad fetal temprana} = \frac{\text{Nacidos muertos de 1 000 g o más}}{\text{Nacidos vivos + nacidos muertos de 1 000 g o más}} \times 1\,000$$

El periodo neonatal tiene dos componentes: el hebdomadario, también llamado neonatal temprano, que comprende desde el nacimiento hasta los seis días de vida extrauterina, y el neonatal tardío, que incluye de los siete hasta los 27 días de vida extrauterina. Las tasas de mortalidad neonatal se determinan de la siguiente manera:

$$\text{Mortalidad neonatal temprana} = \frac{\text{Nacidos vivos de 1 000 g o más y que fallecen antes de los siete días de vida}}{\text{Nacidos vivos de 1 000 g o más}} \times 1\,000$$

$$\text{Mortalidad neonatal tardía} = \frac{\text{Nacidos vivos y que fallecen de los 7 a 27 días de vida, de 1 000 g o más}}{\text{Nacidos vivos de 1 000 g o más}} \times 1\,000$$

La mortalidad perinatal es un valioso indicador de la eficiencia reproductiva de las mujeres en edad fértil, así como de la cobertura y calidad de los servicios médicos de atención materno-infantil. Resulta de las muertes ocurridas en el periodo fetal tardío y durante los primeros seis días de vida extrauterina, también recibe el nombre de periodo perinatal I. El periodo Perinatal II abarca desde la semana 20 de amenorrea hasta el día 27 de la vida extrauterina (cuadro 5-4).

La tasa de mortalidad perinatal se obtiene con la siguiente fórmula:

$$\text{Mortalidad perinatal} = \frac{\text{Nacidos muertos de 1 000 g o más, + nacidos vivos y que fallecen en los primeros seis días de vida de 1 000 g o más}}{\text{Número total de nacimientos (Nacidos vivos + nacidos muertos de 1 000 g o más)}} \times 1\,000$$

La morbilidad fetal es debido a condiciones patológicas que se originan en la madre o en el feto. Las complicaciones del embarazo que más comúnmente influyen en la morbilidad fetal y del RN son diabetes mellitus, hipertensión arterial inducida por el embarazo, isoinmunización maternofetal al factor Rh, ruptura prematura de membranas amnióticas, incompetencia istmicocervical, oligohidramnios, embarazo múltiple, situación y variedad de presentación fetal anómalas, e infecciones en la madre.

En el feto, y por tanto en el RN, los problemas más comunes son: prematurez, sufrimiento fetal agudo, asfixia perinatal, retardo en el crecimiento intrauterino, enfermedad de membrana hialina, infecciones perinatales, trauma obstétrico, hemorragia intracraneana no traumática y aspiración masiva de meconio. La tasa de mortalidad fetal temprana es la más difícil de conocer por múltiples factores como son la heterogeneidad de los sistemas oficiales de registro, inclusión errónea de abortos, evaluación incorrecta de la edad gestacional, etcétera. La mortalidad perinatal refleja directamente la atención prenatal intraparto y neonatal.

Sus cifras varían en relación diversos factores como distintos lugares, tiempo, razas etcétera, un ejemplo de esta última relación es la mortalidad perinatal en EUA que es alrededor del doble en la raza negra. Las cifras de la mortalidad perinatal al momento de su publicación, llevan un retraso debido a la complejidad de sus procesos, de este modo para el año 2002, en EUA la mortalidad perinatal en raza blanca fue de 5.9 por 1 000 y de 12.8 en raza negra. En general, la mortalidad perinatal ha mostrado una reducción en la mayor parte de los países (cuadro 5-5).

Más de 50% de la mortalidad perinatal está compuesta por muertes fetales. Se ha demostrado asociación entre mortalidad perinatal y la edad materna (menor de 20 años o mayor de 34 años), ser madre soltera, feto de sexo masculino, gestación múltiple, y condiciones socioculturales y económicas desfavorables.

Las principales causas de mortalidad perinatal son asfixia intraparto y, en el periodo neonatal inmediato, prematurez y condiciones asociadas a ella (síndrome de membrana hialina y hemorragia intracraneana no traumática), infecciones que suelen ser más graves que en otras edades por falta de madurez inmunológica, anomalías congénitas, isoinmunización maternofetal al factor Rh, traumatismos obstétricos, y también se identificó un grupo importante de casos en los que no fue posible determinar la causa de la muerte, aún después de haber practicado autopsia.

Cuadro 5–4. Muerte fetal por edad gestacional y muerte neonatal por edad en que ocurrió la defunción

Gestación			Neonatal	
Aborto <20 semanas	Muerte fetal temprana 20 a 27 semanas	Muerte fetal tardía ≥ 28 semanas 1 a 6 días	Muerte neonatal temprana 7 a 28 días	Muerte neonatal tardía

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 5–5. Mortalidad perinatal por 1000

Año	EUA *	EUA **	México	Cuba	Chile
1990	7.7	16.4	18.2		
1991			17.7	14.3	12.3
1995	6.4	13.4	17.0	13.5	9.2
1996	6.3	13.0	16.5	12.4	9.3
1997	6.2	12.9	16.6	12.5	9.0
1998	6.1	12.7	16.7	12.4	8.9
1999	5.9	13.2	16.0	12.2	8.6
2000	5.9	13.0	16.0	12.8	8.7
2001	5.9	12.8	15.2	11.8	8.6

EUA: Estados Unidos de América. * Raza blanca. ** Raza negra.

NIVELES DE ATENCIÓN

Similares a los descritos para el embarazo normal o patológico.

Actividades sugeridas

Revisar las estadísticas de la SS, investigar la morbimortalidad perinatal en la zona de trabajo (municipio, estado).

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones señale la respuesta incorrecta:
   a) La mortalidad fetal temprana es la que ocurre desde las 20 a 27 semanas de gestación; **b)** la mortalidad perinatal resulta de las muertes ocurridas en el periodo fetal tardío y durante los primeros seis días de vida extrauterina; **c)** el periodo Perinatal II abarca desde la semana 20 de amenorrea hasta el día 27 de vida extrauterina; **d)** la mortalidad fetal tardía ocurre a partir de la semana 28 y hasta el nacimiento; **e)** la mortalidad neonatal temprana ocurre en nacidos vivos y que fallecen en los primeros 9 días de vida extrauterina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barfield WD, Tomashek KM, Flowers LM, Iyasu S. Contribution of late fetal deaths to US perinatal mortality rates, 1995-1998. Seminars in Perinatology. 2002;26:17-24.

Center for Disease Control and Prevention, National Center for Health Statistics, National Vital statistics System. National vital statistics reports. 2006;54:159.

Contreras-Lemus J, Flores-Huerta S, Cardona-Pérez JA. Propuesta de un certificado de defunción para mejorar el registro y reporte de la muerte en el periodo perinatal. Salud Pública Mex. 2001;43:217-23.

Dirección General de Información en Salud. Estadísticas de mortalidad relacionada con la salud reproductiva. México, 2002.

Salud Pública Mex. 2004;46:75-88.

Donoso ES, Donoso AD, Villarroel LP. Mortalidad perinatal e infantil y el bajo peso al nacer en Chile y Cuba en el periodo 1991- 2001. Rev Chil Obstet Ginecol. 2004;69:203-8.

Panduro-Barón JG, Vázquez-Granados MD, Pérez-Molina JJ, Castro-Hernández JF. Factores de riesgo prenatal en la muerte fetal tardía. Ginecol-Obstet Mex. 2006;74:573-9.

Pérez-Molina JJ. Morbimortalidad prenatal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 127-29.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

DIAGNÓSTICO PRENATAL Y EVALUACIÓN DEL ESTADO FETAL

Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio

La evaluación fetal permite diagnosticar el grado de salud o integridad del homigénito y establecer un pronóstico y plan de manejo apropiados. En la actualidad se cuenta con numerosos métodos que facilitan este conocimiento. En lo general pueden dividirse en métodos **clínicos y paraclínicos**. Estos últimos pueden ser **invasores o no invasores**.

Puntos sobresalientes

- La posibilidad de tener información del estado gestacional en sus diversas etapas ha permitido elaborar estrategias para disminuir la morbimortalidad perinatal.
- Las diferentes pruebas paraclínicas deberán ser implementadas con fundamento en la historia previa y curso clínico de cada embarazo considerando siempre aspectos de costo-beneficio.
- La evaluación y práctica de cada método conlleva una responsabilidad médica y también de orden legal, por lo que debe realizarse por especialista. Muchas de las pruebas de diagnóstico prenatal deberán efectuarse bajo un consentimiento informado de los progenitores.
- Las condicionantes generales que inciden en patología del homigénito se ubican en aquellas relacionadas con alteraciones genéticas, dismorfologías, deficiencias de implantación, y estados de hipoxia aguda y crónica que pueden generar crecimiento anómalo y finalmente pérdida gestacional.

METODOS CLÍNICOS

Están dirigidos a evaluar tres parámetros: crecimiento fetal, motilidad y detección de latido cardíaco. El crecimiento fetal es evaluado mediante la altura del fondo uterino, medida tomada desde el borde superior del pubis, puede realizarse con el compás obstétrico pero también con una simple cinta métrica. Para que este seguimiento sea adecuado debe realizarse siempre con un mismo método y tomar en cuenta las posibles variables que ejercen tanto el espesor y tono de la pared abdominal, como la paridad de la paciente.

El estado de vitalidad fetal es valorable a partir del momento en que la madre percibe en forma clara movimientos de su homigénito, lo que sucede por lo general entre las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

18 y 20 semanas, y ésta misma percibirla el médico durante el curso gestacional; asimismo es factible auscultar el latido cardíaco fetal desde semana 18 o 19 y alrededor de semana 10 utilizando ultrasonido.

MÉTODOS PARACLÍNICOS

La evaluación fetal ha experimentado un enorme avance y en la actualidad es posible efectuar una valoración multiparamétrica cuyo objetivo esencial, que denominaremos **salud fetal**, será el de obtener información que permita detectar, tanto alteraciones establecidas, como condiciones potenciales de riesgo de daño a la integridad física o neurológica del nuevo ser.

El espectro de procedimientos y estudios que pueden implementarse para un diagnóstico de salud fetal es amplio y explicable con claridad al recordar los diferentes rubros que conformarían el desarrollo humano prenatal: genético, formativo, de crecimiento y de madurez. La implementación adecuada de uno o varios de estos estudios y métodos, en sus etapas de selección, realización e interpretación es un ejercicio complejo que, a la par de su significancia estrictamente médica, puede tener trascendencia ética y legal, por lo que es importante tomar en consideración lineamientos y normas establecidas en nuestro medio y será recomendable procurar un asesoramiento experto, sea por institución o especialista en medicina materno-fetal.

MÉTODOS NO INVASORES

Bioquímicos

El propósito de estos estudios es detectar, en una muestra sérica materna, marcadores de defectos abiertos de tubo neural y del síndrome de Down. Cuando éstos sean positivos indicarían necesidad de amniocentesis y ultrasonido por personal experto, o en un nivel de atención terciario. En algunos países, este escrutinio se ofrece a todas las embarazadas y en otros, sólo a las pacientes catalogadas de riesgo.

De manera principal, el estudio se realiza entre la semana 15 a 20 de gestación e idealmente con determinación de tres sustancias: α-feto proteína (AFP), estriol no conjugado (uE^3) y la fracción β de la gonadotropina coriónica humana (βHCG).

Ecosonografía

También llamado ecografía o ultrasonografía. Permite observar la gestación desde la quinta semana de amenorrea, definir el sitio de implantación y tamaño del saco amniótico, visualizar y medir el embrión, su actividad cardiaca y registro de ella; descartar embarazo múltiple, malformaciones o alteración del crecimiento fetal, así como determinar el sexo. También podemos ubicar la placenta así como valorar el volumen de líquido amniótico. Otras aplicaciones de la ecosonografía se refieren a posibilitar tratamiento *in útero (*drenajes, colocación de sondas, transfusiones, amnioinfusión y medicamentos directamente al feto), al igual que la obtención de muestras fetales como sangre, piel, orina o volúmenes de líquido amniótico para su análisis bioquímico o genético.

Un método derivado de la ecosonografia es el análisis de los flujos vasculares por velocimetría Doppler que ha permitido de una manera objetiva hacer realidad el antiguo sueño de medir en alguna forma, y de manera no invasiva, la circulación arterial y venosa. Cabe mencionar que esta técnica, así como todas las señaladas requiere tecnología específica y personal calificado para su óptima aplicación e interpretación.

Cardiotocografía

Con este método se obtiene registro de dos variables que se encuentran interrelacionadas con el bienestar fetal: la contractilidad uterina y la integración de la frecuencia cardiaca fetal (FCF). El método tiene la ventaja de ser un estudio fácil a un costo relativamente bajo, pero requiere personal capacitado para realizarlo e interpretarlo. Dentro de la cardiotocografía se encuentra la prueba sin estrés y la prueba de tolerancia a contracción.

Métodos biofísicos o de evaluación múltiple

En el afán de lograr una mayor sensibilidad y especificidad, y por ende, mayor confiabilidad en los resultados de las pruebas, se ha diseñado una metodología en la que se registra y califica, ciertas variables biofísicas obteniendo una calificación o puntaje que permite definir un feto en estado de bienestar o asfixia. Con lo anterior es posible seguir una ruta de manejo que pueda prevenir morbilidad y mortalidad perinatal. A este tipo de método se le conoce como **perfil biofísico**.

MÉTODOS INVASORES

Estos métodos, por el hecho de cruzar la cavidad peritoneal y alcanzar la cavidad amniótica, llegando incluso hasta el mismo feto, deben realizarse con la asepsia y antisepsia propias de una intervención quirúrgica. Estas técnicas se practican por personal experto bajo una justificación médica y previo consentimiento informado de la paciente.

Amniocentesis

Procedimiento en el que se extrae líquido amniótico a fin de realizar estudios para:

a) Análisis cromosómicos y/o de DNA.
b) Análisis bioquímicos.
c) Análisis por espectrofotometría.

La amniocentesis se realiza bajo anestesia local y puede ser efectuada desde la semana gestacional 14 a 16. Con personal experimentado los posibles riesgos que pueden acaecer son bajos.

Biopsia de vellosidades coriales

El procedimiento se realiza mediante guía ecográfica pudiendo ser por cérvix o vía transabdominal. La muestra sirve para cultivo de células, estudios citogenéticos o análisis directo de DNA.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Fetoscopia

Se introduce a la cavidad amniótica un tubo rígido o flexible, con un sistema óptico integrado. Es útil para visualizar un campo anatómico o practicar un muestreo de tejido fetal (biopsia de piel, hígado, etc.).

Cordocentesis

También denominada muestra de sangre percutánea de cordón umbilical. Requiere control continuo ecosonográfico y consiste en puncionar de preferencia la vena; nos sirve para inyectar o extraer sangre y en ella realizar múltiples estudios pertinentes a cada caso; este análisis podrá ser repetido en el curso gestacional.

NIVELES DE ATENCIÓN

El diagnóstico de la salud fetal, entendida como concepto de integridad anatómica, con crecimiento y desarrollo adecuados que faculten el nacimiento de un homigénito maduro es un campo amplio y promisorio de la medicina actual. Su práctica deberá ser orientada por las instituciones de salud estableciendo normas y criterios, tanto para selección de pacientes como tipo de estudios a practicarse.

EVALUACIÓN

1. De los siguientes conceptos para el diagnóstico prenatal son verdaderos, excepto:
   a) Los movimientos fetales son perceptibles en forma clara entre la 18 y 20 semanas de gestación; **b)** La evaluación fetal por métodos bioquímicos (amniocentesis) se realiza entre la semana 15 a 20 de gestación; **c)** La detección del embarazo por ultrasonido, puede establecerse a partir de la 5a semana de gestación; **d)** El estudio de líquido amniótico es útil para el análisis cromosómico y/o de DNA, análisis bioquímico y estudios de espectofotometría; **e)** La frecuencia cardiaca fetal por auscultación se determina desde la 10a semana.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American College of Obstetricians and Gynecologist: ACOG Practice Bulletin. Antepartum fetal surveillance. En: Compendium 2001. Washington: ACOG 2001:119.

Baschat AA, Harman CR. Antenatal assessment of the growth restricted fetus. Current Opinion. Obstet Gynecol. 13:161-2001.

Berkowiits GS, Mehalek KR, Chitkara U, Rosenberg J, Cogswell C, Berkowits RL. Doppler umbilical artery velocimetry in the prediction of adverse outcome in pregnancies al risk for intrauterine growth retardation. Obstet Gynecol. 1988;71:742.

Daffos F, Capella Pavlosky M, Forestier F. Fetal Blood Sampling during pregnancy with use of a needle guided by ultrasound. A study of 606 consecutive cases. Am J Obstet Gynecol. 1985; 153:655.

Harman CR: Assessment of fetal health. En: Creasy RK, Resnik R. Iams JD, editors. Maternal-Fetal Medicine. Saunders; 2004: p. 357-401.

Manning FA, Morrison I, Harman CR. The abnormal fetal biophysical profile score. V. Predictive accuracy according to score composition. Am J Obstet Gynecol 1990;162: 918-24.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

PARTO

Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Señalar los mecanismos del parto normal, haciendo énfasis sobre cómo las desviaciones de éstos, pueden agredir al nuevo ser y producirle lesiones que comprometan su salud.

CONCEPTO

La naturaleza, en su constante vigilar por la conservación de las especies, otorga a todo nuevo ser su aprobación al derecho de vivir, siempre que muestre su aptitud para ello, superando las pruebas que le presentará en el curso de su existencia, las cuales se presentan desde la fecundación, momento en el que el gameto más apto (no siempre el más sano) tiene la oportunidad de perpetuarse. Se trata de una batalla de corta duración, comparada con el tiempo que le ha precedido y el que le seguirá si sale vencedor en ella. Batalla ineludible para todo ser viviente es el nacimiento, que como toda lid, deja huellas o secuelas en todos los sobrevivientes; en algunos son tan leves que en nada les impide seguir luchando; en cambio, a otros los marca por el resto de sus vidas, inmovilizándolos en mayor o menor grado. A continuación se analizan los cambios y algunos sucesos que acontecen durante el parto.

Puntos sobresalientes

- Un control prenatal adecuado y una asistencia activa del mismo disminuyen la morbimortalidad perinatal.
- Aunque el parto se considera como un evento fisiológico normal muchas de las complicaciones que se suscitan durante el mismo incrementan los índices de morbilidad y mortalidad si no son prevenidos con oportunidad. Por lo que se requiere de un adecuado conocimiento de los diferentes mecanismos fisiopatológicos del mismo.

CAMBIOS ANATOMOFISIOLÓGICOS Y QUÍMICOS

Durante cuarenta semanas de gestación, el medio interno de la madre se ha ido transformando para nutrir, proteger y expulsar el nuevo ser que se ha desarrollado en ella. En las fases finales de esta etapa, el volumen uterino ocupa la mayor parte de la cavidad abdominal, desplazando o comprimiendo los órganos que en ella se encuentran. Los vasos lumbo-pélvicos no escapan de esta situación; la vena cava inferior y sus colaterales son com-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primidas, con el consecuente aumento de la resistencia al flujo sanguíneo de retorno, que disminuye la velocidad circulatoria y produce secuestro parcial de volúmenes sanguíneos en los miembros inferiores.

La aorta lumbar y sus ramas terminales también sufren este fenómeno compresivo, aunque con efectos menos acentuados debido a la resistencia a la compresión que ofrece su capa muscular.

El feto requiere de la placenta para recibir anabolitos y deshacerse de los productos finales de su metabolismo; los vehículos para que este intercambio se realice son las sangres materna y fetal; pero han de cumplirse tres condiciones para que esto suceda:

a) Que la sangre que llega al espacio intervelloso (EIV), sea de calidad y en cantidad suficiente.
b) Que la sangre que circula por las vellosidades coriales sea normal en calidad y en cantidad.
c) Que la membrana interpuesta entre ambas sangres permita el paso normal de los anabolitos y catabolitos requeridos y desechados por el feto (entre otras funciones).

Otro concepto que es necesario tener presente es que los líquidos adoptan la forma del continente, pero que son prácticamente incompresibles y en ellos las presiones recibidas se transmiten con igual intensidad y en todas direcciones. Durante una contracción uterina, la presión en la cavidad amniótica siempre será la misma en cualquier punto donde se mida (después se señalará la excepción) y podrá cambiar la forma de su continente y su contenido, mas no su volumen. Con los datos expuestos, al analizar las contracciones uterinas se puede deducir la forma como actúan sobre el feto.

Durante la contractilidad uterina normal de parto, con las membranas amnióticas integras, los valores promedio observados en sus variables son: tono uterino 10 mm Hg, intensidad de las contracciones entre 40 y 60 mm Hg y su frecuencia fluctúa entre 3 y 5 contracciones en 10 min.

Si la parturienta se encuentra en decúbito dorsal (posición frecuentemente usada en la mesa de parto), cada contracción, por basculación del útero, que toma como apoyo el promontorio sacro y las zonas adyacentes, produce incremento de la compresión en los vasos lumbopélvicos, con la consecuente disminución o cese del flujo sanguíneo a los territorios que irrigan o drenan, encontrándose el útero entre ellos. Por otra parte, se sabe que, entre las contracciones uterinas, la presión media registrada en las arterias espirales en el punto de entrada al EIV es de 80 mm Hg; también es conocido el hecho que durante las contracciones, en el miometrio se desarrollan presiones 2 a 4 veces superiores a las registradas en el líquido amniótico; por estos dos hechos, durante las contracciones del útero durante el trabajo de parto normal, las arterias que cruzan el miometrio permanecen cerradas entre 40 y 60 seg.

Ahora bien, si la presión venosa en estos territorios no es superior a 8 o 10 mm Hg, desde el inicio de la contracción hasta la finalización, las venas permanecen cerradas impidiendo la salida de sangre del EIV. Por los datos anteriores se concluye que, durante la contracción uterina, el intercambio materno-fetal se efectúa sólo con la sangre almacenada en el lecho placentario, cuyo volumen promedio es de 250 mL.

Presión arterial y frecuencia cardiaca maternas

Es normal que la presión arterial materna se modifique en las diversas etapas del embarazo. Durante el primer trimestre es frecuente observar en la presión sistólica valores de 100 mm Hg y en la diastólica de 60 mm Hg; no es sino después de la semana 20 cuando se observa aumento de 15 o 20 mm Hg en ambas presiones, pero al finalizar el embarazo es sólo de 10 mm Hg; en esta etapa, es aceptable un aumento de 15 % sobre los valores iniciales, siempre y cuando no rebase los límites de 140 para la presión sistólica y de 90 para la diastólica. La frecuencia cardiaca materna sufre modificaciones similares a las de la presión arterial, oscilando sus límites normales entre 70 y 100 latidos por minuto.

Contractilidad uterina

Los métodos utilizados para la evaluación de la contractilidad uterina se pueden dividir en extrauterinos e intrauterinos. Los primeros en clínicos y paraclínicos. Los segundos en intraamnióticos y extraamnióticos. El método clínico es el más antiguo; sólo requiere experiencia y habilidad en la palpación y un reloj con segundero. El tocólogo experimentado detecta en su mano el inicio de la contracción antes que la paciente la perciba y aún después de que la paciente dejó de sentirla; sabe evaluar la intensidad y la duración de ella; también puede medir el lapso transcurrido entre el acmé de una contracción y la que sigue; en este tiempo valorar si el grado de relajación del útero (tono) es normal. Estas habilidades le permiten saber, con suficiente precisión clínica, si un trabajo de parto es normal. Los parámetros clínicos que deben ser tomados en cuenta para determinar si un trabajo de parto es normal son: tono uterino, intensidad, frecuencia y duración de las contracciones.

La evaluación de la contractilidad uterina con método externo paraclínico, se efectúa con un aparato denominado tocodinamómetro. Por lo general, consiste en un instrumento (transductor) que capta la contracción desde la superficie de la pared abdominal y un aparato (tocodinamómetro) que analiza lo captado, lo traduce a voltaje que desplaza una aguja inscriptora y lo registra en papel sensible.

Con estos equipos se analizan las mismas variables captadas con el método clínico, con la ventaja de obtener un registro gráfico y mayor precisión en las mediciones. Los métodos intrauterinos requieren del tocodinamómetro y un transductor de presiones hidráulicas, al que se le conecta un catéter lleno de agua estéril que es introducido en el útero, ya sea dentro de la cavidad amniótica o entre las membranas y la pared interna del útero. El método intraamniótico puede ser:

a) Transparietoabdominal.
b) Transcervical.

Los valores promedio de las variables de la contractilidad uterina durante el trabajo de parto son:

a) Tono (T) 8 a 12 mm Hg.
b) Presión (P) 43 a 72 mm Hg.
c) Intensidad (I) 35 a 60 mm Hg.
d) Frecuencia (F) 3 a 5 contracciones en 10 min.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Con estos valores registrados se calculan dos variables más:

a) Actividad uterina (AU) F I; se expresa en Unidades. Montevideo (UM).
b) Trabajo uterino (TU) la suma de todas las intensidades. Registradas en un lapso determinado (Caldeyro y Álvarez 1955).

Frecuencia cardiaca fetal (FCF)

La frecuencia cardiaca fetal (FCF) oscila entre 120 y 155 lat/min; estos valores se han obtenido de miles de fetos cuyo nacimiento ha sido normal y a los que les han registrado, entre otras variables, la FCF clínicamente y con monitorización, el valor máximo normal era de 160, pero se observó, en la mayor parte de los casos con FCF superior a 155, que los productos nacían deprimidos o presentaban manifestaciones de sufrimiento fetal.

Con estos valores podemos afirmar que un feto presenta taquicardia cuando su frecuencia cardiaca (FC) es superior a 155 lat/min. Esta condición puede desencadenarse por diferentes causas; en condiciones severas de sufrimiento fetal se han registrado frecuencias superiores a 200 lat/min.

Un feto presenta bradicardia cuando su FC es inferior a 120 lat/min; por excepción presentan FC menores a este valor sin que haya verdadera hipoxia fetal, complicada con acidemia.

La FCFB, en circunstancias normales, muestra fluctuaciones rápidas cuya amplitud varía entre 5 y 20 lat/min, con frecuencia de 2 a 6 oscilaciones por minuto; en ocasiones se observan estas oscilaciones con una mayor amplitud. Hasta la fecha no ha sido encontrada correlación entre ellas y patología fetal. También en circunstancias normales, la FCFB presenta aceleraciones transitorias en las que se registran incrementos de 10 hasta 40 latidos por arriba de la línea basal; con frecuencia coinciden con las contracciones uterinas, en rara ocasión se presentan solas. En la primera mitad del trabajo de parto, se suelen presentar en el 10 o 15% de las contracciones; su duración fluctúa entre 20 y 60 segundos. Hay ocasiones en las que se presentan desaceleraciones rápidas con recuperación a los 5 o 10 seg; pueden presentarse sin relación con las contracciones uterinas ni con el estado de las membranas. Caldeyro les llamó espicas. Cuando se presentan en el segundo estadio del parto suelen confundirse con Dip-I o desaceleraciones tempranas; Cibils y otros autores han encontrado gran coincidencia con problemas de cordón (compresión, circular, brevedad).

Cuando las desaceleraciones se presentan al principio de la contracción o la caída máxima se registra antes o durante el vértice de la misma, Hon les llamó **desaceleración temprana**, y Caldeyro Barcia, *Dip de tipo I;* ambos les han encontrado estrecha relación con la ruptura de las membranas y el incremento de la presión intracraneana consiguiente, lo que suscita descargas vagales. Cuando las caídas de la FCF se inician después del vértice de la contracción, o su máxima desaceleración se registra 20 seg o más después del vértice, Hon les llamó **desaceleraciones tardías** y Caldeyro Barcia **Dip de tipo II**; siempre están relacionadas con hipoxia fetal, con descenso del pH e incremento de la pCO_2 en la sangre fetal. Son signo inequívoco de sufrimiento fetal.

Existen otras alteraciones en la FCFB, como es el **trazo silente**, el **patrón sinusal**, las **arritmias**, etc.; sólo se mencionan, ya que para diagnosticar las dos primeras es necesario el registro gráfico de la FCF, y ante la presencia de la tercera es recomendable canalizar el caso a un segundo nivel de atención.

Factores de Riesgo

Durante el parto la actividad del miometrio aumenta de manera progresiva; el flujo sanguíneo por el útero sufre disminución en relación directa con el incremento de las contracciones (Greiss y Anderson), lo que se traducirán en agresión progresiva al feto conforme avance el parto, ya que en cada contracción recibirá menor aporte de oxígeno y aumentará el acumulo de CO_2. Esta agresión, en realidad, se presenta en forma inocua para el feto normal, debido a que el lapso transcurrido entre dos contracciones es suficiente para que el feto recupere la homeostasis con un mínimo de agresión que no deja secuelas.

La recuperación fetal no se efectúa si el útero presenta hipertonía, hipersitolía o taquisistolía, o si el aporte sanguíneo materno o fetal hacia la placenta se ve disminuido de modo anormal por la compresión de los vasos lumbopélvicos o los del cordón, o si estando normales hacia y desde la placenta, los intercambios en ella se ven impedidos por alguna patología (edema, infarto, desprendimiento prematuro de la placenta normoinserta (DPPNI).

En párrafos anteriores se mencionó que en un recipiente cerrado, las presiones ejercidas sobre un fluido en él contenido se transmiten en todas direcciones y en igual intensidad (ley de Pascal); si se considera que el útero gestante sólo contiene líquido, debido a que el feto a término está constituido 98% por agua y sólo en 2% de materiales sólidos, cualquier contracción del miometrio se traduce en incremento de la presión en su contenido y, por tanto, en el feto; de ahí que los flujos vasculares fetales o intraplacentarios no se vean afectados durante las contracciones uterinas, salvo que se produzcan compresiones del cordón.

Conforme avanza el parto, al dilatarse el **cérvix** y apoyar la presentación sobre el cuello, esta ley de hidráulica deja de actuar, ya que forman dos cavidades separadas por la parte más sólida del feto (la presentación) (figura 5-8), en las cuales las presiones son diferentes.

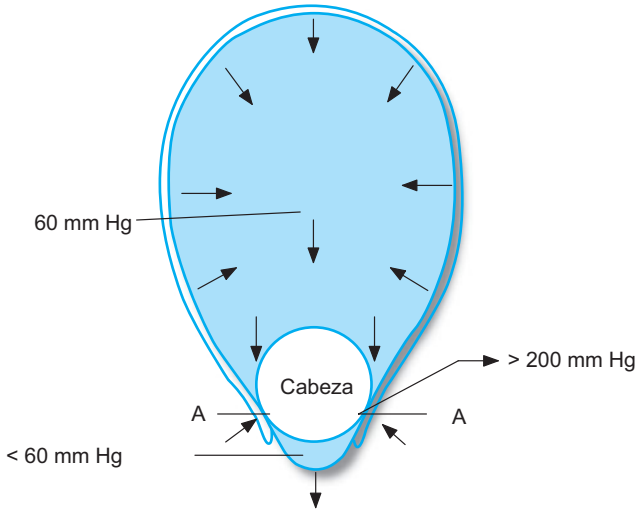


Figura 5–8. Esquema de las presiones recibidas en la cabeza fetal durante las contracciones uterinas. Según Caldeyro Barcia y J. Poseiro. Obstetrics; por Greenhill, Saunders Co; 1965.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La fuerza ejercida por la cabeza sobre la superficie de apoyo en la pared interna del cérvix, ha sido calculada por Caldeyro Barcia en 7.752 kg, fuerza que se ve duplicada o triplicada si la mujer puja o se ejerce presión sobre su abdomen (maniobra de Kristeller). Esta situación se agrava cuando las membranas se rompen, ya que cuando están íntegras, el líquido interpuesto entre la presentación y las membranas amortigua el efecto de las fuerzas ejercidas sobre el cráneo; al romperse las membranas cesa esta protección. La cabeza sufre moldeamiento, en ocasiones impredecible (figuras 5-9), derecha que redunda en ruptura de los vasos encefálicos, hemorragia intraparenquimal y en lesiones neurológicas que con seguridad afectarán las funciones neurales del nuevo ser. Durante el parto normal, la bioquímica fetal sufre modificaciones de escasa magnitud; mientras estos cambios se realicen dentro de los límites de la normalidad, el feto no presenta manifestación alguna. Se presenta aumento de la pCO_2 con el consiguiente aumento de la acidez y hay disminución de la pO_2, pero el equilibrio se recupera entre una contracción y otra sí, como se dijo, la actividad uterina es normal. Al sobrepasar los límites de la normalidad, aparecen los signos de sufrimiento fetal, debido a disminución de la tasa circulante de O_2 y a que se acumulan los productos de desecho metabólico; al inicio sólo el CO_2, que se transforma con rapidez en ácido carbónico que al ionizarse hace descender el pH. La hipoxemia desarrollada lleva a la hipoxia celular; la degradación de la glucosa se hace en forma incompleta.

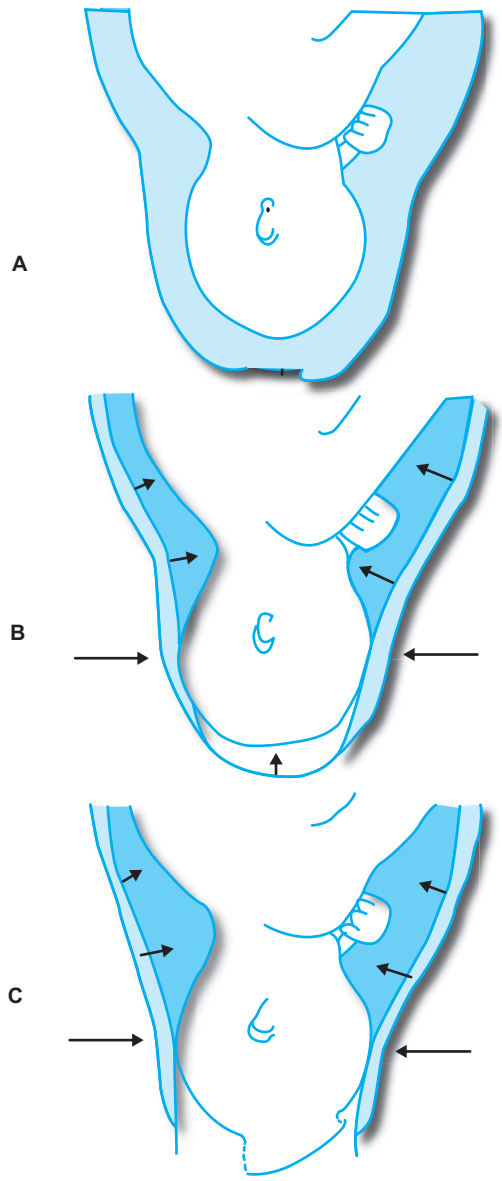


Figura 5–9. Condiciones hidrostáticas en que puede estar la cabeza fetal durante el parto: **A.** no hay deformación; **B.** sólo hay moderado modelaje; **C.** la deformación de la cabeza fetal es marcada. Schwarcz RL, *et al. Rev Argentina de Ginecología y Obstetricia*.

Esto da inicio al metabolismo anaeróbico, que tiene como productos finales los ácidos pirúvico y láctico; ambos, al ionizarse, hacen que el pH intracelular y el extracelular desciendan aún más, hecho que obstaculiza la captación de O_2; así se inicia un círculo vicioso que lleva a la muerte celular. La única forma de romperlo es mejorando el aporte de O_2 y de la glucosa al feto, además de liberarlo de CO_2 y de catabolitos retenidos. Si este déficit se inició por alteraciones de la contractilidad uterina, condición *sine qua non* para lograr la normalización del medio interno fetal, es la supresión completa o la normalización de la contractilidad uterina.

Signos de sufrimiento fetal

En la clínica tenemos valiosas manifestaciones fetales que señalan una situación como la descrita en los párrafos anteriores, a la que se denomina sufrimiento fetal.

La primera manifestación clínica de ese cuadro es la elevación de la FCFB por encima de los valores de la normalidad (155 lat/min), es decir, taquicardia. Toda agresión en el humano, como en otras especies, activa mecanismos internos de defensa, por lo general elevación del tono de los sistemas simpático y parasimpático (vago). La taquicardia, entonces, se debe a la acción aceleradora cardiaca del simpático, contrarrestada de manera parcial por la acción frenadora del vago. Si no ha sido corregida la situación que agrede al feto, en cada contracción su medio interno se alterará cada vez más.

Debido a que aún no se recuperó de la condición que significó la agresión pasada, cuando ya se inicia una nueva contracción que lo va a encontrar con déficit de oxígeno y metabolitos, con acumulo de catabolitos (CO_2, ácidos láctico y pirúvico) y con un pH bajo. El resultado de esta nueva contracción será una exacerbación del déficit y de los acúmulos descritos, con aumento de la acidemia; esta situación estimulará a los quimiorreceptores carotídeo, produciendo descargas vagales, cuya manifestación es desaceleración de la FCF, que Caldeyro Barcia denominó Dip de tipo II o Dip tardío y E. Hon le llamó desaceleración tardía. Al agravarse el cuadro, vendrá superposición de Dips de tipo II que en la clínica se captará como bradicardia fetal sostenida, con ligeros intentos de recuperación entre las contracciones; este signo con frecuencia se relaciona con lesiones neurológicas y es premonitorio de *muerte in útero*. Cuando se tiene registro de la FCF se observa que las oscilaciones rápidas de ella han desaparecido y se presenta el trazo rígido o silente.

Al momento del nacimiento, existe una estrecha correlación entre el cuadro descrito de la FCF y el estado bioquímico y neurológico del RN valorado con la calificación de Apgar y por el EEG (García Aust). Para concluir, diremos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que existe una relación inversa entre el estado general del recién nacido con la suma total de las presiones a que fue sometido durante el parto (Caldeyro Barcia); cada una de las contracciones uterinas producen algún efecto sobre el feto e invariablemente los efectos de todas las contracciones se suman.

Medidas preventivas

Lo descrito nos lleva a observar las conductas siguientes durante la atención del parto:

a) Evitar la prolongación excesiva del parto.
b) Impedir el aumento exagerado de la frecuencia e intensidad de las contracciones (uso de ocitócicos), con el fin de acortar la duración del parto.
c) Evitar la ruptura prematura de las membranas (antes de los 6 cm de dilatación cervical), de preferencia romperlas en el momento de la expulsión.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Observar las puntuaciones de Apgar y Silverman en los recién nacidos procedentes de partos sin ruptura de membranas y compararlas con las de los rn procedentes de parto con ruptura prematura de ellas.

NIVELES DE ATENCIÓN

El parto precedido por un embarazo normal y sin complicaciones debe ser atendido en el primer nivel de atención médica (médico general, enfermera obstétrica o ambos). Cuando existe complicación previa o durante el trabajo de parto, la atención debe realizarse en el segundo nivel (médicos ginecoobstetra y pediatra) con apoyo, en ocasiones, por médicos del tercer nivel (cardiólogo, endocrinólogo).

EVALUACIÓN

1. Durante el trabajo de parto, el aumento del tono uterino y de la frecuencia e intensidad de las contracciones puede agredir al feto; la conducta en este caso se indica a continuación, pero de los siguientes postulados uno es falso, ¿cuál?: **a)** Administrar a la madre O_2 y solución glucosada al 5% IV; **b)** Colocar a la paciente en decúbito lateral; **c)** administrar butilhioscina, IV lenta; **d)** Infundir drogas β-adrenomiméticas IV; **e)** practicar operación cesárea hasta después de normalizar la FCF.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American College of Obstetricians and Gynecologists. Dystocia and the augmentation of labor. Washington: American College of Obstretricians and Gynecologists; 1995. Technical Bulletin No. 218. Akoury HA, Brodie G, Caddick R, et al: Active management of labor and operative delivery in nulliparous women . Am J Obstet Gynecol. 1988;58:255-58.

Jaime Atri GE, Fernández de Alba J. Muerte fetal Factores de riesgo y diagnóstico. Rev Perinat (INPER). 1990;5:24-29.

Méndez-Bauer C, Guevara-Rubio G, Magaña M, Caldeyro-Barcia R. Changes in fetal heart associated with an acute intrapartum fetal distress. PAHO 1969;185:178.

Westgren M, Lingman G, Stangenberg M. Oxigenation of the human fetus as a function of hemoglobin concentration. Am J Perinatal. 1994;11:9.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

ANALGESIA Y ANESTESIA OBSTÉTRICA

Dra. Bernardette Casillas Sánchez
Dr. J. Jesús Pérez Molina

OBJETIVO

Descubrir los procedimientos anestésicos y analgésicos más usados para disminuir el dolor que el parto causa a la madre, sus indicaciones, problemas y beneficios.

Puntos sobresalientes

- Al administrar sedantes y narcóticos a la madre existe el riesgo de depresión neonatal. Las técnicas regionales de analgesia y anestesia obstétricas tienen menor riesgo para el binomio.
- Las técnicas regionales más utilizadas son el bloqueo epidural, bloqueo subaracnoideo y el bloqueo combinado (epidural-subaracnoideo).
- Los efectos colaterales más frecuentes de las técnicas regionales son hipotensión materna y toxicidad de los anestésicos cuando en forma accidental se inyectan en el torrente circulatorio.
- La anestesia general se utiliza para una cesárea en algunos estados de emergencia, por una patología materna o cuando no sea posible recibir una técnica regional. La anestesia general plantea mayor riesgo para la mujer y su hijo.

ANALGESIA Y SEDACIÓN INTRAVENOSA

Los sedantes y narcóticos administrados a la madre cruzan la placenta con rapidez, ejerciendo sus efectos sobre el feto, y produciendo depresión neonatal, que estará en relación directa con la dosis administrada. Al perfeccionarse los métodos de analgesia y anestesia regionales, este método de alivio para el dolor de la madre ha caído en desuso.

ANALGESIA Y ANESTESIA REGIONAL

Aunque el dolor obstétrico puede abordarse de manera terapéutica a nivel suprarraquídeo, raquídeo o periférico, desde hace varias décadas el consenso mundial coincide en que la mejor manera de abordar este dolor es mediante una técnica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

regional, que tiene menor riesgo para el binomio, al proporcionar analgesia o anestesia completas, con una paciente despierta que protege sus reflejos de la vía aérea y que permite apegarse a su bebé después del nacimiento.

Con la inclusión de los narcóticos como adyuvantes a la analgesia obstétrica, administrados por vía epidural o subaracnoidea se ha elevado de modo considerable el confort materno durante el trabajo de parto o la cesárea, permitiendo controlar en su totalidad el dolor, que impacta con fuerza sobre la memoria episódica del momento vívido y emocional del parto.

Las técnicas regionales más utilizadas son: bloqueo epidural, bloqueo subaracnoideo y el bloqueo combinado (epidural subaracnoideo) incorporado en forma reciente. Otras técnicas regionales como el bloqueo de pudendos y el bloqueo paracervical han caído en desuso por su limitado tiempo de acción y peligrosidad para el feto.

Los anestésicos locales que más se utilizan para la anestesia obstétrica son: lidocaína, bupivacaína, ropivacaína, y por un corto periodo de tiempo se utilizó la levobupivacaína, retirada del mercado en México por su fabricante. Estos fármacos pueden utilizarse en el espacio subaracnoideo, solos o como es más común, adicionados con adyuvantes como adrenalina, opiáceos o algunos agonistas 2 adrenérgicos, como la dexmedetomidina o la clonidina.

Los efectos colaterales de estas técnicas regionales pueden afectar a la madre y al feto si no se evitan. La principal preocupación es la aparición de hipotensión materna después de un bloqueo regional mayor, debido al bloqueo del simpático y a una posición de la madre horizontal en la cama o mesa quirúrgica, lo que trae consecuencias peligrosas para el feto por disminuir la perfusión placentaria. La manera de prevenir la hipotensión materna es la pre-carga con soluciones electrolíticas intravenosas adecuadas, la desviación efectiva del útero hacia la izquierda por un cambio en la posición de la paciente y el uso juicioso de coloides y vasoconstrictores.

Otro peligro potencial es la toxicidad de los anestésicos locales que se intentan colocar en el espacio epidural y en forma accidental se inyectan en el torrente circulatorio vía la punción de las venas del plexo de Bastón. Las consecuencias de pérdida del conocimiento materno, acompañada o no de convulsiones y paro respiratorio y hasta cardíaco, proponen peligro de hipoxia y acidosis al feto. La prevención de esta complicación es una técnica cuidadosa, y la utilización rutinaria de una dosis de prueba de los anestésicos locales antes de inyectarlos.

Opioides

La utilización de opioides como adyuvantes de la anestesia regional ha ganado un lugar muy merecido en este campo obstétrico de la anestesia. Se ha documentado la seguridad de administrar fentanil epidural durante el trabajo de parto, en dosis de 50 a 100 µg dosis en bolo, o en concentraciones de 1 a 3 ug/mL si se establece una infusión epidural continua. En el espacio subaracnoideo se utilizan de 10 a 25 µg de fentanil o 10 a 20 µg de sufentanil, con un efecto sorprendente, y con la ventaja de que sus concentraciones plasmáticas serán casi nulas. La morfina puede administrarse por vía subaracnoidea en dosis de 100-200 µg, y de ellas, la segunda, puede producir mayor prurito en la madre, y sin mejorar su acción analgésica sobre la dosis más pequeña. Administrados a estas dosis, los opiáceos no producen efectos nocivos sobre el feto.

ANESTESIA GENERAL

Cuando se presenta una paciente en estado de emergencia para una cesárea, o que por una patología previa o actual (hemorragia no corregida) no pueda recibir una técnica regional, se optará por manejarla con anestesia general, que plantea mayor riesgo para la mujer y su hijo. Simplemente por el manejo de la vía aérea en las embarazadas, que es 18 veces más difícil que la de pacientes sin embarazo.

El óxido nitroso es un buen agente analgésico pero no anestésico, y sirve como adyuvante a otros agentes, sin embargo ha caído en desuso debido a los desastres obstétricos en personal femenino que labora en quirófano, y que contamina la atmósfera. En la actualidad su uso es minoritario, aún en cesárea. Los anestésicos halogenados producen inconciencia en las pacientes, pero no analgesia, que se obtiene con la utilización de opiáceos. Todos los halogenados tornan al útero insensible a la acción de los oxitócicos al producir relajación del músculo uterino, su acción es dosis-dependiente y pueden causar hemorragia obstétrica. También, en esta técnica se utilizan relajantes musculares depolarizantes (succinilcolina), que no causan efectos deletéreos en el feto pues son destruidos por las pseudocolinesterasas del plasma materno y del feto, y relajantes no depolarizantes, que por su alto peso molecular, no atraviesan la placenta.

En forma reciente, se ha puesto en práctica una forma de anestesia general en obstetricia con un agente inductor, y narcóticos potentes de acción ultrarrápida como el remifentanil, que son destruidos también por las esterasas plasmáticas y tisulares, con buenos resultados, sin embargo es prudente esperar más reportes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Chestnut DH. Alternative Regional Anesthetic techniques: paracervical block, lumbar sympathetic block, pudendal block and perineal infiltration. St. Louis, Mo: Mosby-Year Book; 1994. p. 420.

King JC, Sherline DM. Paracervical and pudendal block. Clin Obstet Gynecol. 1981;24:587-95.

Lyons G. Failed intubation. Six years' experience in a teaching maternity unit. Anaesthesia. 1985;40:759-62.

Melzack R. Labour pain is a model of acute pain. Pain. 1993;53:117-120.

Reiley E. Analgesia neuroaxial para el trabajo de parto. En: Mark C Norris editors. Anestesia Obstétrica. México: McGraw-Hill Interamericana; 2001. p. 345-56.

Thurlow JA, Waterhouse P. Patient-controlled analgesia using remifentanil in two parturients with platelet abnormalities. Br J Anaesth. 2000;84:411-13.

EMBARAZO DE RIESGO ALTO

Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Dar al médico el mayor número de elementos para que otorgue al nuevo ser el máximo de probabilidades de nacer y cre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cer sano. Señalar aquellas circunstancias que durante la etapa de la gestación pueden interferir con estas probabilidades, mencionando, en forma breve, los efectos que tienen sobre el producto y, en algunas de ellas, la forma de prevenir su acción nociva.

CONCEPTO

Se entiende por embarazo de riesgo alto (ERA): aquella gestación en la que existen grandes probabilidades de no lograr la perpetuación de la especie, o de realizarse en forma imperfecta. Con fines didácticos, los factores que interfieren con el objetivo de la gestación y la convierten en ERA, han sido agrupados en cuatro grandes incisos: **a)** No patológicos relacionados con el embarazo. **b)** Patológicos maternos concomitantes con el embarazo. **c)** Ginecoobstétricos previos al embarazo actual. **d)** Patológicos propios del embarazo actual.

Puntos sobresalientes

- La identificación y evaluación oportuna de los factores de riesgo tanto en la etapa preconcepcional, prenatal y durante el parto son imperativos para una buena atención obstétrica y disminuir la morbimortalidad tanto materna como fetal.

Factores no patológicos asociados con el embarazo

Nivel socioeconómico y cultural bajos

La madre en estas condiciones está propensa a sufrir infecciones e infestaciones debido a sus características higiénicas y alimentarias; se ve poco inclinada a buscar y a recibir atención médica oportuna, prenatal y durante el parto; el matroambiente es menos apto para el desarrollo de un ser sano.

Trabajo físico intenso

Los hijos de madres que desempeñan jornadas de trabajo agotadoras durante la gestación son de peso bajo para la edad gestacional y con frecuencia nacen antes de término.

Difícil acceso a servicios asistenciales o estos de calidad deficiente

Esta situación produce mala atención prenatal, intranatal y posnatal de la madre y del homigénito.

Embarazo fuera de matrimonio o no deseado

Produce perturbaciones emocionales que en la paciente se manifiestan, desde vómitos incoercibles que la llevan a la hiponutrición con grandes alteraciones en el matroambiente, hasta buscar de manera consciente la muerte embrionaria.

Edad de la madre < 16 años o > 35

En las primeras, la incidencia de la desproporción cefalopélvica y la toxemia gravídica son muy altas. En las segundas las distocias de partes blandas se presentan con mayor frecuencia y la incidencia del síndrome de Down es mayor que en edades menores.

Talla de la madre menor de 150 cm

En pacientes con igual o menor estatura, la tasa de operación cesárea es mucho mayor que en pacientes más altas.

Peso materno

Si al término de la gestación, el peso de la paciente es menor de 50 kg o si el incremento ponderal durante la gestación ha sido mayor de 15 kg, en ambos casos, aumenta el número de distocias.

Factores patológicos maternos concomitantes con el embarazo

Nefropatías

Los padecimientos renales producen partos prematuros y homigénitos de peso bajo.

Endocrinopatías

Las más frecuentes en nuestro medio son la diabetes mellitus (es descrita en párrafo aparte) y los distiroidismos.

Diabetes mellitus

Ver hijo de madre diabética.

Hipertiroidismo

Las mujeres gestantes que sufren la enfermedad de Graves no controlada pueden dar a luz niños con tirotoxicosis los cuales muestran tasas elevadas de inmunoglobulina estimulante del tiroides (TS) que ha pasado a través de la placenta y se manifiesta por bocio, exoftalmos, irritabilidad, ansiedad, taquicardia persistente, fiebre, panículo adiposo escaso y diarrea.

Estas manifestaciones suelen desaparecer, como término medio, en 12 semanas (véase el tema correspondiente).

Hiperparatiroidismo

Los embarazos en pacientes con este problema pueden terminar en abortos espontáneos.

Hipotiroidismo

Cursa con descenso notable en la fertilidad de la mujer e incrementa la incidencia de abortos espontáneos. El tratamiento con triyodotironina o con tetrayodotironina es inofensivo para el feto, porque estas hormonas no cruzan con libertad la membrana placentaria por su alto peso molecular. Todo lo contrario sucede cuando se administra propiltiouracilo, drogas similares o yodo; todos ellos pueden producir bocio en el feto aún cuando hayan sido bien tolerados por la madre. Cuando se usa yodo radiactivo, el daño a la tiroides fetal es grave e irreversible.

Hipertensión arterial crónica

Por lo general está asociada con alteraciones vasculares que comprometen la buena perfusión placentaria; suele relacionarse a partos prematuros y a RN con peso bajo para la edad gestacional. Hay que diferenciarla de la hipertensión arterial inducida por el embarazo y de la toxemia gravídica, aunque estas producen efectos similares en el feto y en el RN.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Anemia severa
Casi siempre es producida por hemorragias severas, con menor frecuencia por serias deficiencias higiénico-nutrimentales. Las primeras son las más frecuentes, pueden ser causadas por placenta previa (PP) y por desprendimiento prematuro de placenta normoinserta (DPPNI); ambas entidades producen sufrimiento fetal agudo por insuficiencia en los intercambios madre-feto.

Las segundas son anemias producidas por ausencia de las más elementales nociones de higiene que favorece las infecciones e infestaciones, además por grandes carencias nutrimentales, agravadas por la gran multiparidad con lapsos intergestacionales mínimos.

En pacientes con este tipo de anemia crónica, a pesar de tener cifras de Hb por abajo de 8 g/dL, sus fetos presentan mayor tolerancia que los de pacientes con anemia aguda, porque han tenido oportunidad de implementar mecanismos compensatorios.

Estos tipos de anemia también suelen ser producidos por discrasias sanguíneas.

Desnutrición crónica
Las deficiencias nutrimentales graves de la madre se manifiestan en retraso del crecimiento fetal, en partos pretérmino; parece que su acción teratogénica sólo se presenta cuando la anemia está relacionada con carencias graves, como la del ácido fólico, que se vincula con defectos de cierre del tubo neural, o a la de vitaminas como el ácido ascórbico que produce escorbuto en el RN.

Padecimientos cardiorrespiratorios crónicos
Debido a la hipoxia permanente en la madre, estos padecimientos provocan partos prematuros y peso bajo para la edad gestacional.

Psicopatías
Cuando no están bajo control, con frecuencia producen autoagresión y carencias nutrimentales. Aún no se sabe si algunas son heredadas como la esquizofrenia.

Infecciones
Ver el tema correspondiente.

Intoxicaciones (agudas o crónicas)
Su acción sobre el feto depende del agente tóxico, de la dosis total recibida, del tiempo de administración, y en especial de la edad gestacional. Pueden producir abortos, óbitos fetales, malformaciones.

Toxicomanías
Las más frecuentes en nuestro medio son el tabaquismo, alcoholismo y drogadicciones (ver tema correspondiente en Control Prenatal: acción nociva de agentes).

Tabaquismo. Se ha observado que hijos de madres fumadoras moderadas presentan menor peso medio (5 a 10%) que los hijos de no fumadoras. Los hijos de grandes fumadoras (más de 20 cigarrillos al día) no sólo presentan menor peso medio (15 a 20%), sino menor talla. En ambos casos la labilidad de los recién nacidos a las infecciones es mayor.

Etilismo. A la acción tóxica del alcohol, que impide el correcto desarrollo del cerebro fetal, hay que agregar los problemas nutrimentales e infecciosos que suelen padecer las mujeres que sufren de esta enfermedad. Ha sido descrito el "síndrome alcohólico fetal" caracterizado por microcefalia, micrognatia, microftalmia, defectos cardiacos y retardo en el crecimiento. El mecanismo de producción ha sido explicado de manera parcial por la hipoglucemia fetal crónica y defecto del transporte del cinc a través de la placenta.

Intervenciones quirúrgicas
La hipoxia y la hipotensión en la madre pueden afectar al feto, ya que cada una de por sí, producen disminución del O_2 circulante y tisular en él, y juntas potencian su agresión. Además, la movilización de los órganos abdominales, y en especial los pélvicos, puede desencadenar contractilidad uterina capaz de conducir al parto pretérmino.

Medicamentos y radiaciones
Están descritos en párrafos anteriores.

Isoinmunización materno-fetal
Se trata más adelante.

Factores ginecoobstetricos previos al embarazo actual

Paridad < 1 o > 5
El primer parto, por regla general, tarda mas que los siguientes; existe correlación inversa entre la cantidad de mm Hg de las presiones registradas durante el parto (trabajo uterino) hasta la expulsión del feto y la calificación de Apgar del RN (Caldeyro Barcia).

Gran multiparidad
Se presenta en mujeres que cursan la cuarta década; en ellas la elasticidad e integridad de los tejidos ha decrecido; los problemas vasculares periféricos son más frecuentes y acentuados.

Las distocias de partes blandas, las anomalías de situación y de presentación incrementan su incidencia; igual sucede con las alteraciones cromosómicas, etc.; todos estos factores y otros más de cada gestación hacen que, por ser gran multípara, se les considere de riesgo alto.

Abortos de repetición
En una paciente con este antecedente, cuanto mayor sea el número de abortos, menor es la probabilidad de que una nueva gestación pueda lograr su objetivo.

Insuficiencia ístmico-cervical
Si no es atendida de manera adecuada, produce gran incidencia de abortos y partos prematuros.

Dos o más partos pretérmino
Las probabilidades de que se repita el parto prematuro se incrementan conforme crece el número de ellos.

Esterilidad primaria
En las mujeres cuya ovulación haya sido inducida, la incidencia de abortos y de embarazos múltiples es más elevada que en las mujeres con ovulación normal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Malformaciones uterinas
El aborto, la prematurez y las distocias son más frecuentes en mujeres con útero malformado.

Útero con cicatriz quirúrgica
Aumentan las probabilidades de ruptura uterina en el tejido cicatrizal al distenderse por la gestación o por las contracciones uterinas durante el parto.

Muerte perinatal en dos o más ocasiones
Existen grandes probabilidades de que repita el incidente si no ha sido modificada la causa antes de decidir otra gestación.

Hijos con daño neurológico o enfermedades congénitas
Existen grandes probabilidades de presentarse en hijos subsecuentes.

Cirugía reconstructiva cérvico-vagino-perineal
Debido a que la reconstrucción del canal del parto deja en él gran cantidad de tejido cicatricial que limita su elasticidad, si se permite el parto por vía natural, se producirá con seguridad ruptura de las estructuras reconstruidas y hemorragias masivas que pondrán en peligro la vida de la madre. En ellas es obligado interrumpir el embarazo por vía abdominal. La morbilidad es mayor en los RN por cesárea que en los nacidos por vía natural.

Factores patológicos del embarazo actual

Son muchas las complicaciones propias del embarazo que hacen peligrar la salud y el bienestar del ser en gestación. En seguida, enunciaremos las más frecuentes y la manera en que estas noxas agreden al nuevo ser:

a) Sufrimiento fetal (hipoxia, muerte).
b) Recién nacido inmaduro.
c) Peso bajo para edad gestacional.
d) Infección perinatal.
e) Anormalidades congénitas.
f) Síndrome de insuficiencia respiratoria (SIR)

Al mencionar una patología se referirá como es su agresión, sin explicar los mecanismos de como lo hace, ya que estos mecanismos están descritos en párrafos anteriores.

Sangrado genital: sufrimiento fetal; recién nacido inmaduro; SIR; peso bajo al nacer.

Amenaza de aborto: muerte embrionaria, inmadurez en el RN.

Embarazo múltiple: parto prematuro; peso bajo para edad gestacional; SIR.

Toxemia gravídica: sufrimiento fetal, RN inmaduro, peso bajo para edad gestacional; ERA.

Oligohidramnios: muerte *in útero;* malformaciones renales; síndrome de Potter (hipoplasia pulmonar).

Polihidramnios: se relaciona frecuentemente con malformaciones fetales en el tracto digestivo y con anencefalia.

Bridas amnióticas: anormalidades congénitas en miembros.

Implantación anormal de la placenta: sufrimiento fetal; Recién nacido inmaduro, SIR.

Distocia de presentación: sufrimiento fetal agudo; SIR.

Desproporción cefalopélvica: sufrimiento fetal agudo; SIR, cesárea.

Macrosomía fetal: Fractura de clavícula, síndrome de elongación braquial.

Gestación postérmino: sufrimiento fetal crónico; peso bajo para edad gestacional; SIR.

Trabajo de parto prolongado: sufrimiento fetal agudo; SIR.

Compresión del cordón umbilical: sufrimiento fetal agudo.

Degeneración trofoblástica embrionaria: sufrimiento fetal agudo; muerte.

Embarazo extrauterino: sufrimiento fetal, muerte, RN inmaduro.

Fetopatía toxémica: La toxemia del embarazo se presenta después de la semana 20 de gestación. Se caracteriza por aparición sucesiva en la madre de edema, hipertensión, proteinuria.

Este padecimiento es clasificado en tres grados clínicos: **leve** cuando la presión arterial diastólica se encuentra entre los 80 y 90 mm Hg y la sistólica entre 130 y 140 mm Hg, el edema es leve (+) y la proteinuria es menor de 1.5 g/L; **moderada** cuando la presión diastólica oscila entre 90 y 110 mm Hg, el edema es de grado moderado (++) y la proteinuria es de 1.5 a 3.0 g/L; **grave** cuando la presión diastólica es superior a 110 mm Hg, el edema puede ser variable, pero la proteinuria es mayor de 3 g/L.

Se define como fetopatía toxémica al conjunto de alteraciones que presenta el RN que proviene de una madre con toxemia. Un cuadro clínico similar se presenta en los RN cuando la hipertensión arterial materna durante el embarazo es debida a otra causa. En todos estos casos la agresión al feto es debida a alteraciones de la circulación en el espacio intervelloso, producido por la vasoconstricción, isquemia e hipoxia con daño en el trofoblasto, lo que ocasiona disminución de los intercambios de oxígeno, bióxido de carbono, nutrientes y la alteración en el metabolismo de ellos (ciclo de Krebs incompleto).

En los grados leve y moderado de la toxemia, los efectos nocivos en el feto y en el RN son mínimos. En la toxemia grave, la madre presenta convulsiones, pérdida del conocimiento, obstrucción respiratoria, que producen alteración en los intercambios placentarios con el consiguiente daño al feto. En el curso de estos accesos convulsivos es frecuente observar desprendimiento prematuro de la placenta normoinserta, lo que produce hemorragia intensa, hipovolemia e hipertonía uterina, cuadro en el que cada uno de los componentes produce hipoxia fetal; la agresión es tan intensa que con frecuencia produce la muerte fetal. Antes de que esto suceda es necesario interrumpir el embarazo por vía abdominal, lo que incrementa la tasa de nacimientos pretérmino; el RN presenta signos de retraso en el crecimiento, policitemia y poca resistencia a la agresión que significa el parto. Aunque esta alteración de la homeostasis acelera la maduración pulmonar fetal, en los RN con menos de 32 semanas de gestación la incidencia de membrana hialina es muy alta.

Los hijos de madres con toxemia leve o moderada, o con hipertensión arterial moderada inducida por el embarazo, sólo requieren las medidas de atención usuales en el RN normal. En el caso que presente retardo en el crecimiento, debe estar bajo vigilancia, porque es frecuente que en ellos se presente hipoglu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cemia, hipocalcemia y policitemia, complicaciones que deben ser manejadas en el segundo nivel de atención. La toxemia grave siempre debe ser atendida en un tercer nivel, por los requerimientos tanto de la madre como del homigénito.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes patologías que complican el embarazo causan retraso en el crecimiento fetal intrauterino, excepto: **a)** Hipertensión arterial inducida por el embarazo; **b)** Hipertiroidismo; **c)** Desnutrición crónica; **d)** Toxicomanías; **e)** Diabetes gestacional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Gilstrap LC, Gant NF. Phatophysiology of preeclampsia. Seminar in Perinatol. 1990;4:147-51.

Gómez Gómez S, Cruz Bolaños JA, Jiménez Balderas EA. El recién nacido hijo de madre toxémica. Bol Med Hosp Infant Mex. 1985; 42:179-87.

Infante Castañeda C. Cobos Pons Y. El aborto inducido en cifras: análisis de la difusión de las estadísticas en la prensa. Salud Pública Mex. 1989. p. 385-93.

Harper RG, Sokal MM, Sokal S, Mastrota VF, Davis JG: The high risk perinatal registry. A systematic approach for reducing perinatal mortality. Obstet Gynecol. 1977;50:264.

Sokal RJ, Rosen MG, Stojkou J, Chik L: Clinical application of high risk scoring on an Obstetrical service. Am J Obstet Gynecol. 1977;128: 652.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

ISOINMUNIZACIÓN MATERNO FETAL

Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Guillermo Gómez Partida

FACTOR SANGUÍNEO RHESUS

Con el fin de conocer las diferencias inmunológicas entre los hombres y los primates, durante el año de 1940, Landsteiner y Wiener inyectaron sangre de mono (*Macaca rhesus*) a conejos y cobayos. Encontraron que el suero de los conejos tratados aglutinaba 85% de los hematíes humanos; a la sustancia que producía este fenómeno le llamaron **factor Rhesus (Rh).**

Las reacciones hemolíticas postransfusionales, y hasta ese momento inexplicables, eran por incompatibilidad al sistema Rh.

De acuerdo con la teoría de Fisher-Race el sistema Rh está formado por seis genes principales; tres de los cuales provienen de cada progenitor. Tres de estos genes son dominantes (C, D, E), y tres son recesivos (c, d, e). El más importante es el gene D y es el que confiere la característica de ser Rh+. Dado que el antígeno d, el recíproco (alelo) de D no se ha hallado nunca (no hay ningún suero específico anti-d), es la ausencia de D lo que determina que una persona sea se denomine Rh-negativa (Rh-). Existe sangre Rh+ que no reacciona a las pruebas de laboratorio que se utilizan por lo general y por error son catalogadas como Rh-. En ellas se requieren métodos más sensibles, como la utilización de antiglobulinas para poder demostrar el factor RhD, ya que *in vitro* se comportan como si fueran sangres negativas, pero *in vivo* actúan en forma similar a la sangre Rh+. A estas sangres se les denomina Du. El factor Rh D es el más antigénico y explica prácticamente 98% de los casos de isoinmunización materno-fetal graves. A diferencia de los antígenos A, B, O, que son ubicuos (se encuentran en todas las células y también en secreciones), los antígenos Rh están limitados a la membrana del eritrocito.

Son componentes esenciales de la estructura de la membrana. Los individuos raros que carecen de antígenos Rh (Rh-nulos) tienen membranas eritrocitarias defectuosas y cursan con anemia hemolítica leve o moderada.

Puntos sobresalientes

- La incompatibilidad Rh en una pareja es factor de riesgo para presentar isoinmunización materno fetal. La determinación preconcepcional de grupo y Rh es un requerimiento básico.
- Los problemas derivados de un diagnóstico insuficiente o nulo pueden ser graves dada su morbimortalidad, que en el neonato podrán reflejarse de manera principal en SNC.
- Toda mujer deberá conocer su grupo sanguíneo y factor Rh. El equipo médico canalizará oportunamente a la paciente en situación de riesgo.
- El manejo óptimo requiere una infraestructura médica compleja que incluye capacitación adecuada, utilización de métodos de laboratorio realizados por personal experto, técnicas de diagnóstico y tratamiento fetal tanto no invasivas como también invasivas por lo que su implementación debe realizarse por personal o centros que cuenten con los requisitos enumerados.

ETIOPATOGENÍA

La isoinmunización materno-fetal se presenta en algunas gestantes homocigotas negativas al factor Rh (d/d) cuando engendran un feto Rh+. Para que ello se suscite es indispensable que el padre sea Rh+. El factor Rh+ aparece en las etapas más tempranas de la vida embrionaria, cuando se forman los primeros eritrocitos.

Lo que desencadena la isoinmunización es el paso de eritrocitos fetales a la madre, dando lugar a la formación de aglutininas (anticuerpos) anti-D; esto puede suceder en cualquier etapa de la gestación, por microhemorragias en una amenaza de aborto o después de recibir traumatismo en el abdomen, sin embargo el mayor volumen de "transfusión" hacia la madre se realiza en el tercer periodo del parto, sobre todo si se efectúan maniobras para acelerar la expulsión de la placenta; en ese momento se produce la ruptura de miles de vasos maternos y placentarios (éstos contienen sangre fetal). La formación de globulina anti-D es lenta, la concentración máxima de ella se alcanza 2 o 4 meses después del parto.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Es importante el hecho de que la exposición repetida a las células Rh hace que la sensibilización se efectúe en forma más rápida y con mayor intensidad que si la exposición fuese única y ocasional. Estos hechos explican porqué el primer feto Rh+, por regla general, no se ve afectado por los anticuerpos anti-D, ya que no existen o se encuentran en vías de desarrollo al momento de nacer; sólo un 10 a 15% de las madres Rh- con homigénito Rh+ presentan isoinmunización posterior al parto si no son protegidas con la inmunoglobulina anti-D.

ISOINMUNIZACIÓN A GRUPO SANGUÍNEO (SISTEMA A, B, O)

La sensibilización a grupo sanguíneo A o B es mucho más frecuente que la del factor Rh, sin embargo, el curso y la trascendencia para precipitar la enfermedad hemolítica fetal es prácticamente nula, y el mayor problema se suscita después del nacimiento. La hemólisis relacionada con la incompatibilidad ABO está circunscrita a la etapa neonatal, ya que al ser la mayoría de las inmunoglobulinas tipo IgM, no pueden cruzar la placenta y la escasa cantidad de IgG anti-A o anti-B que la cruzan, tienen un sinnúmero de sitios antigénicos a donde dirigirse, además de que los antígenos A y B no se encuentran bien desarrollados en el feto.

El diagnóstico de isoinmunización a grupo A o B se realiza en la madre con antecedentes de RN ictéricos, mediante la determinación de anticuerpos anti-A o anti-B.

Reacción de Coombs

La identificación de isoaglutininas anti-D, por lo general son globulinas gamma, se utiliza para certificar que una paciente se encuentre isoinmunizada a alguno de los sistemas sanguíneos. El método más utilizado en nuestro medio es a través de la prueba de Coombs la cual debe ser siempre "cuantitativa y cualitativa", es decir, se debe informar por el laboratorio cuál anticuerpo es el detectado, y a continuación reportar su concentración (título o dilución) alcanzada. La prueba de Coombs puede ser directa (investigar los anticuerpos sobre el eritrocito fetal) o indirecta (presencia de anticuerpos libres en el suero de la sangre materna).

Cuando hablamos de isoinmunización Rh, un título de anti-D de 1:16 o mayor indicaría un riesgo incrementado de afectación fetal.

FISIOPATOLOGÍA

Los anticuerpos anti-D formados en la madre se difunden a través de la placenta hacia el feto Rh+ fijándose a la membrana eritrocítica y produciendo hemólisis subsecuente y liberación de pigmentos biliares, este último fenómeno de poca trascendencia fetal, ya que el exceso de bilirrubina indirecta es "filtrado" por la placenta hacia la madre evitando con ello su peligrosa acumulación.

La destrucción de los eritrocitos fetales conlleva a una anemia progresiva. La anemia estimula una mayor producción y concentración de eritropoyetina fetal. Cuando la capacidad de producción de eritrocitos es excedida por su destrucción, sitios extramedulares como el hígado, bazo, ganglios, riñones, adrenales, intestino, e incluso placenta, son estimulados para convertirse en órganos eritropoyéticos, esta estimulación se manifiesta por visceromegalia y placentosis.

Al agravarse el cuadro descrito, se alteran las funciones propias de cada uno de los órganos involucrados; sobreviene daño hepático, con el consiguiente deterioro de sus capacidades metabólicas, nutrimentales y de síntesis proteica y factores de coagulación, hay hipertensión portal favoreciendo la ascitis y anasarca, estableciéndose así el síndrome de *hydrops fetalis*. La anemia severa, la disminución de la albúmina sérica que conduce a disminución de la presión oncótica y la hipertensión portal convergen para producir alteración hemodinámica e insuficiencia cardíaca. Por otro lado, el edema generalizado y la insuficiencia placentaria aumentan la hipoxia crónica fetal, dificultan su nutrición y originan un desarrollo menor para la edad gestacional. La agudización de este cuadro inexorablemente conduce a la muerte fetal o neonatal.

En el RN se observa dificultad para iniciar la respiración espontánea eficaz; se observan problemas de coagulación como petequias, equimosis y sangrados de tubo digestivo y es en esta etapa donde, amén de la problemática consecutiva a anemia, se agrega lo relativo a la hiperbilirrubinemia la cual puede establecer una lesión irreversible a nivel de SNC, como el *kernicterus*.

DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA ISOINMUNIZACIÓN MATERNO-FETAL

La primera consideración es mantener en mente la posibilidad de que una pareja sea Rh incompatible, existiendo entonces el riesgo de una isoinmunización, por lo que la historia clínica es esencial. Deberá establecerse el grupo y Rh de toda pareja que planea progenie, en caso de verificar que la mujer sea Rh negativa y el hombre Rh positivo, se solicitará prueba de Coombs indirecta. De ser ésta negativa nos indicará que no existe isoinmunización. El seguimiento posterior, con Coombs periódicos, será de cada 4 a 6 semanas.

Cualquier positividad del Coombs (título de anti-D positivo)nos señala que la paciente está isoinmunizada y en este punto deberá ser canalizada a un tercer nivel de atención. Una vez que se ha establecido el estado materno (Coombs positivo), el siguiente paso en verificar el estado fetal, y puesto que la hemólisis es la causal de la fisiopatología en el homigénito, los métodos de estudio se enfocarán a la valoración del grado de anemia y de hiperbilirrubinemia.

Los métodos de valoración fetal incluyen la amniocentesis para valoración del líquido amniótico, la ecosonografía que permite analizar por imagen la presencia de visceromegalias, edemas tegumentarios o de pleura y pericardio y formación de ascitis, así como visualización de edema y engrosamiento placentario. La ecosonografía también permite, en personal calificado, el muestreo de sangre fetal mediante punción directa en vasos intrafetales o por técnica de cordocentesis, y de esta manera obtener información sobre Bhc fetal, determinación de grupo y Rh, Coombs directo, gasometría, enzimas, etc.

La cardiotocografía es útil para establecer el estado de función del miocardio fetal detectando alteraciones del latido cardíaco consecutivas a hipoxia generadas por la anemia progresiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los estudios de flujometría Doppler aplicados para el diagnóstico de anemia fetal han sido múltiples, sobre todo con el afán de reducir los estudios invasivos y el riesgo inherente que representan, sin embargo consideramos que esto estará en relación directa con la experiencia del centro hospitalario y personal que lo realice.

Hasta el momento el único método Doppler más promisorio es la medición del flujo de arteria cerebral media que puede informarnos, hasta cierto punto, del grado de anemia fetal. Hoy en día este método se encuentra en periodo de certificación.

ESPECTROFOTOMETRÍA DEL LÍQUIDO AMNIÓTICO

Existen varias formas de valorar el grado de anemia en el feto de la madre isoinmunizada. El de más fácil acceso, con el que se tiene mayor experiencia y que se puede realizar desde la semana 16 de gestación, es la espectrofotometría del líquido amniótico (EFLA). Con ella se mide la cantidad de bilirrubina indirecta que pasa al líquido amniótico (es proporcional al grado de destrucción eritrocitaria); a una longitud de onda de 450 nm (longitud de onda que corresponde al color de la bilirrubina) se determina el valor delta de la absorbancia; a mayor cantidad, mayor absorbancia y mayor elevación en la curva. El valor obtenido se compara con la gráfica pronóstica de Liley (figura 5-10), y según el punto en que se asiente, se infiere el grado de afectación (anemia) que el feto presente en ese momento. De acuerdo con la experiencia de cada institución o autor en grandes series de estudios de EFLA es que se han propuesto modificaciones a las gráficas originales de Liley, las cuales tienen dos objetivos primordiales: establecer el estado descompensado con riesgo inminente de *hydrops* o muerte, y decidir un programa de transfusión intrauterina.

En la figura 5-11 se muestra el esquema de manejo de la gestante Rh-negativa de acuerdo al nivel de atención médica. En la Clínica de Isoinmunización Materno-Fetal del Centro Médico de Occidente del IMSS, el criterio es realizar la EFLA cuando el valor de la prueba de Coombs sea igual o mayor a 1:16 y no existan antecedentes de afectación fetal o neonatal previos.

La amniocentesis para la EFLA puede realizarse desde la semana 16, a fin de contar con una determinación basal que

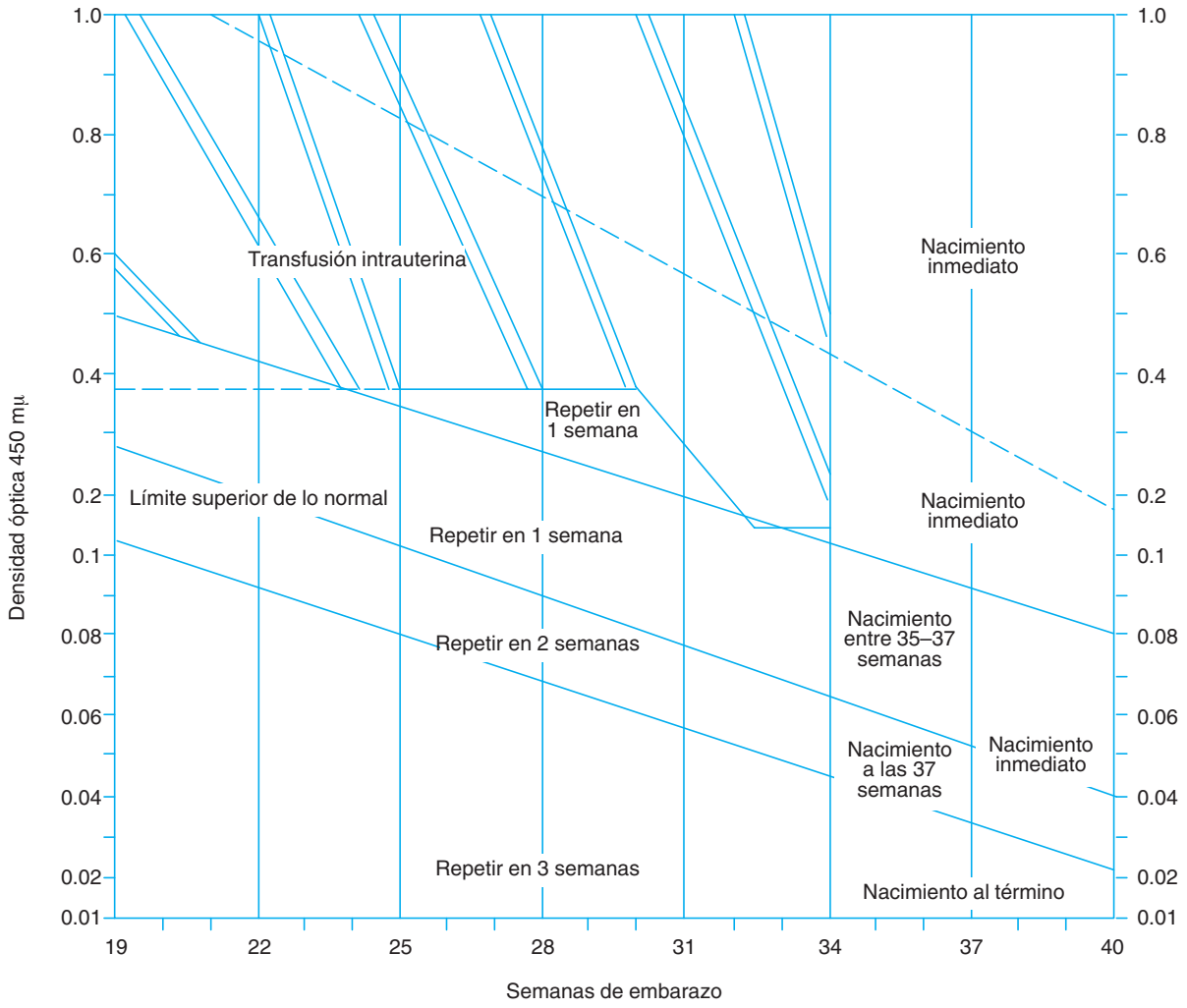


Figura 5–10. Esquema pronóstico de Liley modificado, según Clínica de Isoinmunización Materno–Fetal del Hospital de Gíneco–Obstetricia del Centro Médico de Occidente, IMSS Guadalajara, Jalisco, Méx.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

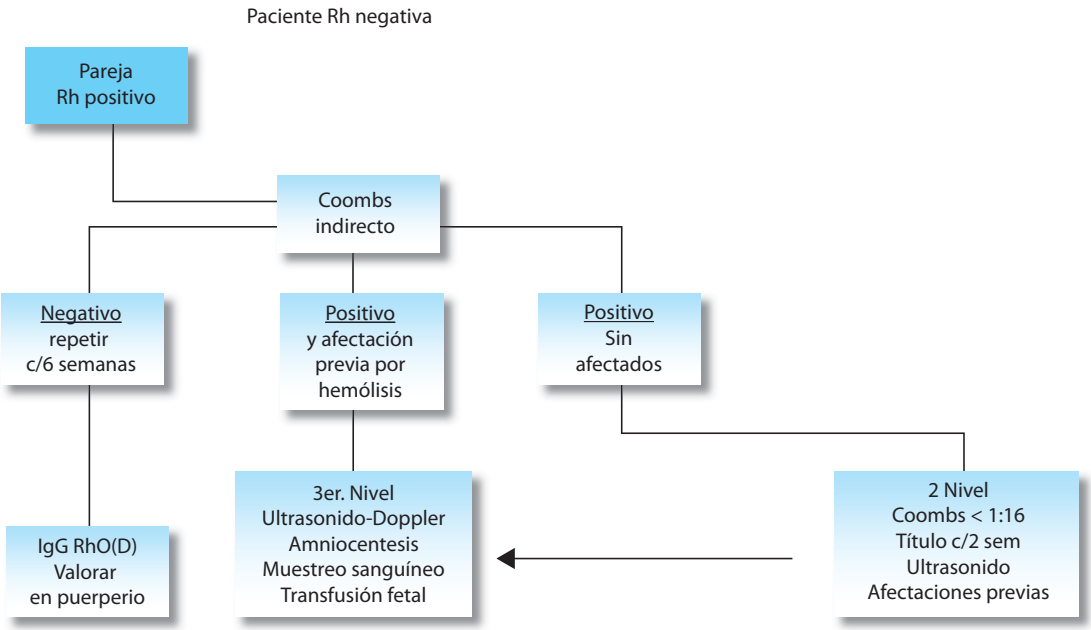


Figura 5–11. Esquema de manejo de la gestante Rh Negativa (Ramírez LJ, 2007).
El 2º. Nivel de atención médica es aquel en donde se pueden hacer determinaciones de iso-aglutininas anti-D, exista servicio de Ginecología y Obstetricia con posibilidad de ultrasonografía básica.
El 3er. Nivel de atención es aquél donde, además de los recursos del segundo nivel cuente con un Servicio de Embarazo de Riesgo Alto y un departamento de Medicina Fetal con experiencia en el manejo y tratamiento de fetos con riesgo alto de mortalidad.

permita análisis periódicos comparativos y establecer un perfil evolutivo de la anemia.

En caso de que la paciente cuente con antecedentes de óbitos, hidropesía fetal o ictericias neonatales significativas, la titulación de la prueba de Coombs no será determinativa, y se procederá a la amniocentesis y EFLA, cuyo resultado, evaluado siempre en un contexto integral e individual para cada caso, normará la conducta ulterior.

TRATAMIENTO DEL FETO CON ENFERMEDAD HEMOLÍTICA RH

Transfusión intrauterina

Una vez que mediante una evaluación completa (que incluye estudio EFLA, rastreo ecosonográfico en un tercer nivel, cardiotocografía para el análisis del registro cardíaco fetal, y en algunas situaciones en un muestreo sanguíneo fetal, y que establezca que existe una anemia severa y que el feto es inmaduro para interrupción, el tratamiento ideal es la transfusión intrauterina, cuyo objetivo es restituir cifras de Hb y hematocrito y/o revertir el proceso de *hydrops*. Existen varios tipos de transfusión intrauterina (TIU); dependiendo de la vía que se elija: podrá ser intraperitoneal, intravascular directo intrafetal o por funiculocentesis, e incluso pueden combinarse.

El volumen sanguíneo a transfundir, número de transfusiones y vía a elegir, estará en función de toda una serie de factores, como edad del embarazo, estado fetal, presencia o ausencia de *hydrops*, posición del feto y localización placentaria y del cordón; siempre será un ejercicio individualizado y efectuado en centros con gran experiencia, en donde se tengan todas las posibilidades de un manejo multidisciplinario en el que deben intervenir un laboratorio especializado, departamento de medicina perinatal, banco de sangre y unidad de cuidados intensivos neonatales.

La TIU disminuyó de modo sustancial el pronóstico de isoinmunización severa Rh y se le considera el primer evento de un verdadero tratamiento fetal. En la actualidad la sobrevida se logra ubicar alrededor de un 80 o 90% en los mejores centros asistenciales. Este porcentaje puede ser menor si existe retraso en el manejo, por lo que los mayores esfuerzos deberán ser implementados para una detección precoz y canalización oportuna.

PROFILAXIS

La profilaxis contra la sensibilización al factor Rhesus se inicia antes de la procreación, conociendo el grupo sanguíneo y el factor Rh de los miembros de la pareja, con el propósito de saber las posibilidades que tiene la mujer para la enfermedad a fin de esclarecer el posible factor de riesgo ante una pareja incompatible Rh, y desde la primera consulta prenatal se solicitará una prueba de Coombs indirecta que detecta isoaglutininas anti-D y determinará si existe o no isoinmunización. Los estudios de control se harán cada 4 a 6 semanas. Otro de los aspectos importantes a considerar en la prevención es el de no favorecer mayor hemorragia feto-materna en el momento del parto, procurando este sea lo más eutócico posible, evitar compresiones abdominales para expulsión del feto (*Kristeller)* dejando el extremo placentario del cordón sin pinzar, y evitar extracción manual de placenta. La profilaxis específica para la isoinmunización Rh se refiere a la administración de la inmunoglobulina anti-D.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ésta se decidirá una vez que se corrobore el grupo y Rh del recién nacido (debe ser Rh+) y se ratifique que la madre no esté ya sensibilizada (Coombs indirecto y directo negativos). Por lo regular una dosis única de inmunoglobulina anti-D (300 µg) aplicadas dentro de las primeras 72 h del posparto o posaborto (incluyendo embarazo ectópico o poscesárea) será suficiente para brindar protección.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Analizar el esquema de manejo de la gestante con factor Rh, para brindar una mejor atención a estas pacientes (figura 5-11).

EVALUACIÓN

1. En el feto de la madre isoinmunizada al factor Rh, el paso de las IgG anti-D le afecta gravemente produciéndose varias situaciones. De los siguientes postulados un es falso:
   a) Anemia severa; **b)** hipovolemia; **c)** hidrops; **d)** hipotrofia; **e)** *kernicterus*.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bowman J. Hemolytic disease (Erythroblastosis fetalis). En: Creasy R, Resnick R, editors. Maternal-fetal medicine: principles and practice. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1994. p. 1152-180.

Fernandez C, Wendel P, Brown C, . Deviation in the amniotic fluid optical density at a wavelength of 450 nm in Rh-immunized pregnancies from 14 to 40 weeks gestation: a proposed for clinical management. Am J Obst Gynecol. 1993;168:1370-376.

Guevara-Rubio G, Ramírez-Robles LJ, Gómez-Partida G. Isoinmunización materno-fetal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 139-43.

Kenneth J, Moise Jr. En: Creasy R, Resnik R, editors. Maternal-fetal medicine. 5ª ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 537-75.

Liley AW. Liquor amnil analysis in management of pregnancy complicated by rhesus sensitization. Am J Obstet gynecol. 1961;82:1359-370.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

MANEJO OBSTÉTRICO DEL TRABAJO DE PARTO PREMATURO

Dr. Guillermo Gómez Partida
Dr. Guillermo Guevara Rubio
Dr. Luis Javier Ramírez Robles

INTRODUCCIÓN

La prematurez es la patología que más eleva la tasa de morbimortalidad perinatal. Son numerosos los factores que pueden desencadenar el trabajo de parto antes que el homigénito tenga la madurez suficiente para enfrentar la vida extrauterina. Las posibilidades de éxito para frenar el trabajo de parto prematuro (TPP), son mayores si se aborda el tratamiento modificando la causa, a la vez que se inhibe la contractilidad uterina. La mayoría de las causas están descritas en embarazo de riesgo alto; describir la manera de inhibir la contractilidad uterina es el objetivo de este apartado.

Desde la antigüedad, la necesidad de frenar el útero que antes de tiempo inicia la expulsión del nuevo ser ha modificado la mente de los médicos. Esto los llevó al uso empírico de numerosas substancias cuya sola mención nos llevaría varias páginas sin encontrar, en forma consistente el resultado buscado; entre los medicamentos que se usan en la actualidad están: la morfina, barbitúricos atropina, iones de magnesio, fenotiazinas, algunas hormonas esteroideas, y muchas más, pero ninguno ha soportado el análisis científico de su acción inhibidora *in vivo* en el humano.

Puntos sobresalientes

- El trabajo de parto pretérmino con su morbilidad y mortalidad vinculadas aún representa uno de los principales problemas sin solución en ginecoobstetricia.
- El parto pretérmino se presenta en un 7 al 12% de los embarazos dependiendo de la población y causa hasta un 75% de la morbilidad y mortalidad neonatal.
- Los intentos de disminuir la tasa de parto pretérmino mediante modificación de los factores de riesgo clínico se ven impedidos aún más por el hecho de que muchos de esos factores no son susceptibles de cambio.

Medicamentos con acción uteroinhibidora en uso actual:

a) Medicamentos con acción inhibidora de la síntesis de prostaglandinas.
b) Medicamentos con acción β-adrenomimética.
c) Bloqueadores de la bomba del calcio.

INHIBIDORES DE LAS PROSTAGLANDINAS

Los eucosanoides son llamados prostaglandinas por haber sido aislados desde el inicio en líquido seminal humano. En la actualidad se conocen 10 grupos diferentes de prostaglandinas. Por su actividad intensa como estimulantes de la contractilidad uterina, y debido a que sobre ellas actúan los medicamentos que se describen, sólo se mencionan la PGE2 y la PGF2a; la función de la PGE2 y de la PGF2a desencadenan contractilidad uterina que lleva al parto prematuro.

Existen numerosos medicamentos que bloquean la producción de prostaglandinas y de tromboxanos mediante la inhibición de la actividad de la enzima llamada ciclooxigenasa plaquetaria. Los más usuales son corticosteroides, aspirina, indometacina e iboprufeno. Por su fuerte acción inhibitoria de la síntesis de prostaglandinas, estos dos últimos se usaron con éxito para frenar la amenaza de parto pretérmino, pero se encontraron graves efectos secundarios. Por estos efectos su uso como inhibidores de la contractilidad uterina está limitado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

MEDICAMENTOS ESTIMULANTES DE LOS RECEPTORES β-ADRENÉRGICOS

Los medicamentos β-adrenérgicos en uso son: Isoxuprina, orciprenalina, ritrodine terbutalina, salbutamol.

Isoxuprina

Posee potente acción relajante de los músculos lisos, no sólo de las fibras uterinas sino de los bronquios y de los vasos arteriales. Como inhibidor de la contractilidad uterina de trabajo de parto, se administran por vía IV. Puede producir efectos secundarios como vasodilatación periférica, hipotensión arterial, taquicardia de más de 20 latidos sobre el valor inicial, mareo, náuseas y vómito.

Orciprenalina

Posee potente acción inhibitoria de la contractilidad uterina con menores efectos cardiovasculares que la isoxuprina. Para frenar el trabajo de parto se administra: por vía IV 0.28 µg/kg/min. Por vía oral el efecto es muy escaso. Efectos secundarios: taquicardia, hipotensión arterial, tremor, en ocasiones náuseas y vómito.

Ritrodine

Es el medicamento con mayor acción inhibidora de la contractilidad uterina y menores efectos secundarios, sobre todo cardiovasculares. Se administra IV. No lo hay en el mercado nacional.

Salbutamol

Medicamento con muy buena acción uteroinhibidora y selectivo de los receptores β 2, por lo tanto con menos efectos cardiovasculares; se administra IV y vía oral. Por vía IV en infusión a dosis de 10 a 40 µg/min. A dosis altas produce hipotensión.

Terbutalina

Se utiliza en la amenaza de parto prematuro para iniciar el tratamiento inhibitorio tanto por vía IV como por VO. Por vía IV a dosis de 5 a 10 µg/min. Administrada a dosis mayores suele producir efectos secundarios molestos propios de los medicamentos β-adrenérgicos.

Sulfato de magnesio

El sulfato de magnesio se utiliza para la uteroinhibición de la actividad uterina sobre todo en pacientes en las que están contraindicados los agentes β-adrenérgicos, como es el caso en las pacientes diabéticas, cardiópatas, sin embargo, este fármaco es expansor de volumen por lo que se debe utilizar con precaución. Requiere vigilancia estrecha de la frecuencia respiratoria y reflejos tendinosos.

Bloqueadores de las vías del calcio

Estos fármacos inhiben la entrada del calcio extracelular a través de la membrana celular durante la corriente de ingreso lento del calcio. Son eficaces en el tratamiento del trabajo de parto pretérmino, sobre todo en pacientes que están contraindicados los β-adrenérgicos. El prototipo utilizado en estudios clínicos es la nifedipina, su administración oral se encuentra en concentraciones máximas a los 30 min. Como efectos secundarios, produce vasodilatación y disminución de la resistencia vascular periférica, disminuye presión diastólica y aumenta la frecuencia cardiaca, pero en menor grado que el ritrodine; entre otros, rubor, náusea y cefalea. Algunos estudios han sugerido que los bloqueadores de las vías del calcio disminuyen el flujo sanguíneo uterino y la oxigenación fetal y otros no lo han demostrado.

Antagonistas de oxitocina

En esta categoría se incluye el único fármaco creado ex profeso para el tratamiento del parto pretérmino autorizado por la SSA, atosibán; es un péptido antagonista del receptor de oxitocina en el miometrio. Su eficacia como tocolítico es equivalente a la de los otros, y su principal ventaja que no induce efectos colaterales, dada su selectividad de acción. En el parto prematuro, el atosibán a la dosis recomendada, antagoniza las contracciones uterinas e induce el estado de reposo uterino. El inicio de la relajación del útero tras la administración es rápido.

El tratamiento con atosibán, debe ser iniciado y mantenido por un médico especialista en el tratamiento del parto prematuro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

King JF, Grand A, Keiser MJN. Betamimetic agent in preterm labour: An overview of randomized controlled trials. Br J Obstet Gynecol. 1988;95:211.

Benenedetti TJ. Maternal complicactions of parenteral sympathomimetic therapy for premature labour. Am J Obstet Gynecol. 1983;145:1-6.

Elliot JP. Magnesium sulfate as tocolytic agent. Am J Obstet Gynecol. 1983;147:277-83.

Guevara –Rubio G, Castillo-Sosa ML. Guzmán –Sánchez A. Karchemer K.S. Acción de la orciprenalina sobre la contractilidad uterina. Ginec Obstet Mex. 1971;29:301-18.

Hollander DI, Nagey DA, Pupkon MJ. Magnesium sulfate and ritrodine hydrochoride: A randomized comparison. Am J Obstet Gynecol. 1987. 156:631-37.

Moutquin JM. Double –blind, randomized, controlled trial atosibán and ritrodine in the treatment of preterm labour: a multicenter effectiveness and safety study. Am J Obstet Gynecol. 2000; 182:1191-199.

Reazo MD, Wellby DE. The use of a calcium antagonist (Nifedipine) to suppress preterm labour. Br J Obstet Gynecol 1986;93:933. Vallie JC. Bisonnette JM. Hollmer AR. The effect of a calcium channel blocker (Nifedipine) on uterine blood flow in the pregnant Goat. Am J Obstet Gynecol. 1986;154:160.

PLANIFICACIÓN FAMILIAR

Dr. Luis Javier Ramírez Robles
Dr. Guillermo Guevara Rubio

INTRODUCCIÓN

Existen numerosos factores familiares, personales e incluso médicos que inducen a la pareja a no desear engendrar un

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nuevo ser, ya sea en forma temporal o definitiva. El médico debe estar preparado para orientar a la pareja, tomando en cuenta factores de salud, económicos, ambientales, religiosos y psicológicos, para recomendarles el método apropiado, explicarles sus características, su mecanismo de acción, sus ventajes y desventajas, así como sus grados de efectividad.

Puntos sobresalientes

- El capítulo de planificación familiar es un conocimiento médico básico imprescindible y forma parte de cualquier proyecto de salud reproductiva.
- Los métodos de anticoncepción deben contemplar información clara y completa a la pareja y el de implementarlos previo consentimiento expreso.

MÉTODOS DE PLANIFICACIÓN FAMILIAR

a) Temporales.
b) Definitivos.

Ambos pueden ser dirigidos al varón o a la mujer.

MÉTODOS TEMPORALES FEMENINOS

Son tres las formas en las que la mujer puede evitar en forma temporal la procreación:

a) Mecánicos.
b) Bioquímicos.
c) Fisiológicos.

Métodos mecánicos

La forma de actuar es impedir que los espermatozoides lleguen a la cavidad uterina. El método más difundido en la actualidad y en nuestro medio es el preservativo pero también existen los anillos o diafragmas de colocación cervical y/o vaginal. Existen también los dispositivos intrauterinos (DIU) que pueden ser activos o no activos, dependiendo de si tienen en su configuración algún material (generalmente cobre o preparaciones hormonales) que aumenten su eficacia.

Métodos bioquímicos

Este tipo de métodos son de dos tipos:

a) No hormonales.
b) Hormonales.

El mecanismo de acción de los primeros es la inhibición de la motilidad o de la vitalidad de los espermatozoides; su eficacia es moderada; la vía de administración es tópica (intravaginal), su presentación es en óvulos, espuma y nebulización.

Métodos hormonales

Pueden ser orales y parenterales. Los orales contienen mezclas de estrógenos y de progestágenos en dosis normales y en microdosis. La forma de administrarse puede ser secuencial y continua. Su mecanismo de acción es inhibir la secreción hipofisaria de las hormonas FSH (hormona folículo estimulante) y LH (hormona luteinizante) y por tanto, la ovulación. Bien llevado es casi 100% efectivo. No deben administrarse si hay antecedentes de problemas vasculares periféricos (várices, tromboembolia), hepáticos o de coagulación; con reservas pueden administrarse a pacientes fumadoras, con antecedentes de lupus eritematoso o nefropatías. Los métodos parenterales son:

a) Intramusculares (inyectables).
b) Subcutáneos (implantes o parches).

Todos los métodos hormonales tienen elevadas tasas de protección y el médico deberá adecuarlos a las características y necesidades de cada paciente.

Métodos fisiológicos o naturales

Ritmo (Ogino), *Moco cervical (Billings)*, *Predictor*. Se basan en precisar, por diversos signos, el día de la ovulación determina los días fértiles y evitar el coito fecundante en esos días. Tienen la ventaja, los dos primeros, del costo nulo; pero su eficacia estará en función de adecuado control del ciclo menstrual de cada mujer, de no haber leucorreas concurrentes y de apego estricto a los días "permisibles" para la relación sexual. Dentro de los métodos naturales se menciona también al coito interrumpido (*interruptus)* que sólo es evitar la eyaculación intravaginal.

MÉTODOS DEFINITIVOS FEMENINOS

Básicamente son dos:

a) Oclusión tubaria bilateral (Salpingoclasia).
b) Histerectomía.

MÉTODOS EN EL VARÓN

También pueden dividirse en temporales y definitivos. Los primeros son hormonales parenterales, aún en investigación. Los segundos son los diversos métodos para realizar la vasectomía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

González -Gutiérrez LA. Introducción a la anticoncepción. En: González Gutiérrez LA, Panduro-Barón JG, editores. Ginecología. Dpto. Reproducción Humana. Crecimiento y Desarrollo Infantil. CUCS. Universidad de Guadalajara; 2003:327-56.
Johansson ED. Future Developments in hormonal contraception. Am J Obstet Gynecol. 2004;190(4):S69-S71.
US Food and Drug Administration. Birth Control Guide. Rockville, MD: FDA Office of Public Affairs; December 2003.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 6

Neonatología

Coordinador: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Neonatología
Dr. Arturo Vargas Origel
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Historia clínica perinatal
Dr. Arturo Vargas Origel
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Crecimiento y desarrollo
Dr. J. Jesus Pérez Molina, Dr. Enrique Madrigal Barrios, Dr. Arturo Vargas Origel, Dr. Roberto Martínez y Martínez†

ASISTENCIA DEL RECIÉN NACIDO NORMAL

Exploración física del recién nacido
M. en C. Ricardo Martínez Verónica

Cuidados inmediatos y mediatos al recién nacido
Dr. Martín Arturo Vargas Origel Nieto, Dr. Guillermo Ruelas Orozco

RECIÉN NACIDO DE ALTO RIESGO

Retraso en el crecimiento intrauterino
Dr. Abraham Torres Montes, Dr. Jesús García Reyes

Traumatismo del parto
Dr. Fernando Ramírez Andrade, Dra.Victoria Lima Rogel

Prematurez
Dr. Guillermo Javier González Ibarra

Programa madre canguro
Dra. Laura López Vargas, Dr. Eusebio Angulo Castellanos

Enterocolitis necrosante
M. en C. Ricardo Martínez Verónica

Apnea del prematuro
Dr. José Antonio González Montoya, Dr. Francisco Javier Vázquez Cortés

PROBLEMAS RESPIRATORIOS

Insuficiencia respiratoria en el recién nacido
Dr. Arturo Vargas Origel

Ventilación mecánica neonatal
Principios generales
Dr. Carlos Aldana Valenzuela

Taquipnea transitoria del recién nacido
Dr. Arturo Vargas Origel

Síndrome de aspiración de meconio
Dr. Arturo Vargas Origel,Dr. Martín Arturo Vargas Nieto

Síndrome de dificultad respiratoria
Dr. Arturo Vargas Origel

Hipertensión pulmonar persistente
Dr. José Antonio González Montoya

Displasia broncopulmonar
Dr. Carlos Aldana Valenzuela

PROBLEMAS DE ADAPTACIÓN METABÓLICA

Hipoglucemia neonatal
Dr. Miguel Licea Pérez-Peña

Hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal
Dr. Miguel Licea Pérez-Peña

Hijo de madre diabética
Dra. Ma. Martha Vela Huerta, Dr. Arturo Vargas Origel

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HIPERBILIRRUBINEMIA

Síndrome ictérico
Dr. Jorge Adrián Chuck Sepúlveda

INFECCIONES NEONATALES

Neumonía perinatal
Dr. Arturo Vargas Origel

Infecciones congénitas y perinatales
Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Tétanos neonatal
Dr. J. Oscar G. Espinosa García

Meningoencefalitis purulenta neonatal
Dr. Javier Castellanos Martínez, Dr. Arturo Vargas Origel

Sepsis Neonatal
Dr. Javier Castellanos M., Dr. Arturo Vargas Origel

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida perinatal
Dr. Manuel de Anda Gómez
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

PROBLEMAS HEMATOLÓGICOS

Policitemia
Dra. Ma. Martha Vela Huerta, Dr. Arturo Vargas Origel

Enfermedad hemorrágica del recién nacido
Dr. Hilario Barajas Medina
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Trombocitopenia
Dra. Ma. Martha Vela Huerta, Dr. Arturo Vargas Origel

PROBLEMAS NEUROLÓGICOS

Encefalopatía hipóxico-isquémica
Dr. J. Oscar. G. Espinosa García

Crisis convulsivas neonatales
Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Hemorragia periintraventricular
Dr. J. Oscar. G. Espinosa García

El recién nacido hipotónico
Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz

Anomalías congénitas del sistema nervioso central
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

PROBLEMAS QUIRÚRGICOS NEONATALES

Coord. Dr. Pedro Arenas Aréchiga

Cirugía neonatal
Dr. Pedro Arenas Aréchiga

Perioperatorio en el paciente pediátrico
Dr. Jesús Velarde Galarza

Labio y/o paladar fisurado
Dra. María Olga del Rocio García Cruz

Atresia de esófago
Dr. Oscar Aguirre Jáuregui, Dr.Guillermo Yanowsky Reyes

Estenosis hipertrófica de píloro
Dr. José Antonio Osuna Peregrina

Obstrucción intestinal en el recién nacido
Dr. Rafael Valdez Borroel

Enfermedad de Hirschsprung
Dr. Oscar Aguirre Jaúregui, Dr. Jaime Orozco Pérez

Malformaciones anorectales
Dr. Manuel González Martínez

Anomalías congénitas del diafragma
Dr. Eduardo Terreros Martínez

Anomalías de la región umbilical
Dr. Jorge Huerta Rosas

Medicamentos en el recién nacido
Dr. Arturo Vargas Origel

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NEONATOLOGÍA

Dr. Arturo Vargas Origel

INTRODUCCIÓN

La atención perinatal y la neonatal han evolucionado en forma paralela y acelerada desde el inicio de las Unidades de Cuidado Intensivo hace casi 48 años en los países en desarrollo y 38 años en los países como el nuestro.

Esto se ha acompañado o favorecido por el desarrollo tecnológico que en la etapa prenatal puede decirse que se inició en el decenio de 1960-69, con el análisis del líquido amniótico y las transfusiones intraútero en los embarazos con problema de isoinmunización a Rh. A ello se han agregado en pasos sucesivos y cada vez mas rápidos: la evaluación de la función hormonal de la unidad fetoplacentaria; las determinaciones de pH en cuero cabelludo y mas reciente, la oximetría intraparto; la vigilancia electrónica de la frecuencia cardíaca del producto; la estimación bioquímica de la madurez pulmonar y su aceleración con los corticosteroides antenatales; la evaluación fetal por ultrasonido, al inicio sólo de su somatometría y ahora tanto de su integridad anatómica general y específica de áreas como la renal y cardiovascular, así como de su bienestar a través de la estimación de la cantidad del líquido amniótico, la respiración, tono muscular y respuestas del comportamiento fetal o de técnicas mas invasivas como la amniocentesis, la cordocentesis y la fetoscopia.

Esto ha culminado con la posibilidad de reparación *in utero* de anormalidades como hidrocefalia o hernia diafragmática o la identificación temprana de problemas genéticos a través de la biopsia de vellosidades coriónicas que, vale la pena señalarlo, junto con el desarrollo y casi culminación del proyecto Genoma humano plantea situaciones éticas que pueden ser difíciles de resolver.

Para el neonato, el desarrollo tecnológico en las UCIN, la vigilancia o las técnicas diagnósticas se han basado en gran parte en los adelantos de la computación que han permitido un equipo cada vez mas sofisticado y preciso de vigilancia de las constantes vitales, tanto en forma invasiva como no invasiva, entre los que sobresale el oxímetro de pulso. El ultrasonido Doppler ha favorecido un diagnóstico mas preciso de enfermedades del SNC, así como de las cardiopatías, para las que ha disminuido la necesidad del cateterismo. Aquí también se pueden señalar como avance los estudios de tamizaje para identificar en forma temprana algunos problemas como la sordera o las alteraciones congénitas del metabolismo, que en los países avanzados son ya casi obligatorios y rutinarios, aunque en nuestro país sólo lo es el de TSH neonatal para detectar hipotiroidismo y solo hay ejemplos aislados de Instituciones donde se realiza detección de sordera o tamizaje ampliado de los defectos congénitos del metabolismo. En relación al tratamiento del neonato debe destacarse la evolución espectacular de los ventiladores mecánicos, de los que ahora con un mismo equipo se pueden brindar modalidades diferentes de asistencia a la ventilación de una forma mucho más segura que al inicio, por sus sistemas de monitoreo del equipo y del paciente, cada vez mas completos y complejos; algunos de los ventiladores ya incluyen, o permiten la adaptación, de equipo con pantalla para graficar las curvas de presión-volumen o realizar estudios de fisiología pulmonar.

Al mismo tiempo se ha tratado de disminuir el daño pulmonar por la asistencia a la ventilación y se ha optado por terapias menos agresivas y hay un resurgimiento de la presión positiva continua en las vías aéreas (CPAP) para el manejo de la dificultad respiratoria. En el mismo rubro de avances de tratamiento se puede considerar la aplicación preventiva o de rescate del surfactante exógeno, ya sea natural o sintético, para el síndrome de dificultad respiratoria; el desarrollo de unidades mas efectivas de fototerapia; la mejoría en los materiales de los catéteres que ahora pueden ser aplicados en forma periférica y sin necesidad de venodisección; lo anterior, junto con soluciones de nutrición parenteral total (NPT) propias para los neonatos, permiten su aplicación más temprana y prolongada sin una frecuencia mayor de complicaciones graves; la aparición de medicamentos trombolíticos o de coadyuvantes en el tratamiento de septicemia.

Sin embargo, debe señalarse que este tipo de tecnología representa un costo adicional en la atención que puede ser importante y prohibitivo para muchos países, que requiere un personal capacitado en su aplicación y que sus resultados no siempre son fáciles de interpretar. También debe resaltarse que sólo una pequeña proporción de los embarazos o los RN lo ameritan; que por lo tanto para un uso óptimo debe hacerse una planeación para su compra y regionalización adecuada, que permita la mejor relación costo beneficio y evite el uso indiscriminado de equipo y medicamentos que pueden ocasionar más peligros que beneficios. Respecto a ello, se ha señalado que las acciones que el médico y el personal paramédico aplican al manejo del paciente, en este caso el neonato de la UCIN, conllevan un riesgo agregado ya que los recursos tecnológicos con los que se pretende ayudar a resolver sus problemas se manejan en límites estrechos entre el beneficio y el daño, no solo inmediato sino a largo plazo, debido a que se utilizan en organismos en etapas iniciales de desarrollo, con grados de inmadurez y niveles de homeostasis que los hacen sujetos de gran fragilidad.

El desarrollo y la evolución, tanto de los conocimientos como de la tecnología, ha permitido que la mortalidad perinatal (que incluye mortalidad fetal y la neonatal) disminuya en varios países desarrollados a cifras de 5-9 por mil nacidos vivos, un descenso de casi la mitad de lo que se tenía en la década pasada en tales regiones y que permitan, en algunas UCIN, tasas de sobrevida para los niños de 500 a 1 000 g, superiores al 50-70 %. Esto ha cambiado el concepto de viabilidad que existía previamente, que lo señalaba en 1000 g o 27 semanas de edad gestacional, al peso de 500 g o 24-25 semanas de gestación; de hecho ahora salen adelante, si bien en forma excepcional, neonatos tan pequeños como de 350 gramos. Asimismo, ha permitido sobrevivir a RN con cardiopatías complejas u otros problemas congénitos graves que anteriormente no lo lograban. En cambio en nuestro país, de acuerdo a la Secretaría de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Salud, tan solo la mortalidad neonatal en 2003 fue de 9.1/1 000 NV y aunque ha mostrado un descenso de 40% respecto a 1980 en que fue de 16/1000 NV, no ha sido tan significativo como el 60% de disminución en la mortalidad infantil (39.9/1 000 NV en 1980 a 16.6/1 000 NV en 2005), en probable relación a que la mortalidad por infecciones intestinales y respiratorias han bajado en un 88% y un 70%, respectivamente, en el mismo lapso. También, vale la pena señalar que la mortalidad materna ha disminuido en un 35 % ya que en 1980 fue de 9.5/10 000 NV, mientras que en el 2004 fue de 6.2/10 000 NV.

La mortalidad neonatal es pues aún el doble o triple de lo señalado para los países del primer mundo. Estas cifras y las estadísticas externas, además de la falta, total o parcial de recursos humanos y técnicos, crean situaciones de difícil manejo tanto de tipo práctico como ético, sobre que hacer, por ejemplo, en nuestras unidades con los niños de pesos menor a 1 000 g o 750 g, debido a los pobres resultados y a las necesidades de recursos que consumen este tipo de pacientes. Es necesario reflexionar que en los países en vías de desarrollo, aunque pretendemos unirnos al progreso y se busca aprender, comprar y aplicar esta nueva medicina y tecnología, tenemos resultados pocas veces similares a los que obtienen sus creadores y queda siempre la preocupación de la escasez de los recursos y de su aplicación óptima, además de que hay otros problemas ingentes que requieren atención urgente en el universo de la prevención primaria, en los grandes grupos de población, y de los que derivan, entre otras cosas, la mayor parte de los problemas perinatales.

Así pues, en buena parte las condiciones socioeconómicas del país determinan una frecuencia alta de prematurez frecuencia alta de prematurez, desnutrido in útero, asfixia perinatal y parto traumático, que, junto con las enfermedades asociadas, son el determinante principal de la muerte a esta edad. Debe señalarse que tampoco, ni aun para los derechohabientes de las grandes instituciones como el Seguro Social o el ISSSTE, existe una regionalización adecuada de la atención perinatal para la cual se requieren los siguientes pasos: 1) Identificar en forma temprana a los embarazos de alto riesgo, 2) Una evaluación adecuada durante el trabajo de parto, en el que se pueden identificar en forma adicional embarazos o productos de riesgo alto, 3) Acuerdos interinstitucionales o interhospitalarios para la derivación de la madre o del RN, con énfasis en la ventaja de trasladar a la madre embarazada antes del parto, más que al neonato, 4) La implementación de un sistema de transporte tanto de las unidades regionales al 2° o tercer nivel como en sentido opuesto al mejorar el paciente, 5) El desarrollo de un sistema de registro que permita la adecuada vigilancia del programa completo.

IDENTIFICACIÓN DEL EMBARAZO DE RIESGO ALTO

Este sería el punto inicial para la atención adecuada y oportuna del RN. El embarazo de riesgo alto es el que cursa con complicaciones maternas, obstétricas o fetales que hacen suponer una probable mayor morbimortalidad para la madre y para el homigénito; su frecuencia varía de 18 a 30% de todos los embarazos. Debe identificarse lo más temprano posible en la gestación para vigilar en forma estrecha el crecimiento y el bienestar fetal y decidir el momento oportuno de la derivación a un segundo o tercer nivel de atención, para planear la mejor vía de nacimiento y que sea recibido de inmediato por un pediatra capacitado en reanimación.

Los determinantes del riesgo alto se basan en factores existentes previos al embarazo y en eventos asociados directamente a la gestación actual, los que se señalan en el cuadro 6-1. No todos los factores o variables tienen el mismo valor o peso para definir el estado de riesgo y se han ideado sistemas de puntuación, que pueden variar según la escala o Institución donde se trabaje. Si la identificación del problema se efectúa hasta que el niño nazca, se hará la derivación oportuna y en óptimas condiciones dado que, en no pocos casos, dicho traslado representa un mayor riesgo para el niño que dejarlo en su unidad de origen, o efectuarlo hasta lograr su estabilización. Los neonatos que requieren vigilancia o atención en la UCIN son aquellos con: a) Peso menor de 2 000 g o edad gestacional menor de 34 semanas, b) Cianosis con necesidad de más de 40% de oxígeno, c) Insuficiencia respiratoria, d) Malformaciones congénitas o tumoración con necesidad de cirugía, e) Asfixia perinatal grave, definida por pH umbilical de 7.0 o menor, Apgar < 3 al minuto o < 5 a los cinco o por necesidad de reanimación intensiva), f) Hijo de madre diabética con complicación, g) Eritroblastosis grave, h) Convulsiones, i) Sospecha de cardiopatía congénita, j) Sospecha de STORCH.

Cuadro 6–1. Causas de embarazo de riesgo alto

1. Maternas
   a. Edad menor de 17 o mayor de 35 años
   b. Control prenatal nulo o pobre
   c. Enfermedades como hipertensión o preeclampsia, diabetes, Isoinmunización a Rh u otros padecimientos sistémicos graves
   d. Uso de medicamentos como esteroides, β–adrenérgicos, narcóticos, sulfato de magnesio
   e. Infecciones como rubéola, herpes, sífilis, VIH o corioamnionitis
   f. Nacimiento previo de un niño prematuro, macrosómico, desnutrido, con enfermedad hereditaria o malformación, problema respiratorio o muerte en la etapa neonatal
   g. Estado socioeconómico pobre
   h. Tabaquismo intenso, Alcoholismo u otras toxicomanías
2. Fetales
   a. Gestación múltiple
   b. Pretérmino < 37 semanas o postérmino > 42 semanas
   c. Retraso en el crecimiento intrauterino,
   d. Relación inmadura de lecitina/esfingomielina (<2) o ausencia de fosfatidil–glicerol
   e. Polihidramnios u oligohidramnios
   f. Diagnóstico prenatal de malformación
3. Del trabajo de parto y nacimiento
   a. Hemorragia ante o intraparto
   b. Ruptura de membranas de más de 18–24 h
   c. Uso de fórceps por sufrimiento fetal
   d. Presentación anormal
   e. Operación cesárea de urgencia
   f. Prolapso de cordón
   g. Hipotensión materna
   h. Sufrimiento fetal: frecuencia cardiaca anormal, pH de cuero cabelludo < 7.25 o eliminación de meconio espeso, o perfil de Manning anormal

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Berhman RE, Shiono PH. Neonatal risk factors. En: Fanaroff AA, Martin RJ, editors. Neonatal-Perinatal medicine. Diseases of the fetus and infant. 7th ed. St Louis: Mosby; 2002. p. 17-26.
Díaz del Castillo E. Reflexiones sobre el riesgo de la terapia intensiva neonatal. Bol Med Hosp Infant Mex. 1997; 54: 622-28.
Friedman MA; Spitzer AR. Discharge criteria for the term newborn. Pediatr Clin North Am. 2004; 51: 599-618.
Jasso L. Neonatología práctica. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1-26, 55-71.
Johnson TRB. High risk pregnancy. En: Seidel HM, Rosenstein BJ, Pathak A, McKay WH, editors. Primary care of the newborn. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2006. p. 2-18.
Philip AG. The evolution of neonatology. Pediatr Res. 2005; 58: 799-815.
Vargas-Origel A. Etapa neonatal. I. Introducción. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 149-151.

HISTORIA CLÍNICA PERINATAL

Dr. Arturo Vargas Origel

La clasificación del embarazo o del RN en alto riesgo y la identificación de los pacientes que requieren su ingreso y evaluación en la UCIN se logra a través de efectuar una historia clínica y realizar una exploración física cuidadosa que se describe mas adelante.

La historia comprende, por razones obvias, al binomio madre-hijo para tomar en cuenta todos los factores que pueden influir tanto en la condición actual como en el resultado final, mediato o inmediato, del RN. Los antecedentes se dividen en pregestacionales y perinatales, estos últimos incluyen los prenatales, natales y neonatales propiamente dichos.

Puntos sobresalientes

- La historia clínica perinatal, como a cualquier otra edad, es básica para establecer el diagnóstico de padecimientos.
- También es útil como antecedente para, en ciertos casos, prevenir algunas secuelas en el neurodesarrollo o, al menos alertar en cuanto a su búsqueda intencionada, identificación temprana y limitar el daño hasta donde sea posible.

Pregestacionales

Aquí se debe investigar la edad de los padres, su estado de salud, escolaridad, condición socioeconómica y dinámica familiar, lo que permitirá al médico y al personal de trabajo social identificar el medio al cual se va a incorporar el RN a su egreso y orientar los programas de educación nutricional, planificación familiar u otros que puedan ser necesarios para el núcleo familiar. De la madre es importante saber si es sana o tiene alguna enfermedad, en particular de tipo crónica como diabetes, nefropatías, colagenopatías, cardiopatías, etc., su estado nutricional, así como la presencia de tabaquismo, alcoholismo o drogadicción, lo cual puede influir en estado actual y desarrollo del neonato. También se investigarán los antecedentes obstétricos como tratamiento de infertilidad, número de gestas, abortos, forma de resolución del embarazo, partos prematuros, presencia de óbitos o productos malformados para una clasificación de riesgo bajo o alto del embarazo actual.

Perinatales

Prenatales. Aquí debe señalarse el número de gestación, su duración por FUM o ultrasonido, si hubo control prenatal y lo adecuado del mismo, anormalidades del crecimiento intrauterino, amenaza de aborto o parto pretérmino, uso de drogas, exposición a radiaciones, el grupo y Rh de ambos padres, así como la presencia de enfermedades intercurrentes, en especial las infecciosas del grupo STORCH, las de vías urinarias o cérvicovaginales. También debe investigarse si se realizó evaluación del bienestar fetal y la presencia de polihidramnios que se puede asociar con obstrucción de tubo digestivo alto, o de oligohidramnios que puede sugerir malformación de vías urinarias y acompañarse de hipoplasia pulmonar, neumotórax e insuficiencia respiratoria.

Natales. Aquí se investigan las condiciones asociadas al trabajo de parto y el parto mismo. Debe indicarse si fue espontáneo o inducido, su duración, el sitio donde se atendió, tiempo de ruptura de membranas y si hubo corioamnionitis, tipo de presentación, si la resolución fue por eutocia o distocia y sus causas, la necesidad y el tipo de anestesia, características del líquido amniótico y accidentes como prolapso de cordón, placenta previa o desprendimiento prematuro de la misma.Todo lo anterior con el fin de evaluar riesgo de complicaciones neonatales tipo asfixia o infección.

Neonatales. Aquí se indagan las condiciones en que nace el neonato a través de la calificación de Apgar al minuto y cinco, la de Silverman, el peso, la necesidad y el tipo de las maniobras de reanimación, si se realizó laringoscopia y su resultado, el inicio de la respiración. En muchas ocasiones, en especial si el niño nace en el mismo hospital donde se continuará su atención, los datos previos constituyen el padecimiento actual. Si el neonato tiene varios días o proviene de otro hospital, debe interrogarse y señalarse en forma amplia el problema motivo de su ingreso e investigar en forma intencionada antecedentes personales tipo insuficiencia respiratoria, necesidad de asistencia a la ventilación o de oxígeno, ictericia que incluya gravedad y forma de resolución, sangrados, convulsiones, edema, infección y cultivos (en especial si es intrahospitalaria), tolerancia de la vía oral o uso de alimentación parenteral, descenso y recuperación ponderal, los exámenes previos de laboratorio o gabinete, la terapéutica empleada y los diagnósticos previos.

Con lo señalado se procederá a realizar una exploración física completa, como se indica mas adelante, para la evaluación integral del neonato que permita una vigilancia adecuada y tratamiento óptimo que favorezca no sólo la sobrevida del paciente sino que ésta sea de la mejor calidad posible, sin secuelas del desarrollo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Berhman RE, Shiono PH. Neonatal risk factors. En: Fanaroff AA, Martin RJ, editors. Neonatal-Perinatal medicine. Diseases of the fetus and infant. 7th ed. St Louis: Mosby; 2002. P. 17-26.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Díaz del Castillo E. Reflexiones sobre el riesgo de la terapia intensiva neonatal. Bol Med Hosp Infant Mex. 1997;54:622-628.
Friedman MA; Spitzer AR. Discharge criteria for the term newborn. Pediatr Clin North Am. 2004; 51: 599-618.
Jasso L. Neonatología práctica. 6ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005. P. 1-26, 55-71.
Johnson TRB. High risk pregnancy. En Seidel HM, Rosenstein BJ, Pathak A, McKay WH, editors. Primary care of the newborn. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2006. p. 2-18.
Vargas-Origel A. Etapa neonatal. Historia clínica perinatal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 151-152.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO EN LA ETAPA NEONATAL

Dr. J. Jesús Pérez Molina
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. Arturo Vargas Origel
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el curso normal del crecimiento y desarrollo. Analizar las condiciones que confieren peculiaridades anatómicas, fisiológicas y psicológicas. Identificar los factores de riesgo para el crecimiento y desarrollo.

CONCEPTO

La etapa neonatal comprende los primeros 28 días de vida extrauterina. Se divide en dos períodos: el hebdomadario o neonatal inmediato, al que corresponden los primeros seis días de vida; y el poshebdomadario o neonatal tardío que abarca desde los siete a los 28 días de edad.

Puntos sobresalientes

- Existe un ritmo acelerado de crecimiento y desarrollo influenciado por factores genéticos, neuroendocrinos, socioeconómicos, culturales, emocionales y nutricionales.
- Destaca el perfeccionamiento de la actividad neurovegetativa en un sistema nervioso con inmadurez anatómica y funcional que da lugar a la presencia de reflejos de succión, presión palmar, Moro, de extensión cruzada, marcha automática y bóveda palatina; su ausencia sugiere depresión del SNC, y su presencia después del sexto mes de vida indica daño neurológico.
- El crecimiento neonatal es regulado en forma principal por la hormona de crecimiento y los IGFs.
- En forma simultánea, en este periodo se lleva a cabo el desarrollo neuromotor, cognoscitivo, afectivo y psicosocial; que inicia lo que en el futuro serán sus formas de interrelación social.

PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

El crecimiento es el incremento en peso y talla del organismo o de cada uno de sus componentes; el desarrollo, comprende la capacidad de madurez funcional de los elementos mencionados, incluido el desarrollo psicológico.

En esta etapa se observa un ritmo acelerado de crecimiento y desarrollo en todos los órdenes. La velocidad de crecimiento es diferente en los diversos aparatos y sistemas, y se ve influenciado por factores genéticos, neuroendocrinos, socioeconómicos, culturales, emocionales y nutricionales.

Las manifestaciones principales del RN están encaminadas a regularizar funciones fisiológicas en su nuevo ambiente, y a presentar reacciones reflejas. De éstas, unas son producto de la inmadurez neurológica, como el reflejo de Babinski; otras son funcionales, como el reflejo de búsqueda y el de succión en el acto de la alimentación, y otras más que son vestigios en la escala filogenética como la prensión palmar, o bien son parte de una secuencia en la progresión neuromotriz, como el reflejo de Moro, el cual posteriormente se transformará en tónico-asimétrico, que permitirán al bebé su paulatina movilización activa.

TIPOS DE CRECIMIENTO

Crecimiento de aparatos y sistemas

El crecimiento en los distintos aparatos y sistemas, no ocurre simultáneamente ni con la misma velocidad en todo el organismo; describiremos los cuatro tipos primordiales.

Crecimiento de tipo general

Al nacimiento, el 80% del peso corporal es agua, la cual disminuye a 60% a la edad de dos años, permaneciendo con pocos cambios en la vida posterior.

Díaz del Castillo y col., estudiaron cuatro registros antropométricos, tres con datos de niños nacidos en nuestro país (registros de Jurado García y col, Arcovedo y col. Y García Cázares y col.) y uno realizado en EUA (curvas de Lubchenco); de donde se puede afirmar que 90% de los RN de 40 semanas pesan entre 2 600 g (percentila 10) y 3 800 g (percentila 90), y miden entre 46 cm (percentila 10) y 53 cm (percentila 90). En las curvas de Lubchenco, el perímetro cefálico va de 32 cm (percentila 10) a 36 cm (percentila 90).

Durante el periodo hebdomadario, el peso puede disminuir en 10%. Al final del periodo neonatal, la ganancia ponderal aproximada es de 750 g y la talla aumenta en promedio 3 a 4 cm. En forma paralela se lleva a cabo su desarrollo psicológico, estimulado por los cuidados y calidez afectiva de la madre. En esta etapa predomina la conducta refleja.

Crecimiento de tipo neural

El cerebro humano obtiene su pico máximo de crecimiento en la etapa prenatal. Al nacimiento, el cerebro tiene una cuarta parte (350 g) de su peso final (1 350 g); en el periodo neonatal continúa la multiplicación neuronal, el incremento en el número de las células de la neuroglia, la complejidad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de las conexiones dendríticas y la mielinización de las terminaciones nerviosas.

También existe un importante perfeccionamiento en la actividad neurovegetativa; un ejemplo de la inmadurez anatómica y funcional del sistema nervioso del RN, lo constituye la presencia de los reflejos que representan una función neuronal primitiva, liberada a nivel del tallo cerebral y médula espinal, al margen de la inhibición cerebral superior (cuadro 6-2); su ausencia sugiere depresión del SNC, y su presencia después del sexto mes de vida indica daño neurológico.

Enseguida se describe la manera de abordarlos:

Reflejo de succión. Se introduce un dedo en la boca del RN para observar la fuerza y ritmo de la succión. La sincronía de la succión y la deglución se evalúa durante la alimentación.

Prensión palmar y respuesta a la tracción. Se colocan los dedos índices del examinador en las palmas de las manos del RN por el lado cubital, y en forma gentil se presiona sobre la superficie palmar. El RN flexiona los dedos alrededor del dedo índice. Cuando el examinador levanta los dedos índices, se aprecia una respuesta de tracción en los músculos flexores del brazo. El RN de término puede sostener todo su cuerpo por esta respuesta de tracción.

Reflejo de Moro. El examinador toma las manos del RN y levanta los hombros unos pocos centímetros, mientras mantiene la espalda y la cabeza sobre la cama; entonces súbitamente se liberan las manos. El reflejo normal es una abducción de los brazos y flexión de los antebrazos. La abertura completa de las manos ocurre en la primera fase.

Extensión cruzada. El examinador coloca una de las extremidades del RN en extensión y frota la planta del pie. La respuesta completa tiene tres componentes:

1. La extremidad opuesta rápidamente se retrae, seguida por extensión.
2. La pierna opuesta presenta aducción.
3. Los ortejos se abren.

Marcha automática. Se mantiene el RN en posición vertical, tomándolo por el tronco y levantándolo o inclinándolo ligeramente hacia adelante. El RN camina hacia delante conforme cada pie tiene contacto con la superficie.

Bóveda palatina. Al frotar gentilmente la mejilla cerca de la boca, el RN mueve la cara hacia el mismo lado, abre la boca e intenta succionar.

Crecimiento del tejido genital

El 90% de los RN a término muestran los testículos en las bolsas escrotales; en la mitad de los que no han descendido, lo hacen a los tres meses de vida extrauterina. El prepucio se encuentra adherido al glande durante toda la etapa. Los ovarios crecen rápidamente y su peso aumenta al doble para los seis meses de edad. El útero involuciona durante las primeras semanas de vida y permanece en estado de latencia hasta el inicio de la pubertad. Los cambios en la maduración de los genitales externos son útiles para evaluar la edad gestacional.

Crecimiento de tejido linfoideo

Le corresponde el tercer lugar en velocidad de crecimiento. El timo pesa al nacimiento de 12 a 15 g, con amplias variaciones; el bazo sigue el crecimiento de tipo general. El tejido linfoide y los ganglios muestran un crecimiento lento pero constante en esta etapa y son necesarios para una correcta función inmunológica.

Cuadro 6–2. Reflejos primitivos del RN entre las semanas 28 y 40 de gestación

	28	30	32	34	36	38	40
Succión	Débil, no sincronizado con la deglución		Más fuerte y mejor sincronizado con la deglución		Adecuado		
Prensión palmar	Presente pero débil			Más fuerte		Excelente	
Respuesta a tracción	Ausente		Inicia	Suficientemente fuerte para sostener parte de su cuerpo		Suficientemente fuerte para sostener todo su cuerpo	
Reflejo de Moro	Débil, realizado una sola ocasión, incompleto		Completo				
Extensión cruzada	Flexión y extensión sin un patrón específico		Buena extensión pero sin tendencia a la aducción		Tendencia a la aducción, pero imperfecta	Respuesta completa con extensión y aducción, ortejos en abanico	
Marcha automática			Inicia, con la punta de los ortejos con buen apoyo sobre plantas y reacción de extensión de las piernas por pocos segundos			Un prematuro, al llegar a las 40 semanas, camina en progresión ortejotalón o sobre la punta de los ortejos Un RN de término camina en progresión talón-ortejo sobre la planta completa del pie	
Bóveda palatina	Bueno con estimulación enérgica		Bueno con estimulación gentil	Bueno	Bueno	Bueno	
Respuesta pupilar	Presente		Presente		Presente	Presente	

Fuente: Amiel-Tison C, Davis SW. Neurologic Examination. Rudolph's Pediatrics, 19th ed. Appleton & Lange; 1991. p. 1771.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Crecimiento en sentido cronológico y progresivo de las partes del organismo (peculiaridades anatómicas y fisiológicas)

La cabeza del RN representa una cuarta parte de la talla y esa relación persiste durante esta etapa. El macizo facial es pequeño en relación al volumen del cráneo, y la relación cráneo/cara de 8:1. En el cráneo existen seis fontanelas localizadas en los ángulos parietales. La anterior o bregmática de forma romboidal es la más amplia; mide en sentido anteroposterior de 2.5 a 4 cm y en el 90% de los niños se cierra entre los 7 y 19 meses. La posterior o lambdoidea puede estar cerrada al nacimiento o hacerlo en el curso del periodo neonatal. Todas las demás fontanelas se encuentran cerradas; cuando están abiertas, pueden estar asociadas a problemas esqueléticos como osteogénesis imperfecta, anormalidades cromosómicas, hipotiroidismo, e hipertensión intracraneana; si son pequeñas debe descartarse la posibilidad de craneosinostosis, infecciones adquiridas intraútero y microcefalia.

La variación en la forma de la cabeza, por la adecuación a la morfología del canal del parto, se denomina moldeamiento; también puede haber imbricación discreta de los huesos craneales, llamado cabalgamiento. Ambos fenómenos se consideran normales y se corrigen en los primeros días de vida.

La cara es pequeña en relación al tamaño de la cabeza; los senos maxilares y etmoidales son pequeños, mientras que los frontales y esfenoidales aún no se han desarrollado. El crecimiento vertical de la cara se produce por etapas, según las necesidades respiratorias, mientras que el crecimiento anteroposterior es escaso.

Al nacimiento, los ojos del niño son incapaces de enfocar, pero puede fijar la vista sobre personas u objetos brillantes. Los movimientos oculares no están coordinados y puede aparecer estrabismo transitorio y nistagmo horizontal rápido y bilateral de corta duración, sin implicar patología. Existe suficiente lágrima para mantener húmeda la superficie corneal, pero su aparición con el llanto ocurre entre la tercera o cuarta semana de vida.

La rinofaringe y las fosas nasales son de calibre reducido, por lo que su obstrucción es fácil, aun con secreciones normales. Los RN respiran por la nariz, de tal modo que la atresia de coanas da lugar a dificultad respiratoria grave. La trompa de Eustaquio es corta y horizontal y el tímpano opaco. La audición se establece al nacimiento, en cuanto drena el líquido amniótico contenido en el oído medio. La boca está especialmente adecuada para la succión, que se efectúa como un reflejo de origen medular; está menos capacitada para la impulsión del bolo alimentario, aunque la deglución se lleva a cabo normalmente. Lo anterior apoya que la ablactación se inicie hasta los 4-6 meses de vida.

Las glándulas salivales completan su desarrollo al tercer mes de edad y la secreción salival es escasa pero suficiente. La capacidad gástrica al nacimiento es de 25-40 mL y al mes de edad de 90-150 mL. El tiempo de vaciamiento gástrico en RN alimentados con leche materna es de 2 a 3 horas. El esfínter inferior del esófago puede permitir la regurgitación por inmadurez fisiológica, sobre todo los primeros días. El píloro funciona en forma normal. A causa de la incompleta mielinización, los movimientos responsables de la mezcla y progresión de los alimentos en el intestino, aunque presentes son relativamente inadecuados, lo que condiciona los cólicos tan frecuentes en esta etapa. La mucosa intestinal, jugos gástricos, pancreático, además de la bilis, son capaces de realizar una correcta digestión de los alimentos, a excepción de la dificultad para el desdoblamiento de las grasas saturadas y coágulos grandes de proteínas. El hígado se palpa habitualmente 1 o 2 cm bajo el borde costal derecho y es posible también palpar el polo inferior del bazo.

El abdomen aparece levemente escafoide al nacer, pero se vuelve protuberante cuando el intestino se llena de aire. La diastasis de los rectos anteriores es normal. El muñón umbilical se momifica y desprende entre los 6 y 10 días de edad, las hernias umbilicales son comunes y si el anillo herniario mide menos de 1.3 cm, probablemente cerrará en forma espontánea.

La respiración se lleva a cabo principalmente por el diafragma, y, a la auscultación, hay rudeza respiratoria, debido a que los bronquios son relativamente grandes.

Durante los primeros dos días de vida la frecuencia respiratoria varía de 40 a 60/min y disminuye a 25-40/min al mes de edad. La frecuencia cardiaca promedio al nacer es de 140-160/min y al mes de vida de 120-140/min. El choque de la punta se percibe entre el 3º y 4o espacio intercostal izquierdo en la línea medio clavicular.

Al nacimiento, las extremidades inferiores han crecido menos con respecto a las superiores, con una relación aproximada de segmentos de 1.59.

El timo se encuentra aumentado de tamaño y puede dar imagen de ensanchamiento del mediastino superior.

La sangre del RN tiene un 80% de hemoglobina fetal; esta Hb capta el oxígeno a tensiones más bajas, pero su capacidad de transporte y liberación total es menor a la del adulto. Los eritrocitos tienen una vida media de 65 a 100 días.

La concentración de Hb los primeros tres días es de 19 g/dL y desciende a 12 g/dL al mes de edad. La cifra de leucocitos cambia con la edad; así a los tres días de vida extrauterina varía de 5 000 a 14 500/mm^3, y es de 4 000 a 7 000 al mes de edad; en principio predominan los polimorfonucleares y a las dos semanas existe linfocitosis relativa.

En el momento del nacimiento, el nivel de IgG es más alto que el de la madre en 30%; los valores se igualan a los de la madre a la semana de edad. Debido a que no existe transporte fetal de IgM, valores por arriba de 20 mg/dL indican infección intrauterina o estimulación inmunológica; esta deficiencia relativa de IgM se asocia a una mayor frecuencia de infecciones por gramnegativos. Debido a que la IgA no se transfiere por vía transplacentaria, casi no se detecta en sangre de cordón umbilical al nacer, mientras que al mes de edad los valores normales son de 1.9 mg/dL.

En los RN se han demostrado defectos en la síntesis de anticuerpos específicos, complemento, fagocitosis, producción de interferón, generación de interleucinas y linfocinas. Lo anterior favorece que las infecciones sean más graves en este grupo de edad. Respecto a los signos vitales, la temperatura rectal debe ser de 36.5 a 37 oC; la tensión arterial obtenida por el método de blanqueamiento, es en promedio menor de 55 mm Hg y la frecuencia respiratoria y la cardiaca variaran de acuerdo a la edad, como se ha señalado.

REGULACIÓN DEL CRECIMIENTO POSNATAL

El crecimiento está determinado por factores genéticos y regulado por numerosos factores de crecimiento como el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

factor de crecimiento de los fibroblastos, el transformador beta, el epidérmico, el derivado de las plaquetas y las proteínas morfógenas del hueso, también participan varias hormonas como la hormona de crecimiento, el sistema factor de crecimiento similar a insulina (IGFs), dentro del cual los mas importantes son el IGF-I y el IGF-II, las hormonas tiroideas, los esteroides sexuales y la insulina; por último, el crecimiento está influido por factores de carácter permisivo, como el estado de salud, la nutrición y la situación biopsicosocial.

En contraste con el crecimiento fetal, que es controlado por la insulina y los IGFs, el crecimiento posnatal es regulado en forma principal por la acción de la hormona de crecimiento y los IGFs. En el crecimiento posnatal, la hormona de crecimiento media el crecimiento esquelético al activar la expresión de IGF-I en el hígado, de donde es secretada en el torrente circulatorio, sin embargo esta actividad se encuentra disminuida entre la primera y segunda semana de vida por una falta relativa de respuesta en el receptor de hormona de crecimiento (GHR) en el hígado de los RN que se acompaña de una disminución en los niveles de IGF-1 sérica; después existe una aceleración del crecimiento, debido en gran parte a la acción local (acción autocrina) y sobre células vecinas (acción paracrina), de un IGF-I no dependiente de hormona de crecimiento, que es producido en forma local en varios tejidos del organismo, así como por la contribución de la hormona de crecimiento.

Factor genético. Los factores genéticos, a través de un modo de herencia multifactorial, determinan el proceso de crecimiento, al que se suman factores ambientales como el estado de salud, situación biopsicosocial y la nutrición.

Crecimiento y maduración óseos. El crecimiento óseo se inicia en la diáfisis de los huesos largos, donde aparece el núcleo primario de osificación rodeado del periostio; luego se osifica la diáfisis, dejando en su interior la medula y en los extremos las epífisis cartilaginosas, donde aparecen los centros secundarios de osificación, separados de la diáfisis por el cartílago de crecimiento, este último es el órgano efector de la mayor parte del crecimiento longitudinal. La maduración ósea resulta del crecimiento óseo y de la osificación del cartílago de crecimiento, influido por factores estimuladores e inhibidores del crecimiento.

Factores reguladores. Coordinan y regulan el desarrollo de todo el proceso de crecimiento somático y se dividen en hormonas y factores del crecimiento. De las hormonas, el eje GH-IGF-I es el principal de todos los factores reguladores del crecimiento, ya que, aunque la mayoría de las hormonas actúan sobre el crecimiento, muchas de ellas lo hacen a través de su influencia en la secreción de la hormona de crecimiento. Al mismo tiempo existe una estrecha relación entre el eje GH-IGF-I y los factores locales de crecimiento.

Factores locales de crecimiento. Son producidos en muchos tejidos y actúan sobre la propia célula que los produce o sobre células vecinas promoviendo la replicación celular. Se producen interacciones entre factores de crecimiento, factores locales de crecimiento y hormonas sistémicas.

Factores permisivos. Son aquellos que condicionan el crecimiento de forma permisiva: la nutrición, estado de salud, situación biopsicosocial, nivel socioeconómico, número de hermanos, residir en zonas urbanas o rurales, el clima y la altitud entre otros.

TIPOS DE DESARROLLO

Introducción

Hablar de normalidad o patología en el desarrollo psicológico no es algo sencillo. Freud manifestaba que la línea divisoria es poco perceptible y se considera que un individuo a lo largo de su vida puede cruzarla en múltiples ocasiones. Sin embargo, se han hecho esfuerzos para establecer delimitaciones conceptuales más precisas. La salud, de acuerdo con Vega, es la resultante entre la armónica relación e interdependencia biológica, psicológica y social del individuo con su ambiente; pero también podemos agregar a este concepto los parámetros de trabajo adecuado, buen ajuste sexual y disfrute del descanso.

Con todo y la utilidad de lo anterior, su aplicación a grupos de edades que van desde el nacimiento hasta la edad adulta, resulta discutible debido a diferencias significativas y obvias entre el niño y el adulto. Una dificultad es que el adulto es sus procesos de maduración, realizados ya en gran medida, está capacitado para expresar un potencial tal comc si fuera un producto terminado, mientras que en el niño estos procesos aún están en formación e integración. Básicamente en el neonato se tomará como modelo normal el periodo breve en el cual el bebé intenta estabilizar una serie de constantes fisiológicas, pero de ninguna manera podrá establecer una relación prepositiva o voluntaria con el medio ambiente debido a que no posee esquema mental alguno, ni de sí mismo ni de su entorno.

Desarrollo neuromotor

En el cuadro 6-3 se mencionan los principales reflejos del RN. Es preciso entender que su presencia tiene una razón de ser, ya sea como medio de supervivencia o como vía para definir su funcionalidad en etapas posteriores de la vida. Aun en el caso de reflejos como el de prensión palmar, vestigio en la evolución filogenético de la especie humana muy parecido al de los monos que se sujetan al pelaje de la madre para no caer, pero que permite un acercamiento en la relación madre-hijo. Otros reflejos, como el de succión y búsqueda, están encaminados a permitir el aporte de elementos nutrientes para la subsistencia, pero, paralelamente con ello, también se fincarán las bases para el desarrollo cognoscitivo y emocional como se verá más adelante. Un último grupo de reflejos, como el de Babinski (reacción de extensión y separación de los dedos, del pie ante un estímulo plantar) y el de Moro, son una respuesta normal dada por la incipiente maduración neurológica que, conforme avance el neonato en su desarrollo, deberán desaparecer, al igual que los otros grupos de reflejos ya mencionados. En sí, todos son parte de una secuencia de madurez que lo llevará en el futuro a la adquisición de patrones motrices más complejos y siempre con la finalidad de ir rompiendo con la acción de la gravedad, para así establecer una movilidad amplia dentro del mundo que le rodea y finalmente integrar funciones sensoriomotoras, psicomotoras y neuropsicológicas. Por ejemplo, el reflejo de Moro o tónico-simétrico para ser tónico-asimétrico. Posteriormente el bebé terminará por disociar diversos segmentos corporales en forma independiente uno de otro para dar mayor riqueza motriz e independencia a su cuerpo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–3. Reflejos del recién nacido

Estímulo efectivo	Reflejo
Golpecito seco en el labio superior	Extensión de los labios
Golpecito seco al puente de la nariz	Se cierran apretadamente los labios
Pasar una luz brillante sobre sus ojos	Cierra los párpados
Ruido con las palmas producido a unos 45 cm de su cabeza	Cierra los párpados
Toque de la córnea con un pedacito de algodón	Cierra los párpados
Sosteniendo al bebé sobre su espalda, volverle lentamente la cabeza hacia el lado derecho	Extiende la mandíbula y el brazo derecho del lado de la cara; el brazo izquierdo se flexiona
Extensión de los antebrazos en el codo	Los brazos se flexionan rápidamente
Oprimir con un dedo la palma de su mano	Los dedos del infante se flexionan sobre el dedo
Oprimir con el dedo el "cojinete" de la planta del pie	Los dedos se flexionan
Rascar la planta de su pie, empezando en los dedos y terminando en el talón	El primer ortejo se hiperextiende y los restantes se abren
Picar la planta del pie con un alfiler	Se flexionan la rodilla y el pie del niño
Hacer cosquillas sobre la comisura de la boca	Vuelve la cabeza hacia el lado de donde viene el estímulo
Meter dedo índice en la boca	Mama
Sostener al infante en el aire, con el estómago hacia abajo	Trata de levantar la cabeza y extender las piernas

Fuente: Desarrollo de la personalidad del niño. Mussen, Conger, Kagan. 4a. ed. México: Trillas; 1998.

Desarrollo cognoscitivo

La matriz de la personalidad del ser humano se establece por factores constitucionales heredados, que se desarrollarán y expresarán de acuerdo a factores de estimulación en el ambiente, inicialmente de la madre. Sólo así, la mente humana podrá surgir, diferenciarse y organizarse. En esta etapa de la vida, la mente indiferenciada del RN expresa impulsos, sin posibilidad de distinguir lo que proviene del ambiente de lo que se origina internamente en su propio cuerpo; el mundo y él forman una sola unidad. Algunos autores llaman a este momento la etapa sin objeto, debido a que la atención del bebé no es atraída por el entorno; es decir, no existe representación alguna en su mente. En ocasiones, desde la segunda semana de vida el bebé muestra sonrisas cuando está dormido o mamando, en aparente estado placentero; lo cierto es que el niño no ofrece ninguna respuesta emocional a la madre ni a ningún objeto. Por ello y por falta de representación de sí mismo, al primer mes de vida algunos autores lo llaman etapa autista.

Es conocido que la atención y la energía a esta edad se encuentran en estado "virgen", sin poder vertirse hacia ningún objeto externo. Los estímulos producidos por el hambre, el frío o el calor, los cambios de posición al ser cargado o cambiarle de ropa, los ruidos y las voces, los cambios producidos por sus propios movimientos musculares ocasionados por actividad refleja en la cabeza y extremidades, no pueden aún ser diferenciados uno de otros. El bebé requiere por el momento de una relación estrecha con la madre para protegerse y alimentarse; más adelante la aparición de la percepción diacrítica, mediada por centros corticales, se encargará precisamente de diferenciar la procedencia y ubicación de los estímulos sensoriales.

Poco a poco el niño irá depositando en su mente lo que se conoce como huellas mnémicas, es decir, la memoria. Conforme cada estímulo se transforma en una experiencia significativa, positiva o negativa, la mente empieza a tener una estructura.

A los ocho días de nacido, cuando es tiempo de comer y el bebé es cargado en brazos en posición horizontal, girará la cabeza en dirección al pecho de la madre; esto es diferente del reflejo nato de búsqueda y va dirigido a un fin, bajo el modelo de reflejo condicionado o aprendido. Esta conducta se incrementa durante el primer mes de vida, pero sólo se dará cuenta de la existencia del pezón si se cumplen las condiciones de tener hambre y de que no esté llorando, pues de otra forma se verá bloqueada la percepción del pezón por la descarga motora a través del llanto, originada a su vez por el aumento de tensión que ocasiona e hambre. Otro estímulo importante para continuar mamando es la presencia de leche en la cavidad bucal.

Desarrollo afectivo

Al momento del nacimiento la homeostasis se rompe, debido a los cambios tan bruscos que se presentan, temperatura, humedad, presión atmosférica, etc.

Existe, por otro lado, la denominación de una "barrera sensorial protectora", necesaria para proteger al infante contra los estímulos desagradables provenientes del interior o interoceptivos, como el hambre o llegados de afuera, a través de los órganos de los sentidos, también llamados exteroceptivos.

La corticalización del encéfalo en esta etapa de la vida aún no está plenamente establecida como para impresionar en la memoria; no así a nivel diencefálico el cual es capaz de imprimir sensaciones placenteras o displacenteras.

Desarrollo psicosocial

Éste abarca tanto el impacto que el ámbito social ofrece al neonato, como lo que en él repercute dicho estímulo para iniciar lo que en el futuro serán sus formas de interrelación social.

El RN, con su presencia, es capaz de desencadenar en las personas circundantes las más caras acciones de atención, ternura, protección, alimentación y cuidado en general, que en suma son valores de crianza, tal como si en el terreno del instinto animal habláramos de un "estímulo llave", que despierta conductas determinadas filogenéticamente. Sin embargo, por el momento, al bebé no le es posible intervenir activamente en el proceso de interacción social debido a la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

falta de estructura mental cognitiva, pero sí precisa partir de lo que en el entorno le ofrece, para que, a manera de estímulos iniciales, proceda a su desarrollo psicosocial.

FACTORES DE RIESGO DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Factores del crecimiento

Factores en cuanto al agente

Biológicos. Los virus como el de inclusión citomegálica, de inmunodeficiencia humana (VIH), rubéola y otros; parásitos como *Toxoplasma gondii*; bacterias como *Treponema pallidum*, y otros agentes infecciosos pueden afectar el crecimiento y desarrollo.

Físicos. El frío, al provocar hipotermia en el RN, incrementa el metabolismo basal y el gasto energético, con consumo de oxígeno que puede llegar a ocasionar daño celular irreversible.

Mecánicos. Los traumatismos durante el embarazo pueden desencadenar trabajo de parto y condicionar prematurez; las malformaciones del útero afectan el crecimiento del producto, al igual que las bandas fibrosas en líquido amniótico que llegan a producir constricciones y verdaderas amputaciones, en particular en las extremidades.

Químicos. La hipoxia y anoxia, en particular cuando son crónicos, afectan el crecimiento y desarrollo intrauterino; las formas graves pueden incluso ocasionar la muerte. Por el contrario, concentraciones altas de oxígeno ocasionan daño a la mucosa bronquial, o producen retinopatía del prematuro que puede originar ceguera permanente. La exposición a múltiples drogas y factores químicos durante la gestación también puede ocasionar retraso en el crecimiento y desarrollo.

Tóxicos. Las cifras elevadas de bilirrubina indirecta pueden ocasionar daño neuronal irreversible. Concentraciones altas de oxígeno en el aire ambiental dañan la retina y la mucosa del árbol respiratorio.

Factores en cuanto al huésped

Genéticos. La carga genética, en interacción con el ambiente da la talla final. Un gran número de enfermedades genéticas afectan el crecimiento y desarrollo, que se pueden sintetizar en:

a. Alteraciones cromosómicas como el síndrome Down, Turner, etc.
b. Afectación de un sólo gen que puede transmitirse en forma autosómica dominante como el síndrome Noonan, acondroplasia, etc.; o en forma autosómica recesiva, como la mucoviscidosis, enfermedad de Gaucher, etc.
c. Problemas de origen multifactorial como los defectos del cierre del tubo neural, luxación congénita de cadera, etc.

Neuroendocrinos. Se afectan el crecimiento y el desarrollo en los hijos de madres diabéticas y en los RN con hipotiroidismo congénito. Pacientes con hipopituitarismo o deficiencia selectiva de hormona de crecimiento.

Prematurez. Las alteraciones fisiológicas, anatómicas, y enzimáticas, propias de la prematurez, influyen en forma negativa en el crecimiento y desarrollo.

Factores en cuanto al ambiente

Comprende una gran diversidad de factores cuya influencia puede ser decisiva y modificar el curso del crecimiento neonatal, estos, pueden dividirse en factores del microambiente, matroambiente y macroambiente. El microambiente incluye los factores relacionados con el potencial de crecimiento del RN, donde se resalta la disponibilidad de nutrientes y proteínas de alto valor biológico, cuyo déficit puede dañar en forma irreversible al tejido nervioso en rápido crecimiento. El matroambiente se refiere a los factores relacionados con la nutrición y salud de la madre además de la aceptación materna y su estado psicológico. El macroambiente se relaciona con los factores que rodean a la madre como la educación, el estado socioeconómico de la madre y la familia, además de la atención médica oportuna.

Factores de riesgo del desarrollo

Interés preventivo

El conocimiento de factores de riesgo o protección para el desarrollo repercute en posibilitar al profesionista que tiene su práctica con niños, en establecer programas preventivos o de intervención temprana. Esto se realiza ya sea a través de limitar la incidencia de trastornos psicológicos en general, reducir las repercusiones de la interferencia del desarrollo, evitar a tiempo posibles desviaciones en el desarrollo, o al orientar sobre lo que es la normalidad en el niño contra suposiciones erróneas de anormalidad.

Factores específicos y mecanismos

No es posible separar los factores de riesgo del crecimiento biológico de los del desarrollo psicológico en función de la estrecha relación entre mente y cuerpo; lo que afecta a uno repercute en el otro. Por tanto, los factores de riesgo en el desarrollo también se tomarán en cuenta en este tema (cuadro 6-4).

Así, el peso bajo al nacer representa un riesgo en la disminución del coeficiente intelectual. La prematurez ocasiona demandas de ajuste en la familia debido a la producción de tensión, ya que el niño es más difícil de atender y responde menos de lo que se esperaría a los cuidados de la madre. El grado de inteligencia de la madre se asocia a un mejor pronóstico para el desarrollo intelectual del niño de alto ries-

Cuadro 6–4. Factores de riesgo del desarrollo psicológico

Agente	Químicos
	Físicos
	Mecánicos
	Tóxicos
	Biológicos
Huésped	Genéticos
	Neuroendocrinos
	Prematurez y peso bajo al nacer
Ambiente	Coeficiente intelectual bajo en la madre
	Falta de estimulación sensorial
	Nivel socioeconómico bajo
	Estrés de la madre durante el embarazo
	Falta de apoyo emocional del padre hacia la madre durante el embarazo y el parto

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

go por peso bajo al nacer. También una correlación entre un mejor estado socioeconómico y la recuperación del nivel intelectual. De igual forma, una adecuada estimulación sensorial del niño tiene efectos benéficos.

En otro aspecto, las experiencias negativas o traumáticas en la madre y el incremento de ansiedad, parecieran asociarse con la incidencia de complicaciones durante el parto, prematurez y temperamento difícil del neonato. Cuando el padre ofrece una actitud positiva y de apoyo durante el embarazo y el parto, como un proceso compartido, el acto de dar a luz se facilita y serán menores las reacciones de ansiedad y depresiones posparto en la madre. De hecho, el padre puede complementar o suplir funciones de la madre en forma muy eficiente para la crianza.

EVALUACIÓN DEL NEONATO

Evaluación del crecimiento

Se realiza tomando las medidas del peso, talla, y perímetro cefálico, que se relacionan con la edad gestacional para valorar el crecimiento intrauterino; además, se toman como medidas basales para ser comparadas con mediciones posteriores. Los incrementos se cotejan con medidas previas del propio paciente y con tablas de crecimiento para la valoración del crecimiento (Tablas de crecimiento del NCHS, apéndice B). Debido a que las tablas de crecimiento presentan la primera medición al mes de vida, una forma de evaluar el crecimiento consiste en documentar incremento del peso de al menos 27 gramos por día desde de que la ingesta llega a las 120 kilocalorías por kg de peso, lo que en forma usual ocurre a los cinco días de vida.

Evaluación del desarrollo (cuadro 6-5)

Durante esta etapa, el desarrollo se evaluará a través de la observación directa y del interrogatorio a la madre sobre su disponibilidad psicológica, grado de atención recibida, satisfacción de sus necesidades y estado afectivo; esto permitirá una visión integral del neonato. Es importante considerar que la valoración necesita realizarse examinando en forma detallada no sólo las conductas esperadas del RN, sino también los antecedentes clínicos de la madre, los familiares, hereditarios, ambiente sociocultural y económico de la familia, valoración genética y metabólica del bebé, a fin de lograr una visión lo más completa posible. La valoración amplia en cuanto a la conducta del neonato podrá realizarse con guías específicas (como Portage, Milani Compareti, Nebraska, etc.).

Cuadro 6–5. Orientación para la valoración del desarrollo en el neonato. Comportamiento esperado

Área neuromotriz	Reflejos primitivos: prensión palmar, plantar Reflejos de subsistencia: búsqueda, succión Reflejos por inmadurez: de Moro, de Babinski
Área cognoscitiva	Reflejos de búsqueda para la alimentación, modificados por condicionamiento
Área afectiva	Reacciones de placidez ante el contacto corporal o auditivo
Área psicosocial	Al finalizar el primer mes fija la mirada y mantiene actitud de escuchar al oír voces

Dada la enorme plasticidad que tiene el cuerpo humano para la adaptación en etapas tempranas de la vida, se estima oportuna la intervención de la neonatología como subespecialidad de la pediatría y de la psiquiatría de la lactancia, para ejercer acciones encaminadas a limitar problemas cuyas repercusiones físicas, mentales y emocionales se harían evidentes en etapas posteriores.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general evaluará el crecimiento y desarrollo del neonato; en caso de detectar anormalidades lo enviará al pediatra.

Secundario El pediatra hará lo anterior, dará tratamiento a las anomalías detectadas y derivará al subespecialista correspondiente, paidopsiquiatra, neurólogo etc., de acuerdo al problema encontrado.

Terciario En este nivel debe haber el equipo multidisciplinario que permita tratar al niño y su familia de una manera integral.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir al consultorio de seguimiento del RN de un hospital de segundo nivel para evaluar los RN a los 15 y 30 días de vida extrauterina.

A los 15 días de vida, se realiza una exploración física general que incluya los reflejos primitivos del RN, se observa el estado emocional de los padres y su interacción con el niño, se revisan los resultados de tamizaje metabólico para hipotiroidismo, fenilcetonuria y otros errores del metabolismo.

A los 30 días de vida se interroga sobre los problemas que los padres hayan detectado en el neonato desde la última visita, se grafican las medidas del peso, talla y perímetro cefálico en las curvas de crecimiento realizadas cuando el RN fue dado de alta después del nacimiento. También, es importante identificar e implementar medidas preventivas en relación con los factores de riesgo que pudieran influir negativa o positivamente en el desarrollo futuro del RN.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes eventos son característicos de la etapa neonatal, excepto uno:
   a) El cerebro tiene su pico máximo de crecimiento; **b)** La relación cráneo-cara es de 8:1; **c)** Puede haber, de manera normal, estrabismo transitorio y nistagmo horizontal; **d)** El periodo hebdomadario corresponde a los primeros 28 días de edad; **e)** El aumento de peso al final de este periodo es de 750 g.
2. Señale la aseveración incorrecta para la etapa neonatal:
   a) En la segunda semana el niño sonríe en forma automática; **b)** Distingue el rostro de su madre; **c)** Se encuentra presente el reflejo de Moro; **d)** La prensión es un vestigio en la escala filogenético; **e)** Al nacer, el 80% del peso corporal es agua.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Amiel-Tison C. Newborn neurologic examination. En: Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD, editors. Rudolph's Pediatrics.20th ed. Norwalk: Appleton and Lange; 1996. p. 218-25.

Díaz-del Castillo E, Flores-Chavez J, Carrera-Sosa MA. Registros gráficos nacionales de crecimiento intrauterino. Revista Mexicana de Pediatría. 1985; 51: 407-15.

Le Roith D, Bondy C, Yakar S, Liu Y, Butler A. The somatomedin hypothesis: 2001. Endocr Rev. 2007; 22: 53-74.

Madeleine U, Shalowits MD, Gorski PA. Developmental assessment in the first year o life En: Stockman JA, ed. Difficult diagnosis in pediatrics: Philadelphia: Saunders; 1990. p. 3-14.

Maldonado M. Factores de protección o resistencia a la aparición de psicopatología en el niño y adolescente: una revisión. Monografía 7.Asociación Mexicana de Psicología Infantil. México; 1989. p. 9-17.

Mesado VJA. Regulación del crecimiento posnatal. En: Pombo M, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 3a ed. Madrid: McGraw-Hill. Interamericana; 2002. p. 233-43.

Pérez-Molina JJ, Madrigal-Barrios E, Vargas-Origel A, Martínez y Martínez R. Crecimiento y desarrollo. Etapa neonatal. En: Mar-tínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 152-59.

Salles M. El primer año de vida. Monografía 7. Asociación Mexicana de Psicología Infantil. México; 1989. p. 9-17.

Vega-Franco L. La salud dentro del contexto de la nueva salud pública. México: El manual modero; 2000.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **b**.

Asistencia del recién nacido normal

EXPLORACIÓN FÍSICA DEL RECIÉN NACIDO

M. en C. Ricardo Martínez Verónica

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Señalar los lineamientos para una adecuada exploración física y neurológica del RN, con el fin de correlacionar los hallazgos clínicos con entidades patológicas, descartar anomalías congénitas, vigilar el periodo de transición, valorar el impacto del trabajo de parto y el parto en el RN, identificar signos de infección o alteraciones metabólicas.

CONCEPTO

Una buena exploración física en el RN es elemental e indispensable para normar el criterio de salud-enfermedad, por lo que debe ser lo más completa y comprender tanto la somatometría como la exploración física y neurológica.

La somatometría permitirá descubrir anormalidades en el peso, longitud supina, edad gestacional, trastornos nutricionales y algunas malformaciones congénitas.

En el cuadro 6-6 se exponen las medidas tomadas usualmente y sus cifras promedio recabadas en RN de término, con peso adecuado para la edad gestacional.

La exploración física del RN debe hacerse lo más pronto posible después del nacimiento. Se deberán lavar las manos antes y después del examen despojándose de anillos, relojes y cualquier tipo de alhajas. El examen se realiza bajo una buena fuente de luz y de preferencia cuando el niño esté calmado y quieto. El RN tiene que manipularse de una manera cuidadosa y gentil.

La evaluación óptima del RN debe incluir un primer examen físico en la sala de parto, centrado en la detección de complicaciones que amenazan la vida y puedan alterar el inicio del periodo de transición a la vida extrauterina como malformaciones congénitas mayores, cardiopatías congénitas, asfixia perinatal, apnea, bradicardia, paro cardiaco, cianosis central, patología pulmonar o traumatismos severos.

Se realizará un segundo examen en las primeras 8h de vida, con el fin de detectar trastornos que pueden complicar el periodo de transición en forma inmediata como alteraciones metabólicas, hidroelectrolíticas, cardiorrespiratorias o procesos infecciosos de adquisición intrauterina; el explorador deberá conocer los hallazgos normales del periodo de transición. (Ver capitulo cuidados mediatos al RN). Un tercer examen detallado se practicará entre las 12 y 24 h de vida, en este momento el médico concentrara su atención en la identificación de traumatismos ocasionados en el neonato durante el trabajo de parto, el parto y su instrumentación: lesiones generadas por compresión, flexión, estiramiento, torsión, hiperextensión, aplicación de fórceps o cualquier tipo de maniobra brusca capaz de producir lesiones en el RN. Finalmente se efectuara un último examen antes del alta del neonato.

En los RN normales se recomienda realizar la segunda o tercera evaluación física en presencia de la madre, el médico

Cuadro 6–6. Valores percentilares de la antropometría del recién nacido de 40 semanas

	Masculino			Femenino		
	10	50	90	10	50	90
Peso al nacer	2 720 g	3 200 g	3 700 g	2 680 g	3 130 g	3 600 g
Talla	49.0 cm	51.0 cm	53.0 cm	49.0 cm	51.0 cm	52.5 cm
Perímetro cefálico	33.6 ± 1.5 cm			33.5 ± 1.8 cm		
Perímetro torácico	31.1 ± 2.5 cm			31.5 ± 2.2 cm		
Perímetro abdominal	28.1 ± 3.0 cm			27.7 ± 2.5 cm		

Cortesía de Jurado–García E y col. El crecimiento intrauterino. Bol Med Hosp Infant Mex. 1974; 27: 163–95.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

deberá informarle en toda ocasión la presencia de cualquier tipo de malformaciones congénitas.

El alta temprana tanto de la madre como del RN incrementa la importancia del examen físico temprano y cuidadoso, así como la obtención de una historia clínica prenatal y de los eventos más sobresalientes del parto. Muchos neonatos dados de alta durante las primeras 24 h después del parto parecen ser normales pero podrán desarrollar problemas físicos, infecciosos o metabólicos mas tarde.

Puntos sobresalientes

- La exploración física del RN representa un instrumento fundamental para correlacionar los hallazgos clínicos con entidades patológicas, descartar anomalías congénitas, vigilar el periodo de transición, valorar el impacto del trabajo de parto y el parto en el RN, identificar signos de infección o alteraciones metabólicas.
- El RN debería ser valorado por lo menos cuatro veces antes del alta hospitalaria. En sala de partos, cunero de transición, alojamiento conjunto y una nueva valoración justo antes de egresarse. En virtud de que muchos neonatos tienen que ser egresados en las primeras 8 a 12 h después del nacimiento, se hace indispensable que el médico valore con más cuidado la condición general del RN.
- En sala de partos la observación cuidadosa, buscando datos anormales dará la posibilidad de identificar a los RN que requieran un examen más detallado.
- La exploración neurológica ofrece la oportunidad para: relacionar la respuesta neurológica con la edad gestacional, investigar la patología del SNC y periférico y valorar la evolución del RN.

EXAMEN FÍSICO EN LA SALA DE PARTO

Debido a la tolerancia limitada del RN para ser manipulado durante el periodo inmediato después del parto, se recomienda que ésta valoración se efectúe en el menor tiempo posible y que las maniobras realizadas sean sumamente gentiles. La observación cuidadosa, buscando datos anormales en este momento, dará la posibilidad de identificar a los que requieran un examen más detallado.

En la sala de parto el color de la piel del RN representa un signo clínico de especial interés, el color rosado refleja una adecuada oxigenación de la sangre y una función cardiorrespiratoria sin compromiso, la cianosis generalizada podría indicar cardiopatía congénita importante o enfermedad pulmonar. El neonato pálido pudo haber presentado asfixia grave que ocasiona la palidez por vasoconstricción periférica intensa, o padecer anemia importante ya sea por pérdida aguda de sangre por una placenta previa, hemorragia fetomaterna o hemólisis secundaria a incompatibilidad al factor Rh.

Después de verificar el color del RN, el examinador debe evaluar el estado cardiopulmonar, en la inspección inicial se determina la frecuencia respiratoria. La taquipnea arriba de 60/min podría indicar la presencia de problema pulmonar; la bradipnea, apnea o ambas (menos de 30 respiraciones por minuto) deberán alertar sobre la posibilidad de trastornos del SNC, infección o trastornos metabólicos. Las retracciones intercostales, quejido espiratorio, aleteo nasal, disociación toracoabdominal, representan signos adicionales de dificultad respiratoria y frecuentemente están presentes en los neonatos en la sala de parto.

La auscultación bilateral del tórax revela la calidad de los ruidos respiratorios, la presencia o ausencia de estertores, rudeza respiratoria o sibilancias espiratorias.

La frecuencia y los ruidos cardíacos serán valorados al igual que la calidad de los tonos, los soplos cardíacos pueden ser transitorios o pueden indicar la presencia de cardiopatías importantes. La ausencia, presencia y calidad de los pulsos periféricos proveen información adicional.

La atresia de coanas se excluirá mediante la oclusión manual de la boca y cada una de las narinas a un tiempo, observando si el neonato presenta dificultad respiratoria, o bien mediante el paso de un catéter de succión a través de cada una de las narinas hasta el estomago. Se recomienda aspirar el contenido gástrico y si es mayor a 20 o 30 mL deberá hacer sospechar una obstrucción intestinal alta. Después de descartar la atresia de coanas y la obstrucción del tubo digestivo alto, el mismo catéter puede ser utilizado para valorar la permeabilidad anal.

En la sala de parto el tono muscular relajado del neonato concede la mejor oportunidad para la exploración abdominal, El abdomen que a la inspección se observa distendido, puede indicar la presencia de masas abdominales, la concavidad del mismo puede ser secundaria a hernia diafragmática. La palpación y auscultación deberán completar el examen. Ambos riñones deberán ser palpados para descartar anomalías renales.

El cordón umbilical debe ser evaluado en su aspecto, longitud y la relación de vasos sanguíneos contenidos, los vasos sanguíneos se observan mejor en un corte transversal, deberán ser contados para excluir la presencia de arteria umbilical única la cual se asocia a anomalías congénitas del aparato genitourinario, normalmente se encuentra dos arterias y una vena. En el RN de término el cordón tiende a ser delgado y de color amarillo o blanco grisáceo, habitualmente tiene una inserción concéntrica sobre la placenta. El cordón teñido de meconio indica sufrimiento fetal. (hipoxia–isquemia intrauterina) Su longitud es variable, el muy corto puede producir desprendimiento prematuro de placenta o ruptura del mismo, el muy largo (> 75 cm) puede enrollarse alrededor del cuerpo y cuello, y ocasionar sufrimiento fetal.

Los genitales son evaluados para excluir la posibilidad de anomalías o ambiguedad, recomendado antes de informar a los padres el sexo del RN.

La evaluación de los anexos fetales proporcionará al explorador información valiosa la cual puede ser utilizada de manera predictiva de eventos que pueden comprometer el pronóstico del RN. Del líquido amniótico se evaluará color, aspecto y volumen. Su color normal en un embarazo a término es pajizo leve, puede contener sangre fresca, o pigmentos de sangre vieja; su volumen es de 700 mL aproximadamente.

Existe polihidramnios si es mayor de 2 000 mL y se relaciona con alteraciones congénitas como anencefalia u obstrucción del aparato digestivo. Por el contrario, el oligohidramnios se acompaña de lesiones como el síndrome de "abdomen en ciruela pasa", agenesia renal u obstrucción urinaria.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Placenta. El peso aproximado de la placenta y del neonato está directamente relacionado, las placentas pequeñas se acompañan de fetos pequeños, las grandes se presentan en las infecciones congénitas o en el *hidrops fetalis*. La placenta pequeña con múltiples infartos es característica de mujeres con enfermedad hipertensiva crónica y se relaciona con neonatos pequeños para la edad gestacional.

La evaluación de Silverman-Andersen debe ser practicada a los diez minutos de vida, el resultado de la misma indica la condición respiratoria del RN, el neonato puede presentar un patrón respiratorio normal o datos clínicos de dificultad respiratoria (cuadro 6-7).

EXAMEN FÍSICO EN EL ÁREA DE ALOJAMIENTO CONJUNTO MADRE–HIJO

El segundo examen físico generalmente se realiza en el cunero de transición sin embargo en los hospitales que no cuentan con dicha área el examen se realiza en el área de alojamiento conjunto madre-hijo si las condiciones generales del neonato y sus antecedentes justifican su estancia en esta área. Durante esta valoración, el examinador deberá tener en cuenta que el RN puede manifestar datos clínicos propios del periodo de transición, estas manifestaciones son generadas por una vasta estimulación sensorial ocasionada por el trabajo de parto y el parto y son el resultado de una descarga simpática que ocasiona cambios en la frecuencia cardiaca, color, respiración, actividad motora, función gastrointestinal y temperatura.

El desconocimiento de estos fenómenos podría conducir a errores al considerar a un RN como enfermo, cuando en realidad se encuentra en la etapa de transición. El RN no requiere ni tolera fácilmente las maniobras para el examen físico completo; sin embargo, una parte importante del mismo podrá basarse en la observación meticulosa. La persistencia de datos anormales como palidez, cianosis, plétora, la existencia de lesiones, ictericia, dificultad respiratoria, distensión abdominal, hiperactividad o discrepancia entre la edad gestacional y la clínica, requieren una evaluación temprana más detallada. Es importante mencionar que los fármacos administrados a la madre, el trauma obstétrico y la enfermedad en el RN, pueden alterar su adaptación a la vida extrauterina.

El tercer examen físico, una vez que el RN se ha adaptado a la vida extrauterina, deberá ser aprovechado para realizar una valoración detallada, este momento es considerado ideal para realizar mediciones de longitud, perímetros cefálico, torácico y abdominal, registrar la temperatura, frecuencia cardíaca y respiratoria.

La presencia de la madre durante este momento ofrece las siguientes ventajas: favorece el desarrollo de la relación normal madre–hijo, permite reconocer la respuesta de la madre y la forma de relacionarse con el niño, identificación temprana de problemas que pudieran existir en la atención materna hacia el bebé, discutir el significado de los datos anormales importantes encontrados durante la exploración física y planear los procedimientos posteriores.

Si se detectan datos anormales durante la exploración física se recomienda que se evalúe al RN a intervalos regulares, ya que pueden ocurrir rápidamente cambios en su estado general.

Se recomienda tomar en consideración los siguientes aspectos:

Observación. Representa uno de los recursos más importantes de la exploración. La mayor parte de la información reunida se obtendrá de la observación cuidadosa del RN antes de que se le manipule y durante etapas diferentes de actividad. Es aconsejable observar al neonato en forma general, y luego centrarse en regiones específicas para una observación más detallada.

Auscultación. Se auscultarán el corazón, pulmones, abdomen y cabeza estando el niño tranquilo.

Palpación y manipulación. Ambos deben ser sincronizados para obtener información confiable, las maniobras deberán ser suaves evitando lastimar o molestar al bebé al grado de que ya no pudiera obtenerse información confiable. Algunos valores percentilares se observan en el cuadro 6-6.

Aspectos particulares

Piel. Es fina, suave, delicada y de color eritematoso, presenta descamación fisiológica y tiene desprendimiento de la capa córnea en pequeñas o grandes escamas.

El vérmix caseoso es grasa con detritos epiteliales, cubre toda la superficie cutánea, su función principal es la de proteger al niño del medio ambiente y facilitar su paso a través del canal del parto; desaparece en los primeros días, es más abundante en los prematuros y puede desaparecer en el neonato posmaduro. Cuando está amarillento, puede deberse a la presencia de meconio abundante en el líquido amniótico. Las uñas son rudimentarias en el pretérmino y largas en el posmaduro, el cual también presenta piel reseca con tendencia a desepitelizarse y con aspecto apergaminado. Deben buscarse en piel, hemangiomas, nevos y pezones supernumerarios.

Cuadro 6–7. Evaluación de Silverman–Andersen. (Ideal: 0 puntos)

Calificación	0	1	2
Retracción xifoidea	Ausente	Apenas visible	Marcada
Tiraje intercostal	Ausente	Apenas visible	Marcado
Aleteo nasal	Ausente	Mínimo	Marcado
Quejido espiratorio	No existe	Sólo audible con el estetoscopio	Audible sin el
Asincronismo de los movimientos respiratorios de tórax y abdomen (bamboleo)	El tórax y abdomen se elevan juntos durante la inspiración	El tórax se hunde un poco mientras el abdomen se eleva algo durante la inspiración	El tórax se hunde mucho y el abdomen se eleva durante la inspiración

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El lanugo es un pelo fino, abundante y suave, cubre la espalda, hombros, frente y mejillas, desaparece en los primeros días de vida, Es también una característica del RN pretérmino y en ellos persiste más tiempo. La cianosis local debe diferenciarse de la equimosis por la palidez momentánea que sigue a la presión digital, puede ser generalizada o localizada.

Cuando se observa solo en manos y pies, el neonato puede tener frío. Cuando se encuentra la mitad del cuerpo sonrosada y la otra mitad pálida, se trata del signo de arlequín, que representa una condición transitoria no peligrosa debida a inestabilidad vasomotora. La mancha mongólica es una pigmentación azul pizarra, en áreas bien delimitadas, generalmente localizada en glúteos y espalda. Se observa en muchos latinoamericanos pero no tiene ningún significado y tiende a desaparecer en el primer año de la vida.

Cabeza. El moldeamiento de los huesos del cráneo durante el descenso por el canal del parto es causa frecuente de asimetría pasajera: los parietales tienden a encimarse sobre el occipital y el frontal, ocasionando cabalgamiento de suturas. Esto sucede con mayor frecuencia en los hijos de primigestas o cuando se presenta un trabajo de parto prolongado; no así en los nacidos por cesárea. Los cefalohematomas son causa frecuente de deformación y se producen por lesiones de los huesos al ser comprimidos durante el trabajo de parto, resultando en acúmulos de sangre entre la tabla externa y el periostio. El *caput succedaneum*, es una acumulación serohemática entre el periostio y el cuero cabelludo; se observa como un aumento de volumen en las partes blandas, sin límites precisos, puede ser generalizado y no se acompaña de lesión ósea.

Se deben examinar las fontanelas al tacto y medir con una cinta metálica. La fontanela anterior se ubica entre la parte media del frontal y los parietales, es romboide y con eje mayor anteroposterior; se mide a lo largo de la sutura sagital y coronal, se suman las dos medidas y el resultado se divide entre dos. Las cifras normales al nacimiento son de 2 ± 1.5 cm. Algunos padecimientos que producen fontanela pequeña son: microcefalia, síndrome de Apert, enfermedad de Crouzon. Los que producen fontanela grande son: acondroplasia, osteogénesis imperfecta, trisomía 13, trisomía 18, síndrome de Down, hipotiroidismo y otros más. En la parte superior de los parietales, cerca de la sutura sagital, se encuentra en ocasiones zonas blandas también llamadas cráneo tabes; generalmente no tienen consecuencias, pero si persisten, se deben diferenciar radiológicamente del cráneo lagunar; si estas zonas se encuentran en la región occipital, se tendrá que descartar la presencia de cretinismo, síndrome de Down, calcificación irregular y otras.El perímetro craneano y la transiluminación de la cabeza ayudan al diagnóstico de hidrocefalia; la microcefalia nos inducirá a pensar en enfermedad por virus de inclusión citomegálica, toxoplasmosis u otras.

Cara. Se evaluará en busca de trastornos que pueden presentarse con facies característica, como trisomías e hipotiroidismo. Las glándulas sebáceas del dorso de la nariz y mejillas se hipertrofian y favorecen la presencia de *milium* por influencia hormonal materna durante el embarazo. La cara puede ser asimétrica con frecuencia debido a parálisis facial, comúnmente causada por aplicación de fórceps; también, cuando la cabeza se ha mantenido por un tiempo en lateroflexión forzada en la vida intrauterina, el hombro comprime firmemente el cuello debajo de la oreja y se proyecta contra la mandíbula; de esto resulta una marcada asimetría porque se desplaza al maxilar y por la formación de una fosa o excavación pronunciada en el cuello, que señala la posición previa del hombro. Algunas anomalías del primer arco branquial presentan retraso en el crecimiento mandibular y, por ello, posición anómala del mentón hacia atrás (micrognatia o retrognatia).

Ojos. Para explorarlos es más fácil si se mantiene al RN en reposo, despierto, dejando que los abra espontáneamente. Si no es posible, se coloca al niño en posición semisentado y se le imprime un suave movimiento de vaivén, lo que lo induce a abrir los ojos aunque sea durante un tiempo breve. La abertura palpebral debe permitir la visualización de todo el iris; cuando no es así, puede haber ptosis del párpado. Existen hemangiomas planos mas frecuentemente en los párpados superiores y en la nuca; son de color rosado o rojo vinoso y por lo general desaparecen por completo antes del primer año de vida. Se debe observar el tamaño del ojo para descartar microoftalmía.

Las escleróticas del RN toman con facilidad un tono azuloso, por ser relativamente delgadas, aunque es un color más tenue que el que va asociado a osteogénesis imperfecta, también en las escleróticas se advierte mejor la ictericia del RN. El color del iris es, por lo general, gris azuloso o café grisáceo; en el síndrome de Down el iris puede mostrar manchas blancas, llamadas de Brushfield, las cuales también pueden presentarse en niños normales. Los reflejos pupilares están presentes y el cristalino debe examinarse bajo una luz tangencial para advertir si hay catarata (opacidad del cristalino), la que tiene etiología muy diversa.

En el fondo del ojo se puede observar congestión de los vasos sanguíneos y pequeñas hemorragias causadas por el traumatismo del parto. La glándula lagrimal es pequeña y no hay lagrimeo con el llanto sino hasta la edad de uno a tres meses. La distancia entre los cantos internos de los ojos del RN es de 3.9 ± 0.6 cm; cuando está aumentada, se denomina telecanto y se puede encontrar en los síndromes de Apert, de Hurler, otopalatodigital, enfermedad de Crouzon, y otras enfermedades.

Nariz. Se debe examinar la permeabilidad de cada fosa nasal, oprimiendo una de ellas para oír el flujo del aire por la otra, con la boca cerrada. Cuando hay atresia de coanas, el RN presenta gran dificultad respiratoria. Es posible que esté obstruido el conducto lagrimonasal; entonces se presenta un abultamiento en la región cantal inferior, y en la gran mayoría se drenan espontáneamente antes de los tres meses. Debe buscarse lesiones en mucosas compatibles con sífilis neonatal.

Oídos. Sus malformaciones pueden asociarse a anomalías renales pero con mayor frecuencia se deben a características familiares y generan problemas solo de tipo estético. Los pabellones auriculares pueden encontrarse alterados por malformaciones congénitas y la implantación baja de los mismos se observa en las trisomías; en los niños prematuros existe falta de desarrollo del hélix, antihélix, trago y cartílago inferior. La membrana timpánica presenta un aspecto opaco.

Boca. Utilizando uno de los dedos, así como una fuente de luz adecuada, deberán valorarse el paladar blando y el duro para descartar paladar hendido. La lengua debe ser de tamaño adecuado para su cavidad, si es inapropiadamente grande en todos sus diámetros (macroglosia) deberá hacer

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sospechar la presencia de un hemangioma o linfangioma o ambos. La macroglosia del hipotiroidismo se acompaña de otros estigmas y generalmente es observada al final del periodo neonatal. La macroglosia esta asociada al síndrome de Beckwith-Wiedemann y enfermedad de Pompe (almacenamiento de glucógeno tipo II) o bien puede ser un rasgo familiar. En neonatos con micrognatia una lengua normal puede parecer grande.

Llamarán la atención de inmediato, malformaciones como frenillo lingual demasiado corto que impida la protrusión adecuada de la lengua. Los quistes de retención o perlas de Epstein, que son pequeñas perlitas blancas formadas por cúmulos de células epiteliales situadas en el paladar o encías, son normales y desaparecen espontáneamente. Puede resultar difícil diferenciar las lesiones con placas blanquecinas que ocupan los carrillos y lengua causadas por Candidiasis bucal, de los acúmulos de leche que quedan en la boca después de que se alimentó al RN. En ocasiones puede haber dientes supernumerarios, o más raro aún, dientes de leche, que tienen una sustentación muy débil, por lo que se hace necesario extirparlos, evitándose así que el niño los degluta o los aspire.

Cuello. Cada clavícula deberá ser palpada para identificar posibles fracturas y el reflejo de Moro asimétrico confirmará con frecuencia la sospecha del hallazgo clínico notado a la palpación. El cuello del RN siempre parece corto; cuando existe piel redundante en la nuca se debe pensar en síndrome de Down, y cuando es muy corto y con arrugas se asocia con el síndrome de Klippel-Feil o el de Turner; El quiste tirogloso se puede palpar en la línea media, y se retrae al protruirse la lengua. El higroma quístico es una masa esponjosa que puede aumentar con la presión intratorácica y a veces transiluminarse. Los quistes branquiales pueden tener fístulas, pero se palpan a un lado del esternocleidomastoideo y se mueven con la deglución.

Tórax. En la inspección se detecta si tiene forma de quilla o embudo (*pectus excavatum*) o si existen pezones supernumerarios; en las mamas puede haber acumulación de leche (leche de brujas) en ambos sexos, lo cual es normal, y causado por estimulación hormonal in útero y desaparece espontáneamente a las dos o tres semanas. El tamaño del pezón y la aréola nos sirven para conocer el grado de madurez del neonato.

La frecuencia respiratoria del RN es variable, se modifica con el llanto, el sueño o el reposo, y puede tener oscilaciones importantes que van desde 20 a 100 respiraciones por minuto. Se debe observar si existen signos de dificultad respiratoria. La percusión de los campos pulmonares es capaz de descubrir zonas de hipoventilación, las que serán comprobadas con el estetoscopio, las cuales pueden ser compatibles con derrames, atelectasia, neumonía, síndrome de aspiración de meconio y enfermedad de membrana hialina.

El neonato pretérmino puede respirar normalmente, ya con ritmo de Cheyne-Stokes, con irregularidad completa, con respiraciones periódicas y presentar periodos de apnea. La respiración del RN es casi por completo diafragmática, sobresaliendo el abdomen, y en ocasiones con retracción de la parte anterior blanda del tórax. Cuando se ausculta al neonato, recomendable estimularlo para que realice inspiraciones profundas y en esa forma escuchar mejor el movimiento del aire. En ocasiones sólo con el llanto del niño se lograrán escuchar los estertores finos y crepitantes que se producen al final de largas inspiraciones y que en ocasiones pueden ser signos de neumonía incipiente.

La auscultación del corazón se procurará efectuar estando el neonato en reposo; con frecuencia hay soplos transitorios, que no tienen importancia clínica; se debe tener en cuenta que algunas cardiopatías congénitas pueden o no producir soplos al nacimiento. La frecuencia cardíaca puede variar desde 80 a 90/min en sueño profundo, hasta 180/min durante la actividad.

Los neonatos pretérmino pueden presentar súbitamente crisis de bradicardia sinusal importante y, en ocasiones, extrasístoles más frecuentes durante la defecación, al tomar la temperatura rectal o durante la inserción de una cánula orotraqueal.

La medición de la tensión arterial se efectúa de varias maneras, y es un recurso muy valioso que no se debe omitir: mediante la técnica de blanqueamiento; con una venda elástica se comprime toda una extremidad por debajo de donde se tenga colocado el brazalete de presión; después se infla éste y cuando está arriba de 130 mm Hg, se retira la venda de manera que la extremidad quede completamente pálida; se desinfla lentamente el brazalete y cuando se presenta el enrojecimiento de la extremidad, se tendrá la cifra de presión que buscamos. Tiene la desventaja de que sólo obtendremos una cifra, la sistólica, a veces mas baja de la que se podría obtener con el método auscultatorio. La presión arterial se correlaciona directamente con la edad gestacional y el peso al nacer; por ejemplo, un niño con un peso de 1 kg puede tener una presión arterial de 35 a 23 mm Hg.

Abdomen. Su exploración debe buscar intencionadamente masas o tumoraciones las cuales en la mayoría de los casos pueden estar asociadas a malformaciones del aparato genitourinario. El eritema o enrojecimiento periumbilical, más secreción purulenta, y mal olor, sugiere onfalitis infecciosa, la cual puede dar lugar a bacteriemia o sepsis. Si después de caído el cordón umbilical se presenta secreción amarillenta que persiste varios días se deberá sospechar en un granuloma umbilical. El onfalocele es una hernia de vísceras abdominales en la base del cordón umbilical; la gastrosquisis es una evisceración prenatal del contenido abdominal por un defecto paraumbilical. Cuando se presenta un onfalocele se debe descartar el síndrome de Beckwith-Wiedemann; si existe agenesia de los músculos rectos del abdomen, el síndrome de Prune-Belly o abdomen en ciruela de pasa. En los RN se puede palpar el hígado a 2 cm por debajo del reborde costal, también el polo del bazo y en ocasiones ambos polos renales inferiores.

Genitales. El área genital es otra zona que nos orienta en la estimación de la edad gestacional. El escroto en el RN pretérmino se encuentra hipopigmentado y con menos rugosidades.

El prepucio generalmente se encuentra fimótico; se deberá revisar si existe hipospadias o epispadias, lo cual aunado a un "pene pequeño o clítoris grande", más la ausencia de testículos en un paciente con fenotipo masculino, deberá hacer pensar en un trastorno de la diferenciación sexual y descartar o afirmar a la brevedad posible el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita u otros trastornos. Para confirmar el diagnóstico anterior es importante la determinación de la cromatina nuclear, el cariotipo y elec-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trólitos séricos. En el sexo femenino, la protrusión de los labios menores y del clítoris son signos correspondientes a un neonato pretérmino, con frecuencia hay secreción mucoide blanquecina entre los labios menores, y no es raro el sangrado discreto por la vagina, causado por estimulación hormonal, lo que viene a ser similar a la menstruación, sólo que leve y transitoria. De manera rutinaria se explora la región anal, introduciendo un termómetro para verificar la permeabilidad y descartar anomalías congénitas anorrectales.

Para diagnosticar displasia del desarrollo de la cadera, (ver tema) se busca el signo de Ortolani. Para ello el examinador se coloca a los pies del RN, le flexiona sus extremidades inferiores sobre si mismas, tomando entre el pulgar y los dedos cada extremidad, de manera que los dedos queden sobre la articulación coxofemoral en su parte externa, se imprimen movimientos suaves de aducción a abducción a ambas extremidades y, si es positiva, se sentirá un chasquido que produce la cabeza del fémur al saltar sobre el *labrum* cartilaginoso. La dificultad para la abducción en alguna de las extremidades es otro signo de luxación congénita de cadera. Es muy importante el diagnóstico precoz de esta entidad, porque el tratamiento en esta edad es relativamente fácil y tiene buen pronóstico; todo lo contrario, si se descubre cuando el niño empieza a caminar.

En la espalda se debe valorar la existencia de tumoraciones en la parte media a nivel de la columna donde se presentan los meningoceles, y si existe un mechón de pelo a nivel lumbosacro se debe sospechar espina bífida.

Extremidades. El tono muscular aumentado puede indicar hipocalcemia, inflamación del sistema nervioso, hemorragia intracraneal. Algunas entidades pueden producir hipotonia muscular: síndrome de Down, enfermedad de Werdnig-Hoffmann, síndrome de Prader-Willi, prematurez, lesión cerebral. Se debe explorar la funcionalidad, el número de dedos, la morfología, la presencia de pie equinovarus y talus valgus, polidactilia, sindactilia, focomelia, etcétera. La presencia de edema en pies o manos e hipoplasia de uñas en un fenotipo femenino orientara a síndrome de Turner.

Los surcos plantares transversales nos indican el grado de madurez del RN; estos constituyen uno de los signos del método de Usher y el método de Ballard para la evaluación de la edad gestacional.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Sus objetivos son: **1)** Relacionar la respuesta neurológica con la edad gestacional. **2)** Investigar la patología del SNC y periférico. **3)** Valorar la evolución del RN.

Es muy importante relacionar la madurez con la exploración neurológica, teniendo como base la fecha de la última menstruación de la madre, para no exigir a un RN una respuesta mayor que la que corresponde a su edad gestacional. No tomar como definitivo un solo examen, ya que sólo exploraciones seriadas y sistematizadas predecirán el futuro del RN considerando que el SNC está en constante evolución desde la etapa embrionaria. El examen debe practicarse a los 3,15 y 30 días de vida y se deben tener en cuenta dos puntos importantes: **1)** Los reflejos progresan en el niño en sentido caudocefalico; el tono muscular de manera contraria, en sentido cefalocaudal. **2)** El tipo de respuesta dependerá de la mielinización de los cilindroejes, a menor mielinización, será más difusa y en masa; a mayor mielinización la respuesta será mas especifica.

Condiciones para realizar la exploración neurológica:

1. No debe efectuarse inmediatamente después del parto porque la respuesta puede estar modificada por el estrés del nacimiento, por analgésicos y/o anestésicos aplicados a la madre. El primer examen se recomienda a las 72 h de edad.
2. El niño debe estar completamente desnudo. No debe practicarse inmediatamente antes o inmediatamente después de los alimentos, por que el niño puede estar muy excitado, somnoliento o presentar vómitos.
3. El RN debe encontrarse normotérmico, ya que la hipotermia produce lasitud y depresión, y la hipertermia irritabilidad.
4. Cuando los niños son muy pequeños, (peso< de 1 500 g) se recomienda que el examen sea fraccionado, para no cansarlos, con intervalos de una a dos horas.
5. Cuando presenten patología o están muy delicados, se pueden explorar solamente los puntos clave y dejar para otra ocasión el resto del examen.

En el examen neurológico del RN se explora el **tono muscular pasivo, el tono activo y los reflejos. El tono pasivo** evidencia el tono muscular; representado en la sinapsis neuromuscular, se basa en la observación de la extensibilidad de los segmentos, se estudia sin la participación activa del niño; se explora la **actitud, los ángulos de pie, mano y poplíteo, así como las maniobras de la bufanda, talón-oreja y mentón-acromión. La actitud** se explora estando el RN desnudo en decúbito dorsal sobre una superficie plana, se observa la posición de las cuatro extremidades. El ángulo de mano se explora midiendo con un goniómetro el ángulo que forma la cara palmar de la mano, al flexionarla sin forzarla, con la cara anterior del brazo. El ángulo del pie lo forman el dorso del pie y la cara anterior de la pierna, se flexiona el pie y se mide el ángulo formado. El poplíteo se explora con el RN en decúbito dorsal, con los muslos formando un ángulo recto con el tronco; se mide el ángulo que forman las caras posteriores de los muslos y las piernas y se ve hasta dónde se puede abrir el ángulo sin forzarlo. La maniobra talón-oreja se efectúa con el RN en decúbito dorsal, observando hasta dónde le es posible flexionar sus extremidades extendidas sobre el tronco sin forzar al niño; los RN pretérmino pueden tocar sin dificultad con el talón del pie, la oreja contraria. El signo o maniobra de la bufanda se realiza con el niño en decúbito dorsal, pasando su extremidad superior alrededor del cuello hacia el lado contrario y observando si el codo pasa más allá de la línea media sin forzarlo. La maniobra mentón-acromion valora los músculos laterales del cuello principalmente el esternocleidomastoideo; la cabeza del RN es rotada lentamente con suavidad intentando llevar el mentón hacia el acromion, cuando el RN es pretérmino el mentón se acercara con mayor facilidad al acromion.

El **tono activo** es todo lo que pone en juego la actividad postural y motora; significa el establecimiento de la sinapsis neuromuscular, la mielinización de las vías y el impulso correcto de los estímulos nerviosos. Se explora el paso de miembros superiores al estar el RN en decúbito ventral con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

las extremidades superiores en dirección caudal, sin dejar que el RN se apoye en sus rodillas; el neonato debe pasar los miembros superiores hacia la dirección cefálica; Cabeza sigue a tronco; con esta maniobra se valoran los músculos flexores del cuello; el neonato en decúbito dorsal es sujetado por sus extremidades superiores y enseguida llevado a la posición sentado; el RN pretérmino presentará caída de la cabeza hacia atrás durante la maniobra. Regreso en flexión de los miembros superiores; al estar el RN en decúbito dorsal se aprecia la flexión de los miembros cuando estos se extienden al lado del tronco. Enderezamiento de miembros y tronco; al colocar al RN en posición de pie, se aprecia el enderezamiento de los miembros y el tronco. Enderezamiento de cabeza; Es la misma maniobra que para el enderezamiento de miembros. Observándose el enderezamiento de miembros, el tronco y finalmente la cabeza. Se describe la capacidad del RN para permanecer erguido. Enderezamiento sólo del tronco; se explora el tono activo de los músculos anterolaterales del abdomen, así como los dorsales, intercostales y el diafragma. **Movilidad:** se observa la intensidad y numero de movimientos, explorando si el neonato levanta la cadera, cabeza y se desplaza sobre la superficie.

Los **reflejos** que se exploran son los siguientes: **llanto**; puede ser no audible, débil, con poca intensidad y duración, fuerte y sostenido, además puede ser agudo, monótono, quejumbroso, discontinuo. Se debe valorar en diferentes horas del día. **Grado de alerta** (ojos): se explora la apertura palpebral hasta el grado de alerta y, nos podemos ayudar interrogando a la madre o enfermera que esta al cuidado del RN.

Fija vista: para explorarlo se puede usar un objeto de color brillante y se coloca a una distancia de 10 a 15 cm a nivel de los ojos. **Sigue objetos**: Esta prueba se puede realizar con una fuente luminosa y el neonato gira la cabeza hacia la luz. **Búsqueda**: Se explora estimulando la comisura labial y el labio superior e inferior.

Succión y deglución: estos reflejos están íntimamente relacionados entre sí y con la respiración, nos podemos ayudar interrogando a la madre o enfermera que cuida al RN, normalmente el niño se alimenta sin atragantarse o ponerse cianótico.

Prensión, contracción de brazo y hombro: el reflejo de prensión puede estar presente desde la semana 11 de gestación, este reflejo se hace cada vez más firme para ser seguido por la contracción del brazo y posteriormente del hombro desencadenándose el reflejo en cadena permitiendo que el RN se eleve de la superficie. **Marcha automática**: la marcha del prematuro es de borde para posteriormente ser de punta aún cuando ya haya alcanzado el término de la gestación. El RN de término siempre marcha de planta, se realiza tomando al RN por las axilas, dejándole recargar su cuerpo sobre los pies ayudándolo con un suave impulso hacia delante.

Respuesta neurológica en relación con la edad gestacional (figura 6-1 A, B, C.)

1. A las 28 semanas existe hipotonía generalizada, miembros superiores e inferiores flácidos, movilidad lenta y global, llanto muy débil y de corta duración; el reflejo de búsqueda es débil, el ángulo poplíteo es de 1800, la prensión está ausente o es muy débil.
2. A las 30 semanas aumenta su movilidad; empieza a tener ligera flexión de miembros inferiores, el ángulo poplíteo es de 180º, el de talón-oreja de 60º y el reflejo de extensión cruzada solamente realiza flexión del miembro.
3. A las 32 semanas aumenta la flexión de los miembros inferiores, empieza a presentarse en miembros superiores, hay succión y deglución muy débiles, la prensión es positiva y hay contracción del brazo.
4. A las 34 semanas tiene buena movilidad; los ojos permanecen abiertos, puede levantar la cadera, la succión y la deglución están sincronizadas, empieza a sostener la cabeza, pero pronto cae hacia atrás en gota, el ángulo poplíteo es de 120 a 130º. El de talón-oreja de 45º, hay buena prensión manual, aparece la marcha automática y mejora la contracción del brazo y hombro.
5. A las 36 semanas hay buena movilidad; levanta la cadera y empieza a levantar la cabeza, se encuentran los cuatro miembros flexionados y el tono muscular continúa aumentando progresivamente. Los ojos están abiertos y alertas, el llanto es fuerte y sostenido, la succión y deglución son excelentes.
6. A las 38 y 40 semanas presenta muy buena movilidad; levanta la cadera y la cabeza, los ojos alerta, llanto fuerte y sostenido, la prensión y contracción del brazo y hombro las realiza perfectamente, lo que permite levantar al niño en alto; hay enderezamiento de miembros, tronco y cabeza, la marcha es de plantas para los nacidos a término, sostiene la cabeza. El ángulo poplíteo puede ser de 90 u 80º para el niño de 40 semanas, el ángulo de pie es de 45º para el pretérmino una vez que alcanzó el término, y de 00 para el RN de 40 semanas al nacer; el ángulo talón-oreja es de 38º para el RN de 38 semanas, y de 90º para el RN de 40 semanas.

CÁLCULO DE LA EDAD GESTACIONAL Y CLASIFICACIÓN DEL RN

Al final del examen inicial en la sala de parto o en el área de alojamiento conjunto se estimará la edad gestacional del RN.

Para calcular la edad gestacional, se toma en cuenta el primer día de la fecha de la última regla de la madre, la exploración física y la exploración neurológica del RN; si sólo nos basamos en la fecha de la ultima menstruación o en los datos de la historia obstétrica, se tiene un margen de error considerable ya que hay mujeres que, aun embarazadas, tienen sangrados que pueden confundirse con la menstruación, y otras que se embarazan estando amenorreicas. Por último, el peso del RN de ninguna forma es confiable para determinar la edad gestacional, puesto que hay RN pretérmino con peso grande para la edad gestacional y neonatos de término con peso bajo para la edad gestacional.

Existen diversos métodos para evaluar la edad gestacional, tomando en cuenta la exploración física o neurológica, o ambas, como el método de Usher que evalúa seis parámetros físicos, el de Saint-Anne Dargassies que utiliza sólo la exploración neurológica, o el de Dubowitz que utiliza 11 parámetros somáticos y 10 neurológicos. Desde un punto de vista práctico, se recomienda el método de Capurro que hizo una simplificación del Dubowitz, utilizando siete parámetros, cinco físicos y dos neurológicos, y de una manera mas prác-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Indicador	28	30	32	34	36	38	40	42
Cabeza sigue al tronco	Gota			Cae atrás	Cae adelante	Sostiene poco		Sost. bien
Puntaje	0			1	2	3		4
Regreso en flexión miembros superiores	Ausente			Seinhibe	Lento	Excelente en resorte		
Puntaje	0			1	2	3		
Regreso de miembros superiores	Ausente				Lento	Excelente		
Puntaje	0				1	2		
Enderezamiento de miembros inf.	Ausente		Positivo					
Puntaje	0		1					
Enderezamiento de tronco	Ausente			Empieza	Positivo			
Puntaje	0			1	2			
Enderezamiento de cabeza	Ausente				Empieza	Positivo		
Puntaje	0				1	3		
Enderezamiento de puro tronco	Ausente					Empieza	Presente	
Puntaje	0					1	2	
Movilidad	Lenta y global	Mejor		Levanta cadera	Empieza a levantar cabeza	Levanta cabeza y cadera		Excelente
Puntaje	0	1		2	3	4		5
Puntajeparcial	0	1	2	6	12	19	20	22

Figura 6–1A. Tono activo. (Tomado de Moreno–Ruiz ME: Propuesta de una prueba sistematizada en la exploración neurológica del recién nacido y su correlación con la edad gestacional. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 599–607).

tica y rápida nos indica la edad gestacional del RN (figura 6-2). Este método fue simplificado por clínicos pediatras y especialistas en bioestadística del CLAP, en el Uruguay; consta de dos evaluaciones denominadas Capurro A y Capurro B, cuya diferencia es la utilización de dos signos neurológicos para el primero que son sustituidos por una característica externa en el segundo. El Capurro A comprende una constante equivalente a 200 días más la suma de los puntos de las cuatro características físicas externas y de dos signos clínicos neurológicos que dan un intervalo de 200 a 309 días (28.4 a 44.1 semanas) con un error de 8.4 días cuando el personal se encuentra familiarizado con el método. Cuando el RN presenta depresión por fármacos o debido a problemas neurológicos, o se trata de un mortinato, los signos clínicos neurológicos dejan de ser útiles por lo que se puede utilizar el Capurro B, el cual comprende una constante que equivale a 204 días más la suma de los puntajes de cinco características físicas, que da un intervalo de 204 a 298 días (29.1 a 42.4 semanas) con un error de 9.2 días.

Se ha observado que al encontrarse el neonato más cerca de las 29 semanas, hay menos correlación con la edad gestacional dada por la fecha de ultima menstruación, por lo que en los casos en los que se desconoce esta última y se desee mayor exactitud es conveniente adicionar otros métodos como el radiológico o de laboratorio o en el caso de fallecimiento buscar las características anatomopatológicas del cerebro, ya que como es conocido la maduración y el desarrollo son independientes del crecimiento somático.

El **método de Ballard** combina siete parámetros físicos y seis neurológicos. Los físicos son: características de la piel, lanugo, superficie plantar, mamas, ojos/ orejas, genitales en el varón y la mujer. Los parámetros neurológicos son; postura, ventana cuadrada, retroceso del brazo, ángulo poplíteo, signo de la bufanda, ángulo talón-oreja. Este método permite evaluar al RN con un rango de 20 a 44 semanas de edad gestacional.

El **método de Usher** contempla la valoración de los surcos de la planta, el tamaño del nódulo mamario, las características del pelo en el cuero cabelludo, el desarrollo del cartílago del lóbulo de la oreja, las arrugas del escroto, y el descenso de los testículos en el sexo masculino. Este método puede ser utilizado para la evaluación rápida de la edad gestacional en la sala de partos.

Una vez que conocemos la edad gestacional lo clasificamos, tomando en cuenta también su peso de acuerdo a la tabla de Jurado García (figura 5-7) hecha en nuestro país o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Indicador	28	30	32	34	36	38	40	42
Actitud	Hipotonía		Ligera flexión M. I.	Empieza flexión de M. S.	Flexión de 4 miembros	Flexión de 4 miembros, se aprecia buen tono muscular		
Puntaje	0		1	2	3	4		
Mentón–acromion	Hipotonía			Mentón pasa acromion ++	Mentón pasa acromion +	Mentón hasta acromion		
Puntaje	0			1	2	3		
Signo bufanda	Hipotonia			Nivel de tetilla	Entre tetilla y línea media		Antes o a nivel de línea media	
Puntaje	0			1	2		3	
Ángulos mano	20°–30°	30°–40°		45°			0°	
Puntaje	0	1		2			3	
Pie	20°–30°	30°–40°		45°			0°	
Puntaje	0	1		2			3	
Poplíteo	150°	140°		120°	100°	90°		80°
Puntaje	0	1		2	3	4		5
Talón–oreja	0°	30°–40°		45°	60°	80°		90°
Puntaje	0	1		2	3	4		5
Puntaje parcial	0	4	5	12	17	21	22	24

B

Indicador	28	30	32	34	36	38	40	42
Llanto	No audible	Débil		Poca intensidad y duración		Fuerte y sostenido		
Puntaje	0	1		2		3		
Ojos	Dormido	Los abre ocasionalmente		Los abre con frecuencia		Abiertos alertas		
Puntaje	0	1		2		3		
Fijación vista	Ausente						Empieza	Positiva
Puntaje	0						1	2
Seguir objetos	Ausente							Empieza
Puntaje	0							1
Succión y deglución	Ausente (sonda)	Muy débil (gotero)		Débil (alimentador)	Buena intensidad (seno materno o biberón			
Puntaje	0	1		2	3			
Presión	Ausente	Mano		Mano y contracción codo		Mano, contracción de codo y de hombro (cadera)		
Puntaje	0	1		2		3		
Marcha	Ausente	Borde		Punta para el pretérmino planta para el término				
Puntaje	0	1		2				
Puntaje parcial	0	5	6	12	13	17	18	20

Puntaje final	0	5	10	12	13	21	30	35	42	48	57	58	60	63	66

C

Figura 6–1 B. Tono pasivo. **C.** Reflejos. (Tomado de Moreno–Ruiz ME: Propuesta de una prueba sistematizada en la exploración neurológica del recién nacido y su correlación con la edad gestacional. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 599–607).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

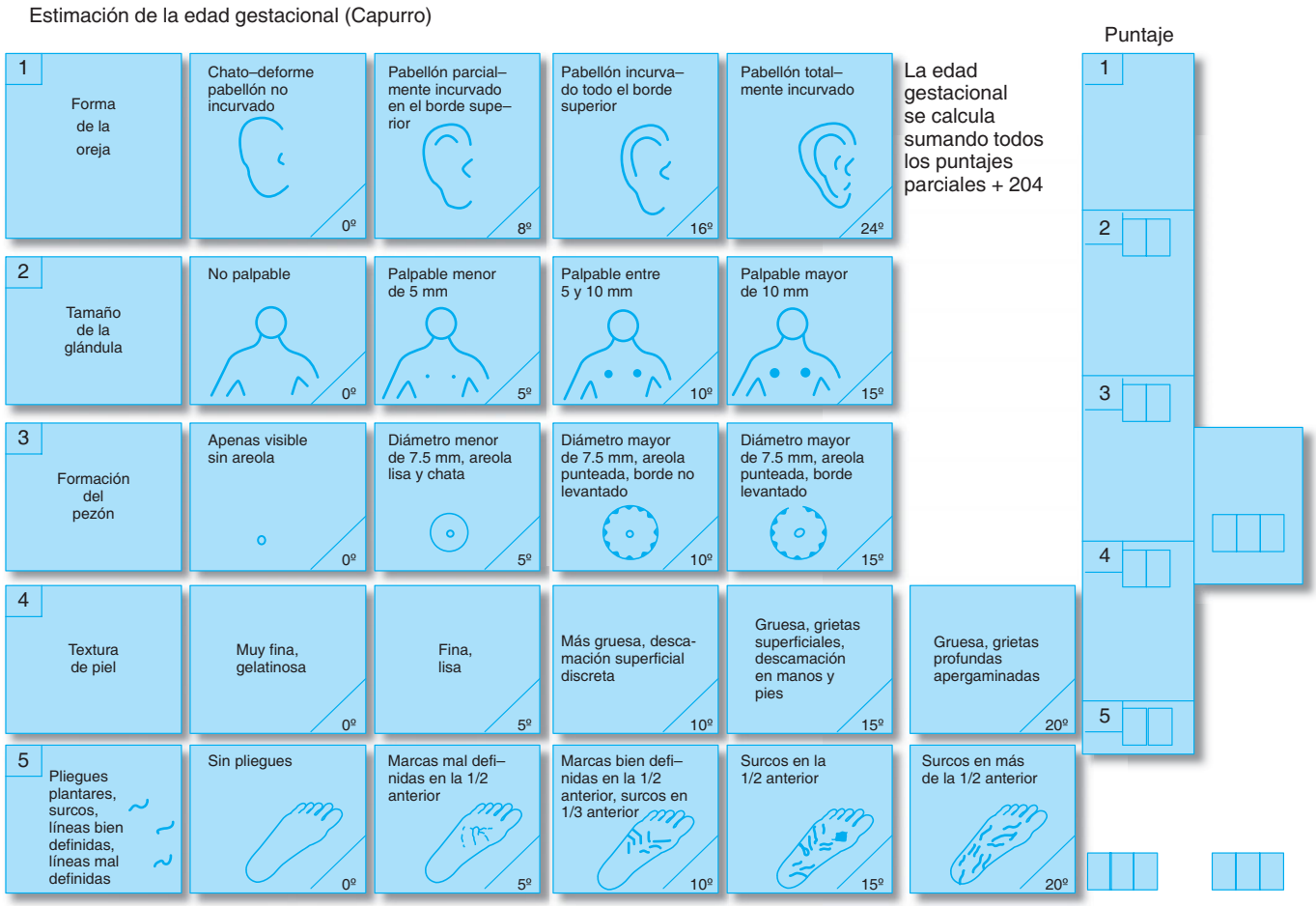


Figura 6–2. Clasificación del RN y riesgo de mortalidad neonatal (por peso al nacer y edad de gestación). (Tomado de Haroldo Capurro: Método clínico para diagnosticar la edad gestacional en el RN [CLAP] OPS/OMS, Uruguay, 1973). Morales–Suárez M. Exploración física del recién nacido. En: Ahued–Ahued JR, editor. Normas y procedimientos de neonatología. Instituto Nacional de Perinatología. Marketing y Publicidad de México; 1998. p. 21–26.

con las tablas de Battaglia y Lubchenco elaboradas en Estados Unidos (figura 6-3); ambas se basan en los mismos parámetros de peso y edad gestacional.

Se clasifica al RN en: **a)** pretérmino: menor de 37 semanas para Jurado y menos de 38 semanas para Bataglia y Lubchenco; **b)** a término: de 37 (38) a 42 semanas; **c)** postérmino: más de 42 semanas. Con base en el peso al nacer; en hipotróficos o de peso bajo para su edad gestacional; eutróficos o de peso adecuado para su edad gestacional; hipertróficos o de peso grande para su edad gestacional.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Existen factores relacionados con el agente, el huésped y el ambiente que han sido plenamente identificados como causa importante de morbilidad y mortalidad en el RN, estos deben buscarse por el médico durante el embarazo, el parto y periodo neonatal inmediato. En la madre los factores de riesgo mencionados son los siguientes: embarazo en menores de 15 años en mayores de 35, analfabetismo, madres solteras, diabetes, tuberculosis pulmonar, hipertensión arterial, embarazos gemelares, antecedente de cirugía pélvica - uterina, infertilidad.

Antecedentes obstétricos: abortos, cesáreas, nacidos muertos, dudas en la fecha de última menstruación (FUM) del embarazo actual, no tener vacuna antitetánica previa al embarazo.

Grupo sanguíneo Rh negativo. Tabaquismo durante el embarazo. Examen clínico anormal, VDRL positivo. Anemia durante el embarazo. No haber llevado control del embarazo. Edad gestacional < de 37 semanas, > de 42 semanas. Presentación del feto pélvica o transversa. Tamaño fetal no acorde con la FUM. Inicio del trabajo de parto inducido, cesárea electiva, ruptura prematura o prolongada de membranas ovulares. Patologías en la madre durante el embarazo. Fiebre materna. Factores de riesgo del feto o en el RN: Sufrimiento fetal, meconio en el líquido amniótico, apnea, cianosis y bradicardia al momento de nacer. Sexo masculino, Peso al nacer < de 2 500 g, peso para la edad gestacional: pequeño o grande, necesidad de ventilación con presión positiva, masaje cardíaco, intubación endotraqueal o administración de medicamentos para reanimación neonatal después del nacimiento. Apgar < de 6 al minuto o cinco minutos de vida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

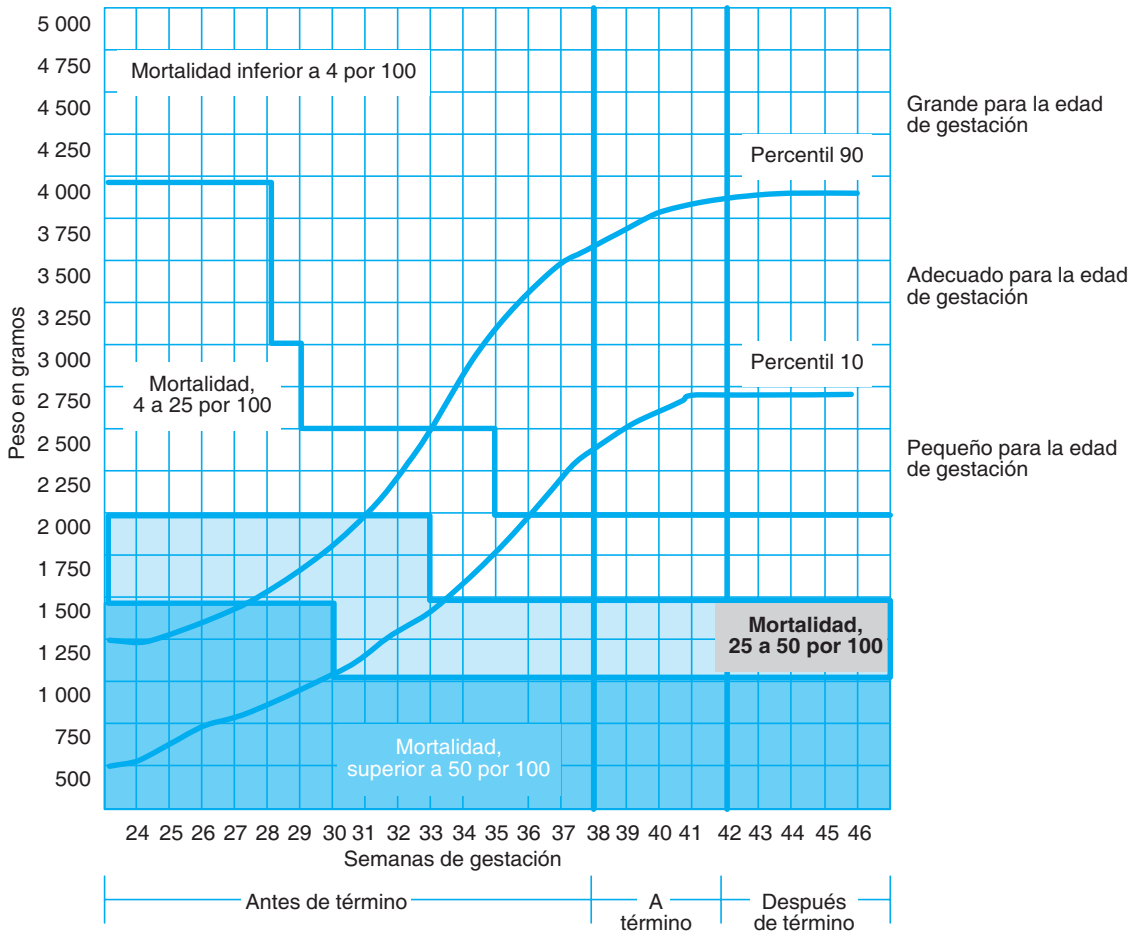


Figura 6–3. Clasificación de neonatos por peso al nacer, edad gestacional y crecimiento intrauterino. (Según Battaglia FC, Lubchenco LO. A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. J Pediatr. 1967; 71: 159).

PREVENCIÓN PRIMARIA

El RN presenta un riesgo elevado de desarrollar procesos infecciosos debido a características propias de inmadurez de su sistema inmunológico, los procesos infecciosos en la etapa neonatal incrementan la morbimortalidad en estos neonatos, por tal motivo se recomienda el lavado de manos por un tiempo mínimo de 30 seg antes y después de explorar a cada RN, de igual manera el ambiente que rodea al neonato debe mantenerse en las mejores condiciones de higiene posible, se aconseja no depositar expedientes clínicos, libros, calculadoras, objetos personales en la cuna del RN o junto a él.

El médico general evaluará el crecimiento y desarrollo del niño en esta etapa, debe estar preparado no solo para detectar anomalías en el neonato durante la exploración física, si no que será capaz de iniciar el tratamiento adecuado de tales anomalías y posteriormente lo canalizará al pediatra para su manejo si lo considera necesario.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Diversas alteraciones pueden presentarse durante la etapa inmediata al parto, en tal situación puede o no presentarse síntomas mínimos o generales, inespecíficos, de escasa o limitada duración, por citar un ejemplo: el hijo de madre diabética, quién con frecuencia presenta hipoglucemia en etapas tempranas posteriores al parto, trastorno que de ser asintomático solo podrá detectarse oportunamente por medio de la cuantificación del nivel de glucosa en sangre mediante un método semi-cuantitativo (Dextrostix).

Horizonte clínico

La exploración física representa un recurso fundamental en el momento en que se presentan manifestaciones clínicas de enfermedad en el RN, en tal situación el médico deberá tener en mente la detección oportuna,

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general realizara la exploración física y neurológica completa en el RN, detectara las anomalías y lo canalizar al pediatra para su tratamiento si lo considera necesario. **Secundario.** El pediatra hará todo lo anterior y tratara las anomalías detectadas. **Terciario.** El neonatólogo brindará su ayuda para la resolución de los problemas más complejos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar un cunero de institución reconocida y realizar bajo supervisión, la exploración física completa de un RN.

EVALUACIÓN

1. En la exploración física del RN las siguientes aseveraciones son correctas, excepto una: **a)** el vérmix caseoso es más abundante en los neonatos pretérmino; **b)** el lagrimeo en el llanto aparece a la edad de 1 a 3 meses; **c)** en el RN femenino la protrusión de los labios menores y el clítoris agrandado representan signos de posmadurez; **d)** la dificultad para la abducción en alguna de las extremidades inferiores hace sospechar displasia del desarrollo de la cadera; e) el método de Capurro es útil para valorar la edad gestacional.
2. En la exploración física del RN, las siguientes aseveraciones son correctas, excepto una: **a)** un neonato pretérmino de 28 semanas presenta reflejos de succión y deglución; **b)** el caput succedaneum es una acumulación serohemática entre el periostio y el cuero cabelludo; **c)** la exploración neurológica del RN debe efectuarse después de las 48 horas de nacido; **d)** El tono muscular va progresando en el sentido cefalocaudal; **e)** los elementos vasculares del cordón umbilical son dos arterias y una vena.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aucott SW. Physical examination and care of the newborn. En: Fanaroff AA, editor. Neonatal perinatal medicine diseases of the fetus and infant. 6th ed. St. Louis, Missouri: Mosby Year Book; 1997. p. 403-08.

Díaz del Castillo E. Métodos diagnósticos en la etapa prenatal. En: Díaz del Castillo E, editor.Pediatría perinatal, 3ª ed. México: Interamericana; 1988. p. 139-64.

Jurado-García E. La antropometría neonatal como índice de las condiciones nutricionales intrauterinas del feto. Bol Med Hosp Infant Mex. 1970; 27: 197-214.

Lubchenco LO. Valoración de la edad gestacional y del desarrollo al nacer. Clin Ped Nort Am. 1970; Feb: 125-45.

Martínez-Verónica R. Exploración física del recién nacido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y el adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 159-171.

Morales-Suárez M. Exploración física del recién nacido. En: Ahued-Ahued JR, editor. Normas y procedimientos de neonatología. Instituto Nacional de Perinatología. Marketing y publicidad de México; 1998. p. 21-26.

Moreno-Ruiz ME, Peñuela-Olaya MA, Baptista-González HA. Propuesta de una prueba sistematizada en la exploración neurológica del recién nacido y su correlación con la edad gestacional. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 599-607.

Rosemberg AA. El recién nacido. En: Hay WW, editor. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. 9ª ed. México: El Manual Moderno; 1998. p. 11-17.

Stoll BJ. The newborn infant. Physical examination of the newborn infant. En: Behrman–Kliegman–Jenson–Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 675-79.

Seashore JH. Defectos congénitos de la pared abdominal. Clin Ped Nort Am. 1978; 1: 61-77.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **a**.

CUIDADOS INMEDIATOS Y MEDIATOS AL RECIÉN NACIDO

Dr. Martín Arturo Vargas Nieto
Dr. Guillermo Ruelas Orozco

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Exponer el manejo adecuado del RN tanto en la sala de expulsión, en especial con la reanimación cardiopulmonar (RCP), como en el cunero. Cómo instruir a la madre sobre los cuidados del RN en el hogar.

Puntos sobresalientes

- El objetivo primario del cuidado inmediato en la sala de partos es apoyar la función respiratoria y circulatoria durante la transición de la vida fetal a la neonatal.
- Las metas de la RCP son: a) expandir los pulmones y mantener una adecuada ventilación y oxigenación, b) mantener gasto cardiaco y perfusión óptimos, c) mantener la temperatura central normal durante este lapso.
- Después de los pasos iniciales se inicia un proceso de evaluación, decisión y acción basado en tres aspectos del RN cuyo orden es: esfuerzo respiratorio, frecuencia cardiaca y coloración.
- Considerar no iniciar o suspender la RCP, en las siguientes circunstancias: a) edad gestacional confirmada < 23 semanas, b) peso < 400 g, c) anencefalia, d) trisomías 13 o 18, confirmadas.

CUIDADOS INMEDIATOS

Reanimación cardiopulmonar

En la mayoría de las ocasiones la transición de la vida fetal a la neonatal transcurre sin problemas y sin necesidad de intervención. Sin embargo, en casi el 10% de los nacimientos, es necesaria la intervención activa de un individuo o equipo capacitado para disminuir el riesgo de asfixia perinatal (APN) o, en caso de que exista, revertirla tan rápido como sea posible y abatir el riesgo de daño neurológico permanente.

El objetivo primario del cuidado inmediato en la sala de partos es apoyar la función respiratoria y circulatoria durante la transición de la vida fetal a la neonatal. Los cambios fisiológicos al nacer incluyen la expansión pulmonar, el intercambio gaseoso, la caída de las resistencias vasculares pulmonares y cierre de los cortocircuitos circulatorios que eran

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

necesarios durante la vida intrauterina. Estos procesos pueden ser profundamente afectados por complicaciones en el parto, como asfixia y choque, lo que hace que la sobrevida del niño dependa del apoyo a sus funciones corporales que se le brinden en los primeros minutos después del nacimiento. Por eso, en cualquier nacimiento, siempre debe estar presente una persona entrenada en RCP.

Debe aclararse que el retraso en el inicio de la respiración no es sólo resultado de APN, también se puede deber a otros factores como las drogas depresoras del SNC administradas a la madre, prematurez, trauma obstétrico, debilidad muscular, anemia o anomalías congénitas. Por lo anterior, además de iniciar de inmediato la reanimación, se debe identificar, a través de los antecedentes y la exploración, si hay algún problema subyacente para corregirlo.

Fisiología de la asfixia perinatal

Esta situación se ha estudiado en monos y extrapolada a lo que ocurre en humanos. En la etapa neonatal hay una mayor tolerancia y sobrevida a la asfixia que a otras edades; esto se debe a mayores depósitos de glucógeno en el hígado, músculo y cerebro que pueden producir energía, así como por la capacidad del SNC neonatal para metabolizar lactato y cetonas. La asfixia intrauterina total ocasiona movimientos respiratorios fetales, alteraciones en la frecuencia cardiaca (FC) y eliminación de meconio; con la asfixia total se realizan esfuerzos respiratorios durante aproximadamente un minuto para después cesar; esto se conoce como apnea primaria, fase en que la FC y la tensión arterial (TA) se elevan para después disminuir; el pH y la PaO_2 bajan, mientras que la $PaCO_2$ se eleva; el niño tiene algo de tono muscular, está cianótico, pero con circulación adecuada. Los RN con este tipo de apnea responden en forma rápida a la estimulación o reanimación. Si la agresión asfíctica persiste, hay nuevos esfuerzos respiratorios y jadeos con mayor frecuencia y vigor, que aumentan en forma progresiva para después disminuir hasta llegar al último jadeo y caer en apnea secundaria. Aquí la FC y la TA disminuyen hasta el colapso circulatorio; el niño en estas condiciones está pálido, flácido, sin respuesta a los estímulos, la PaO_2 está cerca de 9 mm Hg, la $PaCO_2$ se eleva a 100 mm Hg, el pH desciende a 7.0 o mucho menos y hay hipercaliemia. En el mono, la duración de estos períodos es de 20 min, que es lo que puede sobrevivir en deprivación absoluta de oxígeno, mientras que en la asfixia parcial estos periodos duran más.

En la apnea secundaria es urgente ventilar al RN ya que, mientras, más tiempo se retrase la RCP, mayor será el tiempo para el reinicio de la respiración después del último jadeo espontáneo. Se considera que, por cada minuto de retraso, el tiempo para reiniciar el primer jadeo aumentará en dos minutos y el inicio de la respiración espontánea tardará más de cuatro minutos. Si la apnea secundaria no se trata con reanimación inmediata, puede haber daño cerebral o muerte.

Además de la lesión del SNC, como encefalopatía hipóxicoisquémica, casi todos los órganos o sistemas sufren los efectos deletéreos de la APN y puede ocasionar insuficiencia renal, cardiomiopatía hipóxica, aspiración de meconio, enterocolitis necrosante, plaquetopenia, coagulopatía de consumo, entre otras. De ahí la importancia de su prevención o tratamiento de inmediato.

Evaluación de Apgar (cuadro 6-8)

Antes la RCP se efectuaba en función de la evaluación de Apgar; esta calificación es un sistema creado en 1953, para evaluar en forma rápida, algo objetiva y cuantitativa, la condición del niño posterior al nacimiento, pero sin relacionarla con la APN. Ahora se sabe que 98% de los niños que nacen con Apgar normal (7 a 10) no tienen APN, mientras que sólo el 15% de los RN con Apgar de 6 o menos la padecen, por lo que se considera que no tiene utilidad para el diagnóstico de APN. Esto es cierto, en particular para las calificaciones del primero y cinco minutos; sin embargo, las de los 10,15 y 20 min, lo que se conoce como Apgar extendido, sí se correlacionan más estrechamente con la gravedad de la asfixia y las secuelas neurológicas. Por lo señalado, el proceso de RCP debe iniciarse, de acuerdo con los lineamientos siguientes, sin esperar la evaluación inicial de Apgar.

Anticipación y preparación

En función de los factores de riesgo del embarazo y el parto, se puede predecir hasta un 70% de los RN que requieran o puedan necesitar reanimación; en el servicio tiene que estar como mínimo, un personal adiestrado en RCP, ya sea pediatra o neonatólogo, y si se espera una reanimación intensiva el equipo debe estar conformado por dos o tres personas (cuadro 6-9).

La prevención, detección y tratamiento prenatal de la asfixia es responsabilidad del equipo obstétrico; una vez diagnosticada el manejo subsiguiente será coordinado entre el obstetra y neonatólogo para permitir un parto oportuno y una reanimación adecuada. Además de la anticipación, el equipo neonatal debe estar preparado y disponible con un equipo y material funcionales, así como una serie de medicamentos de emergencia, los cuales deben funcionar y estar listos antes de cualquier nacimiento (cuadro 6-10). Las metas básicas de la RCP son:

Cuadro 6–8. Evaluación de Apgar*

Signo	Puntuación 0	1	2
A. Aspecto, color	Azul, pálido	Cuerpo rosado, acrocianosis	Totalmente rosado
P. Pulso, F. C.	Ausente	Menor de 100/min	Mayor de 100/min
G. Gestos, reflejos	Sin respuesta	Gestos	Tos o estornudos
A. Actividad, tono muscular	Flacidez	Flexión discreta	Flexión total
R. Respiración: esfuerzo	Ausente	Débil, irregular	Llanto fuerte

* Modificado por Butterfield J, Covey *M. JAMA* 1962; 181: 353.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–9. Situaciones de riesgo para asfixia perinatal en las que se requiere de la asistencia de personal entrenado en reanimación cardiopulmonar neonatal

Anteparto	Intraparto
Edad materna mayor de 35 años	Cesárea de urgencia
Diabetes	Presentación anormal
Toxemia	Parto distócico vaginal
Hipertensión crónica	Ruptura de membranas de más de 24 h
Anemia o isoinmunización	Trabajo de parto acelerado
Muerte fetal o neonatal previa	Trabajo de parto prolongado (> 24 h)
Sangrado en 2º o 3er trimestre	Periodo expulsivo prolongado (> 2 h)
Infección materna	Sufrimiento fetal
Oligohidramnios o polihidramnios	a. Desaceleraciones tardías
Ruptura prematura de membranas	b. Desaceleraciones variables importantes, sin variabilidad basal
Embarazo pretérmino o postérmino	c. pH < 7.25 en cuero cabelludo
Gestación múltiple	d. Líquido meconial
Discrepancia entre duración y tamaño	Prolapso de cordón
Drogadicción materna	Placenta previa
Malformación fetal	Desprendimiento de placenta
Actividad fetal disminuida	Anestesia general
Sin atención prenatal	Tetania uterina
	Narcóticos a la madre, cuatro horas antes del parto

- Expandir los pulmones y mantener una adecuada ventilación y oxigenación.
- Mantener un gasto cardiaco y una perfusión óptima.
- Mantener la temperatura central normal durante este periodo de estabilización.

Para alcanzar estos objetivos, los procedimientos de reanimación deben ser simples, con protocolos establecidos; organizados con un mínimo de dos personas bien capacitadas y con una observación continua para adecuar el tratamiento, de acuerdo a los siguientes puntos (figura 6-4): 1) Pasos iniciales. 2) Ventilación con presión positiva 3) Compresiones torácicas (masaje cardiaco) y 4) Uso de medicamentos: adrenalina y expansores de volumen.

1. **Pasos iniciales (figura 6-4).**
   De inmediato al parto y en todos los nacimientos, en los primeros segundos se tiene que realizar los siguientes pasos:
   - Evitar la pérdida de calor, colocando al RN bajo una fuente de calor radiante.
   - Dejar la cabeza en posición media, con ligera extensión del cuello.
   - Aspirar las secreciones de boca, nariz y orofaringe, de preferencia con perilla ya que el catéter puede causar arritmias o apneas.
   - Secar la piel con un campo previamente calentado y retirar el campo húmedo.
   - Estimulación táctil, si fuera necesario.
   - Reposicionar la cabeza y administrar oxígeno, si hubiera necesidad.

Consideraciones especiales.

a) **Control térmico.** Los menores de 28 semanas sufren hipotermia aun con las técnicas tradicionales para evitar la pérdida de calor, por lo cual se recomienda el uso de cubiertas o bolsas de polietileno. Ahora se sabe que la hipertermia puede agravar el daño cerebral secundario a la hipoxia isquemia por lo que al nacer se debe mantener una temperatura normal y evitar la hipertermia iatrogénica.

b) **Líquido amniótico meconial.** La recomendación actual es que no se haga, de manera rutinaria, la aspiración de secreciones intraparto (antes de que salgan los hombros) ya que no se ha demostrado que la aspiración de oro y nasofaringe en dicho momento evite el síndrome de aspiración de meconio (SAM). La aspiración traqueal directa se hará sólo a los RN no vigorosos, es decir con FC menor de 100/min, hipotonía muscular y ausencia de esfuerzo respiratorio.

c) **Empleo de oxígeno.** Hay gran discusión acerca de la concentración de oxígeno a usar, al inicio de la reanimación neonatal ya que tanto su déficit como el exceso se asocian a daño tisular. En el momento actual se recomienda usarlo al 100% cuando un RN esté cianótico o cuando necesite ventilación con presión positiva.

Si se inició la reanimación con una FiO_2 menor al 100% y no hay mejoría del RN en los siguientes 90 segundos, se deberá aumentar a 100%. Si no hay oxígeno suplementario se puede usar oxígeno ambiental para la ventilación con presión positiva (VPP).

En el caso de los neonatos pretérmino < 32 semanas de gestación, para disminuir el daño tisular por oxigenación excesiva, durante la reanimación se recomienda lo siguiente: a) Usar un mezclador de oxígeno para su administración, b) Monitoreo con un oxímetro, c) Si se requiere VPP, se puede iniciar con FiO_2 entre 21 y 100% y ajustarla para mantener una saturación entre 90 y 95%, d) Si la FC no aumenta rápidamente a mas de 100/min, se usará FiO_2 al 100%, además de corregir cualquier problema de ventilación.

Después de los pasos iniciales se inicia un proceso de evaluación, decisión y acción (figura 6-4) basado en tres aspectos del RN cuyo orden es: esfuerzo respiratorio, frecuencia cardiaca y coloración. De acuerdo a ello se avanzará en los siguientes puntos del proceso de reanimación. Si alguno es anormal se deben tomar decisiones y acciones para

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–10. Equipo de reanimación neonatal

Equipo de succión
- Perilla de aspiración
- Succión mecánica y tubería
- Catéteres de aspiración 6F, 8F, 10F y 12F
- Sonda de alimentación 8F y jeringa de 20 mL
- Dispositivo para aspiración de meconio

Equipo de bolsa y máscara
- Bolsa de resucitación neonatal, con manómetro o válvula de escape, capaz de brindar oxígeno a 90 o 100%
- Máscaras para prematuros y RN a término, de preferencia con borde acojinado
- Oxígeno con flujómetro (de 10 L/min), incluyendo cilindros de oxígeno

Equipo de intubación
- Laringoscopio con hoja recta del Núm. 0 (pretérmino) y del Núm. 1 (a término)
- Focos y baterías extra para laringoscopio
- Cánulas endotraqueales, 2.5, 3.0, 3.5 y 4.0 mm D.I.
- Estilete (opcional)
- Detector de CO_2 (opcional)
- Máscara laríngea de vías aéreas
- Tijeras, esponjas con alcohol, tela adhesiva o dispositivo para fijar la cánula

Medicamentos
- Adrenalina 1:10 000, ámpulas de 0.1 mg/mL (en México: 1 mg/ mL o 1:1 000)
- Solución cristaloide isotónica (Salina o Ringer con lactato), de 100 o 250 mL
- Bicarbonato de sodio, ámpulas a 4.2% (5 mEq/mL). En México: 7.5 y 10%
- Naloxona, ámpulas con 0.4 mg/mL
- Solución glucosada a 10%, 250 mL
- Equipo para cateterizar vasos umbilicales: catéteres 3.5 y 5F, guantes y batas estériles, bisturí o tijeras, solución yodatada, llaves de tres vías, cinta umbilical
- Jeringas 3, 5, 10 y 20 mL

Misceláneos
- Batas, guantes y protección adecuada del personal
- Cuna de calor radiante u otra fuente de calor
- Superficie firme para la reanimación
- Reloj
- Frazadas precalentadas
- Estetoscopio
- Vía aérea para orofaringe
- Monitor y electrodos para frecuencia cardiaca

D.I.: diámetro interno.

corregir los y evaluar la respuesta cada 15 a 30 segundos hasta que se hayan resueltos y permanezcan estables. En base a lo anterior se pueden presentar las siguientes situaciones:

- Si el niño tiene respiración espontánea, una FC mayor de 100/min, y color rosado o sólo acrocianosis, lo que ocurre en el 90% de los nacimientos, se cubre y se le enseña a la madre.
- Cuando el niño respira, su FC es mayor de 100/min pero permanece con cianosis generalizada, se le administrará oxígeno a 5 L/min de flujo, a dos cm de la nariz; si su color mejora, se disminuye en forma gradual el oxígeno.
- Si el niño nace en apnea, tiene FC < 100/min o tiene cianosis persistente a pesar del oxígeno a flujo libre, se debe ventilar con presión positiva con mascarilla y se evaluará la intubación traqueal.
- Si el niño tiene una FC < 60/min, además de lo anterior, se realizará masaje cardíaco. Si persiste la bradicardia se iniciarán medicamentos.

Se insiste en que cada una de las acciones debe ser evaluada de 15 a 30 seg y, en función de la respuesta, modificar la conducta de acuerdo a lo señalado en el texto y la figura 6-4.

2. Ventilación con presión positiva (VPP)

Siempre se debe solicitar ayuda cuando se indique VPP. Ésta puede darse con bolsa y mascarilla o mediante intubación traqueal; la elección depende de la habilidad del resucitador; en la mayoría de las ocasiones, es suficiente la bolsa y la más cara, cuando se emplean en forma adecuada. La bolsa de reanimación debe ser para RN y puede ser autoinflable o bolsa inflable por flujo o con un dispositivo en T para controlar el flujo y limitar la presión. Las bolsas deben poder brindar oxígeno al 90 o 100%; para lograrlo, la primera requiere un reservorio de O_2 (bolsa adicional o tubo corrugado), mientras que la de anestesia no lo necesita. En forma ideal, las bolsas requieren de un manómetro para ver la presión que se está ejerciendo y una válvula de escape que permita la fuga de aire si la presión con la que se maneja es mayor de 30–40 cm de agua. La máscara debe ser de un tamaño apropiado, ya sea para RN a término o pretérmino; debe cubrir la nariz y la boca, sin hacer presión sobre los ojos ni sobrepasar el mentón, y con la cabeza del niño en ligera extensión.

La frecuencia de la VPP debe ser 40 a 60 respiraciones/min; la respiración inicial puede requerir 30 a 40 cm de H_2O de presión, mientras que las subsecuentes necesitan sólo 15 a 20 cm de H_2O; esto es cuando los pulmones no tienen algún problema agregado, como síndrome de dificultad respiratoria o de aspiración de meconio, que ameritan presiones mayores. Si se prolonga la VPP con bolsa y máscara, se debe instalar una sonda orogástrica para evitar que la distensión abdominal dificulte la expansión pulmonar.

Después de iniciar la VPP el asistente evaluará su eficacia a través de la FC y los ruidos respiratorios; se suspende cuando la FC es >100/min, hay buen esfuerzo respiratorio y coloración rosada y se harán los cuidados posreanimación.

La incapacidad para expandir el pulmón durante la VPP con bolsa y máscara puede deberse a: a) fugas alrededor de la mascarilla por una fijación inadecuada a la cara, b) posición incorrecta de la cabeza por flexión o extensión importantes, c) obstrucción de la vía aérea por secreciones, d) una presión positiva insuficiente.

Intubación endotraqueal. Puede estar indicada en varias circunstancias durante la reanimación neonatal: a) para la aspiración directa de meconio, b) ventilación inefectiva o prolongada con bolsa y mascarilla, c) durante las compresiones torácicas, d) administración de medicamentos intratraqueales, e) problemas especiales: hernia diafragmática y peso muy bajo al nacer.

La confirmación de la posición adecuada del tubo endotraqueal se hace a través de la respuesta clínica del aumento de la FC, la mejoría en la coloración o bien por la detección de la eliminación del CO_2.

Si se usa un tubo endotraqueal, su diámetro será de acuerdo al peso del RN: 2.5 mm para < 1 kg, 3 mm para 1 a 2 kg, 3.5 mm para 2 a 3 kg, y 3.5 a 4.0 mm para 3 o más kg.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

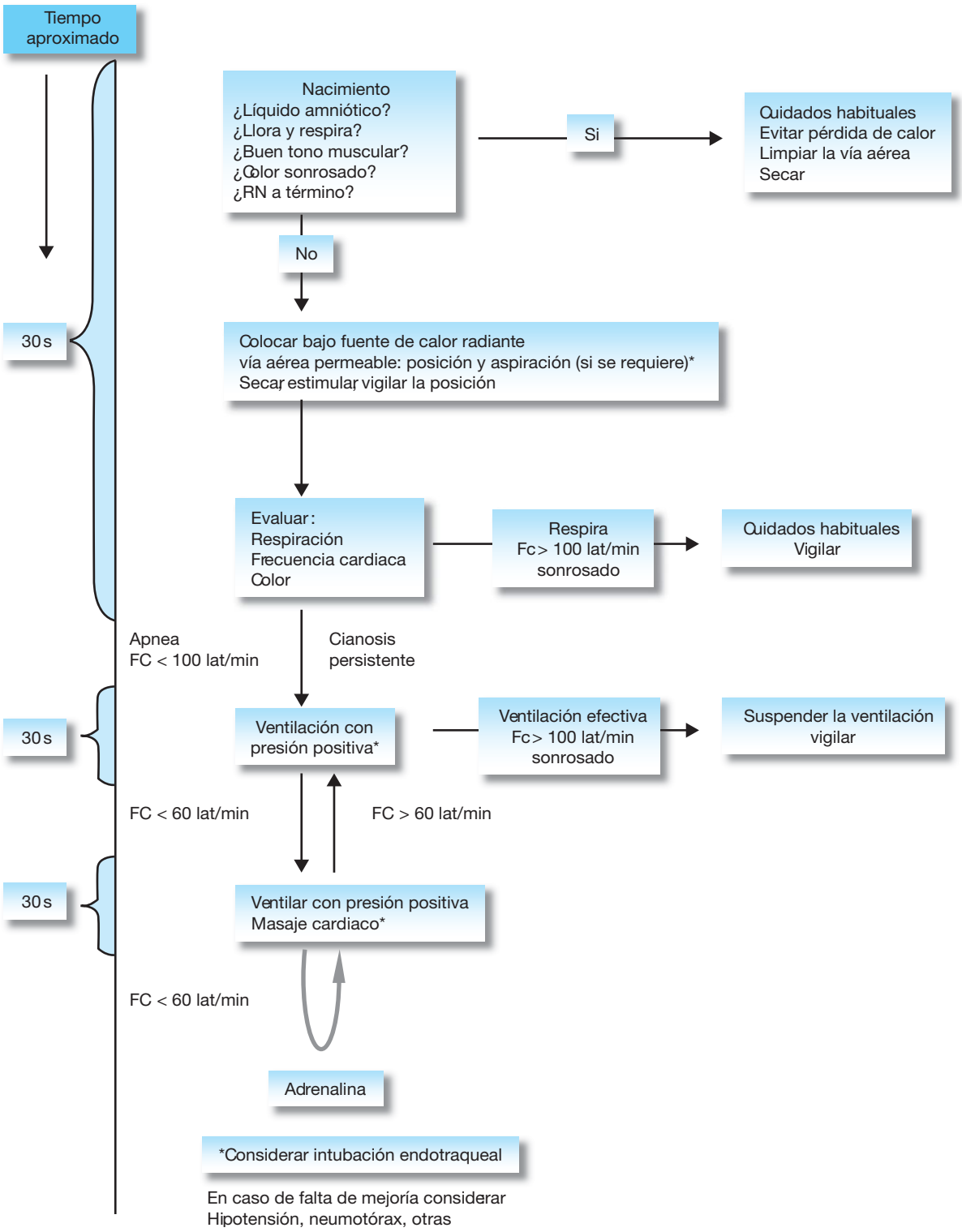


Figura 6–4. Diagrama de flujo en la reanimacion neonatal.

Si se falla en una intubación rápida, se debe reanimar con bolsa y mascarilla; los intentos repetidos y no exitosos pueden prolongar el periodo de asfixia y complicar la reanimación.

Se ha usado la máscara laríngea para asistir la ventilación del RN cuando falla la ventilación con bolsa y máscara y no se puede realizar la intubación endotraqueal. Sin embargo, no hay evidencia suficiente para recomendar su uso rutinario como dispositivo primario para ventilar al neonato.

3. Compresiones torácicas

Antes de que se inicie, es esencial que el niño esté ventilado con O_2 al 100% y, de manera ideal, con una cánula

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

endotraqueal. Sus indicaciones de inicio son la asistolia o cuando la FC es menor de 60/min después de 30 seg de VPP. La compresión del tórax debe ser, en forma aproximada, de un tercio del diámetro antero-posterior, sobre el tercio inferior del esternón. En general, se prefiere la técnica con los dedos pulgares y el resto de las manos envolviendo al tórax. Se aplica durante medio segundo y se dan tres compresiones por una ventilación, lo que da una frecuencia de 90 compresiones y 30 ventilaciones/min.

4. Medicamentos

Se emplearán si el niño no responde a cuando menos 30 seg de VPP con 100% de O_2 y masaje cardiaco.

Adrenalina. Se administra por sus efectos inotrópico, cronotrópico y de aumento de la resistencia vascular periférica. Parece mejor administrarla por vena umbilical y sólo si demora el acceso vascular se debe considerar su aplicación por vía traqueal. La dosis por vía i.v. es de 0.1 a 0.3 mL/kg de la dilución 1:10 000; en México, la presentación habitual es de 1:1 000 y se tiene que diluir 1:10. Si no hay respuesta con la dosis inicial, se puede repetir cada tres a cinco minutos. Para su administración traqueal, la dosis debe ser 10 veces mayor a la i.v. aun cuando no se han evaluado la seguridad de estas grandes dosis.

Expansores de volumen. Se emplean en caso de no respuesta a la adrenalina, en particular si hay datos de pérdida de sangre o hipovolemia. En la actualidad debe preferirse las soluciones cristaloides isotónicas que son igual de efectivas que la albúmina, de menos costo y riesgo.

Naloxona. No se recomienda como fármaco inicial en la reanimación de RN con depresión respiratoria. Se considerará su uso si hay el antecedente de aplicación de narcóticos a la madre en las cuatro horas previas al nacimiento pero primero se tiene que recuperar la FC y la coloración con los pasos señalados de la reanimación. La dosis de naloxona es 0.1 mg/kg, i.v., i.m. (respuesta lenta), o por vía traqueal; su vida media es más corta que la de los narcóticos y se puede necesitar repetir la dosis. Sólo es útil en caso de uso reciente de narcóticos; si se emplea en una madre con uso crónico de tales drogas, puede desencadenar síndrome de supresión y convulsiones en el RN.

Bicarbonato de sodio. No se recomienda como medicamento inicial; los datos no son suficientes para recomendar su uso rutinario en la reanimación, además de su hiperosmolaridad y de que genera CO_2 y acidosis respiratoria que pueden ir en detrimento del miocardio y la función cerebral.

Aspectos éticos

Se debe considerar no iniciar la reanimación o suspenderla, si ya se ha iniciado, en las siguientes circunstancias: a) edad gestacional confirmada < 23 semanas, b) peso < 400 g, c) anencefalia, d) trisomías 13 o 18, confirmadas.

En caso de duda se debe iniciar la reanimación y valorar al RN después de obtener información adicional. En algunas unidades con mortalidad elevada para los RN de 24 o 25 semanas se hará una valoración individual del caso y se discutirá con los padres, si es posible incluso antes del nacimiento.

La reanimación se suspenderá cuando no haya respuesta después de 10 minutos continuos y adecuados de efectuarla.

Cuidados posteriores

Cualquier niño que haya requerido aspiración traqueal o VPP debe vigilarse en forma cuidadosa las siguientes horas por la posibilidad de complicaciones en relación a APN o a los procedimientos mismos de reanimación. Por lo tanto, debe per manecer en un área de cuidados intermedios o intensivos. En especial se vigilará insuficiencia respiratoria, encefalopatía, hipoglucemia, acidosis, apnea o neumotórax.

CUIDADOS MEDIATOS

Manejo en la sala de partos

Después de los cuidados iniciales, si es un RN sano o después de su estabilización en caso de APN, se harán los cuidados mediatos que consisten en:

a) Ligadura del cordón con pinza o cinta umbilical.
b) Profilaxis oftálmica con gotas de cloramfenicol o neomicina; en algunos países se prefiere el ungüento de eritromicina por la capacidad de prevenir conjuntivitis por la *Chlamydia trachomatis.*
c) Aplicación de vitamina K, 1 mg i.m.; también se puede administrar v.o., aun cuando su uso no se ha generalizado.
d) Probar permeabilidad rectal con un termómetro apropiado.
e) Evaluar permeabilidad esofágica con una sonda orogástrica. Es probable que no se requiera de manera rutinaria y solo en caso de sospechar problema a ese nivel por antecedentes de polihidramnios o datos clínicos después de nacer.
f) Identificación del niño para su traslado.
g) Tomar huellas del RN y de la madre- aunque no han demostrado utilidad- en muchos países se prefiere guardar la sangre para evaluar DNA, en caso de algún litigio.
h) Una exploración inicial, rápida e intencionada para corroborar la integridad y ausencia de malformaciones y traumatismo obstétrico (ver Exploración).

El aspirado o lavado gástrico es una medida de controversia y en general no se usa, salvo en caso de sospechar obstrucción digestiva alta (en cuyo caso habrá más de 30 mL de líquido en estómago) o si en el líquido amniótico hubo meconio, sangre o tuvo olor fétido.

El manejo del RN después que se egresa de la sala de partos varía de hospital, de acuerdo con múltiples factores como: a) planeación y equipo del departamento de neonatología que pueda tener áreas de terapia intensiva o intermedia integradas o separadas al cunero de transición, etc., b) capacitación del personal médico y de enfermería, c) organización del trabajo y personal, incluyendo a residentes, d) actividades de enseñanza y de investigación.

Manejo en la sala de cunas

Se efectuarán los siguientes puntos:

1. Lo recibe la enfermera, quien corrobora sexo e identificación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. La enfermera o el médico revisarán rápidamente al niño para evaluar sus condiciones y definir si requiere manejo normal o procedimientos especiales.
3. Se verificará que su expediente esté completo.
4. Se coloca en una cuna térmica, cuna abierta o incubadora, según indicaciones médicas.
5. Se le deja en posición horizontal y decúbito dorsal o en posición lateral.
6. Se le mantiene en un sitio donde pueda vigilarse.
7. Se realiza somatometría que incluya peso, talla y perímetro cefálico; sólo en protocolos especiales o sospecha de algún problema, se efectuarán en forma completa.
8. La práctica del baño no es indispensable, hay que recordar el papel protector del unto sebáceo. Si el RN está muy sucio, se hará una limpieza superficial con torundas y agua estéril tibia, o bien con aceite y algodón. Esto no es urgente y puede esperar hasta la estabilización del paciente. La higiene y asepsia son indispensables para el manejo de estos niños. Debe utilizarse ropa limpia y el lavado de manos debe ser estricto antes y después de manejarlos. Los que atiendan a neonatos infectados tendrán una bata para usarla encima de la ropa, además de que cada RN tendrá su propio termómetro y estetoscopio. En países avanzados se ha abandonado el uso de instrumentos médicos con mercurio (termómetro, baumanómetro) por su papel contaminante.

En la sala de cunas también se hará una segunda exploración más completa e integral que la realizada en la sala de parto, la cual incluirá el cálculo de la edad gestacional. Tiene que ser sistematizada y general, buscará padecimientos en forma intencionada, de acuerdo a lo señalado en el capítulo de exploración.

Para ello se debe tomar en cuenta la etapa de adaptación o de transición del RN, durante la cual hay cambios en frecuencia cardiaca, respiratoria, de actividad, función gastrointestinal y temperatura del niño. Al nacer, la FC aumenta de 160 a 180/min, durante los primeros 10 a 15 min y regresa 100 a 120/min, hacia la media hora de vida. En los primeros 15 minutos de vida la respiración es irregular y alcanza frecuencias de 60 a 80 min; puede haber quejido, aleteo, tiros y se auscultan estertores. Coincidiendo con estos cambios el niño está alerta, hay reacciones espontáneas, movimientos gustativos, temblores, llanto y mueve la cabeza de lado a lado. Junto con lo anterior hay una disminución de la temperatura corporal y un aumento generalizado en la actividad motora y en el tono muscular. En los RN sanos a este periodo de hiperactividad le sigue uno de respuesta a estímulos baja, y un segundo periodo de reactividad; el periodo inicial de reactividad dura 15 a 30 minutos en los RN sanos y se prolonga en los niños con anormalidad en el trabajo de parto, así como en los niños enfermos y los prematuros normales; el periodo de hipoactividad dura 60 a 100 min y se caracteriza por sueño, disminución de la actividad motora, FC de 100 a 120/min, auque el niño responde a estímulos. La segunda etapa de reactividad dura de 10 min a horas y en ella hay taquicardia, taquipnea, cambios de tono, color y hay producción de moco y eliminación de meconio.

El traslado del niño al área del hospital donde quedará se hará cuando el pediatra lo crea conveniente y el definirá a dónde se trasladará. Existen algunos sistemas de puntuación de morbimortalidad para saber si tiene que pasar a terapia intermedia, intensiva o bien alojamiento conjunto. En general, requieren de terapia intermedia los RN con problemas de infección o sospecha de estarlo, macrosomía, anomalías congénitas que no requieren corrección urgente, traumatismo obstétrico tipo fractura, isoinmunización leve a moderada, hijo de madre con púrpura, prematuro "grande" (33 a 36 Sem.) sin otro padecimiento o con desnutrición in útero. A la UCIN irán los pacientes menores de 33 semanas, aquellos con insuficiencia respiratoria, asfixia perinatal, Apgar al minuto de cuatro o menos, meconio en tráquea, o con isoinmunización grave. En algunos hospitales, además de las áreas anteriores, se tiene el cunero de transición en el que se vigilan a los pacientes durante su etapa de adaptación o los que requieren cierto grado de monitoreo para los probables complicaciones como RN pretérmino desnutridos in útero, macrosómicos, o bien aquellos cuya madre está grave. Es deseable que el área se localice cerca de las madres, quienes podrían y deberían pasar a amamantar a sus bebes. El traslado del RN enfermo siempre se hará por una enfermera y un médico; el paso de alojamiento conjunto o cunero de transición se hará por la enfermera.

Alojamiento conjunto

Para los RN sanos, es ideal tenerlos en el cuarto de la madre, ya que permite el acercamiento de madre e hijo, lo cual fomenta la lactancia materna, un mejor vínculo entre ambos, mayor seguridad y confianza a la madre y, en forma secundaria, disminuye la carga de trabajo al personal de enfermería con pacientes que realmente no necesitan de cuidado de personal especializado. El alojamiento conjunto se hará para los RN que hayan superado el periodo de transición y la madre esté capacitada para atenderlo y vigilarlo. También esta área deben estar los RN que corresponden al programa de puerperio de riesgo bajo y que egresan en ciertas condiciones en las primeras 12 h de edad.

A un cunero de transición pueden llegar RN que hayan estado en terapia intermedia y su madre se encuentre hospitalizada. En esta área los RN serán examinados cada 24 h hasta su egreso. En caso de que se observe algún problema por la madre o la enfermera, se informará al médico para normar conducta a seguir.

Se insistirá y dará solamente lactancia materna; sólo se permitirá la alimentación mixta (pecho y biberón) cuando el niño sea macrosómico, pretérmino "sano" o que la madre tenga hipogalactia después de 72 h. La alimentación al pecho está contraindicada en caso de infecciones o enfermedades maternas graves, cuando la madre tome algún medicamento con efectos secundarios importantes en el producto, o bien que la misma madre decida no amamantar a su bebé.

Por parte de enfermería se registrará, cada cuatro horas, la temperatura, frecuencia cardiaca y respiratoria. El baño será diario por la enfermera o la madre, a quien se le enseñará la técnica del baño, tomar la temperatura, cambiar pañales y los aspectos referentes a la lactancia como la limpieza y cuidado de los pezones y posición al amamantamiento.

Los criterios para egresar a los pacientes de esta área, incluyendo a los de riesgo bajo, son un control adecuado de la temperatura, buena succión, que hayan evacuado y orinado, que no tengan anormalidades en la exploración y que la madre esté dada de alta. Debe recordarse que hay un 15%

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de RN que no evacuan ni orinan en las primeras 24 h. A los pacientes de alojamiento conjunto y en particular a los de bajo riesgo, se les recordará presentarse con su médico familiar o pediatra para nueva revisión, a las 24-72 h de haber egresado; esto es fundamental para ver que no han perdido mucho peso, que no tengan ictericia importante y poder detectar algún otro problema.

Procedimientos especiales

Circuncisión

No hay una indicación médica definitiva para la circuncisión del RN. En caso de solicitarla los padres, se les explicará sus beneficios y los riesgos de la misma, los cuales incluyen hemorragia, infección, trauma quirúrgico y complicaciones tardías de tipo estenosis del meato y ulceración. Si se efectúa, debe hacerse en condiciones de asepsia y con anestesia local de tipo bloqueo nervioso o con crema tópica. Está contraindicada de manera absoluta en caso de hipospadias, genitales ambiguos o diátesis hemorrágica.

Inmunizaciones

En nuestro país es obligatoria la vacuna BCG y Hepatitis B antes del alta del RN, mientras que no se considera ya necesaria la vacuna contra Poliomielitis.

Investigaciones de enfermedades metabólicas congénitas

Se medirá TSH para descartar hipotiroidismo congénito; la muestra se puede tomar de la sangre del cordón umbilical al momento de nacer o bien por punción del talón entre las 24 y 72 h de vida, lo que se dificulta en los hospitales que tienen programas de puerperio de bajo riesgo, por lo que tiene que hacerse como externo.

En condiciones ideales se debieran investigar muchas otras, como fenilcetonuria, enfermedad de orina de jarabe de maple, galactosemia, fibrosis quística, hemoglobinopatías, hiperplasia suprarrenal congénita y otras.

Investigación de sordera

En los países avanzados, cada vez son más frecuentes, incluso obligatorios, los programas para investigar sordera en los RN sanos, lo cual se hace primero a través del método de emisiones otoacústicas y de salir sospechoso se corrobora con el uso de potenciales evocados. Esta evaluación debiera ser obligatoria para los RN egresados de UCIN, aquellos con malformaciones faciales o antecedentes de sordera en la familia.

Tipo y Rh sanguíneo

Se hará grupo, Rh y Coombs al RN, si la madre es Rh negativo. Se efectuará grupo y Rh al niño si la madre es O positivo; esto es discutible ya que no es posible predecir si habrá ictericia por ABO ni su intensidad, pero servirá para estar alerta, en particular si el neonato se egresa en las primeras 12 a 24 h del hospital.

Manejo del RN en el hogar

Antes de que la madre sea dada de alta, debe conocer el manejo de su RN, cuando lo tiene que llevar con el médico y la importancia de sus inmunizaciones. Las principales recomendaciones a la madre son las siguientes:

- Manejo del RN con higiene escrupulosa: lavado de manos antes de tocarlo, empleo de ropa limpia; aseo de los pezones con agua tibia, sin jabón, antes de amamantarlo; baño diario.
- En caso de tener que usar biberones, deben estar bien lavados y hervidos.
- No es conveniente el uso de talco o crema sobre la piel del RN.
- En el cordón umbilical se usan sólo "toques" de alcohol o merthiolate como medida antiséptica y para su momificación y desprendimiento más temprano; después de caído, se continuará esta medida por dos o cuatro días más. No se recomienda vendaje abdominal porque dificulta la respiración y favorece el vómito.
- El arropamiento no será excesivo y dependerá de la temperatura de cada lugar.
- Debe dormir boca-arriba, esto con el fin de disminuir el riesgo de síndrome de muerte súbita.

No hay evidencia suficiente para recomendar los baños de sol como una estrategia para prevenir la ictericia.

Habrá que indicarle a la madre que algunos signos que puede mostrar son normales, como tos, estornudos (sin escurrimiento), obstrucción nasal que se resuelve con gotas de té de manzanilla, hipo que cede espontáneamente, regurgitación ocasional.

Debe acudir a consulta con el médico familiar o a urgencias en caso de vómito, diarrea, fiebre, ictericia importante, cianosis o rechazo al alimento.

Los cólicos se observan después de la primera o segunda semana de edad, en particular por la tarde o por la noche. Se manifiestan por llanto súbito y desesperado, flexión de extremidades, congestión facial, palidez peribucal, el abdomen se distiende y se pone tenso y hay mejoría al evacuar o expulsar los gases.

No está clara su etiología y no hay acuerdo en su manejo. Se debe evitar al máximo el uso de anticolinérgicos, instruyendo a la madre que los cólicos no son peligrosos y que ceden con el tiempo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aldana VC, Romero MS, Vargas OA. Hernández AJ. Complicacio-nes agudas en recién nacidos a término con asfixia perinatal severa. Gin Obstet Mex. 1995; 63: 123-127.

Buron Martínez E, Aguayo Maldonado J. Grupo RCP neonatal de la Sociedad Española de Neonatología. Reanimación del recién nacido. Ann Pediatr. 2006; 65: 470-477.

Comité de Expertos en Neonatología. Pezzoti RMA, Lozano GC, Morales SM, Udaeta ME, Vargas OA. Circuncisión neonatal. Bol Med Hosp Infant Mex. 1998; 55: 738-739.

Dawson JA, Davis PG, O'Donnell CP, Kamlin CO, Morley CJ. Pulse oximetry for monitoring infants in the delivery room: a review. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007;92:F4-7.

Hermanssen MC. Pitfalls in neonatal resuscitation. Clin Perinatol. 2005;32:77-95

International Liaison Committee on Resuscitation. The International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR) consensus on sci-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ence with treatment recommendations for pediatric and neonatal patients: neonatal resuscitation. Pediatrics. 2006;117: e978-988.
Richmond S, Goldsmith JP. Air or 100% oxygen in neonatal resuscitation. Clin Perinatol. 2006;33:11-27.
Vargas Origel A, Ruelas OG. Cuidados inmediatos y mediatos al recién nacido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y el adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005. p. 171-178.

Recién nacido de alto riesgo

RETRASO EN EL CRECIMIENTO INTRAUTERINO

Dr. Abraham Torres Montes
Dr. Jesús García Reyes

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Detectar en forma temprana y tratar adecuadamente la morbilidad específica del neonato con retraso en el crecimiento intrauterino (RCIU) simétrico y asimétrico, con el fin de disminuir la mortalidad y disminuir las secuelas.

CONCEPTO

Se considera que un recién nacido tiene RCIU cuando su peso está por debajo del percentil 3 de las curvas de crecimiento intrauterino para una población determinada; en nuestro medio las más usadas son las Jurado-García, aunque debemos apegarnos a la norma oficial mexicana correspondiente.

Se considera que existe RCIU cuando el peso es dos desviaciones estándar por debajo del promedio que corresponde de manera aproximada al percentil 3.

Existen dos tipos de RCIU: el simétrico de inicio temprano durante la gestación, representa el 20–30% de los casos, y el asimétrico, de inicio tardío el 70 a 80% restante.

La incidencia de RCIU varía de 4 a 8% en los países desarrollados y de 10 a 30% en los países en desarrollo. En nuestro medio, la ciudad de San Luis Potosí, en un estudio colaborativo perinatal de 19,000 nacidos vivos la incidencia fue de 12.8%.

Puntos sobresalientes

- La mortalidad se incrementa substancialmente de 8 a 30 veces.
- Si el recién nacido es menor de 1 500 g y tiene RCIU, la mortalidad puede ser hasta 70 veces más que los recién nacido no afectados del retraso.
- La mortalidad fetal es 50% superior en aquellos con RCIU, especialmente en el sexo masculino.
- En caso de muerte perinatal hay asociación con anormalidad congénita, 50% en óbitos y 20% en neonatales.
- La incidencia de sufrimiento fetal es de 25 a 50%.
- A largo plazo, los afectados por RCIU tienen mayor incidencia de hipertensión arterial, enfermedades cardiovasculares y metabólicas, especialmente diabetes mellitus tipo II e hipercolesterolemia.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los dos factores más importantes en el crecimiento fetal son el potencial genético de cada individuo y el apoyo al crecimiento que recibe de su madre a través de la placenta. Durante el mayor tiempo del embarazo el aporte de nutrientes excede las necesidades fetales, por lo que el crecimiento en los dos tercios del embarazo está determinado principalmente por el potencial propio del crecimiento, en el último trimestre el aporte de nutrientes puede ser el factor limitante principal.

El crecimiento fetal está dado inicialmente por hiperplasia o multiplicación celular, de tal forma que los factores que incidan en esta etapa afectarán el número total de células y se traducirán como RCIU **simétrico**, ya que se altera el potencial total de crecimiento, ejemplos de lo anterior son: alteraciones cromosómicas como las trisomías 21 y 18, deleciones, cromosomas en anillo, disomías uniparentales, siendo el 16 el más frecuente, en general, aquellas derivadas de la no disyunción en la meiosis.

Otra de las causas principales del retraso simétrico son las infecciones tempranas que afectan el periodo embrionario, con la consecuente limitación del peso, la talla, el perímetro cefálico lo que da el fenotipo característico.

El RCIU **asimétrico** es el resultado de una limitación en la oferta de los nutrientes y oxígeno, situación que hace crisis en la parte tardía de la gestación, en el periodo de hipertrofia celular, dando como resultado alteración básicamente del peso, en menor proporción de la talla y del perímetro cefálico. Debe de recordarse que el pico mayor del incremento de peso se establece entre la semana 32 a 34, con una acreción de 30 a 35 g por día. Los principales factores de riesgo para este tipo de retraso son: preeclampsia, tabaquismo, antecedente de RCIU, proteinuria, embarazo múltiple, trastornos trombofílicos, enfermedades autoinmunes activas.

Huésped

La lista de factores fetales que pueden alterar el crecimiento es grande y como ha quedado establecido actúan desde el inicio de la gestación o muy tempranamente (cuadro 6-11).

Cuadro 6–11. Retraso en el crecimiento intrauterino

Factores fetales:
a. Genéticos, raciales, étnicos, poblacionales
b. Síndromes cromosómicos
c. Síndromes dismórficos
d. Anomalías congénitas
e. Infecciones congénitas (STORCH, SIDA)
f. Errores congénitos del metabolismo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

Los factores del macroambiente que alteran el crecimiento son difíciles de separar de los propios de la madre y son: el estado socioeconómico y educacional, ausencia de cuidado médico prenatal, madre soltera, estrés físico y psicológico.

Los referentes al macroambiente y al microambiente se muestran en los cuadros 6-12 y 6-13.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es indispensable que la mujer expuesta a embarazarse tenga atención médica, para establecer cualquier desviación de la normalidad en su estado de salud, y una vez detectada realizar las correcciones pertinentes.

Es importante la educación desde la escuela primaria, al igual que el control prenatal óptimo que identifique y resuelva, de ser posible, los factores de riesgo encontrados.

Protección específica

Se realizará al efectuar el tratamiento de los padecimientos que en las mujeres en edad fértil puedan limitar el aporte sanguíneo uterino, y por tanto, la oferta de oxígeno y nutrientes; tal es el caso de las madres hipertensas, cardiópatas, nefrópatas, diabéticas con vasculopatía o con adicciones al tabaco, alcohol u otras drogas.

Como puede observarse, las acciones están encaminadas a influir de modo favorable en el ambiente tomando en cuenta los factores microambiente de riesgo y el macroambiente, como también los factores fetales para evitarlos o llevar a cabo la terapéutica específica cuando esto sea posible. En esta etapa se ofrece asesoramiento genético si resulta pertinente.

Cuadro 6–12. Retraso en el crecimiento intrauterino

Matroambiente
Pregestacionales:
Peso bajo para la talla < 50 kg
Talla baja < 150 cm
Primípara o gran multípara
Edad < 16 o > 35 años
Intervalo intergestacional corto (< 6 meses)
Antecedente de niños con desnutrición intrauterina
Enfermedad crónica materna
Anomalías uterinas o cervicales
Gestacionales:
Preeclampsia
Ganancia de peso baja (< 0.9 kg/mes)
Ingesta calórica baja
Falta de progresión en fondo uterino < 4 cm
Tabaquismo, alcoholismo, otras adicciones
Falta de control prenatal
Anemia
Embarazo múltiple
Hipertensión arterial, nefropatía

Cuadro 6–13. Retraso en el crecimiento intrauterino

Microambiente
Vellosidades inflamadas (STORCH)
Placenta pequeña
Placenta circunvalada
Implantación placentaria anormal
Infartos placentarios grandes
Separación crónica (abruptio placentae)
Corioangioma
Arteria umbilical única
Cordón velamentoso
Nudos de cordón
Trombosis de vasos arteriales
Oligohidramnios–polihidramnios

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se sabe que en la enfermedad hipertensiva aguda del embarazo, principal causa de RCIU de tipo asimétrico, puede existir una disminución hasta del 50% el aporte sanguíneo al útero; esto ocurre desde seis semanas antes de que puedan detectarse las alteraciones en cifras tensionales de la gestante. Por otro lado, las exploraciones del feto por ultrasonido (US) después de la semana 24, pueden detectar alteraciones en los flujos de los vasos uteroplacentarios cuando se usa la técnica doppler y las mediciones de circunferencia abdominal que tiene alta sensiblidad y especificidad, así como valor predictivo positivo, complementadas con el diámetro biparietal y la longitud del fémur aportan una valiosa información para el diagnóstico.

La limitación de los flujos uteroplacentarios puede llevar a reducir la disponibilidad de glucosa y del depósito de glucógeno fetal, el feto responde con mecanismos adaptativos conservando energía disminuyendo su actividad y la tasa del crecimiento, redistribuye el flujo sanguineo "centralizan dolo" especialmente a los órganos vitales corazón, cerebro, suprarrenales e incrementando la masa eritrocitaria, la gluconeogénesis hepática por movilización de la grasa almacenada y el glucógeno, desarrollándose metabolismo anaeróbico con producción de lactato y acidosis metabólica.

Conforme progresa el compromiso fetal aumenta el índice de resistencia vascular umbilical y cerebral que pueden llevar a falla cardiaca manifestada por resistencia venosa aumentada, cardiomegalia y disfunción valvular. Los mecanismos de compensación son superados y se presentan estados de compensación patológicos que incluyen, hipoglucemia, acidosis, trombocitopenia y oliguria. Como evento previo a la muerte fetal se presenta el fenómeno de "descentralización" que son cambios hemodinámicos irreversibles, con "normalización" de los índices de resistencia de las arterias cerebrales, explicables por la presencia de edema cerebral, aumento de la presión intracraneal por la acumulación de ácido láctico, incremento de la permeabilidad capilar, edema y necrosis tisular.

La relación entre la circunferencia cefálica y la abdominal es mayor de uno hasta la semana 36; después disminuye por el aumento de la circunferencia abdominal debido al acúmulo de glucógeno hepático, este fenómeno

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

no se observa en el feto desnutrido; una vez identificado el RCIU, (cuadro 6-14) el US parece ser el mejor método para vigilarlo.

Para el retraso simétrico, la etapa subclínica deberá buscarse en mujeres embarazadas portadoras de alteraciones cromosómicas conocidas, o bien, a las expuestas a los factores nocivos señalados.

Etapa clínica

La medición del fondo uterino es una técnica sencilla para la que se ha establecido una sensibilidad del 86% y una especificidad del 90% para el diagnóstico de RCIU; lo anterior se hace evidente en el periodo de crecimiento rápido (semana 24 a 31), o en el de crecimiento máximo (semana 32 a 38), pero antes de estos periodos las dificultades son mayores. Las cifras de especificidad y sensibilidad son aplicables para personal entrenado y gestaciones con fecha de la última menstruación precisa (cuadro 6-6).

Debe recordarse que solo un tercio de los niños con RCIU nacen de madres sin factores de riesgo; en los dos tercios restantes se encuentras alguno de los factores ya señalados.

El RN con retraso asimétrico o disarmónico presenta peso por debajo del percentil diez, escaso panículo adiposo, hipotrofia de masa muscular, y aspecto senil, en contraste, el neonato con retraso simétrico o armónico no tiene afectados el panículo adiposo y la masa muscular, pero si talla y perímetro cefálico, y con frecuencia se acompaña con anormalidades cromosómicas, en especial trisomías. Los RCIU simétrico difícilmente recuperan la talla en edades posteriores, en contraste con los de RCIU asimétrico quienes sí pueden lograrlo. En el cuadro 6-15 se enlistan las diferencias clínicas de ambos tipos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Una vez establecido el diagnóstico in útero, se corregirán las alteraciones susceptibles; medidas tan sencillas, como el reposo en cama, pueden tener resultados muy favorables. Otros aspectos del tratamiento incluyen la corrección de los problemas metabólicos, el incremento de la oxigenación, y la alimentación adecuada, que puede llegar a requerir suplementos e incluso alimentación parenteral. El pilar del manejo intrauterino del RCIU es la evaluación del bienestar fetal, que puede realizarse desde el conteo de los movimientos fetales percibidos por la madre, hasta el perfil biofísico completo mediante la cardiotopografía externa y el US. De esta manera se establece la frecuencia cardiaca fetal y las modificaciones en su patrón con los estímulos externos, el tono muscular, los movimientos fetales, los "movimientos respiratorios" y la cantidad de liquido amniótico, cuya disminución se interpreta como un signo de mal pronóstico, ya que implica una perfusión sanguínea deficiente con descenso del flujo plasmático renal y de la filtración glomerular fetal. Con el US Doppler se puede medir el flujo sanguíneo de las arterias uterina y arcuata, así como en distintos territorios fetales como la arteria umbilical, la aorta descendente y la carótida, lo cual da la oportunidad de diagnosticar a los fetos en franco deterioro y establecer el resultado de las medidas terapéuticas empleadas mediante un seguimiento apropiado.

Cuadro 6–14. Retraso en el crecimiento intrauterino Eficacia de diferentes variables para una población con prevalencia de RCIU

Variable Medida	Se (%)	Esp. (%)	VPP (%)	VPN (%)
Fondo uterino	86	90	80	82
Ganancia de peso materno	50	79	60	72
Circunferencia abdominal	94	100	100	97
Diametro biparietal	67	93	86	82
Circunferencia craneal	52	100	100	100
Oligohidramnios	28	98	91	69

Se= sensibilidad, Esp= especificidad, VPP= valor predictivo positivo, VPN= valor predictivo negativo. Publicación Cientifica CLAP, 1166.

Cuadro 6–15. Retraso en el crecimiento intrauterino

Complicaciones
Dificultad en la regulación de la temperatura
Problemas metabólicos: hipoglucemia, hipocalcemia
Hipoxia–isquemia
Apgar bajo a los 5 y 10 min
Síndrome de aspiración de meconio
Anormalidades neurológicas
Anormalidades de la función renal
Policitemia–hiperviscosidad

El manejo anterior se realiza con la idea de determinar el mejor momento para la extracción del feto con RCIU, lo cual se efectuará cuando haya riesgo inminente para él o se haya logrado la maduración pulmonar, de acuerdo con las condiciones del embarazo. No deben olvidarse la tolerancia limitada o reserva fetal baja para el trabajo de parto de estos productos, por lo cual muchos de ellos serán tributarios de extracción por cesárea.

Respecto a la morbilidad del neonato con RCIU, en el cuadro 6-16 se indican sus complicaciones, su tratamiento se señala de forma breve ya que la mayor parte de ellos están descritos en forma más amplia en los capítulos correspondientes. Se debe tener presente que, en general, la mortalidad es 8 a 10 veces superior a la de los niños con crecimiento intrauterino normal.

Asfixia perinatal

La asfixia perinatal es 5 a 10 veces mas frecuente, su manejo comienza desde antes del nacimiento con un control cuidadoso del trabajo de parto, la detección temprana de afecciones de la FC fetal que indiquen sufrimiento fetal agudo, con aporte de oxigeno a la madre, el decúbito lateral izquierdo para mejorar la perfusión placentaria y la oportuna decisión de la operación cesárea. El médico que atiende al RN deberá estar preparado para realizar una reanimación vigorosa, con intubación endotraqueal en caso de la presencia de meconio espeso.

Hipoglucemia

Es el principal problema metabólico y se debe a las reservas bajas de glucógeno y alteraciones o dificultad para establecer una adecuada gluconeogénesis, lo que es un reflejo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–16. Factores de riesgo en parto pretérmino/recursos para la prevención

	Factores	Fuerza y especificidad
ASOCIADOS	Nivel socioeconómico bajo	También relacionados con otros daños a la salud materna Poco específicos
	Raza negra o indígenas	
	Carencia de atención prenatal	
	Intervalo intergenésico menor a 18 meses	
PROPICIADORES	Embarazo múltiple	Asociación con mayor especificidad y ligada sobre todo a fenómenos mecánicos
	Polihidramnios	
	Anomalías congénitas del útero	Asociación estadística fuerte pero de origen no bien identificado
	Antecedente de parto pretérmino	
CAUSALES	Infecciones urinarias	Alta especificidad vinculada a fenómenos bioquímicos
	Infecciones cervicovaginales	
	Ruptura prematura de membranas	

	Etapa	Utilidad
PREVENCIÓN	Enfocarse a población en riesgo por CRPP	Hasta en 50% se encontrará alguno de estos factores. Los más frecuentemente asociados son el antecedente de parto pretérmino y la sobredistensión uterina
	Tratamiento de las infecciones urinarias y cervicovaginales	La mayor parte son asintomáticas. Su tratamiento no ha modificado las tasas de prematurez en estudios amplios
DIAGNÓSTICO PRECOZ	Adiestramiento de la embarazada en identificación temprana de la contractilidad pretérmino	No se ha demostrado reducción en la incidencia de partos pretérmino. Incrementa las solicitudes innecesarias de atención médica
	Medición ultrasonográfica de la longitud del cérvix uterino en pacientes sintomáticas	Resultados contradictorios en diversos estudios. Costo elevado
	Determinación de fibronectina fetal en pacientes sintomáticas	Predictor con: especificidad de 60%, sensibilidad de 80%. Costo elevado
TRATAMIENTO OPORTUNO	Reposo	Resultados contradictorios. No se ha demostrado reducción en la incidencia de partos pretérmino
	Agentes tocolíticos	Efectivos en pródromos de trabajo de parto. De utilidad al prolongar el embarazo para inducir maduración pulmonar fetal
	Inductores de madurez pulmonar fetal	Reducen la incidencia de síndrome de insuficiencia respiratoria del recién nacido y de hemorragia ventricular. Las dosis repetidas conllevan riesgos fetales

CRPP; coeficiente de riesgo de parto prematuro.
Cuadro sinóptico que muestra factores de riesgo sus asociaciones y recursos por niveles de prevención.

de la elevada velocidad de consumo y la disminución en la producción de la glucosa. El aumento en la demanda puede deberse al elevado cociente entre el tamaño cerebral y el tamaño corporal, al aumento de la masa eritrocítica y a los requerimientos de energía para la termorregulación. Se requieren determinaciones seriadas de glucemia semicuantitativa con tira reactiva, ya que aun la asintomática puede dejar secuelas neurológicas. Si se diagnostica, se instalara infusión de glucosa a 6 y 8 mg/kg/min (ver tema de Hipoglucemia).

Hipotermia

Estos RN tienen problema de termorregulación por disminución de la grasa parda y del aislante que es el panículo adiposo, por lo que se debe de proporcionar un ambiente térmico apropiado, secado rápido de la superficie corporal y cubrir al niño con gorro y ropa tibia. En forma ideal, la atención del neonato deberá efectuarse en una cuna de calor radiante y algunos de ellos podrán requerir el uso de incubadora.

Poilicitemia e hiperviscosidad

La hipoxemia crónica produce como respuesta aumento de la eritropoyetina con el consecuente aumento del hematocrito.Otro factor contribuyente puede ser la transfusión materno-fetal que ocurre durante el sufrimiento fetal agudo; esto repercute en el trabajo del miocardio, hace lenta la microcirculación y disminuye la oxigenación tisular con la traducción clínica de dificultad respiratoria, taquipnea, cianosis e irritabilidad cerebral. A los niños sintomáticos y con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

criterio diagnóstico de policitemia debe practicárseles una transfusión de recambio.

Nutrición

Requieren de un aporte calórico-proteico mayor que los neonatos normales. No es raro que después de la primera semana de edad se necesiten ingresos de 120 a 150 kcal/kg/día y un aporte proteico de 3.5 g/kg/día o aún más. Pueden necesitarse formulas modificadas con densidad calórica de 0.8 kcal/mL, en especial cuando se requiere limitar el ingreso total de líquidos.

De acuerdo con la evolución de la talla, los niños con RCIU asimétrico deben ser valorados por el pediatra endocrinólogo, quien de acuerdo con el estudio que realice decidirá la utilización de la hormona humana del crecimiento, sobre todo en los casos que no han recuperado la talla a los cuatro años, es decir, de acuerdo con la talla que les corresponde en relación con la estatura media parental corregida.

Limitación de daño

Esto se realiza con la vigilancia de las complicaciones señaladas y su tratamiento inmediato.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los RN con RCIU son un grupo de riesgo alto para tener daño neurológico, tanto por la desnutrición en útero como por las complicaciones agregadas. En el seguimiento de estos pacientes debe ponerse especial interés en la búsqueda de anormalidades neurológicas e iniciar desde su estancia hospitalaria un programa de neuroestimulacion temprana multifactorial. Otras secuelas relacionadas con asfixia, hipoglucemia, etcétera, requerirán de la ayuda del fisiatra, neurólogo, audiólogo, etcétera.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general detectarla a las pacientes de riesgo tanto en la etapa pregestacional como durante el embarazo, para si derivación oportuna. **Secundario.** El ginecoobstetra determinará que pacientes requieren pruebas para investigar RCIU y el grado de afectación fetal. Si se requiere la atención por un servicio de medicina perinatal para un diagnóstico mas completo, se enviara al tercer nivel de atención. **Terciario.** Mediante pruebas de reserva fetal y madurez pulmonar, se decidirá la interrupción del embarazo y se verificara la disponibilidad del pediatra para la atención adecuada desde el periodo neonatal inmediato.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Evaluar en área tocoquirúrgica, alojamiento conjunto o en los servicios de neonatología la frecuencia de RCIU, cuales son los factores que lo propiciaron, la morbilidad y secuelas en tales pacientes. En la consulta externa continuar la vigilancia de estos pacientes en la clínica de seguimiento.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para el retraso de crecimiento intrauterino:
   a) se define por un peso menor al percentil 20 de las curvas de crecimiento intrauterino; **b)** los factores más importantes para el crecimiento fetal son la edad materna y el número de gesta; **c)** se divide en RCIU simétrico y asimétrico; **d)** la principal causa es la diabetes materna; **e)** Su diagnóstico se efectúa hasta el momento de nacer el niño.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Akkad A, Hastings R, Konje JC, Bell SC, Thurston H, Williams B. Telomere length in small-for-gestational-age babies. BJOG.2006 Mar;113(3):318-23.

Jurado-García E, Abarca AA, Osorio C, et al. El crecimiento intrauterino. Bol Med Hosp Infant Mex. 1970;27:163-95.

Liegman RM. Intrauterine growth retardation. En: Fanaroff AA, Martin RJ, editors. Neonatal-perinatal medicine. 6a ed. San Louis: Mosby; 1997.p. 203-40.

Mintz M, Landon M. Diagnóstico ultrasonográfico de los trastornos de crecimiento fetal. Clin Obstet Ginecol. 1998;1:41-49.

Pttard WB, III Classification of the low-birth-weight infant. En: Klaus MH, Fanaroff AA, editors. Care of the high-risk neonate. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 1993. p. 86-113.

Pursley DM, Cloherty JP. Identifying the high-risk newborn and evaluating gestational age, prematurity, post maturity, large-for-gestational-age, and small-for-gestational-age infants. En: Cloherty JP, Stark AR, editors. Manual of neonatal care. 4th ed. Philadelphia: lippincott-Raven;1998. p. 337-51.

Resnik R. Intrauterine growth restriction. Obstet Gynecol. 2002; 99-103.

Stoll BJ, Chapman IR. Prematurity and intrauterine growth retardation. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 701-710.

Torres Montes A, García Reyes JR. Retraso en el crecimiento intrauterino. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. Mexico: El Manual Moderno; 2005. p. 179-183.

Sifianou P. Small and growth-restricted babies: drawing the distinction. Acta Paediatr. 2006 Dec;95(12):1620-624.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

TRAUMATISMOS DEL PARTO

Dr. Fernando Ramírez Andrade
Dra. Victoria Lima Rogel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Evaluar e identificar los factores de riesgo. Realizar un diagnóstico precoz, efectuar un tratamiento oportuno y evitar las secuelas asociadas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

El trauma obstétrico se define como cualquier lesión, eritema, abrasión, deformidad o traumatismo hipóxico y/o mecánico, evitable o no, que sufre el neonato durante el parto, desde el inicio del trabajo de parto hasta la ligadura del cordón umbilical.

Aunque a veces es difícil hacer la separación.

La incidencia de los traumatismos del parto es variable según la institución y la definición del problema que se considere, hay quienes excluyen el *caput succedaneum*.

En México se han reportado cifras tan variables como del 2.1 hasta 40.2%. En el estudio colaborativo prospectivo realizado por Torres-Ruvalcaba y col. en la ciudad de San Luis Potosí en 1988; en 17 092 nacimientos los neonatos con traumatismo del parto constituyeron el 1.2%, ocupando el sexto lugar entre las causas de morbilidad, las lesiones en orden decreciente de frecuencia fueron: cefalohematoma, fractura de clavícula, *caput succedaneum*, abrasiones y huellas de fórceps, elongación de plexo braquial, fractura de húmero y un caso de fractura lineal de cráneo.

En la ciudad de México, en una revisión de Ponce de León Tapia en 4 392 neonatos atendidos en el lapso de un año, 258 neonatos (58 por 1 000 nacidos vivos) tuvieron trauma obstétrico y éste ocupó el octavo lugar como causa de muerte neonatal; en EUA, Nirupama Laroia en el 2006 reporta trauma al nacimiento en 6 a 8 por 1000 NV.

Bachicchio, en un estudio multicéntrico; que comprendió 20 465 nacimientos, 673 tuvieron trauma obstétrico; se evaluaron complicaciones de acuerdo al incremento de peso durante el embarazo de acuerdo al OR (riesgo) ajustado e intervalo de confianza (IC) al 95% cuando el incremento de peso fue menor a 7 kg el OR fue de 0.89 (0.69–1.13), cuanto este fue mayor a 18 kg el OR fue de 1.01 (0.84 –1.22).

Con lo cual se demostró en forma estadísticamente significativa, que el mayor incremento de peso durante el embarazo, se asocia con mayor frecuencia a trauma del RN.

Murphy observó que al prolongarse el segundo periodo de trabajo de parto, hubo incremento del riesgo de trauma obstétrico con un OR 0.4, 95% IC 0.2±0.7

La frecuencia de los traumatismos al nacimiento, disminuye al mejorar las técnicas obstétricas, así como el procedimiento de la interrupción del embarazo mediante cesárea en los casos indicados; la menor frecuencia de aplicación de fórceps medio, la casi eliminación de versiones y de extracciones por *vacuum*, la monitorización del producto antes de su nacimiento.

La tracción excesiva en las distocias de hombros, descrita en 0.5% de todos los partos vaginales, es más frecuente en RN hipertróficos, aunque puede ocurrir hasta en 50% en el neonato con peso normal. Baskett informa, de 40 518 partos vaginales, 254 presentaron distocia de hombros (0.6%), de los cuales 33(13%) desarrollaron parálisis de plexo braquial y 13 (5.1%), fracturas.

En general, las lesiones son más comunes en las presentaciones anormales como la pélvica, de cara, las denominadas presentaciones compuestas, así como en la desproporción cefalopélvica y en trabajo de parto prolongado. La presentación pélvica ocurre en el 3 al 4% de los neonatos; el riesgo de lesión en ellos, disminuye a 77% si nace por vía cesárea contra64% si nace por vía vaginal. Cuando el producto tiene malformaciones de pared abdominal, como el onfalocele, el riesgo de ruptura es de 15% por vía vaginal versus 7% por cesárea.

Yang, en el 2003, en una revisión de 15 185 nacimientos gemelares, los distribuyó en tres grupos: nacidos por cesárea 37.7%, por vía vaginal 46.8% y en el último grupo, primer gemelo vía vaginal y el segundo por cesárea 15.5%, el riesgo de asfixia, trauma obstétrico y mortalidad se incremento significativamente en el grupo que nació por vía vaginal y en el que en el segundo se efectuó cesárea.

En general las lesiones son más comunes en las presentaciones anormales, como la pélvica, de cara, en las presentaciones compuestas, en la desproporción cefalopélvica y con trabajo de parto prolongado.

Puntos sobresalientes

- La incidencia es inversamente proporcional a la edad y peso al nacimiento.
- Factores prenatales: amniocentesis; por la toma de muestras capilares del cuero cabelludo o transfusión intrauterina; hipoxia perinatal secundaria a circulares, nudos, prolapso, ruptura o compresión del cordón umbilical.
- Factores natales. Consecuencia de presentaciones anormales: pélvica, cara, presentaciones compuestas, desproporción cefalo-pélvica y partos prolongados.
- Los neonatos que tienen más riesgo son: pretérmino y productos de término hipertróficos.
- Lesiones más comunes reportadas en orden decreciente de frecuencia: cefalohematoma, fractura de clavícula, *caput sucedaneum*, abrasiones, huellas de forceps, elongación de plexo braquial, fractura de húmero y fractura lineal de cráneo.

PERIODO PATOGÉNICO

Se enumeran en seguida los traumatismos mas frecuentes, según el órgano o tejido afectado.

Lesión a tejidos blandos

Estas agresiones son las más frecuentes y benignas; consisten en eritema, abrasiones, edema, equimosis y petequias, hematomas, laceraciones en la cabeza, cuello, tórax, espalda, glúteos; también pueden producirse hemorragias subconjuntivales. Se ha encontrado también necrosis grasa subcutánea que consiste en una induración de la piel y tejidos adyacentes, de tamaño variable (1 a 10 cm), irregular, no adherida a planos profundos que aparece entre el segundo y en décimo día de vida y desaparece después de unos meses y que no requiere tratamiento. Generalmente son secundarias a trabajo de parto prolongado, retención de cabeza, circular apretada de cordón o aplicación de fórceps. También puede encontrarse laceración de la piel con bisturí, con tijeras o con los separadores en caso de cesárea. Los factores más frecuentes son, en relación al RN, la hipertrofia somática e hijos de madre diabética; en cuanto al matroambiente, las que condicionan desproporción cefalopélvica son estrechez pélvica materna y las anomalías de presentación. Se puede efectuar protección específica mediante las consultas prenatales que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

facilitan la detección de macrosomía, presentaciones anormales del producto, la forma de la pelvis de la madre y de enfermedades sistemáticas como la diabetes que pueden condicionar productos hipertróficos. El diagnóstico se hace por exploración y por los antecedentes mencionados. El tratamiento está orientado a evitar infección y asfixia. El pronóstico es favorable.

Caput succedaneum y cefalohematoma

El *caput succedaneum* es una lesión frecuente en el RN, principalmente de primigesta o secundigesta, que consiste en la acumulación de suero entre el periostio y la piel cabelluda, en el sitio del cráneo que estuvo en mayor contacto con el canal cervical durante el trabajo de parto. No tiene límites precisos y en ocasiones puede abarcar amplias zonas del cráneo; su consistencia es blanda y desaparece en forma espontánea sin necesidad de tratamiento en un lapso no mayor de 70 horas.

Pliego *et al.*, en el año 2000 evaluaron en un estudio de 210 pacientes el riesgo de complicaciones para fórceps, *vacuum*, contra un grupo obtenido por parto eutócico. En los neonatos obtenidos con fórceps se encontró cefalohematoma en 2.8%, edema cerebral en el 10% y laceraciones de la piel en el 6%, en el grupo obtenido por *vacuum* el 8.5% presentó cefalohematoma, 5.7% edema cerebral y en el 2.8% laceración de la piel, en el grupo control se encontró cefalohematoma en el 1.4% y edema cerebral en el 5.7%. En la revisión de DelgadoBecerrra *et al.*, en el Instituto Nacional de Perinatología y reportada en el 2003, la incidencia de cefalohematoma en los partos vaginales en relación con los neonatos obtenidos por cesárea fue mayor y la diferencia fue estadísticamente significativa, igual que la mayor presentación de equimosis.

El cefalohematoma, en cambio, es secundario a la ruptura de vasos en los huesos craneanos, generalmente el parietal, principalmente el parietal derecho, con acúmulo de sangre subperióstica, que deforma la región correspondiente, sin rebasar las líneas de sutura del hueso. A veces no es aparente al nacimiento, por lo que debe buscarse en forma intencionada al segundo día de vida; permanece durante varias semanas o meses, evoluciona a la calcificación y, en ocasiones, se reabsorbe en forma total. Puede ocasionar o agravar una hiperbilirrubinemia preexistente o acompañarse de trombocitopenia y anemia. En el 5 al 20% de los casos puede encontrarse fractura subyacente. El cefalohematoma no requiere tratamiento, sólo deben vigilarse las alteraciones concomitantes ya mencionadas y en caso dado establecer el tratamiento para ellas. Está contraindicada su punción o incisión evacuadora.

Hematoma subgleal

Es el sangrado entre el periostio y la aponeurosis de los huesos del cráneo, se localiza principalmente a nivel del occipucio; en el 90% de los casos se presenta con aplicación de *vacuum*, aunque también puede presentarse en extracciones por fórceps, o por tomas fallidas del mismo. Tiene una elevada asociación con complicaciones serias (hasta 40%) como hemorragia intracraneana y fractura de cráneo y se ha reportado incluso choque por la hemorragia. Por el poco uso del *vacuum* en nuestro medio casi no se reporta este tipo de traumatismo de cráneo.

En el 2003, Uchil reporta una incidencia de hemorragia subgaleal de 4 de 10 000 partos vaginales espontáneos y de 59 de los 10 000 partos asistidos con *vacuum*.

Cefalohematoma, edema cerebral e incluso hematoma subgleal se presentaron con mayor frecuencia en neonatos obtenidos por fórceps y vacuum que en el grupo control.

Hematoma del esternocleidomastoideo

Denominado también como tortícolis muscular o tortícolis congénita. Se encuentra sobre todo en partos podálicos o en aquellos en que existe hiperextensión del cuello; aparece dentro de la primera semana de vida del neonato como una masa que se palpa sobre la superficie del músculo. Mediante radiografía del cuello, debe descartarse de deformidad congénita de Sprengel (falla de descenso de la escápula y conexión de ésta a la columna cervical, cuello alado, etc.). El tratamiento consiste solamente en movimientos suaves de extensión del cuello. La recuperación es completa a los tres o seis meses del nacimiento, aunque si persiste hasta los 3 o 4 años puede producir deformidad facial asimétrica y escoliosis.

Fracturas

Son lesiones cuyos mecanismos de producción son las maniobras efectuadas durante la extracción del producto con alguna distocia, como en las presentaciones anómalas, sufrimiento fetal que requiere extracción rápida, maniobra de Kristeller, versiones internas, presión o tracción excesiva del obstetra sobre los huesos afectados, esto durante la extracción del producto en el momento del parto, o las versiones en las presentaciones anómalas.

Los factores de riesgo y protección específica son los mencionados en relación con otros traumatismos del parto.

Fractura de clavícula

Es la más frecuente, se presenta en el 1.8 y 2% de los RNV. Las maniobras bruscas y las distocias, en especial la de hombros, así como la presentación pélvica compuesta con extensión del brazo, son las responsables de la mayor parte de los casos.

Oppenheim encontró fractura de clavícula en 1.6% (151 de 9 540 partos vaginales) los incrementos en el riesgo se presentaron cuando en el parto hubo necesidad de utilizar fórceps $p = 0.001$, en distocia de hombros $p = 0.013$, la asociación de parálisis de Erb en neonatos macrosómicos tuvo una $p = 0.007$.

Casi siempre es en tallo verde y por lo mismo es asintomática hasta que se forma el callo óseo alrededor del 7° día de vida; cuando la fractura es completa se aprecia crepitación; por lo anterior en la exploración del neonato no debe omitirse la palpación de las clavículas; otra manifestación clínicas de la fractura de clavícula es la presencia de movilidad limitada de una de las extremidades superiores (puede estar asociada a parálisis braquial ipsilateral), reflejo de Moro asimétrico, hiporreflexia osteotendinosa en ese miembro. El tratamiento para la fractura de clavícula consiste en la inmovilización del brazo con el codo flexionado y el brazo en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

aducción, simplemente fijando el brazo con la ropa del niño durante cerca de 10 días.

Fractura de cráneo

No son frecuentes debido a la maleabilidad de los huesos del cráneo en el neonato. Como se mencionó antes se puede encontrar asociada con cefalohematoma. La mayoría son lineales y de buen pronóstico aunque debe realizarse vigilancia radiológica dos o tres meses después para descartar la formación de quiste leptomeníngeo. En algunos casos puede presentarse hundimiento en cuyo caso requiere la intervención del neurocirujano. En casos muy raros puede haber fractura de la base del cráneo, con hemorragia severa y choque por ruptura de arteria basilar; en este caso se puede encontrar el signo de Battle, que es la presencia de equimosis a nivel de mastoides; esta lesión es muy grave y los niños que sobreviven pueden cursar con alteraciones neurológicas.

Fractura de huesos largos

La de húmero es la más frecuente, casi siempre en su tercio medio, a veces se asocia a la de clavícula; también se puede encontrar fractura de fémur. La mayoría son en tallo verde y el diagnóstico igual que en la fractura de clavícula, se sospecha al formarse el callo óseo. Cuando la fractura es completa se observa deformidad de la extremidad afectada con angulación o cabalgamiento, disminución en la movilidad, reflejo de Moro asimétrico; es difícil que se encuentre crepitación; de esta forma se puede sospechar el diagnóstico por la exploración, pero debe confirmarse por radiografía. El tratamiento consiste en inmovilización del miembro afectado durante dos a cuatro semanas; puede ser necesario el uso de férulas de yeso o tracciones, siendo entonces campo del ortopedista. Gracias a la capacidad de osificación y remodelación del hueso del neonato, la recuperación siempre es completa y, en general, sin secuelas.

Traumatismo de nervios periféricos

Estas lesiones son debidas a la práctica de maniobras que producen elngación, compresión o ruptura de los plexos nerviosos correspondientes.

Parálisis del nervio facial

Es la más común, con una frecuencia de 0.71 hasta 2.5 por 1 000 nacidos vivos. Se debe a la compresión del nervio a la salida del agujero estilo-mastoideo por aplicación de fórceps o por el promontorio sacro materno durante la rotación de la cabeza (descenso de la cabeza a nivel del sacro). Casi siempre es unilateral; se manifiesta por la incapacidad para cerrar el ojo del lado afectado y desviación de la comisura bucal con el llanto, hacia el lado sano, con dificultad para la succión y borramiento del surco nasolabial del lado de la lesión. En la mayoría de los casos la resolución ocurre en la primera semana, pero a veces la recuperación completa requiere de varios meses. El tratamiento consiste en la protección del ojo afectado mediante humidificación de la cornea afectada con gotas de metilcelulosa cada dos a cuatro horas; en ocasiones se practica tarsorrafia (semicierre del ojo afectado con puntos de sutura en parpados) Cuando persiste por más de 7 a 10 días es necesario consultar al neurólogo.

Lesión al plexo braquial

Se presenta en niños hipertóficos, con distocia de hombros o en presentación pélvica con dificultad para la extracción de la cabeza; el resultado es la parálisis del plexo braquial y en el 5 al 10% se asocia a fractura de clavícula, de húmero, parálisis facial, paresia del nervio frénico.

Puede presentarse parálisis del plexo braquial superior o de Erb-Duchenne, por lesión a nivel de C5 y C6; constituye hasta el 90% de las parálisis braquiales. Generalmente es unilateral, a la exploración del bebé se observa el brazo afectado con rotación interna, el antebrazo en extensión y pronación y la mano en flexión, además, con ausencia de la movilidad espontánea, ausencia de reflejos osteotendinosos y Moro asimétrico (figura 6-5).

En la parálisis braquial inferior o de Klumpke la lesión se produce en C7, C8 y D1, es menos frecuente, alrededor del 2 al 3% y se asocia frecuentemente a la del plexo braquial superior, existe flexión de la muñeca, los dedos semi-abiertos e incapacidad para la prensión. Cuando existe compromiso de D1, se produce el síndrome de Claude-Bernard-Horner que consiste en enoftalmo, miosis y disminución de la apertura palpebral, del lado afectado.

El tratamiento de las parálisis braquiales consiste en inmovilización del miembro afectado, férula y después de siete días movilización pasiva y frecuente para evitar contracturas y atrofias. Está contraindicado el uso continuo de

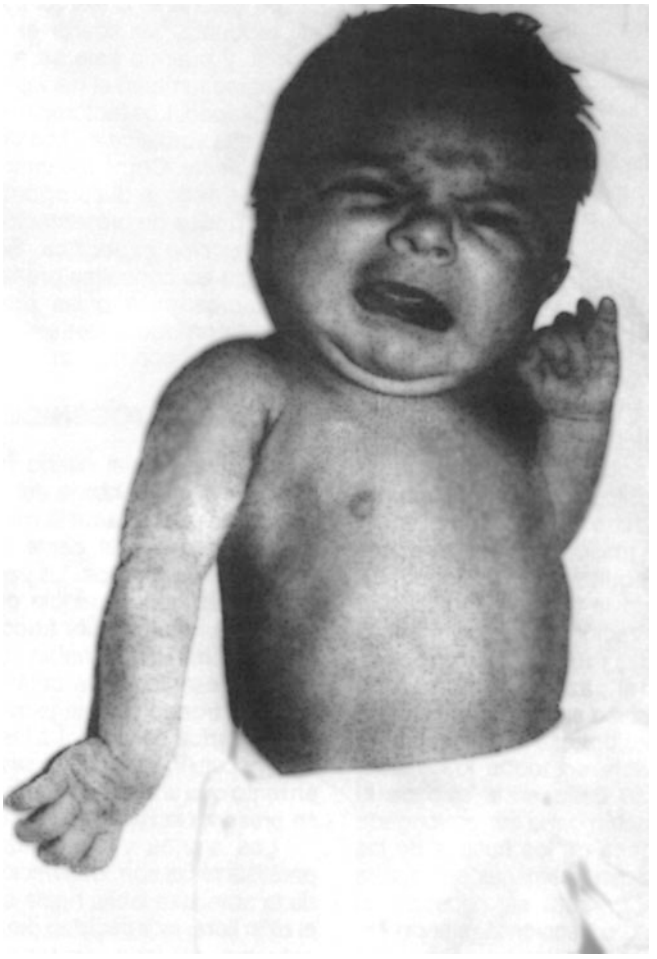


Figura 6–5. Parálisis del plexo braquial superior derecho.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

las férulas por la posibilidad de lesionar los tejidos blandos por descuido, aumento en las contracturas posicionales o subluxación o luxación del hombro y de la cabeza radial. En los primeros tres meses, se aplica una férula de Ortoplast que abarque las articulaciones de la muñeca, codo y hombro; se coloca el hombro en 90º de abducción, 45º de flexión y 45º de rotación externa; el codo en 80º de flexión y la muñeca en ligera dorsiflexión (figura 6-6). Cada mes se reduce poco a poco la abducción y la rotación externa del hombro; a los tres meses se retira la férula durante el día, pero sigue usándose por la noche por otros tres meses. Al restablecerse la función, poco a poco se retira la férula, suspendiéndola a los seis meses para continuar sólo con ejercicios de movimiento. En países industrializados, se inicia el manejo con técnicas de microcirugía sobre nervios periféricos, sobre todo en estadios tempranos; sin embargo, los resultados aún no pueden ser valorados.

En cerca del 90% de los casos la recuperación es completa en tres a seis meses. En raras ocasiones puede observarse a largo plazo, además de las contractura y atrofia muscular, deformidades óseas, alteración en la movilidad del hombro e incluso disminución del crecimiento del miembro afectado.

El mecanismo de producción de las fracturas y parálisis de nervios periféricos son las maniobras efectuadas durante la extracción de productos con distocias. La fractura mas frecuente es la de clavícula y la parálisis mas común es la del nervio facial.

Parálisis diafragmática

Por lesión a nivel de C3, C4 y C5, con compromiso del nervio frénico. Con frecuencia asociada a lesión del plexo braquial. En el 80% de afecta el lado derecho y en el 10% es bilateral. Clínicamente se observan en el periodo inmediato al nacimiento datos de dificultad respiratoria, taquipena, cianosis, disminución del ruido respiratorio del lado afectado, respiración paradójica. La radiografía de tórax muestra elevación del hemidiafragma afectado.

Por ultrasonido o fluoroscopía del tórax, se encuentra movimiento paradójico del diafragma con descenso del lado sano en la inspiración y elevación del hemidiafragma afectado. El manejo consiste en tratar el problema respiratorio, incluso a veces requiere de ventilación mecánica. La mayoría de los pacientes se recuperan en seis a 12 meses. La mortalidad puede ser del 10 al 15% y en casos de lesión bilateral hasta del 50%. En ocasiones se requiere efectuar plicadura del diafragma.

Figura 6–6. Inmovilización con férula para la parálisis de plexo braquial superior.

Traumatismos medulares

La lesión medular es factible en los partos pélvicos con retención de cabeza última, en la que se ejerce tracción fuerte en sentido lateral y una hiperextensión del raquis; se pueden producir fracturas de vértebras y lesión medular de diverso grado, desde edema hasta hemorragia e incluso sección medular total; de los pacientes con lesión medular, el 75% tiene antecedente de presentación pélvica; por fortuna su incidencia es muy baja en la actualidad. Los datos clínicos son parálisis flácida con pérdida de sensibilidad por debajo del nivel de la lesión; puede presentarse priapismo, distensión vesical por vejiga neurogénica, etc. Debe consultarse inmediatamente con el neurocirujano para su tratamiento y si es necesario instituir soporte ventilatorio. En los neonatos que sobreviven son frecuentes las secuelas, las cuales pueden ser desde parálisis transitorias, hasta la paraplejía permanente.

Lesiones intra-abdominales

Son poco frecuentes, los factores predisponentes incluyen prematurez, postmadurez, trastornos de la coagulación, partos muy traumáticos, especialmente podálicos, maniobras violentas de reanimación neonatal, especialmente cardiaca; neonatos con hepatomegalia previa como en eritroblastosis fetal, en el Síndrome de Beckwith-Wiedemann, etc. o esplenomegalia antenatal, también en eritroblastosis, en lues neonatal, leucemia congénita, etc. Puede presentarse perforación gástrica por la introducción brusca de una sonda rígida. Se puede afectar al hígado, por la compresión abdominal extrema como sucede en las maniobras de extracción en parto pélvico, inicialmente con hematoma subcapsular y posteriormente con ruptura de la víscera; en la lesión al bazo el sangrado directo a peritoneo es más incipiente. Los síntomas incluyen datos de choque hipovolémico: palidez, taquicardia, taquipnea; distensión abdominal, hepato y/o esplenomegalia, presencia de una masa en el sitio del órgano afectado incluso; es posible encontrar datos de líquido libre en la radiografía de abdomen y se puede extraer sangre mediante paracentesis, que no coagula fácilmente. El diagnóstico se confirma con ultrasonido. El tratamiento consiste en transfusiones y manejo del problema hemodinámica y valoración inmediata por cirugía para la reparación quirúrgica de la víscera. El pronóstico depende de la magnitud de la lesión, de la prontitud en el reconocimiento de la lesión y el establecimiento oportuno del tratamiento.

La hemorragia de suprarrenales se puede presentar en neonatos de pretérmino y en RN hipertróficos, en presentación pélvica y de partos distócicos. Las manifestaciones clínicas incluyen choque o letargia, rechazo a la vía oral, ictericia, respiración irregular, distermia, hipoglucemia; se palpa una masa en el flanco y puede encontrarse coloración azulada en la zona de piel correspondiente. El diagnóstico se hace mediante US, antecedentes, datos clínicos y previniendo la patología. En forma retrospectiva, cuando han transcurrido 2 a 6 semanas se observan calcificaciones en la radiografía. Su tratamiento es conservador, no quirúrgico, y consiste en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

administrar corticosteroides, glucosa y corregir la anemia. El pronóstico es favorable cuando se detecta con oportunidad la lesión y se administra el tratamiento adecuado. Estos neonatos deben vigilarse posteriormente por el riesgo de insuficiencia suprarrenal.

La frecuencia de los traumatismos al nacimiento ha disminuido por la mayor vigilancia del producto antes del nacimiento, por la mejoría en las técnicas obstétricas, la mejor elección de cesáreas, y la casi eliminación de versiones y extracciones por vacuum en nuestro medio.

EVALUACIÓN

1. En relación con el cefalohematoma, las siguientes aseveraciones son correctas, excepto una:
   a) es una colección de sangre entre subperiostio y hueso; **b)** su extensión está limitada por las suturas craneanas; **c)** desaparece en varias semanas; **d)** puede incrementar la concentración de la bilirrubina sérica; **e)** requiere evacuación quirúrgica.
2. En la fractura de clavícula, una de las siguientes aseveraciones es incorrecta:
   a) es la fractura más frecuente de los RN por traumatismo; **b)** es común que se deba a distocia de hombros; **c)** no guarda relación con la parálisis del plexo braquial; **d)** se encuentra crepitación en el sitio de la fractura; **e)** su pronóstico es favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Baskett TF, Allen AC. Perinatal implications of shoulders dystocia. Obstet Gynecol. 1995; 86:14-17.

Bochicchio GV, Napolitano LM, Haan J, Champion H, Scalea T. Incidental pregnancy in trauma patients. J Am College of Surgeons. 2001;192:566-69.

Murphy DJ. Failure to progress in the second stage of labor. Curr Opin Obstet Gynecol. 2001;13:557-61.

Nesbitt TS, Gilbert WM, Herrchen B: Shoulder dystocia and associated risk factors with macrosomic infants born in California. Am J Obstet Gynecol. 1998;197:476-80.

Nirupama L. Birth Trauma. Departament of Pediatrics, Division of Neonatology, Children´s Hospital at Styrong and University of Rochester. www.emedicine.com/ped/topic2836.htm 1996- 2006 page 1-11 Web MD,Inc.

Oppenheim WL. I. Clavicle fractures in the newborn. Clin Orthop. 1990;250:176.

Perlow JH, Wigton T, Hart J, Strassner HT, Nageote MP, Wolk BM. Birth trauma: a five years review of incidence and associated perinatal factors. J Reprod Med. 1996; 41: 754-60.

Pliego PA, Moncada NO, Neri RE, Velasco PM: Comparative assessment of efficacy and safety of assisted vaginal delivery with forceps and with vacuum extractor. Ginecología y Obstetricia de México. 2000;68:453-59.

Ponce de León MM, Hernández SMD, Ibarra VRA, Rosas SS, Valdivia BA: Frecuencia y tipo de lesiones obstétricas en neonatos nacidos en un hospital general. Rev Mex Ped. 2000; 67:161-65.

Ramírez-Andrade F, Lima-Rogel V. Traumatismos del Parto. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. El Manual Moderno; 2005. p. 183-187.

Torres-Ruvalcaba AB, Ramírez-Andrade F, Azuara BJ, Torres-Montes A, García RJ, Lima RV, *et al*: Mortalidad Perinatal en San Luis Potosí, 1988. Bol Med Hosp Infant Mex. 1990;47: 543-550.

Uchil D, Arulkumaran S: Neonatal subgaleal hemorrhage and its relationship to delivery by vacuum extraction CME Review Article. Obstetrical and Gynecological Survey. 2003;58: 687-693.

Yang Q, Wen SW, Chen Y, Krewski D, Funk K, Walker M. Neonatal death and morbidity in vertex-nonvertex second twins according to mode of delivery and birth weight. Am J Obstet Gynecol. 2005; 192: 840-847.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e.** 2: **c.**

PREMATUREZ

M.C. Guillermo Javier González Ibarra

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Analizar el concepto de prematurez y los factores participantes, sus niveles de prevención, características anatómicas y funcionales relevantes. Proponer las acciones preventivas específicas en tres niveles.

CONCEPTO

Nacimiento de un feto humano vivo de gestación menor a 37 semanas de amenorrea.

El proceso reproductivo humano ocupa un lapso de 10 meses lunares, en el útero materno. El medio ambiente interactúa con el potencial genético aportado por los progenitores, como elemento propiciador o inhibidor del feto, tal como lo señaló Monie. La fase embrionaria ocurre durante la primera mitad y la fase fetal a partir de la semana 21 del periodo. La "*interrupción del embarazo en el periodo fetal*" genera el nacimiento de niños con crecimiento y desarrollo incompletos; en desventaja respecto a los que han completado su periodo de gestación.

Battaglia y Lubchenco en 1967 clasificaron al RN con relación a sus semanas de gestación y el peso al nacer, en las categorías bajo, adecuado y alto para cada semana gestacional (figura 6-3), y su riesgo de morir (figura 6-7).

La Organización Mundial de la Salud, en su Clasificación Internacional de Enfermedades 10º Ed, capitulo XVI (CIE/OMS), agrupa en cuatro subclases los trastornos relacionados con *duración corta de la gestación y con peso bajo al nacer (P07)*:

P07.0 Peso extremadamente bajo al nacer, para los RN cuyo peso al nacer es < 1 000 gramos.

P07.1 Otro peso bajo al nacer, para RN cuyo peso al nacer va de 1 000 a 1 299 gramos.

P07.2 Inmaturidad extrema, para RN con una gestación de menos de 28 semanas de gestación (menos de 196 días).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

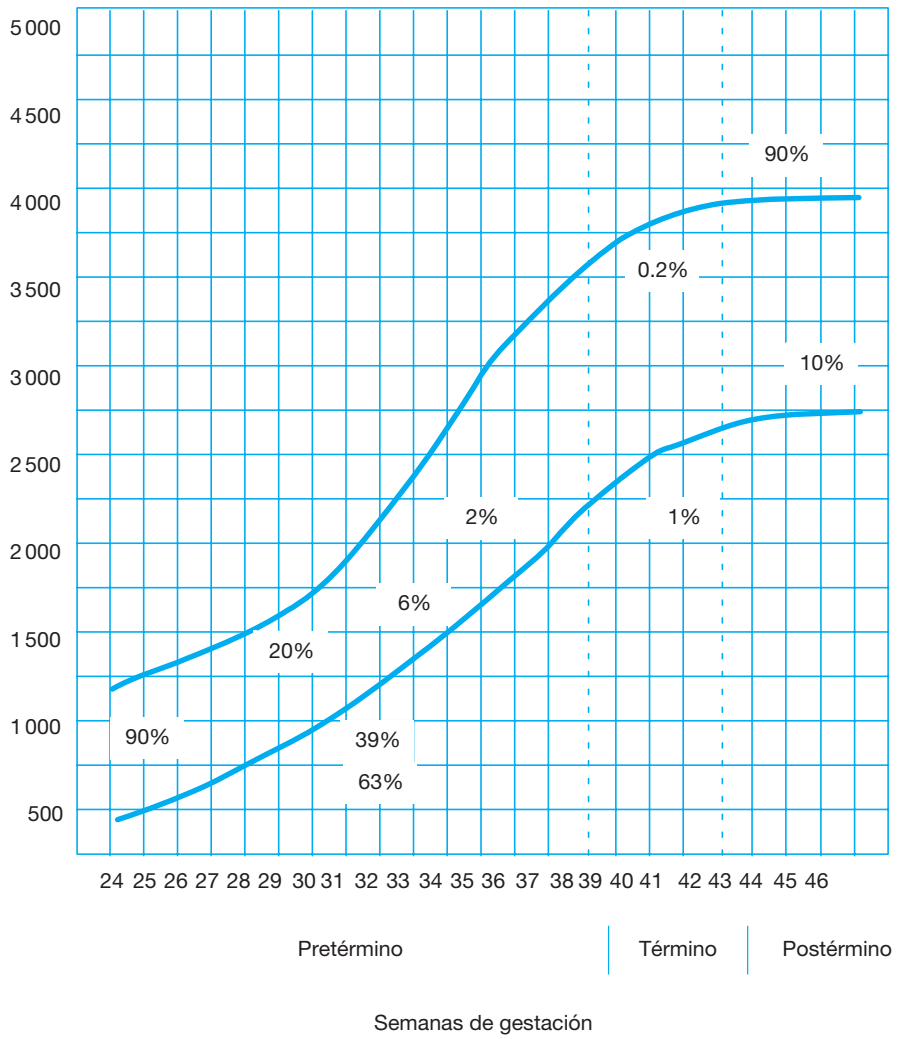


Figura 6–7. Mortalidad neonatal por peso de nacimiento y edad gestacional, basada en 14 413 nacidos vivos en el Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Colorado, 1974 a 1980. (Koops BL, Morgan LJ, Battaglia FC. J Pediatr 1982; 101: 969: 1982).

P07.3 Otros RN pretérmino, para RN con una gestación entre 28 semanas completas y menos de 37 semanas completas (196 días, pero menos de 259 días completos).

Es la complicación obstétrica con el impacto desfavorable en la salud perinatal de mayor trascendencia, se considera que ocasiona entre el 70 y el 85% de la mortalidad perinatal mundial, cerca del 50% de la morbilidad neurológica a largo plazo; con tendencia ascendente debido a la creciente supervivencia de prematuros en complejas unidades implementadas con tecnología de punta y costos crecientes.

La prematurez afecta entre el 5% y 10% de todos los nacimientos, su incidencia no ha disminuido con el avance tecnológico y seis lustros de programas en salud pública destinados a reducirla. En México, la situación es similar, si no más grave, ya que existe subregistro y problemas de clasificación. Díaz del Castillo (1982) reportó una frecuencia global para prematurez del 8.01% en población con amparo de seguridad social del Instituto Mexicano Seguro Social (IMSS), con cifras que van desde el 2.81% en el estado de Sinaloa, 4.58% en el estado de Jalisco y hasta 16.67% en el estado de Hidalgo; además refiere que la prematurez y el peso bajo al nacer constituyen en conjunto el 12 al 15% de los nacidos vivos (NV) y contribuyen directa o indirectamente en 25 a 30% de la mortalidad neonatal. En el decenio de 1990-99, su incidencia oscila alrededor de 6.6% NV. En el hospital de Especialidades Ginecoobstétricas del Centro Médico Nacional de Occidente (3° nivel) IMSS su incidencia se incrementó desde 8.5 hasta 38% en él ultimo lustro del milenio anterior. La mortalidad neonatal temprana por complicaciones asociadas a la prematurez representó alrededor del 50% de la tasa total del periodo. El subregistro, la falta de un proyecto perinatal integrador del sector salud y la variabilidad en los sistemas de registro e integración de la información hacen difícil su interpretación.

Puntos sobresalientes

- La prematurez es el nacimiento de un feto humano vivo de gestación menor a 37 semanas por amenorrea.
- La "*interrupción del embarazo en el periodo fetal*" genera el nacimiento de niños con crecimiento y desarrollo incompleto; se clasifican como: de peso bajo, adecuado y alto para cada semana de gestación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- La clasificación internacional de enfermedades OMS (10°cpXVI), agrupa en cuatro subclases los trastornos relacionados con *duración corta de la gestación y con peso bajo al nacer (P07)*.
- Es la complicación obstétrica con el impacto desfavorable en la salud perinatal de mayor trascendencia, ocasiona entre el 70 y el 85% de la mortalidad perinatal mundial, cerca del 50% de la morbilidad neurológica a largo plazo; con tendencia ascendente.
- La prematurez afecta entre el 5 y 10% de todos los nacimientos, En México, su incidencia oscila alrededor de 6.6% NV. La mortalidad neonatal temprana por complicaciones asociadas a la prematurez representó alrededor del 50% de la tasa total del decenio de 1990-99. El subregistro, hacen difícil su interpretación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es de causalidad multifactorial, con frecuencia accidental e imprevisible la mayoría de las veces, sus factores presentes se agrupan en: asociados, propiciadores y causales (cuadro 6-17); están estrechamente relacionado con:

Cuadro 6–17. Factores de riesgo en parto pretérmino / recursos para la prevención

	Factores	Fuerza y especificidad
ASOCIADOS	Nivel socioeconómico bajo	También relacionados con otros daños a la salud materna Poco específicos
	Raza negra o indígenas	
	Carencia de atención prenatal	
	Intervalo ínter genésico menor a 18 meses	
	Anemia severa	
	Desnutrición IMC < 16	
PROPICIADORES	Embarazo múltiple	Asociación con mayor especificidad y ligada sobre todo a fenómenos mecánicos
	Polihidramnios	
	Anomalías congénitas del útero	Asociación estadística fuerte pero de origen no bien identificado
	Antecedente de parto pretérmino	
CAUSALES	Infecciones urinarias	Alta especificidad vinculada a fenómenos bioquímicos
	Infecciones cérvico vaginales	
	Ruptura prematura de membranas	

	Etapa	Utilidad
PREVENCIÓN	Enfocarse a población en riesgo	Hasta en el 50% se encontrará alguno de estos factores. Los más frecuentemente asociados son el antecedente de parto pretérmino y la sobre distensión uterina.
	Tratamiento de las infecciones urinarias y cérvico vaginales	La mayoría son asintomáticas. Su tratamiento no han modificado las tasas de prematurez en estudios amplios
DIAGNÓSTICO PRECOZ	Adiestramiento de la embarazada en identificación temprana de la contractilidad pretérmino	No se ha demostrado reducción en la incidencia de partos pretérmino. Incrementa las solicitudes innecesarias de atención médica.
	Medición ultrasonográfica de la longitud del cérvix uterino en pacientes sintomáticas	Resultados contradictorios en diversos estudios. Costo elevado
	Determinación de fibronectina fetal en pacientes sintomáticas	Predictor con: especificidad de 60% sensibilidad de 80%'. Costo elevado
TRATAMIENTO OPORTUNO	Reposo	Resultados contradictorios. No se ha demostrado reducción en la incidencia de partos pretérmino
	Agentes tocolíticos	Efectivos en pródromos de trabajo de parto. De utilidad al prolongar el embarazo para inducir maduración pulmonar fetal
	Inductores de madurez pulmonar fetal	Reducen la incidencia de síndrome de insuficiencia respiratoria del recién nacido y de hemorragia ventricular. Las dosis repetidas conllevan riesgos fetales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) infección genitourinaria y/o corioamnionitis,
b) preeclampsia,
c) condiciones socioeconómicas desfavorables y madre con trabajo extenuante,
d) tabaquismo y adicciones diversas,
e) embarazos múltiples

El parto es un proceso fisiológico complejo que involucra señales fetales, placentarias y maternas producidas a través de diversos mediadores bioquímicos. El feto inhibe la contractilidad del miometrio y controla el momento de inicio del trabajo de parto, y por tanto, su propio nacimiento. Cuando percibe el ambiente intrauterino como hostil o desfavorable y también como resultado de la influencia de otros factores externos, puede modificar el momento en que libere al miometrio de los efectos inhibitorios del embarazo (cuadro 6-17 y figura 6-8). En síntesis la resultante es un desequilibrio ecológico, que se traduce en fracaso de los mecanismos responsables de mantener el reposo uterino hasta el término de la gestación.

Huésped

No se ha identificado factor de herencia. No existen diferencias de género. En raza negra e indígena existe asociación; en relación a depresión socio-económica. El feto tiene un potencial biológico heredado en su material genético que lo hace diferente a su madre y por tanto extraño, a pesar de ello la interacción entre anexos fetales y aparato reproductor femenino actúan como mediador para su crecimiento y desarrollo.

Para que el organismo materno no responda con reacción de cuerpo extraño contra el embrión, la placenta debe crear un estado de inmunotolerancia materna y mantener relativamente separados ambos organismos y en reposo el miometrio. El parto a término fisiológicamente ocurre como la liberación del miometrio, en el momento y condiciones apropiadas, de los efectos inhibitorios del embarazo, más que como un proceso activo iniciado por estimuladores de la contractilidad uterina. De hecho, la regulación de la actividad uterina durante el estado grávido puerperal, se puede dividir en cuatro etapas fisiológicas: de inactividad, de iniciación, de estimulación y de involución.

Ambiente

Señalado por Monie en 1966, y en nuestro medio seguido por Jurado como microambiente, matroambiente y macroambiente (figura 6-9); son subclases del concepto general.

Microambiente

Constituido por: el útero, placenta, cordón, líquido amniótico y membranas. Afecciones uterinas tales como: tabiques, útero bicorne, miomas e incompetencia cervicouterina, al igual que fetos múltiples, pueden acelerar la terminación del embarazo por incapacidad para soportar los incrementos de volumen, tono uterino y distensión del miometrio.

Anormalidades de la placenta como: inserción baja, edema, peso inferior, anomalías vasculares, trombosis, nudos del cordón y desprendimiento prematuro pueden también influir en la terminación del embarazo.

La respuesta inflamatoria con elevación de mediadores químicos que participan en el trabajo de parto aparece en estados diversos como infección urinaria, infección amniótica, ruptura prematura de membranas y traumatismos que constituyen la asociación causal más estrecha.

Matroambiente

Es el estado físico y funcional de la madre, influye a través de condiciones biopsíquicas de la gestante como: embarazo fuera de la edad reproductiva óptima (22-35 años), talla menor de 150 cm y gasto cardiaco < 600 mL, peso previo al embarazo 20% menor o mayor del correspondiente a la talla, desnutrición durante el embarazo (ingreso proteico < 85 g/día), multiparidad, lapso intergesta < 12 meses, rechazo al embarazo. Estados patológicos concomitantes como: toxemia gravídica, infecciones, cardiopatías, nefropatías, metabolopatías, intoxicaciones lupus eritematoso, y de particular importancia, las toxicomanías como el tabaquismo, el alcoholismo y abuso de drogas al igual que el agotamiento físico de las gestantes, están fuertemente asociadas a prematurez.

Macroambiente

Es el entorno de la gestante. Condiciones político-sociales, económicas y culturales desfavorables en torno a la gestante, tales como: escolaridad y educación para la salud escasa o nula, ingreso familiar escaso y mal distribuido, familia numerosa y escasos satisfactores, ingeniería sanitaria y desarrollo ambiental comunitario deficiente, inoportunidad en la atención médica o su calidad cuestionable y trabajo excesivo durante la gestación, son factores de importancia mayor en prematurez.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Propiciar cultura de autocuidado a la salud, educación sexual programada desde la etapa de inicio escolar, que promueva la conciencia reproductiva y paternidad responsable al terminar la educación elemental. Mapas curriculares con grado de acreditación en paternidad responsable prenupcial y educación familiar en el concepto holístico de reproducción humana a toda la población.

Adiestramiento en grado de competencia profesional de médicos, paramédicos, enfermeras y parteras para la atención y vigilancia de embarazo de riesgo bajo e identificación del riesgo de parto prematuro mediante herramientas para la toma de decisión, como algoritmos o tablas que faciliten la identificación de los factores asociados, propiciadores y causales (cuadro 6-17 y figura 6-10) desarrollados en cada comunidad. Concientización masiva sobre hábitos y costumbres de riesgo para prematurez y sus secuelas, por medio de procedimientos y técnicas apropiadas a cada comunidad, basados en estudios antropológicos sociales previos.

Desarrollo social

Participación ciudadana en política y gasto público en salud.

Acceso universal a servicios de salud eficientes. Desarrollo sustentable, equidad y justicia social, derechos laborales y prestaciones sociales que permitan reducir la jor-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico
Interacción de los factores responsables de la enfermedad	ETAPA CLÍNICA: **MUERTE** Secuelas auditivas, y visuales, en pulmón, etc. Defectos o daño derivados de inmadurez Desarrollo de patología derivada de inmadurez Nacimiento de fetos vivos inmaduros Horizonte clínico
AGENTE: Causalidad múltiple relacionada con: a) Infección genitourinaria y/o corioamnionitis b) Preeclampsia c) Condiciones socioeconómicas desfavorables d) Trabajo extenuante y condición de madre trabajadora e) Tabaquismo y adicciones	
HUÉSPED: Grupo étnico: Negras e indígenas Edad: Mayor frecuencia en adolescentes Ocupación: Trabajo extenuante y/o fuera de casa	
AMBIENTE: Macroambiente: Pobreza y marginación social Matroambiente: Resistencia física disminuida, enfermedad sistémica como tuberculosis, lupus, leucemia, insuficiencia renal Microambiente: Anomalías uterinas, incompetencia del cérvix embarazos múltiples, infección amniótica	ETAPA SUBCLÍNICA: Ruptura prematura de membranas, sangrado transvaginal Contracciones uterinas de mayor intensidad y frecuencia Reblandecimiento del segmento, acortamiento del endocervix, reblandecimiento o pérdida del tapón mucoso Liberación del miometrio de los mecanismo de inhibición de la contractilidad Vaginismo y corioamnionitis inducen mediadores químicos de la inflamación, cambios químicos, irritación del miometrio

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria	
Promoción de la salud	**Protección específica**	**Diagnóstico precoz**	**Tratamiento oportuno**	**Limitación del daño**	**Rehabilitación**
Educación para la salud • Sexualidad responsable y sin riesgo • Educación ambiental Promoción del saneamiento y desarrollo sustentable Mejoramiento del ambiente • Familiar • Escolar • Laboral Distribución racional del ingreso familiar Cobertura universal de servicios de salud Corresponsabilidad civil, en el cuidado de la salud	Higiene y aseo personal Dieta equilibrada Vigilancia prenatal Detección de: • Infección urinaria • Infección cervicovaginal • Diabetes gestacional • Preeclampsia Medidas adecuadas de seguridad en el hogar y en el trabajo Ejercicio físico adecuado Hábitos protectores Atención perinatal regionalizada Capacitación en detección de contracciones prematuras	Detección de: • Infección genitourinaria en el 2° trimestre • Casos con riesgo • Casos individuales en grupos de población en condición de riesgo alto Confirmación Dx: • Determinación de fibronectina fetal. • Medición de longitud del endocérvix por ECO	Recursos terapéuticos suficientes, hospitales 2° nivel Tratamiento inmediato y uso enérgico de antibióticos en IVU y vaginismo Congruencia diagnóstico terapéutica con tocólisis Inductores de maduración pulmonar. RCP neonatal adecuada Práctica de la medicina basada en evidencias	Suficiencia de: auxiliares terapéuticos Tocolisis hasta completar inducción de madurez pulmonar Corticoesteroides Surfactante pulmonar en forma oportuna, Soporte vital en UCIN Nutrición parenteral temprana Vigilancia ROP Vigilancia con PETE	Estimulación temprana multimodal Corrección con lentes de fallas de refracción Corrección nutricional Rehabilitación de limitaciones especificas
Primer nivel	**Segundo nivel**	**Tercer nivel**	**Cuarto nivel**	**Quinto nivel**	**Sexto nivel**

ROP: Retinopatía de la Prematurez; PETE: Potenciales evocados auditivos del tallo encefalo; IVU: Infección de vías urinarias; UCIN: Unidad de cuidados intensivos neonatales; RCP: Reanimación cardiopulmonar

Figura 6–8. Historia natural y social de la prematurez y sus niveles de prevención.

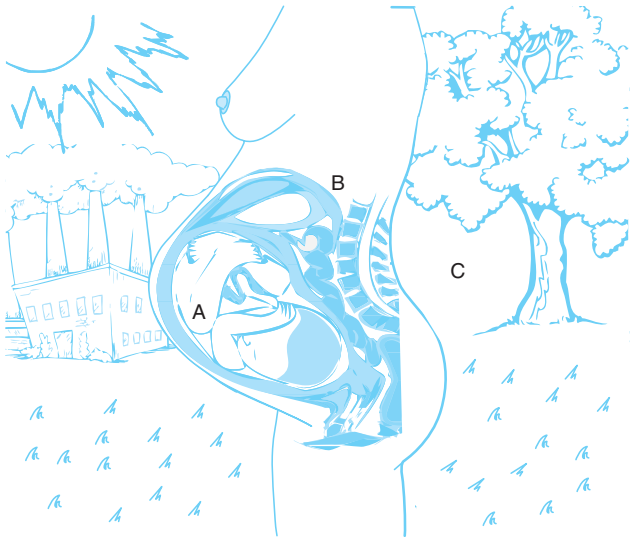


Figura 6–9. Representación gráfica de la ecología del crecimiento intrauterino enfocada como ambiente propiamente intrauterino, organismo materno y ambiente terrestre, de Monie, modificado. **A.** Ambiente intrauterino (microambiente); **B.** Ambiente materno (matroambiente); **C.** Ambiente terrestre (macroambiente). (Jurado. Gac Med Mex. 1971; 102: 339).

nada laboral en gestantes o prever un fondo financiero, que permita la separación laboral temporal al inicio del periodo fetal, sin perjuicio en la relación obrero-patronal.

Protección específica

La reducción de la prematurez, su morbilidad y la mortalidad perinatal, requieren múltiples acciones coordinadas de toda la sociedad en apoyo al equipo de salud, para el óptimo rendimiento de los recursos financieros, humanos y tecnológicos, mediante programas de Regionalización de la Asistencia Perinatal (RAP) en zonas geográficamente definidas, con los siguientes objetivos:

- Cobertura Universal a servicios de salud.
- Vigilancia prenatal de calidad en medicina familiar.
- Detección de factores de riesgo para prematurez (cuadro 6-16 y figura 6-8) y otras complicaciones del embarazo.
- Atención obstétrica en hospitales regionales con nivel resolutivo suficiente.
- Acceso hospitalario óptimo mediante un sistema de red ínterhospitalaria e interniveles de referencia y contrarreferencia.
- Seguridad en el traslado evitando agregar riesgos mediante un sistema de trasporte neonatal.
- Integralidad sistemática, mediante conexión en red, consultas virtuales, telemedicina y educación a distancia.
- Investigación, generación de conocimiento y desarrollo de tecnología propia.
- Mejora continua mediante análisis procesal y cultura de calidad.

La adecuada vigilancia prenatal permite desde la primer consulta detectar factores de riesgo e inducir modificaciones en el estilo de vida para modificar los factores susceptibles de cambio inmediato como: corregir la dieta para un ingreso de proteínas superior a 85 g/d y advertir sobre el riesgo del tabaquismo, alcoholismo y fatiga; estas son acciones realizables en cualquier consultorio o dispensario. Asimismo, la observancia de la NOM-039-SSA-2-2003 del Estado Mexicano y la normatividad institucional vigente para prevenir el parto prematuro mediante detección de infección urinaria asintomática y su tratamiento oportuno, el vaginismo y otras infecciones genitales.

El desafío fundamental en la prevención del parto pretérmino radica en realizar acciones en secuencia lógica:

- Elegir los preeditores clínicos más confiables para identificar a las pacientes con riesgo.
- Identificar los factores propiciadores o causales de parto pretérmino en cada caso.
- Emplear pruebas con mayor sensibilidad y especificidad para identificar, en etapa preclínica, embarazos con potencial de parto pretérmino.
- Aplicar las intervenciones u opciones terapéuticas que modifiquen o supriman estos factores.

Es necesario aplicar los mejores recursos disponibles, de acuerdo con la evidencia científica existente, el adiestramiento de las embarazadas para identificar tempranamente la contractilidad pretérmino no ha reducido su incidencia y en cambio ha incrementado las solicitudes de servicios. El diagnóstico ultrasonográfico temprano de gestación múltiple, al igual que la medición de la longitud del endocérvix uterino permite anticiparse al parto prematuro, la determinación de fibronectina fetal en pacientes sintomáticas tiene una sensibilidad del 60% y especificidad del 80%; mediante reposo y agentes tocolíticos, se procura prolongar al máximo la gestación. El binomio madre-feto se valora no solo obstétricamente, sino con criterio perinatológico integral a partir de la semana 22 de embarazo; cuando existe el riesgo de parto prematuro, se sigue el algoritmo de embarazo de riesgo alto y se eliminan o contrarrestan factores que puedan ser afectados, como cigarrillos, trabajo extenuante o inhabitual y se indica reposo. Con riesgo persistente o inminente se requiere reposo obligatorio y vigilancia hospitalaria. Los recursos para prolongar la gestación en días o semanas, han podido mejorar el índice de sobrevida en 2 a 3% por cada día ganado en periodo fetal temprano. El empleo de corticosteroides antenatales en amenaza de parto prematuro, aunque no prolonga el embarazo ni protege contra prematurez, su uso es básico para disminuir morbilidad del prematuro, en problemas tales como: síndrome de dificultad respiratoria (SDR), enterocolitis necrosante (ECN), hemorragia intraventricular (HIV).

PERIODO PATOGÉNICO

Características biológicas

El prematuro tiene características físicas y bioquímicas que lo distinguen del niño de término. Se puede encontrar piel fina gelatinosa y de color tendiente al rojo vinoso, mas aparente cuanto menor sea su edad gestacional, a veces con aspecto marmóreo por la inestabilidad vasomotora. La pre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

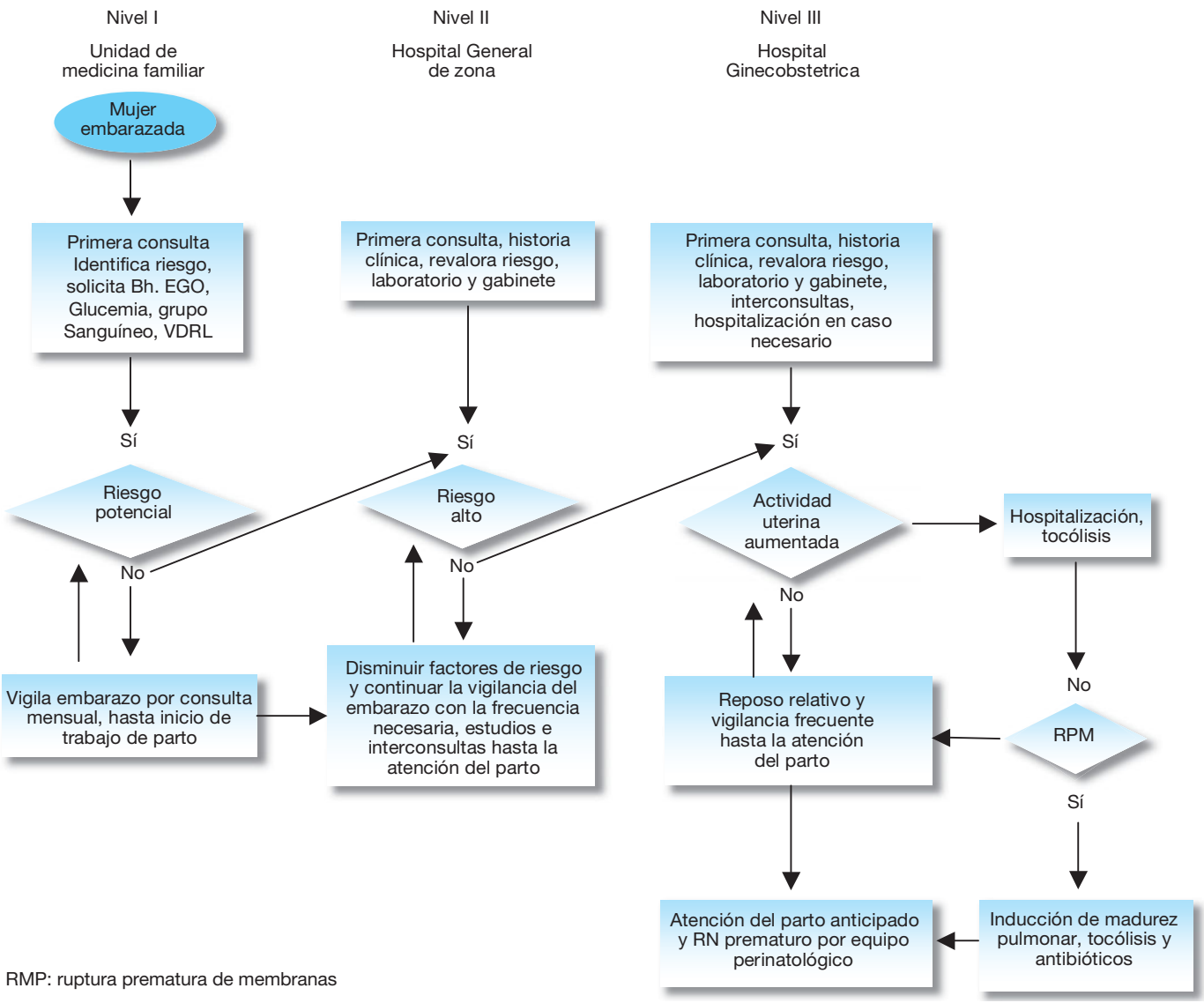


Figura 6–10. Algoritmo de actividades sugeridas en prematurez, por nivel de atención.

sencia de lanugo (vello fino) es abundante en mejillas y brazos. Es frecuente el edema en plantas de pies, disminución o ausencia de surcos plantares. La cabeza es proporcionalmente más grande con huesos más blandos y fontanelas amplias, pabellones auriculares con poca incurvación de su borde, tanto menos formados, cuanto menor sea su edad gestacional.

El tórax tiene estructuras anatómicas proporcionalmente menos desarrolladas (jaula torácica, músculos intercostales, etc.) lo que se traduce en tiros intercostales discretos, respiración irregular con breves períodos de apnea (respiración periódica del prematuro), de predominio diafragmático y abdominal. El tejido mamario, aréola y pezones son menores en el prematuro extremo. En el abdomen, por falta de panículo adiposo y escaso desarrollo muscular, las vísceras pueden ser aparentes y se palpan con facilidad (incluso los riñones, sobre todo el izquierdo). En los genitales los labios mayores son delgados, el clítoris y los labios menores son más prominentes, los testículos aún se encuentran en cavidad abdominal en el prematuro extremo, y en el de mayor peso pueden estar en el canal inguinal, el escroto es pequeño con pocos pliegues de acuerdo a edad gestacional. Las extremidades son delgadas, en ocasiones con edema y cianosis, sin panículo adiposo y escaso desarrollo muscular. La movilidad es escasa o nula en el prematuro extremo, sus miembros son hipotónicos y extendidos, abre poco los párpados y el llanto es débil. Los reflejos superciliar, nociceptivo, de succión deglución, Moro, marcha, prensión, extensión cruzada y de regreso en flexión están ausentes. La sustancia tensoactiva pulmonar (fosfolípidos) es escasa o nula, en relación con el grado de maduración pulmonar y síndrome de dificultad respiratoria (SDR). Son incapaces de mantener la temperatura corporal, lo que se traduce en inestabilidad térmica. La ictericia es más temprana, acentuada y prolongada debido a mayor inmadurez hepática, lo cual también condiciona mayor hipoproteinemia que, sumadas a la acidosis por dificultad en la eliminación de iones hidrógeno por falta de amortiguadores y dificultad respiratoria acentúa el riesgo de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

neuroafección por bilirrubinas. La filtración glomerular y la capacidad de concentrar orina están disminuidas principalmente por inmadurez tubular en el mecanismo de absorción acuosa. Sus eritrocitos tienen menor sobrevida, con mayor porcentaje de reticulocitos y de Hb fetal; su respuesta eritropoyética puede ser insuficiente al igual que su reserva de hierro y cursar con anemia cuando se incrementa su masa corporal. Sus niveles de inmunoglobulinas séricas son menos que en los prematuros más grandes y los niños de término; al igual que la glucemia. Su incorporación de Ca es alta y pueden resultar deficitarios en él, ya que durante el último trimestre de gestación el aporte placentario de Ca hacia el feto alcanza los 150 mg/kg/día. Aun cuando son capaces de elevar sus concentraciones séricas de 1,25-dihidroxivitamina D cuando se les administra vitamina D o en respuesta a estados deficitarios de Ca y P; es frecuente observar osteopenia y raquitismo. La actividad de lactasa intestinal es insuficiente para digerir la lactosa ingerida durante las primeras semanas posnatales. La suma de estas características es determinante en las cifras altas observadas de mortalidad en éste grupo de neonatos.

El prematuro más grande también comparte las características descritas, pero en menor grado, es menos probable que el prematuro > 32 semanas tenga déficit de surfactante y el riesgo de SDR es mínimo después de la 34ª Sem. Entre la 35-36 Sem.se integran los reflejos de succión y deglución y se incrementa el tono muscular manteniendo las extremidades en semiflexión y la actividad de lactasa intestinal es apenas deficitaria para sus necesidades de leche (lactosa) durante la primera semana. Los prematuros limítrofes y los mayores a 34 Sem. Pueden requerir sólo soporte térmico y técnicas especiales de alimentación y aislamiento, incluso existen programas de costo bajo para su manejo domiciliario, como el Programa Madre-Canguro (PMC, ver tema), basado en tres principios fundamentales: calor (que el cuerpo de la madre suple mejor que cualquier incubadora) amor y leche materna como soporte nutricional único por sus cualidades inmunológicas.

Los prematuros extremos tienen necesidades y dificultades mayores que requieren soporte vital integral y vigilancia continua; desde el nacimiento debe brindarse oxigenoterapia y asistencia ventilatoria si lo requieren. La falta de ello significa la muerte, y el exceso condiciona daños adicionales con toxicidad por oxígeno en cerebro, ojos, pulmones, intestino, etc., y/o barotrauma. El nacimiento interrumpe la llegada de substratos plásticos y energéticos indispensables, su tubo digestivo es inmaduro para soportar la carga de alimentos que pudiera suplirlos y tardará varias semanas en tolerar el volumen total de leche que cubra sus requerimientos, por lo que la nutrición parenteral debe iniciarse a la mayor brevedad. Su incapacidad para mantener la temperatura corporal lo hace dependiente de calefactores y puede requerir temperaturas de hasta 38 °C. Tiene elevada potencialidad de desarrollar SDR, hemorragia intraperiventricular, hipoglucemia, hipocalcemia, acidosis, septicemia, raquitismo, anemia, ducto arterioso permeable, enterocolitis necrosante, retinopatía de prematurez, neuroafección hiperbilirrubinémica, displasia broncopulmonar, hipoacusia neurosensorial. Además sufre deprivación afectiva por la falta de contacto con su madre y la dificultad para establecer un vínculo psicológico adecuado posterior. Todo ello tiene importantes repercusiones familiares y sociales que se acentúan aún más cuando el bienestar social-familiar es bajo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La percepción materna del aumento en el tono y la contractilidad uterina debe ser corroborada con la mayor prontitud mediante registro tocográfico externo y medición de la longitud del endocervix. A su confirmación debe seguir la tocólisis por al menos 36 h, lo cual brinda la oportunidad de inducir maduración pulmonar con corticosteroides antenatales, para reducir la necesidad de asistencia ventilatoria, y en ocasiones se puede prolongar el embarazo hasta su término. El manejo de la ruptura de membrana y la metrorragia rara vez puede ser conservador. La corioamnionitis debe ser buscada en toda amenaza de parto prematuro y los antibióticos deben ser usados con energía. La operación cesárea en prematurez extrema constituye un recurso de gran valor para evitarle al prematuro trauma obstétrico.

En la sala de expulsión o quirófanos se debe contar con:

a) Cuna de calor radiante, para evitar pérdida de calor durante las maniobras de reanimación.
b) Ropa estéril precalentada para evitar enfriamiento por conducción y contaminación microbiana.
c) Perilla de aspiración, fuente de vacío, equipo de aspiración con manómetro, regulador de succión, sonda de aspiración Nº 10 Fr y biconector aspirador de meconio.
d) Fuente de oxigeno, flujómetro, bolsa de reanimación autoinflable de 240 a 500 mL, reservorio de O_2, cánula orofaríngea tamaño 00 longitud 40 mm modelo Guedel y mascarillas neonatales de prematuros.
e) Hojas de laringoscopio del Nº 0 y 00 para prematuros.
f) Tubos endotraqueales de diámetro interno de 2.5 y 3 mm.
g) Jeringas precargadas con: adrenalina, solución salina, bicarbonato de sodio y eventualmente naloxona.
h) Monitor de oximetría de pulso.

Planear la asistencia de un prematuro requiere conocimiento de sus capacidades, limitaciones y requerimientos vinculados a su edad gestacional; algunas veces no se cuenta con la fecha de la última menstruación y se ignora el lapso de amenorrea, o el dato es dudoso, lo que hace necesario basarse en la edad gestacional estimada por la exploración física (ver tema, figuras 6-1 y 6-2). En el momento del nacimiento debe retrasarse el pinzamiento del cordón por 45 seg con el fin de aumentar 25% la volemia, lo cual tiene efecto benéfico sobre el SDR. Al nacimiento de un prematuro extremo debe acudir un neonatólogo con la mayor experiencia y destreza en reanimación neonatal (RCP) y enseguida se trasladará a la UCIN en una incubadora de transporte sin interrupción de soportes requeridos: vital, ventilatorio, hídrico o cardiotónicos. La intubación endotraqueal temprana programada y la ventilación a presión positiva en la sala de expulsión facilitan la expansión pulmonar, evitan la hipoxemia, la acidosis y la fatiga en todo neonato menor de 1 000 gramos. Debe individualizarse cada caso valorando los beneficios potenciales contra los riesgos de complicaciones por maniobras adicionales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Todos los prematuros con patología concomitante al nacimiento y los menores de 1 500 g pasan a UCIN. Los prematuros mayores sin problema pasan a una sala de prematuros para crecimiento o ingresar en un programa de adiestramiento familiar para manejo en PMC si el hospital cuenta con éste tipo de organización.

Las acciones consecutivas en la UCIN tienen una secuencia lógica que puede ser: pesar con exactitud al neonato, transferirlo a incubadora precalentada, instalar servocontrol, ajustar la Fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) para mantener coloración sonrosada o la saturación de hemoglobina por oxígeno (Hb O_2) entre 86 y 95%, asistir la ventilación con bolsa de reanimación o presión positiva continua aérea (PPCA) cuando la respiración es irregular o débil, instalar un catéter percútaneo en una vena periférica o una arteria umbilical e infundir glucosa a 5-6 mg/kg/min, instalar derivaciones y censores del monitor neonatal (ECG, FR, FC, TA, Hb O_2), obtener una muestra sanguínea arterial o capilar para medición de hematócrito, gases, glucemia, electrólitos, grupo Rh y tamiz metabólico, aplicar profilaxis oftálmica con antiséptico y vitamina K, tomar muestras de hemocultivo y aspirado gástrico para cultivo en caso de ruptura prematura de membranas o sospecha de corioamnionitis, instalar bolsa colectora de orina e iniciar registro y control de líquidos, radiografía de tórax después de la estabilización. En los días subsiguientes solicitar: nutrición parenteral, Bhc, química clínica, electrólitos séricos e incluirlos en protocolo de la patología concomitante presente.

El soporte térmico es de primordial importancia, la hipotermia ocasiona acidosis, episodios apneicos y aumento del índice de mortalidad. Debe a toda costa conservarse el calor corporal, para lo que puede requerirse aumentar la temperatura de la incubadora a 38 °C o utilizar una doble cubierta plástica para evitar variaciones, debe confirmarse la temperatura por medición rectal cada hora hasta su estabilización y después cada cuatro horas, es preferible utilizar incubadoras o calentadores servo controlados a partir de un termistor cutáneo o rectal, regulándolos para mantener una temperatura de 37 °C. Los procedimientos constituyen un peligro de hipotermia por lo que deben realizarse dentro de la incuba dora evitando mantener las puertas abiertas u obstaculizar la fuente de calor radiante.

En prematuros extremos es un reto mantener el equilibrio hidroelectrolítico debido a sus escasos límites de tolerancia para los líquidos intravenosos e incapacidad gastroenteral; la pérdida de la homeostasis es el evento habitual durante la primera semana de vida. La infusión de glucosa sin electrólitos debe iniciarse desde los primeros minutos, el volumen requerido puede variar desde 60 mL/kg/día en niños de mayor peso hasta 100 mL/kg/día en los más pequeños, la cantidad posterior se calcula sobre la base de variaciones del peso, considerada la pérdida de peso que corresponde al ajuste de agua corporal total (ACT), en promedio 2 a 4% del peso al nacer por día, si no se ha permitido catabolia por suministro calórico insuficiente; después del 4º día se suministra alrededor de 140 mL/kg/día.

La glucosa se aporta a razón de > 4.5 mg/kg/min suficiente para mantenerlo euglucémico (75-124 mg/dL), procurando no exceder los 8 mg/kg/min; la hiperglucemia grave se maneja con insulina. El Na sérico suele aumentar después del nacimiento y no se requiere suplir durante los primeros dos días; se agrega Na cuando los niveles séricos están debajo de 140 mEq/L, en dosis de 2 mEq/kg/día para mantener nivel sérico de 135-145 mEq/L, después de los primeros días, durante la fase de crecimiento rápido, sus necesidades aumentan a 4 a 6 mEq/kg/día. Se requieren determinaciones séricas diarias durante la primer semana y después una o dos veces por semana. El potasio se eleva hasta niveles tóxicos los primeros días, especialmente si hay acidosis, su administración se retrasa hasta el segundo o tercer día y la dosis suele ser de 2-3 mEq/kg/día para mantener concentraciones séricas normales de 3.5 a 4.5 mEq/L. Aunque hay controversia, el Case puede suministrar desde el primer día a razón de 200 mg/kg de gluconato de calcio; si el Ca sérico es inferior a 6 mg/dL se tratan con 45 mg/kg/día de calcio elemental (500 mg o 5 mL de gluconato de calcio al 10%), durante un día.

En los prematuros sin requerimiento ventilatorio, la vía oral se inicia al día siguiente con calostro de su madre biológica. Ella se incluye en un programa de adiestramiento para estimulo del reflejo lactopoyético y técnica manual de extracción de la leche materna (método Marmet), si no se cuenta con bombas de extracción, en tanto se incorpora al PMC. El feto crece a una velocidad de 2% entre las 22-27 semanas y 1.7% entre las 27-31 semanas, por lo que tratar de conservar un ritmo similar de crecimiento en el prematuro constituye un desafío formidable por su incapacidad relativa para metabolizar los nutrientes y excretar los productos de desecho. El estrés perinatal ocasiona una pérdida del 10 al 13% del peso, durante los primeros tres días, en los niños de peso muy bajo, después de un periodo de estabilización de dos a tres días, empiezan a ganar peso en el séptimo día si el aporte calórico pudo aumentarse más allá de las necesidades de mantenimiento; el peso del nacimiento es recuperado entre los 10-17 días.

La nutrición parenteral se inicia desde el primer día en prematuros extremos, con un ingreso calórico de 50-60 cal/kg/día que cubre necesidades de mantenimiento; se requieren 85-90 cal/kg/día para producir un índice de crecimiento similar al intrauterino, los ajustes necesarios en el aporte se basan en un ejercicio gradual de prueba y ajuste hasta alcanzar la cantidad requerida para cubrir las calorías demandadas. Simultáneamente, si las condiciones enterales lo permiten se administra el calostro de la madre biológica, para aprovechar sus cualidades inmunológicas, y evitar la colonización inapropiada del tracto intestinal, lo que también permite conservar la lactancia para una etapa posterior al egreso del niño. Se administra calostro o formula especial para prematuros, basando los incrementos en el peso y la edad posnatal del paciente, la tolerancia reflejada en el residuo gástrico y el volumen previo aportado y se descarta la nutrición parenteral cuando la vía oral cubre el 80% de los requerimientos calóricos para crecer.

En los prematuros más grandes, si sus condiciones lo permiten, puede efectuarse lavado gástrico después del nacimiento; además de la profilaxis oftálmica y vitamina K. Una cuidadosa vigilancia permite identificar tempranamente pequeños cambios que pueden ser reflejos de importantes alteraciones del niño, las constantes vitales y la temperatura de la incubadora se registran simultáneamente en lapsos no mayores de seis horas, el peso se registra cada tercer día al igual que el ingreso calórico promedio, cada semana se medirá Hb, proteínas y electrólitos séricos. Diariamente se les

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

brinda baño de esponja dentro de incubadora y baño de artesa cuando pasan a cuna abierta, al tiempo que se permite el contacto corporal con la madre y la alimentación directa al seno materno, momento que también se aprovecha para orientar a la madre sobre el manejo que le brindará en el hogar y el programa de seguimiento después del egreso, se evaluará también el grado de bienestar familiar-social contra una lista de cotejo para programar el alta hospitalaria.

La unidad que atienda prematuros extremos debe contar con el espacio suficiente para evitar hacinamiento, los expertos 2 recomiendan 3.5 m^2 de área operativa por paciente, además de los pasillos, central de enfermeras, cuarto clínico, servicios de apoyo al personal que deben incluirse en la unidad y que en conjunto no serán menores a la mitad del piso destinado para área operativa. El personal de apoyo tendrá entrenamiento previo en los procedimientos especiales del área y la rotación no será mayor del 20%. Debe existir un programa rotativo de asepsia y antisepsia integral, cada incubadora o cuna debe contar con todos los elementos necesarios para el manejo individualizado, así como una estricta técnica de barrera antimicrobiana en el cuidado de cada paciente para limitar la infección cruzada. La incubadora de convección (usada para crianza de prematuros sanos) brinda abrigo, calor, aislamiento, libertad de movimientos y protección del medio ambiente sin necesidad de arropar al niño y permite visualización completa en todos los ángulos superiores al plano horizontal; facilidad de acceso y control metabólico mediante aditamentos. Las incubadoras se asean todos los días con esponja o lienzo suave y se cambian cada siete días para someterla a un aseo exhaustivo y antisepsia de la unidad motor, así como supervisión técnica de funcionamiento. Éstas sirven para manejar prematuros menores de 36 Sem. posconcepcionales (SPC), o mayores pero hipotérmicos. Se usa ropa estéril dentro de incubadora, aditamentos y utensilios individuales (termómetro, estetoscopio, metro, estribillo, báscula, nebulizador, etc.), debe procurarse el máximo confort para el paciente regulando el termostato para mantener temperatura axilar de 36.5 °C, vestido solamente con un pañal. Todos los procedimientos se realizan dentro de la incubadora, procurando el mínimo manejo, diariamente se brinda baño de esponja y se pesan cada 48 horas. Cuando la madurez del binomio es adecuada (mamá produce leche suficiente, es segura y competente para manejar a su hijo, acepta el programa canguro y el niño tiene succión y crecimiento) se maneja en PMC o cuando el niño completa 35 SPC y se mantiene eutérmico, se reduce la temperatura de la incubadora gradualmente a 30 °C, se prueba tolerancia ambiental y después se pasa a cuna abierta abrigado. Si fracasa la tolerancia, se vuelve a intentar dos días después.

El alimento se brinda con técnica forzada, pasando una sonda delgada de vinilo especial para alimentación del prematuro (5 Fr) desde la boca hasta el estómago. Primero se aspira el contenido gástrico hacia una jeringa de 20 mL, se mide, se registra y se regresa al estómago. Enseguida se retira el émbolo de la jeringa y se vierte la leche en la camisa de la jeringa permitiendo el paso, de una cantidad medida, hasta el estomago por gravedad. Evítese distender la cámara gástrica bruscamente para no producir irritación diafragmática y ondas antiperistálticas, así como repercusión respiratoria. No se intente producir eructos, colóquese al niño en decúbito ventral en semi-Fowler. Retire inmediatamente los restos de alimento y utensilios por la ventana septo de la incubadora; vierta la leche sobrante a la cañería y enjuague el biberón antes de pasarlo al área séptica fuera de la unidad.

Los incrementos se basan en edad gestacional más edad posnatal, el peso y el residuo gástrico; se procura que no sean mayores al 20% diario. Cuando el bebé tiene reflejo de succión y deglución coordinados se ofrece el pecho materno; para conocer la cantidad de leche aportada en cada tetada se pesa al niño antes y después de ser alimentado, si ésta es suficiente y no se observa hambriento se descontinúa esta medición después de 24 horas. Cuando la leche materna es insuficiente o no se cuenta con ella se ofrece leche para prematuros, en forma complementaria o total, no se requiere adicionar vitaminas ni hierro y las tomas se ofrecen cada tres horas por ocho veces al día. A diferencia del niño de término que debe ser alimentado al seno materno y libre demanda; en el prematuro extremo puede ser conveniente iniciar con cantidades tan pequeñas como 10 mL/kg/día de calostro, aprovechando sus propiedades para evitar colonización intestinal inapropiada y promover el desarrollo enteral más que con fines nutricios, y se debe ser muy cauteloso en los incrementos. En los prematuros más grandes y estables se puede iniciar con un volumen en mL igual el 1% de peso restando dos mL por seguridad (Ej: niño de 1 700 g 15 mL) y los incrementos son ajustados a la tolerancia gástrica; la alimentación directa al seno debe esperar hasta que aparezcan los reflejos de succión-deglución. Ellos presentan, con mayor frecuencia, reflujo gastroesofágico, que en su mayoría no requiere manejo con drogas y la producción suficiente de lactasa se alcanza alrededor de las tres semanas posnatales.

Limitación del daño

Nacer con desventajas, débil e incompletamente preparado para sortear los cambios del crecimiento y desarrollo en contraposición al deseo de los padres que esperaban un hijo fuerte para hacer de él el mejor de los niños, genera emociones adversas, frustración, reclamo, temor e incertidumbre; algunas veces rechazo, en los progenitores y su familia. Lo cual se suma a la deprivación materna y las agresiones inadvertidas durante el manejo, que hacen, que el prematuro tenga suficientes elementos para una existencia poco afortunada y que en su mayoría culmina en niños neurológicamente lesionados; aumentando la tasa de discapacitados. Ello ha dando apertura a la discusión deontológica y bioética sobre la validez del manejo neonatal de prematuros extremos con menos de 800 g al nacer.

Toda unidad hospitalaria que atienda prematuros debe contar con equipo médico, espacio e insumos en cantidad suficiente para satisfacer los picos de demanda sin perjuicio de los usuarios, y además debe formar un equipo humano multidisciplinario y promover su desarrollo, la educación continua, la investigación y la satisfacción en el trabajo, la mejora continua y la calidad total. Debe evitarse a toda costa la sobre ocupación y el sobreuso del equipo que producen frustración en el personal y la generación de seres humanos con una calidad de vida poco deseable y costo social elevado.

La utilización de monitores neonatales que vigilan segundo a segundo la actividad cardiaca, los lapsos apneicos y la saturación de oxígeno o la fracción inspirada del mismo permiten anticiparse a variaciones mínimas que con cambios

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

clínicamente dramáticos y daño (muchos irreversibles) en el niño.

Se usan bombas de infusión e infusores para el suministro correcto de las pequeñas cantidades de líquidos que se administran parenteralmente y permiten aportes sin variaciones que pueden sobrecargar el espacio vascular, producir alteraciones metabólicas por sobrecarga de glucosa, nutrición parenteral o bien obstruir los catéteres cuando se reduce el flujo; obligando a incrementar las maniobras invasivas y en ocasiones dejando daños irreparables. La disponibilidad de equipo de asistencia ventilatoria e inhaloterapia funcionalmente adecuados, garantizan satisfacer la demanda y evitan el daño que ocasiona la hipoxia. El gabinete de imagenología (Ultrasonido, Rx TAC RMN), el EEG y los Potenciales Evocados del Tallo Encefálico (PETE) a la cabecera del paciente permiten establecer diagnósticos oportunos y tratamiento en los pacientes que por sus condiciones precarias no pueden ser trasladados y así evitar que nuevas lesiones se sumen incrementando el daño. Y en fin, la falta de: insumos, higiene, antisepsia y personal, todos ellos, gravitan sobre la infección hospitalaria, costo asistencial y secuelas.

Para limitar el daño potencial por la falta de contacto con la madre y el impacto de estímulos y refuerzos negativos derivados de manejo se establece un programa médico-social de visita continua para que los progenitores puedan tocar y acariciar a sus hijos, incluso dentro de la incubadora. Ello facilita el apoyo psicológico que también los padres necesitan, se aprovecha su presencia para disipar dudas y temores. Así se propicia una actitud positiva y aceptación del problema que facilita el cuidado posterior del niño; cuando egrese del hospital. Igual importancia tiene la estimulación neuromotora y sensorial con refuerzos gratificantes para el neonato. Las caricias y el uso de equipos de audio o cajas musicales después de alimentarlo, pueden ser iniciados desde la primera semana. Los dispositivos que mueven la plataforma de sustentación del prematuro de más edad lo obliga a realizar ejercicio muscular, haciéndolo ganar peso rápidamente y reducen su estancia en hospital. Pequeños móviles colocados a su distancia focal (20 cm) contrarrestan la deprivación de estímulos necesarios para el desarrollo.

Por último, se debe considerar que los prematuros han de crecer en su ecosistema familiar y nuevas dudas y temores surgirán en sus padres, que ya no tendrán la ventaja de comunicarse inmediatamente con sus médicos tratantes o trabajadores sociales y necesitarán una respuesta, para ello deben crearse grupos de autoayuda, con padres de los prematuros más otros voluntarios que induzcan en ellos una actitud autogestiva. Con la mayor premura se incorporan al grupo, durante la estancia hospitalaria del prematuro, y se prolongan durante algunos meses bajo la coordinación de trabajo social y el programa de seguimiento al alta.

La preocupación por la parálisis cerebral infantil resultante en niños nacidos prematuros es ya muy antigua. A partir del uso de la asistencia ventilatoria y la evolución de cuidados en las UCIN, que mejoraron la sobrevida de los prematuros de peso muy bajo, nuevas secuelas, que antes no se observaban, preocupan a todos los que participan en la atención del proceso salud-enfermedad infantil.

Hoy la atención no solo se enfoca a lesiones neurológicas mayores como: hipoacusia, epilepsia o parálisis cerebral, sino que también se atiende la inhabilidad para conservar la curva de crecimiento, el desarrollo neuromotor, la atención y la sociabilización acordes a edad posconcepcional; así como el rendimiento escolar y el proceso de intelectualización.

La retinopatía de la prematurez se busca por oftalmoscopia indirecta desde la cuarta o quinta semana posnatal y no se permite la progresión hacia un estadio III para evitar ceguera. Asimismo, la miopía y el estrabismo son tratados en etapa de lactante. La hipoacusia neurosensorial se diagnostica mediante PETE antes del egreso hospitalario, esto permite una cuidadosa vigilancia secuencial y la aplicación de aditamentos de estimulación acústica temprana para impedir la deprivación de estímulos sonoros; que afectarán todo el desarrollo del niño. En forma similar se abordan las lesiones de cuerdas bucales, traquea y bronquios.

La hiperreactividad del epitelio bronquial y la neumopatía crónica derivadas de la asistencia ventilatoria también deben tratarse por expertos y equipo multidisciplinario, o en un programa de *seguimiento longitudinal y estimulación múltiple precoz* para identificar secuelas y su relación causal.

Establecer programas de rehabilitación específica, generar conocimiento científico aplicable a la población regional, evaluar el programa asistencial a prematuros del propio hospital, retroalimentar con propuestas alternativas en los programas de asistencia perinatal y del sistema de educación regional para la salud; son prioridad en prevención y limitación del daño.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En déficit ponderoestatural se ofrece manejo nutricional con fortificadores, ácidos grasos de cadena media, concentrados de caseína etc. En retardo motor se brinda estimulación múltiple precoz y rehabilitación especifica para el déficit observado, aprovechando la plasticidad del neuroencéfalo en desarrollo.

En sordera neurosensorial se ofrece estimulación acústica mediante audífonos amplificadores o implantes cocleares. En retinopatía y miopía de la prematurez; criocirugía y corrección de refracción con lentes.

En problemas de aprendizaje; educación especial. La figura 6-8 muestra la historia natural y social de la prematurez y sus niveles de prevención a manera de resumen a lo ya expuesto.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar estudio integral de un paciente prematuro, visitando el domicilio familiar, para identificar y jerarquizar cuales de los factores de riesgo señalados en este capítulo pudieron influir para la terminación prematura del embarazo. Investigar en su localidad sobre los programas de seguimiento longitudinal para prematuros y asistir a la consulta de un caso índice. Identificar dentro de su propio ecosistema social factores de riesgo comunitario y proponer estrategias de erradicación.

Identificar dentro de su familia extensa, factores de riesgo potenciales para prematurez.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes son factores relacionados con parto prematuro, excepto:
   a) infección genitourinaria; **b)** embarazo múltiple; **c)** desproporción cefalopélvica; **d)** Incontinencia del cérvix; **e)** ruptura prematura de membranas amnióticas.
2. Las siguientes son afirmaciones correctas para el prematuro, excepto:
   a) su edad gestacional es menor a 37 semanas; **b)** su peso es menor a su edad gestacional; **c)** mayor susceptibilidad a infecciones; **d)** mayor propensión a raquitismo; **e)** tiene dificultad para termorregulación.
3. Los soportes nutricios para un prematuro de 32 semanas pueden ser los siguientes, excepto:
   a) nutrición parenteral total; **b)** leche materna a través de sonda gástrica; **c)** alimentación transpilórica; **d)** alimentación al seno materno; **e)** leche especial para prematuros.
4. El prematuro tiene mayor propensión para las siguientes condiciones, excepto:
   a) síndrome dificultad respiratoria; **b)** hemorragia intraventricular; **c)** ducto arterioso permeable; **d)** displasia broncopulmonar; **e)** incompatibilidad sanguínea materno fetal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Baud O, Zupan V, Lacaze-Masmonteil T, Audibert F, Shojaei T, Thebaud B, *et al*. The relationships between antenatal management, the cause of delivery and neonatal outcome in a large cohort of very preterm singleton infants. Br J Obstet Gynecol. 2000;107(7):877-74.

Delzell JE, Lefevre ML. Urinary tract infections during pregnancy. Am Fam Physician. 2000; 61(3): 713-21.

Díaz del Castillo, E.: Factores de riesgo perinatal, Un estudio epidemiológico, Ed. IMSS, 1982.

Flynn CA, Helwig AL, Meurer LN. Bacterial vaginosis in pregnancy and the risk of prematurity: a meta-analysis. J Fam Pract.1999; 48(11):885-92.

González-Ibarra GJ. Prematurez, En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno;2005. p.187-98.

Instituto Mexicano del Seguro Social. Dirección de Prestaciones Médicas. Boletín Estadístico Anual de Mortalidad. México: 2003. James JH. The causes of preterm birth. Hum Reprod. 2000; 15(4): 973-975.

Lu GC, Goldenberg RL. Current concepts on the pathogenesis and markers of preterm births. Clin Perinatol. 2000; 27(2): 263-283.

Kattwinkel J, editor.Textbook of neonatal resuscitation. 4th ed. American Herat Association/american Academy of Pediatrics; 2000.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c; 2: b; 3: d; 4: e.

PROGRAMA MADRE CANGURO

Dra. Laura López Vargas
Dr. Eusebio Angulo Castellanos

OBJETIVO

Disminuir morbimortalidad neonatal, utilizando una estrategia de manejo para el egreso temprano de bebés prematuros y de peso bajo al nacer: la técnica Madre Canguro.

CONCEPTO

La técnica madre canguro (TMC) es un método sencillo aplicado a aquellos prematuros y bebés de peso bajo al nacer (PBN), en quienes al superar su patología de base y estar solo para ganancia ponderal, la incubadora convencional puede ser sustituida por la mejor fuente de calor : los padres, fomentando así el contacto piel con piel, el vínculo afectivo y la interacción del binomio madre-hijo, respondiendo de manera satisfactoria a las necesidades de estimulación que el prematuro requiere, favoreciendo su estabilidad térmica, su crecimiento y desarrollo.

De esta manera se permite una mejor utilización de los recursos humanos y tecnológicos, reduciendo el riesgo de múltiples complicaciones al abreviar su estancia hospitalaria, además de abatir los altos costos por uso de la tecnología (Rey Sanabria).

Dicha técnica se inició como un cambio en el manejo tradicional del prematuro y del niño de PBN, que consiste en una salida temprana del hospital para seguir con un control ambulatorio. El innovador manejo se denominó Programa Madre-Canguro (PMC), cuyo nombre se deriva de la similitud que existe entre la forma en que la cangura carga a su cría después del nacimiento y la forma en que las madres del programa, cargan a sus RN prematuros, después de ser dados de alta.

Generalmente los RN prematuros y los de peso bajo al nacer permanecen hospitalizados hasta que alcanzan un peso "estándar" (1 700 a 2 500 g según las entidades) y se resuelven sus principales patologías de base.

Este manejo en las unidades de terapia neonatal es costoso y expone al niño a riesgos normales de la hospitalización, especialmente la infección nosocomial. Además demora el comienzo de una interacción afectiva entre la madre y el bebé y su integración al núcleo familiar. Muchos países en vías de desarrollo, carecen de suficientes recursos para la atención neonatal en un medio hospitalario (Martínez 1992, Whitelaw, Charpak).

El PMC ha sido utilizado a nivel mundial con diferentes modalidades de la Técnica Canguro:

1. *La Técnica Canguro como Alternativa de "engorde"*. Aquí se da una mejor utilización de los recursos existentes y promueve acercamiento madre-hijo. Está dirigida a los países en vías de desarrollo que posean recursos humanos y técnicos pero en cantidades insuficientes para garantizar el cuidado adecuado del RN prematuro y de PBN, sobretodo por la preocupación de las consecuencias en la separación entre la madre y su bebé.
2. *Técnica Canguro implementada en lugar donde no existe alternativa*. Aquí las madres son utilizadas como incubadoras y fuente de alimentación, así ayudan a la supervivencia de los bebés prematuros y de peso bajo al nacer. Se aplica en aquellos países en pobreza extrema.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. *La Técnica Canguro en los países desarrollados.* Se efectúa intrahospitalaria y permite humanizar la neonatología con el acercamiento precoz entre la madre y su hijo. La madre puede permanecer las 24 h del día. (Rey, Charpak 1996).

Puntos sobresalientes

La Técnica Canguro:

- Favorece el egreso temprano de los bebés prematuros y de PBN. Así se evitan períodos prolongados de hospitalización en las Terapias Neonatales, hacinamiento, aumento de los costos, mayor morbimortalidad por infecciones nosocomiales, principalmente.
- Genera un impacto psicosocial en la madre y en la familia, por la posición canguro, el contacto piel con piel y el apego temprano madre-hijo. Optimiza la interacción y vínculos afectivos con toda la familia. Menos abandono de los bebés en las instituciones, menor índice de maltrato infantil.
- Se fortalece la lactancia materna.
- Disipa la crisis de angustia materna generada por el nacimiento de un bebé prematuro o de peso bajo.
- La posición canguro disminuye la enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE).
- Es tecnología de muy bajo costo, que conlleva a la humanización de la neonatología, cuyo propósito no es sólo abatir la morbimortalidad neonatal, sino la calidad de vida de los bebés de alto riesgo.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El método canguro fue implementado por primera vez en 1978, por el Dr. Edgar Rey Sanabria en el Instituto Materno Infantil (IMI), de Bogotá, Colombia, donde para entonces se obtenían hasta 20 000 partos anuales. Rey utilizó a las madres como incubadoras ante la insuficiente cantidad de estas, instituyendo lo que él llamó Técnica Madre Canguro, la cual dirigió al RN menor de 37 semanas de edad posconcepcional y/o de menos de 2 001 g al nacer. Así inició lo que se conoce mundialmente como Programa Madre Canguro (PMC).

Los fundamentos básicos del PMC fueron: dar al prematuro amor, calor, y leche materna, sustentando que no solo mejoran el tratamiento hospitalario y el seguimiento ambulatorio de los bebés prematuros y de PBN, sino que además permiten introducir elementos de humanización en su cuidado, que solo una madre puede brindar.

UNICEF apoyó financieramente durante 10 años el PMC del IMI y también ayudó a difusiones aisladas y empíricas del PMC. Se terminó con la práctica de colocar dos o tres bebés en una misma incubadora y además reducir el tiempo de la separación entre la madre y el bebé, la cual en ocasiones terminaba en abandono de los RN.

Esta técnica fue conduciendo a la definición del PMC, el cual comprende varios aspectos:

- Colocación del bebé en posición canguro.
- Seguimiento de los bebés y sus familias.
- Conformación de equipos especializados.

Con base en evaluaciones científicas sistemáticas que permitieron modificar las pautas iniciales del PMC, en 1993 se creó en la Clínica del Niño de Bogotá, Colombia el Programa Madre Canguro ISS- World Laboratory (Instituto de Seguros Sociales y World Laboratory), con la colaboración de la Fundación Canguro se desarrollaron estudios acerca de la seguridad y eficacia de la Técnica Canguro y luego se inició un programa de entrenamiento para equipos de salud del mundo entero.

Se trata de una alternativa frente al uso de las incubadoras. La madre es fuente de: ***calor,*** que requiere el RN y es proporcionado a través del contacto directo piel con piel. La ***alimentación*** ideal para el bebé es la leche materna con o sin complemento de leche artificial para prematuros, que se administra con un vaso, cuchara o gotero (de la misma manera que la leche materna cuando el niño se fatiga succionando).

La leche materna proporciona ***protección*** contra las infecciones, gracias a sus anticuerpos y por la ausencia de contacto con el medio externo hospitalario; evitando así infecciones nosocomiales.

En efecto, los bebés prematuros y/o con PBN, cuya única dificultad es la autorregulación de la temperatura, pueden salir del hospital sin importar su peso para permanecer con sus respectivas familias y continuar su desarrollo al calor del seno materno y en contacto piel con piel.

Con éste programa, los bebés cuyo peso al nacer en ocasiones no es mayor a 1 000 g, pero que sus problemas médicos más importantes han sido resueltos, pueden ser integrados a su entorno familiar. En Colombia desde los 800 g de peso, han sido puestos en canguro. En el Hospital Civil de Guadalajara (HCG) han sido desde 1 100 g.

Para llevar a cabo el PMC se consideran dos fases:

I. Fase de adaptación intrahospitalaria

Se inicia con el bebé aún hospitalizado, se captan los bebés prematuros y de PBN que reúnen los Criterios de Elección y se procura platicar con las madres y/o familiares para, de manera oportuna, compartirles y explicarles a través de un manual fotográfico, folletos, pancartas y con la apreciación de otros prematuros que acuden a la consulta normal de seguimiento, todo el trabajo que se desarrollará con su bebé, una vez que éste supere sus patologías de base. Se solicita que porten su faja auxiliar de licra de algodón para ir colocando al bebé en posición canguro durante sus visitas a la UCIN-UTIN, así como lactancia con técnica "sandía", de esta manera se consigue el apego y entrenamiento de los padres. El tiempo de adaptación intrahospitalaria, es variable para cada paciente.

Habrá que recalcarles la importancia de integrarlo al ámbito familiar por medio de la Técnica Canguro y los grandes beneficios de alimentarlo al seno materno. La estimulación constante y mantener la temperatura corporal apropiada le favorecerán en su crecimiento y desarrollo.

Criterios de elección para ingresar al programa madre canguro (cuadro 6-18)

1. Tener peso igual o < a 2 000 gramos.
2. Haber sido observado y estudiado para descartar cualquier riesgo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–18. Promedios de las principales variables estudiadas durante el apego en Técnica Madre Canguro

Variable	$\overline{X}$	DE	Rango mínimo	Rango máximo
Peso al nacer	1530.3 g	242.5 g	740	2 570 g
Edad gestacional	32.5	2.3	28	39
Peso al inicio de TMC	1 615 g	170.3 g	1 200 g	2 350 g
Peso al final de TMC	1 940 g	215 g.	1 700 g	3 190 g
Días en TMC	13.2	4.5	3	25

TMC = Técnica Madre Canguro; $\overline{X}$ = Promedio; DE = Desviación estándar.

3. Haber superado cualquier patología de base existente.
4. Permanecer exclusivamente para crecimiento y desarrollo.
5. Tendencia a ganancia de peso en la incubadora, mínimo en dos tomas de peso consecutivas (para los niños mayores de 8 días).
6. Tener buena coordinación ***succión-deglución-respiración*** (especialmente los menores de 34 semanas de edad gestacional).
7. **Contar con madre y/o familiar capacitado para cumplir las indicaciones de la técnica canguro.**
8. Haber tenido adaptación intrahospitalaria exitosa (binomio madre-hijo).
9. Tener exámenes de Hb y hematocrito recientes que descarten anemia (para los niños de más de 15 días de hospitalización).

Recomendaciones para una salida exitosa

1. Tener como mínimo una ecografía cerebral normal (niños con más de 15 días de evolución), o en control de las posibles lesiones encontradas.
2. Manejo con teofilina a los bebés de 34 Sem. o menos de gestación al nacer, al momento de salir o continuarla si la tenía ya instaurada (acorde a evaluación estrictamente médica).
3. Manejo con cisaprida o metoclopramida para control de ERGE, ajustando dosis (a criterio médico).
4. Manejo con multivitamínico, ajustando dosis para cubrir las necesidades del prematuro.
5. Uso de hierro oral posterior a la tercera semana de vida.
6. Valoración oftalmológica estricta a la tercera semana de vida con criterios precisos (acorde a protocolos establecidos en cada hospital, así como respectivos controles).
7. Valoración por medio de Potenciales Auditivos Evocados de Tallo Cerebral (PAETC) acorde a factores de riesgo en coordinación con el servicio de Rehabilitación.
8. Si el egreso es antes de 12 h, verificar grupo sanguíneo de la madre y el hijo.

II. Fase de seguimiento ambulatorio

Al evaluar un excelente apego en Técnica canguro el bebé es egresado a su domicilio, utilizando el potencial humano conformado por las madres y las familias de los bebés, permitiéndoles participar activamente en los cuidados del niño.

Deben asistir con regularidad a la consulta ambulatoria para la evaluación clínica integral del niño.

En el manejo ambulatorio las variables que se estudian son: peso al nacer, sexo, edad gestacional, peso al inicio del PMC, peso al final del PMC; peso a las 40 Sem., 3, 6 y 9 etcétera de edad gestacional corregida; días en PMC; tipos de nutrición (seno materno exclusivo, seno materno fórmula especial para prematuro y solo fórmula especial para prematuro), valoración neurológica mediante INFANIB (Infant Neurological International Battery) a las 40 Sem.; 3, 6, 9 y 12 meses corregidos, luego trimestral o semestral los años posteriores.

En el Hospital Civil de Guadalajara nos auxiliamos con pláticas diarias, fotografías originales del PMC de Bogotá, Colombia y la asistencia médica a cada madre para la alimentación, de sus bebés, al seno con la técnica de "sandía".

Indicaciones específicas a las madres y familiares

1. Posición del bebe. Fomentar el contacto piel con piel. El bebé canguro debe tener el mínimo de ropa, estará en posición vertical estricta, "de rana" (figuras 6-11 A y B). La madre usa una faja de licra de algodón que ayuda a mantener la posición del bebé, todo esto disminuye el reflujo gastroesofágico y evita la broncoaspiración. La Técnica Canguro se mantiene las 24 h del día y la madre durante las mismas puede desarrollar su rutina, incluyendo quehaceres domésticos, evitando aquellos de riesgo para el bebé.
2. Alimentación. Se promueve la lactancia materna exclusiva independiente del peso del bebé, de su edad gestacional, o de la duración de su hospitalización previa. La alimentación es mediante la "técnica sandía" (figuras 6-11 C y D). La alimentación se indica en promedio cada hora y media en el día y cada dos horas por la noche. La meta es lograr la nutrición adecuada del paciente: si el bebé con más de 10 días de vida no sube de peso y se cansa comiendo, se alternan las comidas seno-gotero o vaso con la propia leche de la madre. Si ésta medida no tiene éxito, se intenta la técnica de la "leche final", cada dos comidas. En caso de no lograr aumento de 20 g por día, se complementa con 30% de la ración diaria (calculada a 180 mL/kg/día) de leche especial para prematuro. Se da este complemento repartido en 24 horas.
3. Higiene. El bebé, mientras permanece en Canguro, NO se baña; únicamente se le brindan baños de sol y masaje corporal con aceite vegetal diariamente. La madre y familiares encargados de traer al bebé deben tener su higiene normal.
4. Seguimiento longitudinal. Se realiza una vez egresados los bebés. Se les proporciona su resumen correspondiente para abrir expediente en el PMC y se citan los padres a diario o cada tercer día, acorde a criterio médico, hasta cumplir las 40 Sem. de gestación corregida (fecha que en forma, ideal debieron nacer); posteriormente en forma semanal o quincenal hasta el mes y medio, tres, cuatro meses y medio, seis, nueve y doce meses de edad corregida. Posteriormente se hará cada cuatro meses, individualizando cada caso, ya que si se detecta alguna problemática especial se solicitan estudios y/o interconsultas pediátricas médicas o quirúrgicas, lo cual modifica la frecuencia de las consultas.

Se practica evaluación neuromuscular, mediante escala de INFANIB, a las 40 semanas y a los 3, 6, 9 y 12 meses de edad corregida, asignando programas de estimulación temprana

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

A

B

C

D

Figura 6–11. Técnica madre canguro. **A.** Se muestra la posición vertical estricta del bebé, en contacto piel con piel, con manos y piernas separadas, como de "rana", en medio del pecho desnudo de la madre. El bebé apoya en cabeza y mejilla contra el tórax materno, percibiendo el latido cardiaco, movimientos respiratorios y el tono de su voz, la madre incrementa un grado su temperatura corporal funcionando como una excelente incubadora; **B.** Contacto piel con piel en técnica canguro en el caso de gemelos; **C.** Alimentación al seno con "técnica sandía", acercar la cabecita del bebé al pezón, sosteniéndole suavemente del cuello para mantener vertical cabeza y cuello y así favorecer la coordinación succión–deglución–respiración. Con la mano contralateral y en forma de "C" invertida, soportar el peso de la glándula mamaria para ayudar al bebé a la expresión de leche y evitar obstrucción de las narinas, vista lateral; **D.** Alimentación al seno con "técnica sandía", vista de frente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de rutina por medio de tacto, audición, movimiento y ejercicios. Aquellos casos de problema transitorio o franca alteración se canalizan al servicio de Rehabilitación.

Diversos países alrededor del mundo tienen implementada la TMC y en Encuentros Internacionales coinciden en que fortalece el apego madre-hijo, mejora el comportamiento Bonding y relajación, previene la hipotermia e infección. Proporciona estabilidad cardiorrespiratoria y metabólica, reduce las respuestas autonómicas y comportamentales limitando experiencias dolorosas, gran incremento, producción y exclusividad a la lactancia materna (Cleveland,OHIO).

En un estudio de marzo de 1998 a marzo de 2005, en el Hospital Civil de Guadalajara, se obtuvieron 22 524 nacimientos, de los cuales 2 025 (8.9%) fueron prematuros y 1 604 de PBN. Ingresaron al PMC 920 (25.3%), con 841 bebés prematuros y 79 de peso bajo al nacer, en cuanto al sexo, 492 (53.4%) fueron masculinos y 428 (46.5%) fueron femeninos. En el cuadro 6-18 se muestran los promedios de algunas variables estudiadas, donde se aprecia ganancia ponderal durante el apego en TMC.

En el cuadro 6-19 se observa que el incremento en la ganancia ponderal, conforme a la edad gestacional corregida, tendió a normalizarse.

En cuanto a la nutrición, pese a pláticas previas con las madres, orientación sobre masaje, estimulación y extracción manual de leche materna, aceptaron seno materno exclusivo 258 (28%), seno materno fórmula láctea 579 (62.9%), sólo fórmula láctea 83 (9%). En la valoración neurológica mediante INFANIB, encontramos que existen escala transitoria y alterada más a menudo en las 40 semanas. corregidas y la tendencia es a normalizarse de acuerdo con el avance de esa misma edad gestacional corregida, siempre y cuando existan rehabilitación y/o estimulación temprana.

Existen publicaciones sobre la eficacia de programas de Intervención Temprana en prematuros y sus efectos favorables sobre el desarrollo ulterior. Numerosas investigaciones hechas en productos pretérmino que han recibido estimulación propioceptiva, táctil, vestibular, cinestésica, auditiva, visual, rítmica y multimodal, han corroborado que tales bebés evolucionan mejor que los testigos a los que no les practican intervenciones dentro de límites amplios. En los índices fisiológicos inmediatos y a corto plazo, se ha observado mejor funcionamiento en los bebés tratados: menor número de crisis de apnea, mejoría de la oxigenación, incremento ponderal más rápido y salida más temprana de las instituciones de asistencia y en los puntos finales del desarrollo neurológico y conductual, como una mayor madurez motora, habituación al sonido y la luz, orientación y organización de estados neurológicos y de conciencia (Anderson). Estudios neurofisiológicos del Dr S. Scher, confirman una organización de sueño más madura, de los RN prematuros en contacto piel con piel (Cleveland, OHIO).

Cuadro 6–19. Ganancia ponderal hasta los 30 meses corregidos. Seguimiento de bebés en Técnica Madre Canguro

Edad gestacional corregida	$\overline{X}$	DE
40 Sem.	2 650 g	420 g
3 meses	4 950 g	800 g
6 meses	6 715 g	1 050 g
12 meses	9 580 g	520 g
18 meses	9 850 g	2 640 g
24 meses	11 900 g	1 750 g
30 meses	12 960 g	1 510 g

$\overline{X}$ = promedio; DE = Desviación estándar.

El PMC ha recibido evaluaciones científicas; entre 1990 y 1992 se efectúo la primera con la participación interdisciplinaria de profesionales, donde se consideran los resultados obtenidos con prematuros y RN de PBN, comparado con el método tradicional. No se encontraron diferencias estadísticas; sin embargo mostraron la calidad de vida de los bebés, el recuperar su curva de peso a los tres meses de edad corregida, además presentaban ganancias ponderales y somatométricas constantes, con fomento de la lactancia materna y en algunos casos suplemento con fórmulas especiales para prematuros (Charpak, Figueroa). Las guías de la OMS sobre la TMC se han publicado desde 2001 en español, inglés y francés y son utilizadas en varias instituciones de Europa, África, Asia y Norte América (OMS).

En nuestro servicio de Neonatología, desde la reapertura en 1998, hemos tenido una incidencia de prematurez de 8.5 a 12%, muy cercana a años previos, lo cual nos permitió iniciar el PMC y evitar saturación de áreas. En el estudio observamos integración de los bebés estables con un mínimo de 1 300 g de peso. Se adaptaron perfectamente, hubo mayor ganancia ponderal, incluso algunos casos de 30 a 50 g/kg/día, lo cual permitió en algunos bebés superar su somatometría esperada para las 40 Sem. de gestación corregida y en otras igualarlas a los seis meses corregidos.

Ha sido controvertida la aceptación del PMC en diferentes países donde se reciben prematuros, considerando lo empírico de la Técnica Canguro, pero hasta el momento en varios estudios se ha demostrado la base científica y el sistema de comunicación del prematuro, que continua al tener contacto piel con piel con la madre. Se ha demostrado su gran capacidad sensorial al responder al latido del corazón materno, la voz, olfatearla y percibirla en sí como fuente de calor, regulando su frágil temperatura y manteniendo estabilidad en el mismo bebé, lo cual favorecerá su crecimiento y desarrollo y brindará mejores expectativas de vida (Anderson, Tessier, Ludington).

En el grupo de bebés y familiares del presente estudio, observamos la actitud de ambos al tener su primer contacto piel con piel: la confianza bilateral que se mostraba y el confort en las caritas de los bebés al mantenerse en el apego; no hubo manifestaciones de rechazo ni dificultades para tenerlos en la TMC. Con respecto a la nutrición, incluso en prematuros con hospitalización prolongada, sus madres eran renuentes a la lactancia, en ellas pudimos constatar que en el apego inicial se presentaba la expulsión normal de leche, mejorando con la succión de los bebés. Consideramos que por falta de personal para ser reiterativos en la lactancia materna esta no se pudo fomentar a 100%, ocasionando el uso de fórmulas especiales para prematuros, sin embargo, no se descarta la ansiedad y miedo maternos como principales factores para hipogalactia, aún así se consiguió incrementar la frecuencia de lactancia.

En relación con los días de permanencia en la posición Canguro, los estudios publicados de Bogotá refieren ser de más de 20 días, comparados con el HCG, en promedio de 10.3 días, por diferencia de temperaturas ambientales, Figueroa, Charpak).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El "bonding" estudiada por Tessier se basa en el contacto piel con piel de prematuros y sus madres, lo cual genera una percepción muy positiva capaz de modificar la conducta del binomio, con un impacto psicológico que redunda en la estabilidad de los bebés (Ludington, Whitelaw, Cattaneo). En nuestras observaciones consideramos que mejoró la expectativa de la familia al tener a los bebés en casa, con participación de familiares y amigos constante. Es de destacar la participación responsable de madres adolescentes, madres toxicómanas o con alguna patología específica. Mostrando mayor interés, menor abandono de bebés en las instituciones por separaciones prolongadas del binomio y menor índice de maltrato infantil.

Finalmente acorde a la literatura (Charpak, Cattaneo) encontramos la necesidad de rehospitalización de los bebés del PMC; sin embargo, a lo largo de nueve años se ha podido dar difusión del PMC a nivel hospitalario, por lo que la participación de servicios de apoyo y subespecialidades ha contribuido a agilizar la atención de los bebés, en especial cuando son muy pequeños y no han alcanzado las 40 Sem. corregidas.

Ante el egreso temprano, se dio abatimiento de costos. Pese a algunos detalles, la TC, por su integración peculiar de los métodos de estimulación y contención, junto con la intervención activa del progenitor, puede constituir la mejor modalidad para atender al prematuro en crecimiento (Feldman,1999). La TMC representa una alternativa para el prematuro que superó sus patologías de base, sin ignorar que es poseedor de alto riesgo y que puede descompensarse o requerir rehospitalización en cualquier momento, lo cual no significa fracaso de dicha TMC.

CONCLUSIÓN

La meta de la medicina crítica es salvar vidas y mejorar la calidad de vida de los sobrevivientes. La supervivencia actual de los RN extremadamente prematuros, inmaduros y de PBN es cada vez más frecuente, es un gran compromiso para los neonatólogos la calidad de vida que tendrán este grupo de bebés de alto riesgo. El PMC representa una alternativa de Intervención Temprana donde se propicia un vínculo afectivo madre-hijo, creando un ambiente de responsabilidad materna, paterna y familiar.

La experiencia obtenida en el Hospital Civil de Guadalajara es promisoria en la población de prematuros estudiados; continuamos apreciando participación al 100% de padres y familiares, mejorando la interacción y el vínculo afectivo. Acorde a la literatura encontramos también acortamiento de la estancia hospitalaria con disminución de infecciones nosocomiales y de costos hospitalarios.

Coincidimos en que el PMC es una tecnología de muy bajo costo e impacto alto con una excelente premisa de humanización de la neonatología, donde se aprovecha la plasticidad cerebral del RN.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anderson GC. Current knowledge about skin-to-skin (kangaroo care for preterm infants. J Perinatol. 1991; 11;216-26.

Cattaneo A, Davanzo R, Uxa F, Tamburlini G, Recommendations for the implementation of kangaroo mother care for low birth weight infants. Acta Paedriatr. 1998; 87 440-45.

Charpak N, Ruíz-Pelaez JG,Figueroa Z, Charpak Y. Current Knowledge of Kangaroo Mother Intervention. Current Opin in Pediatr. 1996;8: 108-12.

Charpak N,Ruíz-Pelaez JG, Figueroa Z, Charpak Y. Kangaroo mother versus traditional car for newborn infants < 2000 g: a randomized, controlled trial. Pediatrics. 1997;100:682-88.

Figueroa Z. El Programa "Madre Canguro": una técnica colombiana de cuidado ambulatorio del niño prematuro o de peso bajo al nacer. Tribuna Médica. 1996;93:191-200.

Martínez J. "El contacto madre-hijo prematuro piel a piel: un aporte a la moderna asistencia neonatal". Arch Arg Pediatr.1991; 89:142-47.

Martínez GH, Rey Sanabria E, Marquette M. The mother kangaroo programme. International Child Health. 1992;3:55-67.

Tessier R, Cristo M, Velez S, Girón M, Figueroa Z, Ruíz J, Charpak Y, Charpak N. Kangaroo mother care and the bonding hypothesis. Pediatrics. 1998;102:1-8.

Whitelaw A. Kangaroo baby care: just a nice experience or an important advance for preterm infants? Pediatrics. 1990;85 :604-05.

Whitelaw A, Sleath K. Myths or marsupial mother: home care for very low birth weight infants in Bogotá, Colombia. Lancet. 1985;1:1206-208. http://www.nichd.nih.gov/cochrane/de-fault.cfm

http://www.fundacioncanguro.co/ Encuentro Internacional Cleveland, OHIO, USA. Oct 11-15,2006.

ENTEROCOLITIS NECROSANTE

Dr. Ricardo Martínez Verónica

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo, señalar los signos y síntomas del cuadro clínico, definir los parámetros para sustentar el diagnóstico y establecer las bases para su prevención y tratamiento.

CONCEPTO

La enterocolitis necrosante (ECN) es una enfermedad multifactorial, adquirida, propia de los RN pretérmino o de RN de término enfermos, en donde la interacción de bacterias invasivas sobre un sistema gastrointestinal e inmuno comprometidos por hipoxia-isquemia y/o inmadurez, traen como resultado final la lesión necrótica de la mucosa y en ocasiones de toda la pared intestinal. En el RN a término las causas pueden ser problemas que culminan con lesión intestinal isquémica.

En los RN pretérmino no se han podido establecer con claridad los acontecimientos que inician la lesión intestinal, la inmadurez del tubo digestivo puede desempeñar una función de primera importancia en la aparición de este trastorno. Los signos y síntomas más frecuentes son la intolerancia alimentaría, distensión abdominal, presencia de sangre en las evacuaciones, vómitos, letargia, inestabilidad de la temperatura, apnea y dificultad respiratoria. La lesión intestinal es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

consecuencia de la sinergia entre tres de los factores de riesgo más importantes estos son: prematurez, la nutrición por la vía enteral y la colonización intestinal por flora bacteriana patógena, juntos estos factores originan una respuesta inflamatoria exagerada en el huésped que conduce a una necrosis isquémica intestinal.

La incidencia de esta enfermedad varía mucho, reportándose cifras que van de 1 a 5% de los ingresos a unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN), hasta 4 casos por 1 000 nacidos vivos (NV). En RN menores de 1 000 g de peso al nacer se han reportado tasas de 42 por 1 000 NV. La tasa de mortalidad varía de manera importante, con cifras que van de 9% hasta 41% de los casos.

Puntos sobresalientes

- La mejor manera de prevenir la ECN es evitando el nacimiento pretérmino.
- La atención óptima del parto, la reanimación neonatal adecuada, así como el suministro de líquidos por vía endovenosa, suprimiendo la alimentación hiperosmolar, deben ser optimizados para prevenir la agresión intestinal isquémica previa y la colonización con flora bacteriana patógena.
- El nacimiento pretérmino esta asociado a una función digestiva inmadura, la isquemia permite la colonización bacteriana intestinal excesiva.
- El diagnóstico y tratamiento están basados en el esquema de Bell modificado, donde el criterio clínico permite el establecimiento de las etapas y las estrategias de tratamiento.
- La ECN esta asociada a un riesgo elevado de alteraciones significativas en el neurodesarrollo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los factores que afectan al RN de término son: hipoxia, asfixia, policitemia, insuficiencia respiratoria y cardiopatía congénita. En neonatos pretérmino con edad gestacional < de 27 Sem. o peso al nacer < de 1 000 g el tratamiento médico con indometacina para el cierre del conducto arterioso permeable durante las primeras 48 h de vida está relacionado con un incremento del riesgo para presentar ECN con perforación intestinal.

No ha podido relacionarse de manera sostenida a ningún agente infeccioso único en su desarrollo; la flora preponderante en el colon ha sido cultivada del líquido peritoneal en estos pacientes lo que representa probablemente el paso de bacterias desde el intestino lesionado. Los microorganismos a los que se atribuye con mayor frecuencia el origen específico, son las especies de *Clostridium*, las que infectan preferentemente el tejido isquémico y producen enterotoxinas potentes, también se les ha relacionado con epidemias de ECN; sin embargo, debido a que constituye parte de la flora normal del colon y a que no es aislado en la mayor parte de los pacientes, no es considerado como un agente primario en la mayor parte de los casos.

Los estafilococos coagulaba negativos se han identificado recientemente como patógenos de importancia en las UCIN, colonizan el tubo digestivo de la mayoría de los neonatos pretérmino una vez iniciada la alimentación de los mismos, este agente elabora una toxina citolítica referida como causa probable de ECN. La endotoxina de las bacterias Gram negativas intestinales tiene poca citotoxicidad directa pero puede producir lesión tisular diseminada y toxicidad general por activación de la cascada inflamatoria. Recientemente la investigación relacionada con la etiología se ha reorientado y se le da más énfasis a la colonización bacteriana del tubo digestivo, que a especies particulares, cepas bacterianas o a su virulencia.

Se ha identificado que cerca del 90% de los RN pretérmino con ECN han sido alimentados por vía enteral previamente al desarrollo de la enfermedad, el antecedente de la presencia de sustrato (leche) a nivel intestinal se ha asociado con ECN, de igual forma la introducción de la alimentación enteral con incrementos diarios de leche > 20mL/Kg. se ha relacionado con su desarrollo. Actualmente se ha relacionado la transfusión de glóbulos rojos empaquetados para el tratamiento de la anemia, con la aparición de ECN de inicio tardío, en neonatos pretérmino hospitalizados, estables que se encontraban en crecimiento, no ventilados, recibiendo alimentación enteral total y que no tenían problemas médicos activos, excepto la anemia.

Huésped

La prematurez es reconocida como el factor de riesgo más importante, esta variable se ha asociado por lo menos al 80% de los casos reportados. Las defensas gastrointestinales inmaduras del neonato se consideran como un factor de riesgo importante. La hipoclorhidria observada en el RN, especialmente el pretérmino, favorece la colonización bacteriana del tubo digestivo, ésta ha sido considerada un prerrequisito para el desarrollo de ECN .La actividad tríptica en el líquido intestinal de los neonatos presenta un nivel más bajo que en los lactantes de mayor edad, lo que es probable que favorezca la exposición del intestino a toxinas bacterianas y a otras moléculas proteicas intactas, capaces de producir daño en la pared intestinal.

Por otro lado se reconoce que los neonatos presentan deficiencias inmunológicas gastrointestinales específicas: reducción de linfocitos B en la mucosa intestinal y concentraciones muy bajas de IgA secretora. Se sabe que el intestino del RN pretérmino es más permeable a carbohidratos, proteínas y bacterias que el de lactantes mayores y niños. Se ha encontrado que los neonatos pretérmino alimentados por vía enteral presentan una incidencia importante de endotoxemia espontánea, posiblemente de origen intestinal. Se ha identificado que los neonatos pretérmino que desarrollan ECN tienen deficiencias selectivas de aminoácidos entre las que destacan niveles reducidos de glutamina y arginina, alteración que puede predisponer a la enfermedad. Las deficiencias de magnesio y cobre pueden alteran los sistemas de defensa antioxidantes del organismo y han sido relacionadas también con el desarrollo de ECN.

Se ha señalado que la proteína ligadora de ácidos grasos del intestino humano es un posible marcador diagnóstico de compromiso de la mucosa intestinal ya que se han

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

encontrado niveles séricos elevados de la misma en RN con ECN.

Los RN de término que desarrollan ECN suelen tener trastornos acompañantes que pueden producir alteración en la liberación gastrointestinal de oxígeno, tales como la coartación aórtica y asfixia perinatal; hipoglucemia y la policitemia, así como síndrome de dificultad respiratoria, diarrea y antecedentes como la pre eclampsia materna, ruptura prematura de membranas, corioamnionitis y exanguinotransfusión.

Ambiente

El ambiente que expone al RN a los factores de riesgo es el medio hospitalario, donde suelen permanecer por periodos prolongados y en donde factores como el cateterismo, exanguinotransfusión, intubación endotraqueal, utilización de ventiladores mecánicos, colonización por flora bacteriana patógena o la administración de una fórmula hipertónica, representan un continuo riesgo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se reconoce que la mejor manera de prevenir la ECN es evitando el nacimiento pretérmino, otras acciones son las encaminadas a mejorar la educación para la salud en general en la comunidad, tales como control del embarazo, alimentación adecuada, vivienda, etcétera.

Protección específica

Debe dirigirse hacia los tres ejes principales en donde giran los factores de riesgo: agresión isquémica previa, colonización intestinal con flora bacteriana patógena en conjunto con una alimentación hiperosmolar.

Esto se inicia con la atención óptima del parto, la reanimación adecuada, la indicación precisa de métodos invasivos, así como el suministro de líquidos i.v. todo lo cual debe ser optimizado para evitar fundamentalmente la agresión al RN y así el desencadenamiento de la ECN.

Otras estrategias preventivas recomendadas son: la alimentación del neonato con leche materna siempre que sea posible, los probióticos, los suplementos con glutamina y arginina, el uso de preparados orales de inmunoglobulinas, la modificación de los patrones de alimentación enteral y los enfoques multimodales de profilaxis.

Leche materna. En grandes estudios prospectivos se ha observado que los neonatos pretérmino alimentados con leche materna tuvieron una incidencia menor de ECN al ser comparados con grupos de control alimentados con formula láctea.

La leche materna actúa por su contenido en factores inmunoprotectores los que refuerzan los mecanismos de defensa intestinal; promueven también el crecimiento de flora intestinal saprofita, la maduración de la barrera intestinal y aminoran la respuesta pro inflamatoria.

Probiótica. La administración profiláctica por vía enteral de *Lactobacillus acidophilus* y *Bifidobacterium infantis* a neonatos hospitalizados en unidades de cuidados intensivos ha disminuido la incidencia de ECN. Se conoce que los probióticos activan genes específicos localizados en las células intestinales, involucrados en un amplio rango de funciones, incluyendo la regulación de la absorción de nutrientes, metabolismo, la función de barrera de la mucosa, la función celular epitelial y el fortalecimiento del sistema inmune intestinal.

Suplementación de la dieta con aminoácidos. Se ha propuesto que la disminución de los niveles de óxido nítrico representa un posible mecanismo celular para el desarrollo de ECN. También se ha encontrado que los niveles de arginina plasmática son menores en neonatos que han desarrollado ECN, por lo que se considera que la arginina puede actuar como un sustrato para la producción de óxido nítrico en los tejidos y por lo tanto se cree que esta puede ayudar en la prevención de la ECN.

Preparados orales de inmunoglobulinas. Durante los últimos años se ha considerado que la administración enteral de inmunoglobulinas IgA-IgG puede ofrecer un medio para estimular al sistema inmune intestinal, sin embargo investigaciones recientes muestran que las pruebas actuales no avalan su administración para la prevención de la ECN.

Modificación de los patrones de alimentación enteral. En neonatos pretérmino con peso bajo al nacer o asfixia perinatal grave, el inicio tardío de la alimentación enteral hacia los siete a 10 días de vida posnatal, al igual que el empleo de esquemas estandarizados para la alimentación son estrategias que han disminuido la incidencia de ECN. Con el empleo de esquemas estandarizados para la alimentación enteral algunos centros hospitalarios inician la alimentación del RN durante el segundo y tercer días de vida extrauterina, los incrementos recomendados en el volumen de leche son igual o menores a 20 mL/kg/día y en neonatos menores de 1 000 g se recomiendan incrementos diarios de 12 mL/kg/día, también se sugiere el empleo de esquemas de alimentación con volúmenes de leche de 20 mL/kg/día sin incrementos en el volumen diario, durante los primeros 10 días de vida extrauterina (alimentación trófica temprana). Por último, se recomienda la eliminación de fórmulas lácteas o medicamentos hiperosmolares por vía enteral.

Los esquemas de alimentación enteral en los que se ha administrado leche en infusión continua a través de una sonda orogástrica, comparados con los esquemas en donde se administra en forma de bolos, no han demostrado superioridad unos de otros con relación a la reducción de la incidencia de ECN, crecimiento somático o días para el alta hospitalaria. En algunos estudios los RN alimentados con el método de infusión continua han requerido más tiempo para alcanzar la alimentación total.

Algunos estudios en neonatos pretérmino han evaluado la alimentación por sonda gástrica versus sonda transpilórica, los resultados han mostrado que esta ultima no ofrece mayores beneficios pero si puede generar más efectos adversos.

Los enfoques multimodales de profilaxis. El comienzo temprano de la estimulación trofica intestinal con leche materna, el inicio tardío de la alimentación con incrementos graduales en el volumen de leche, así como el uso de probióticos, evitando el empleo de indometacina y dexametasona en forma temprana, han mostrado en estudios de largo plazo una contribución importante en la prevención de ECN.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El nacimiento pretérmino esta asociado a una función digestiva inmadura, el tracto gastrointestinal inmaduro responde a los primeros bolos de leche con incrementos rápidos en su masa, superficie de área, flujo sanguíneo, motilidad, capacidad digestiva y absorción de nutrientes Debido a la agresión isquémica que puede ser el resultado de un vasoespasmo de las arterias mesentéricas por una agresión anóxica que disminuye notablemente la velocidad del flujo sanguíneo, se produce una peristalsis anormal y disminuida, la mucosa no secreta moco protector, lo que permite la colonización bacteriana intestinal excesiva. Estos microorganismos pueden penetrar en la pared intestinal donde producen gas hidrógeno, el cual se acumula y origina neumatosis intestinal, de aspecto característico en las radiografías. El gas también puede penetrar en las venas portales, y observarse como neumohepatograma (neumatosis porta) en las radiografías simples de abdomen. En algunos RN la neumatosis porta se presenta después de iniciada la lesión intestinal y en estos casos no se observan secuelas graves; en otros neonatos se advierte al inicio de la presentación del cuadro clínico, estos pacientes tienen un mal pronóstico y en la mayoría se requiere cirugía de emergencia.

Para poder identificar la fisiopatogenia de la ECN es necesario comprender los mecanismos bioquímicos y celulares que dan origen a la necrosis intestinal isquémica observada en estos casos.

Mediadores inflamatorios. El factor activador plaquetario (FAP) y el factor de necrosis tumoral alfa (FNT), desarrollan un papel importante en la fisiopatogenia. El FAP es un mediador inflamatorio fosfolipido potente, capaz de ser producido por diversos tipos de células, como las endoteliales, neutrófilos, plaquetas y macrófagos. En modelos animales se ha observado que su administración solo o en combinación con endotoxinas, es capaz de producir lesión intestinal sumamente parecida a la ocurrida en ECN.

El FNT es una citocina liberada por macrófagos estimulados por endotoxinas, este tiene muchos efectos fisiopatológicos similares a los producidos por el FAP y es capaz de estimular la producción de FAP. La administración de FNT en laboratorio produce lesión intestinal similar a la ocurrida en ECN.

Algunas citocinas como las interleucinas 1 y 6 (IL-1, IL-6) se encuentran elevadas en RN con ECN. El oxido nítrico producido en grandes cantidades por los enterocitos en neonatos con ECN conduce a la muerte celular de la mucosa intestinal por formación de peroxinitritos. La deficiencia de magnesio y cobre en el RN puede conducir al incremento de FNT α, de IL-6, tromboxano A_2, (TXA_2) (agregante plaquetario) y endotelina (vasoconstrictor potente), también puede propiciar una elevada susceptibilidad al daño oxidativo y peroxidación lípidica, así como una disminución en la síntesis de glutatión; todos estos trastornos alteran los mecanismos de defensa antioxidante.

En animales la isquemia intestinal seguida por reperfusión incrementa la permeabilidad de la mucosa, este daño es mediado por radicales de oxígeno.

Etapa clínica

La presentación clínica de la ECN se sospecha al manifestarse los signos y los síntomas gastrointestinales típicos, como los que se aprecian en el cuadro 6-20.

Los RN con peso al nacer < de 1 000 g que desarrollan perforación intestinal como complicación de la ECN presentan como signos clínicos predominantes, distensión abdominal, disminución de ruidos peristálticos y una pobre actividad motora; en la radiografía de abdomen se observan asas intestinales dilatadas, incremento de los espacios entre asas intestinales y engrosamiento de la pared intestinal. Una vez que se colocan tubos penrose para drenaje de la cavidad abdominal se puede observar ascitis con líquido meconial. Los hallazgos de laboratorio más frecuentes son: trombocitopenia, anemia y proteína C reactiva elevada.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

A partir de 1981 se ha aceptado el criterio de Bell modificado para establecer las etapas clínicas y de tratamiento de la ECN (cuadro 6-21). La medición de la velocidad del flujo sanguíneo de las arterias mesentéricas superiores y del eje celiaco, con ultrasonido Duplex-pulsado, es una técnica que ha permitido identificar neonatos de riesgo alto para desarrollar ECN, en estos pacientes el promedio de la velocidad pico sistólica de la arteria mesentérica superior se ha encontrado significativamente más baja comparada con RN que no han desarrollado ECN.

La medición del pH de la mucosa por tonometría gastrointestinal es una técnica confiable y segura en el monitoreo a largo plazo que puede ayudar en el diagnóstico temprano de ECN.

Tratamiento oportuno

Está sustentado en el esquema de Bell modificado, donde el criterio clínico permite el establecimiento de las etapas, la

Cuadro 6–20. Signos y síntomas inicialesen enterocolitis necrosante

Signos	Porcentaje
Distensión abdominal	73
Evacuaciones sanguinolentas	28
Apnea, bradicardia	26
Dolor abdominal	21
Residuo gástrico	18
Aspecto séptico	12
Choque	11
Vómitos	11
Acidosis	10
Letargo	9
Diarrea	6
Celulitis de la pared abdominal	6
Masa en cuadrante inferior derecho	2

Estos signos y síntomas pueden manifestarse varios de ellos a la vez, o bien presentarse uno solo. Según Kliegman RM, Fanaroff AA. Am J Dis Child. 1981;135: 603.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–21. Criterio de Bell modificado para el establecimiento de etapas de enterocolitis necrosante

Etapa	Signos generales	Signos intestinales	Signos radiológicos	Tratamiento
1–A Sospecha de ECN	Inestabilidad térmica, apnea, bradicardia	Residuo gástrico, distensión abdominal leve, vómitos, heces (+) a guayaco	Normal, íleo leve	Ayuno Antibióticos por 3 días, cultivos
1–B Sospecha de ECN	Igual que el anterior	Sangre rectal de color rojo vivo	Igual que el anterior	Igual que el anterior
II–A ECN definida	Igual que el anterior	Ausencia de peristalsis, dolor abdominal	Dilatación de asas, neumatosis intestinal	Ayuno, antibióticos por 7 a 10 días
II–B ECN definitiva Enfermo moderado	Acidosis metabólica y trombocitopenia leves	Igual que anterior, más celulitis abdominal o masa en cuadrante inferior derecho	Igual a II–A más gas en vena porta, ascitis	Ayuno Antibiótico por 14 días Bicarbonato para acidosis
III–A ECN avanzada	Hipotensión, bradicardia	Igual a anterior más peritonitis, distensión abdominal	Igual a II–B más ascitis definitiva	Igual a anterior más ventilación, paracentesis
Intestino intacto	Apnea, acidosis metabólica, coagulación intravascular			
III–B ECN avanzada, perforación intestinal	Igual a III–A	Igual a III–A	Igual a II–B más neumoperitoneo	Igual a anterior más cirugía

Kliegman y Fanarof. Am J Dis Child. 1981; 135: 603.

realización de comparaciones adecuadas de pacientes con etapas semejantes de la enfermedad y la elaboración de guías para las decisiones terapéuticas.

El tratamiento con antibióticos de preferencia debe iniciarse con ampicilina 50 mg/kg/día, i.v., c/8 h y un aminoglucósido tipo amikacina a dosis de 10 mg/kg/día, i.v., c/24 h en RN < de 1 500 g o c/12 h en RN de 1 500 a 2 500 g o gentamicina a dosis de 3 mg/kg/día c/24 h, i.v. en RN < de 1 500 g y en RN de 1 500 g a 2 500 g, 3 mg/kg/día c/12 h (cuadro 6-20), las dosis de estos antibióticos se relacionan con el peso del RN y la edad de vida extrauterina. En caso de ECN estadio III se recomienda el empleo de metronidazol 15 mg/kg/día, i.v., c/12 h o clindamicina para cubrir anaerobios.

Al suspenderse la alimentación por vía oral, debe iniciar se la alimentación parenteral.

La vigilancia paraclínica (Bh, recuento plaquetario, gasometría, cultivos, Rx de abdomen) es la regla, y debe buscarse en forma intencionada la perforación intestinal mediante radiografía de abdomen simple y tangencial cada 6 u 8 horas.

El factor estimulante de colonias de granulocitos (FeCG) tiene un rol en el desarrollo y conservación de la integridad del tracto intestinal. El suministro de FeCG por vía enteral ha mostrado que puede prevenir la progresión de la ECN estadio I hacia estadios avanzados y disminuye el tiempo requerido para la resolución clínica de la enfermedad.

En los casos graves de ECN la intervención quirúrgica representa una alternativa de gran valor para la estabilización y control de esta patología y se relaciona con una excelente calidad de vida en 75% de los pacientes operados.

Limitación del daño

Ésta debe enfocarse a cada una de las etapas que se describen del criterio de Bell modificado. Desde los signos generales de inestabilidad térmica, apnea o bradicardia, a través del manejo conservador del paciente, hasta la acidosis metabólica, sepsis y perforación intestinal, mejorando la vigilancia médica y de enfermería, así como la utilización de alimentación parenteral y la intervención quirúrgica oportuna.

La ECN esta asociada a un riesgo elevado de alteraciones significativas en el neurodesarrollo, las secuelas mas frecuentes son: parálisis cerebral, lesiones visuales, afección cognitiva y trastornos neuromotores.

El riesgo de secuelas es mayor en los casos con ECN estadio III o en los que requieren tratamiento quirúrgico, por lo que se recomienda que los lactantes que sufrieron esta enfermedad sean enviados a un servicio de seguimiento longitudinal una vez que egresen del medio hospitalario.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se hará después de la intervención quirúrgica que deje como consecuencia un intestino corto, basándose en alimentación parenteral o fórmulas elementales.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Vigilar estrechamente todo neonato que ingrese al cunero a través de la búsqueda sistemática de los signos y síntomas de la ECN.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe describir los factores de riesgo de ECN, efectuar las medidas de prevención primaria, identificar el cuadro clínico y sospechar el diagnóstico para la canalización oportuna del paciente. **Secundario.** El

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pediatra debe establecer el diagnóstico y poder iniciar el tratamiento de la enfermedad. **Terciario.** El neonatólogo y el cirujano vigilarán en las unidades de cuidados intensivos las complicaciones que pueden presentarse.

EVALUACIÓN

1. Uno de los siguientes ha sido reconocido como el factor de riesgo más importante para el desarrollo de ECN: **a)** alimentación del RN con leche materna; **b)** agresión isquémica intestinal; **c)** tratamiento con antibióticos de amplio espectro; **d)** la suplementación de la leche con aminoácidos; **e)** la prematurez.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Foster J, Cole M. Inmunoglobulina oral para la prevención de la enterocolitis necrosante en recién nacidos prematuros y de bajo peso al nacer. En: La Biblioteca Cochrane Plus, 4,2006. Oxford, Update software LTD.

McGuire W, McEwanP. Alimentación por sonda transpilórica versus alimentación por sonda gástrica para recién nacidos prematuros. En: La Biblioteca Cochrane Plus, 4,2006. Oxford, Update software LTD.

Martínez-Verónica R. Enterocolitis necrosante. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y el adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 190-94.

Pietz J, Achanti B, Lilien L, Stepka EC. Prevention of necrotizing enterocolitis in preterm infants: a 20-year experience. Pediatrics. 2007;119:164-70.

Panigrahi P. Necrotizing enterocolitis: a practical guide to its prevention and management. Paediatr Drugs. 2006;8:151-65.

Premji S, Chessell L. Alimentación láctea nasogástrica continua versus alimentación láctea en bolos intermitentes para recién nacidos prematuros con menos de 1 500 g. En: La Biblioteca Cochrane Plus, 4,2006. Oxford, Update software LTD.

Rees CM, Pierro A, Eaton S. Neurodevelopmental outcome of neonates with medically and surgically treated necrotizing enterocolitis. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006;19.

Sangild PT. Gut responses to enteral nutrition in preterm infants and animals. Exp Biol Med 2006;11:1695-1711.

Schmolzer G, Urlesgerger B, Haim M, Kutschera J, Pichler G. Multimodal approach to prophylaxis of necrotizing enterocolitis: clinical report and review of literature. Pediatr Surg Int. 2006;22:573-80.

Shah P, Shah V. Administración de suplementos de arginina para la prevención de la enterocolitis necrosante en recién nacidos prematuros. En: La Biblioteca Cochrane Plus, 4,2006. Oxford, Update software LTD.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

APNEA DEL PREMATURO

Dr. José Antonio González Montoya
Dr. Francisco Javier Vázquez Cortés

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comprender los diferentes mecanismos por los cuales se desarrolla la apnea, con el fin de realizar un tratamiento adecuado y evitar las posibles secuelas.

CONCEPTO

En algunos RN pretérmino hay una deficiencia del control respiratorio a nivel central, en respuesta a distintos estímulos, como hipercapnia o hipoxemia (figura 6-12).Además, en ocasiones tienen problema para mantener permeable su vía aérea superior y llegan a presentar ausencia de flujo aéreo en sus vías respiratorias, es decir apnea. Esta se define como la ausencia de respiración por un periodo de más de 15 seg acompañada de desaturación y bradicardia o aun un tiempo menor si se acompaña de estas dos variables. La frecuencia global de apnea en el neonato pretérmino es de 50 a 60%, tiene una relación inversa con la edad gestacional y el peso, y prácticamente todos los menores de 1 000 g la presentan.

Puntos sobresalientes

- Apnea significa interrupción de la respiración. Corresponde a una pausa respiratoria mayor a 20 segundos de duración y que puede acompañarse de cambios en la coloración, bradicardia menor a100 lpm o caída de la saturación de O_2 por debajo de 80%.Estas alteraciones pueden producirse en recién nacidos de muy bajo peso al nacer (RNMBP) con una pausa de menor duración. También son patológicas aquellas que duran menos de 20 segundos pero tienen caída de la frecuencia cardíaca (FC 20% de la basal) o saturación de oxígeno ($SatO_2$) menor a 80%.
- La severidad de la apnea depende fundamentalmente de la disminución de la FC y de la $SatO_2$ y no de la duración del evento.
- La incidencia y la severidad de la apnea sostienen una relación inversa con la edad gestacional: Por debajo de

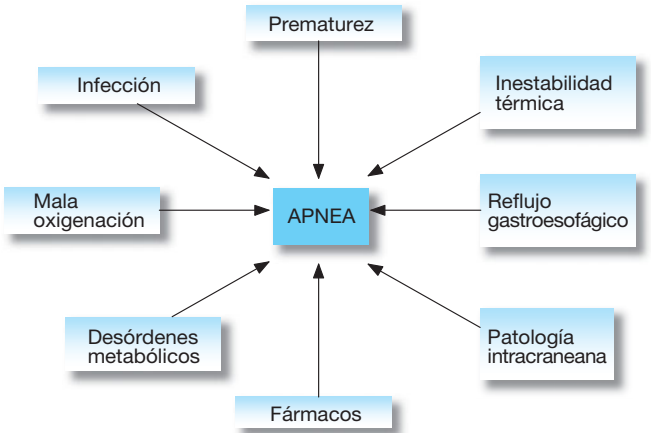


Figura 6–12. Diversos factores conocidos que participan en el desarrollo de episodios apneicos en pretérminos susceptibles. (Martin RJ, Miller MJ. J Pediatr. 1986;109:738).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1 000 g casi el 100% presentará apneas y el 25% en los menores de 2.500 g.

- Lo habitual es que aparezcan luego de las 24 horas de vida y antes del séptimo día de vida. En general cesan a las 37 semanas de edad postconcepcional, sin embargo, en recién nacidos menores a 28 semanas pueden persistir más allá de las 39 semanas de edad postconcepcional.
- Según la presencia o no de esfuerzos respiratorios se clasifican en centrales, obstructivas y mixtas:
  - Centrales. Ausencia de movimientos respiratorios (10-25% de los casos).
  - Obstructivas: Movimientos respiratorios sin flujo aéreo (10-20% de los casos).
  - Mixtas: Obstrucción acompañada de pausas en los movimientos respiratorios (50-75% de los casos).
- La apnea del pretérmino se debe a inmadurez del centro respiratorio, este último que no ofrece una respuesta adecuada a estímulos como hipercapnia e hipoxemia. También puede se ser secundaria a obstrucción de la vía aérea superior a nivel de laringe o faringe.
- Se considera apnea idiopática o primaria cuando no existe alguna causa asociada como hipoglucemia, septicemia, hemorragia del SNC, etc.
- El tratamiento debe estar dirigido a la resolución de la causa subyacente. Si no se identifica con claridad se administrará Teofilina. Puede requerir CPAP o asistencia mecánica a la ventilación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se ha demostrado una inmadurez del SNC en los RN pretérmino que hace que el centro respiratorio no ofrezca una respuesta adecuada ante estímulos como la hipercapnia e hipoxemia; el defecto principal se localiza a nivel alto (centro respiratorio) ya que los quimiorreceptores periféricos funcionan en forma adecuada desde la semana 28 de gestación. En la causalidad de la apnea, hay evidencia acumulada del importante papel de la obstrucción de la vía aérea superior, la cual ocurre a nivel de laringe o faringe. En la primera, las estructuras que originan la oclusión parecen ser grandes masas aritenoideas y pliegues ariepiglóticos, además de estar presente el "quimiorreflejo laríngeo" cuya estimulación produce cierre de la vía aérea y apnea. La faringe se ve sometida a presión negativa durante el movimiento inspiratorio del ciclo respiratorio y su luz tiende al colapso; es necesaria la acción de ciertos músculos como el geniogloso y el geniohioideo para mantener permeable la vía aérea. La disfunción de estos músculos, como sucede en algunos pretérmino y en la fase de movimientos oculares rápidos (MOR o REM) del sueño, puede predisponer a obstrucción y apnea subsecuente.

Aunque la apnea resulta de forma típica por la inmadurez del control del sistema respiratorio (apnea idiopática) se puede presentar también como manifestación de otros estados fisiopatológicos que con frecuencia afectan al RN pretérmino (figura 6-13).

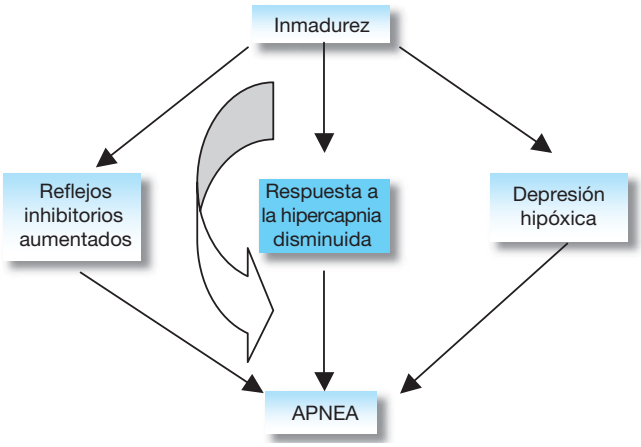


Figura 6–13. Mecanismo fisiopatológico propuesto para apnea de la prematurez. Modificado de Martin RJ y cols. (2002).

Huésped

Por las razones previas el RN pretérmino es el más afectado, con una relación inversa con la edad gestacional.

Ambiente

El RN pretérmino (sobre todo el más prematuro) no está listo para afrontar adecuadamente la vida extrauterina por lo que requiere de un manejo y vigilancia especial; el no tener un buen control térmico, nutrición adecuada, manejo higiénico, etc., puede favorecer la aparición de apnea.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover las medidas para evitar la prematuridad y otras causas de apnea en el prematuro.

Protección específica

Monitorización. Todo RN menor de 34 semanas debe tener monitor de Frecuencia Respiratoria, Frecuencia Cardíaca y $SatO_2$, durante las 24 horas del día. El mayor riesgo de apnea es en la primera semana de vida. En general, se recomienda extender la monitorización siete días después del último episodio de apnea en aquellos RN que presentan apnea de la prematuridad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se reconocen diferentes mecanismos que explican la apena en el prematuro:

Inmadurez de los quimiorreceptores

- Respuesta ventilatoria al CO_2. En este mecanismo intervienen los quimiorreceptores centrales bulbares. Al

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

aumentar la CO_2 alveolar, debería producirse un incremento en el volumen ventilatorio minuto. Esta respuesta depende del desarrollo del SNC vinculado en forma estrecha a la edad gestacional. De forma adicional y a consecuencia de la hipoxia, los RN pretérmino presentan disminución de la sensibilidad al aumento de la PCO_2 (respuesta paradójica).
- Respuesta ventilatoria a la hipoxia: intervienen los quimiorreceptores periféricos ubicados en los cuerpos carotídeos. Es una respuesta bifásica que en el prematuro permanece varias semanas posteriores al nacimiento. Consiste en un aumento de la ventilación en los primeros minutos, seguida de una disminución de la misma por debajo del nivel basal a los cinco minutos de la hipoxia. En menores de 1 500g la hipoxia produce caída inmediata y sostenida de la ventilación sin aumento inicial.

Etapa clínica

En un neonato pretérmino, la ausencia de flujo aéreo, con o sin movimientos respiratorios, durante 15 seg, o menos tiempo si se acompaña de bradicardia o cianosis define a la apnea. Si no hay causa obvia como infección, ducto arterioso, neumonía, HPIV, etc., se considerará como apnea idiopática, por inmadurez.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Es necesario mantener una monitorización adecuada, no solo de la frecuencia cardiaca y de la impedancia torácica sino también de la saturación de oxígeno mediante pulsioximetría. La vigilancia estrecha de estos parámetros se debe a que las manifestaciones clínicas de los episodios de apnea pueden consistir en ausencia de movimientos respiratorios, en bradicardia o bien, en hipoxemia. Por otro lado, es posible también que los episodios de apnea se presenten aislados o asociados en cualquier combinación y su mayor repercusión se relaciona con el nivel de desaturación y es independiente a la intensidad de la bradicardia. La monitorización, si es necesario valorar frecuencia y características de los episodios, debe permitir un registro simultáneo de alarmas ya que se ha observado que la mayor parte de estas son falsas y originadas por movimientos del paciente o desconexión de electrodos entre otras causas.

Después del primer episodio es necesario:

1. Evaluar la causa subyacente.
2. Indagar el factor precipitante en mayores de 34 sem.
3. Evaluar el medio interno: gasometría arterial, electrólitos séricos incluyendo calcio y glicemia.
4. Considerar y evaluar siempre la posibilidad de infección mediante cultivos, hemograma y PCR.
5. Si los episodios persisten realizar polisomnografía.

Las medidas de cuidado general para RN inmaduros con riesgo de apnea incluyen:

- Mantener la temperatura ambiente en zona de termoneutralidad, evitando tanto hipotermia como hipertermia.
- Mantener posturas en decúbito prono y con el plano de la cuna ligeramente elevado o en "nidos", de forma tal que se favorezcan las posturas en flexión.
- Durante procedimientos dolorosos, aplicar medidas de analgesia y estabilización siguiendo las pautas de cuidado orientado al neurodesarrollo.

Debido a que la hipoxemia moderada y los aumentos rápidos e importantes de FiO_2 pueden inducir apnea, es necesario mantener un monitoreo constante de la $SatO_2$ durante el tiempo que persista el riesgo de apnea, sólo debe proporcionarse el oxígeno necesario a los RN de muy bajo peso. Esta estrategia parece reportar ventajas en otros aspectos como menor incidencia de retinopatía de la prematuridad y menor morbilidad pulmonar.

Si se detectan factores etiológicos bien definidos como hipoglucemia, hipertermia, infección, etc, se indicará el tratamiento oportuno de esta apnea sintomática.

El tratamiento de la apnea primaria (o como coadyuvante de la apnea sintomática), incluye fármacos (metilxantinas), presión de distensión continua por vía nasal, presión positiva intermitente nasal o bien, ventilación mecánica con intubación traqueal si otras medidas menos invasivas han fracasado. De modo general y cuando las medidas anteriores han fracasado, es necesario renovar la estrategia terapéutica e incluir nuevas medidas retirando las iniciales en sentido inverso al de su introducción.

Metilxantinas

Teofilina. Dosis de carga: 6–8 mg/kg por vía intravenosa. **Dosis de mantenimiento:** 1,5-2 mg/kg por vía intravenosa, cada 8 horas.Si la FC aumenta a más de 190 lpm, o si aparecen síntomas gastrointestinales, disminuir la dosis en 0,5 mg/kg. Obtener dosificación al cuarto día (5–12 µcg/ml) y repetir dosificación semanalmente. La acción de la teofilina es dosis dependiente, por lo que es necesario aumentar los niveles plasmáticos antes de agregar otra medida terapéutica.

Cafeina. **Dosis de carga:** 20 mg/kg por vía oral o intravenosa (forma citrato) o10 mg/kg (forma base). Si no hay respuesta, la dosis de ataque puede repetirse hasta dos veces más.**Dosis de mantenimiento (24 h después de la de carga):** 5 mg/kg/día en una dosis (2,5 mg/kg si es cafeína base). La vida media es más larga, por lo que se puede administrar una sola dosis diaria.**Niveles plasmáticos:** 10–15 mcg/mL (algunos autores recomiendan niveles de 5–25 mcg/mL.)Es preferible utilizar la forma citrato en lugar de la forma base, asimismo es preferible utilizar cafeína en lugar de teofilina debido a que tiene mayor especificidad como agente respirógeno, menores efectos periféricos, menor consumo de O_2, menor RGE y mayor índice terapéutico. Asimismo, permite una dosificación diaria única y no tiene metabolitos activos que confundan la interpretación con las mediciones en suero.

Doxapram. Este medicamento es analéptico respiratorio que produce aumento de la frecuencia respiratoria y del volumen corriente, a dosis bajas (0,2 - 1 mg/kg/h) puede actuar a nivel periférico (cuerpos carotídeos) y central. En la actualidad, no se recomienda su uso debido a sus efectos secundarios y a su relación con retraso en el desarrollo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

La detección temprana de los cambios hemodinámicos y de oxigenación secundarios a la apnea y su tratamiento inmediato dará como resultado que no haya deterioro neurológico. En los prematuros que requieran de oxígeno adicional debe mantenerse la PaO_2 en los límites de seguridad (88-94%) para disminuir el riesgo de retinopatía del prematuro.

Aunque hay controversia respecto a la relación de este problema con el síndrome de muerte súbita del lactante, la asociación no se considera importante. Debido a que genera mucho interés y preocupación de los padres, es conveniente explicar algunas medidas que puedan ser adoptadas para disminuir el riesgo del último padecimiento como sería el dormir al RN en decúbito supino o lateral, evitar la exposición al tabaco, no sobrecalentarlos ni ocasionarles hipotermia, y alimentarlos al seno materno.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se hará de acuerdo al tipo de secuela producida, la cual dependerá tanto de la frecuencia e intensidad de los períodos de apnea como del origen de la misma.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una UCIN para observar la vigilancia de los neonatos pretérmino y relacionarse con los distintos tipos de monitores señalados y su funcionamiento, para comprender su valiosa utilidad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y Secundario. En general este tipo de pacientes no se manejan en el primer nivel de atención; de hecho si se espera el nacimiento de un pretérmino y hay oportunidad, es preferible enviar a la madre antes del parto al segundo o tercer nivel, más que al niño después de nacer.

En la última situación, el médico general y el pediatra deberán canalizar al RN en un lugar adecuado para su manejo y vigilancia. Terciario. El neonatólogo será el encargado de instituir el tratamiento, vigilancia en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y disminuir la morbimortalidad.

EVALUACIÓN

1. Indique la aseveración correcta para la apnea del prematuro:
   a) no la ocasiona la obstrucción de la vía aérea; **b)** el Doxapram es el medicamento de elección; **c)** el CPAP no tiene ninguna indicación en su manejo; **d)** la vigilancia de la frecuencia cardiaca y de la oxigenación es la pauta ideal a seguir en los episodios apneicos; **e)** La ventilación mecánica siempre es necesaria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bhatia J. Current options in the management of apnea of prematurity. Clin Pediatr. 2000; 39: 327-36.

Bhatt-Mehta V, Schumacher ER. Treatment of apnea of prematurity. Paediatric Drugs. 2003; 5: 195-210.

Committee on fetus and newborn. American Academy of Pediatrics. Apnea, sudden infant death syndrome and home monitoring. Pediatrics. 2003; 111: 914-17.

Darnell RA, Kattwinkel J. Margin of safety for discharge after apnea in preterm infants. Pediatrics.1997; 100: 795-801.

Hospital Británico. Departamento de Pediatría. Unidad Neonatal. Apnea del prematuro. Arch Pediatr Urug 2007; 78(1): 54-57. Disponible en http://www.sup.org.uy/Archivos/adp78-1/ pdf/adp 78-1_10.pdf

Martin RJ, Abu-Shaweesh JM. Control of breathing and neonatal apnea. Biol Neonate. 2005; 87: 288-95.

Martin RJ, Jalal M. Abu-Shaweesh JM, Baird TM. Pathophysiologic mechanisms underlying apnea of prematurity. NeoReviews. 2002;3:e59-e65.

Pérez Rodríguez J, Cabrera Lafuente M, Sánchez Torre. A M. Apnea en el periodo neonatal. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. Asociación Española de Pediatría. 2008. Disponible en http://www.aeped.es/sites/ default/files/documentos/32.pdf

Zupancic JA, Richardson DK, O Brien BJ, Eichenwald EC, Weinstein MC. Cost-effectiveness analysis of predischarge monitoring for apnea of prematurity. Pediatrics. 2003; 111: 146-52.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

Problemas respiratorios

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN EL RECIÉN NACIDO

Dr. Arturo Vargas Origel

INTRODUCCIÓN

En la transición de la vida intrauterina a la extrauterina, el establecimiento adecuado de la respiración es esencial y no sorprende que el obstáculo principal para la sobrevida del RN sea una mala adaptación del sistema respiratorio. Se calcula que 5 a 10% de los neonatos tienen algún problema pulmonar y que esto sea la causa principal de morbimortalidad en los RN, en especial de los pretérmino. Lo anterior explica el interés básico de la Neonatología por el aparato respiratorio, su estructura y función. De hecho, el impulso para el desarrollo de las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN) se ha dado en especial por este tipo de pacientes.

La insuficiencia respiratoria es la incapacidad del organismo para mantener una oxigenación y eliminación de CO_2

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

adecuadas, a través del intercambio gaseoso a nivel pulmonar. Su múltiple etiología se muestra en el cuadro 6-22; destacan por su frecuencia el síndrome de dificultad respiratoria o SDR (este término es el de una entidad nosológica específica y no se debe confundir con el de síndrome de insuficiencia respiratoria que engloba a todas las causas), aspiración de meconio, taquipnea transitoria, neumonía perinatal, apnea recurrente e hipertensión pulmonar persistente. Las tres primeras entidades representan la mitad del total de los ingresos a la UCIN de la UMAE # 48 del Centro Médico Nacional del IMSS en León, Guanajuato.

Hay otros padecimientos diferentes de los pulmonares, que pueden manifestarse por signos de insuficiencia respiratoria y que incluso pueden alterar el intercambio gaseoso, los cuales pueden ser: **a)** cardiacos: anomalías congénitas, insuficiencia cardíaca, choque; **b)** hematológicos: anemia, policitemia; **c)** metabólicos: hipotermia, hipoglucemia; **d)** neurológicos: encefalopatía hipóxico-isquémica, hemorragia peri-intraventricular, depresión por drogas; **e)** varios: *miastenia gravis*. Por lo anterior, el clínico debe evaluar en forma integral al neonato y no dirigirse solo a tratar los signos, sin identificar de manera precisa su causa.

La comprensión de los problemas pulmonares respecto a su incidencia, fisiopatogenia e historia natural, dependen del conocimiento de conceptos acerca del desarrollo y maduración pulmonares, así como de los eventos fisiológicos, respiratorios y cardiovasculares de la etapa perinatal, los cuales se discutirán en forma breve, a continuación.

Desarrollo anatómico e histológico del pulmón. Durante la vida fetal y posnatal, los principales componentes del pulmón, las vías aéreas, dan origen a los alvéolos con sus vasos sanguíneos acompañantes, siguiendo un desarrollo altamente estructurado, durante el cual se reconocen cuatro estadios: El primero o **embrionario** abarca de la semana tres a la seis de gestación; se inicia cuando el embrión tiene 4 mm de longitud, con la aparición de una yema en la pared ventral del intestino anterior, del que también proviene el esófago, lo que constituye el primordio pulmonar; de este endodermo proviene la capa del epitelio tanto de las vías aéreas, como de los alvéolos. Esta yema se divide en dos sacos pulmonares que se rodean de tejido mesenquimatoso de la superficie ventral del intestino, a partir del cual se desarrollan los tejidos cartilaginosos, muscular, conectivo, así como los vasos sanguíneos y linfáticos. Para las seis Sem. se ha dividido en los bronquios para todos los lóbulos, se inician los de los segmentos y el mesénquima ha sido substituido por un plexo capilar que proviene de la aorta dorsal; esto origina las arteriolas pulmonares, las que se forman a lo largo de las vías aéreas y se unen al tronco de la pulmonar alrededor de la séptima semana.

El segundo estadio o **seudoglandular** abarca de las 6 a las 17 Sem. y durante el mismo las yemas bronquiales se continúan dividiendo hasta llegar a la cifra del adulto de los bronquiolos terminales en la semana 16. Las células epiteliales de recubrimiento comienzan a diferenciarse y se pueden identificar células ciliadas, serosas o caliciformes para las 13-16 Sem. La microcirculación pulmonar es escasa y aún muy distante del epitelio alveolar. En las vías aéreas proximales comienza a aparecer cartílago, glándulas submucosas y tejido muscular liso.

El tercer periodo o **canalicular** comprende de las Sem. 16-18 a las 24-26 y representa la transformación de un pulmón pre viable a uno potencialmente viable que pueda intercambiar gas. Las vías aéreas proximales aumentan en tamaño y muestran incremento del cartílago, glándulas y músculo, mientras que las periféricas continúan su división y cada bronquiolo terminal da origen a dos o tres generaciones de bronquiolos respiratorios, cubiertos por epitelio cuboidal, los que a su vez originan una o dos generaciones de ductos o sáculos alveolares, ya con un epitelio plano. Los capilares pulmonares proliferan y se encuentran cercanos a las unidades aéreas periféricas por una disminución del tejido mesenquimatoso; ya para el final del estadio, la barrera alvéolo-capilar es lo suficientemente delgada para permitir el intercambio de gas, aunque no se hayan desarrollado alvéolos verdaderos. A las 20-22 Sem. se pueden identificar los Neumocitos tipo I y II; los primeros son planos y largos y cubren toda la superficie alveolar, mientras que los del tipo II mantienen una forma cuboidal y desarrollan los cuerpos laminares osmiofílicos que representan el sitio de almacenamiento del surfactante alveolar; estos cuerpos se identifican desde las 20-24 Sem., unas cuatro o cinco Sem. antes de que se pueda detectar el surfactante en el líquido amniótico.

Por último, el estadio **alveolar** o **de saco terminal,** abarca hasta el fin de la gestación y se completa para el año de edad posnatal. Durante el mismo se forman los acini alveolares o verdaderas unidades de intercambio gaseoso que son estructuras periféricas a los bronquiolos terminales. El número de alvéolos aumenta de 29 millones a las 29 Sem. de gestación a un promedio de 150 millones para el término de la misma, lo que representa la mitad a un tercio de la cifra del adulto; este aumento se asocia con una mayor superficie de área y un descenso del grosor del intersticio alveolar. Desde la semana 22 hay un aumento linear del diámetro de

Cuadro 6–22. Insuficiencia respiratoria neonatal

Causas		
Frecuentes	**Ocasionales**	**Raras**
Síndrome de dificultad respiratoria	Broncoaspiración de alimento	Enfermedad pulmonar poliquística
Síndrome de aspiración de meconio	Parálisis diafragmática	Masas mediastinales
Neumonía perinatal	Hernia diafragmática	Agenesia o hipoplasia pulmonar
Taquipnea transitoria del RN	Atresia de esófago	Enfisema lobar congénito
Apnea recurrente	Hemorragia pulmonar	Atresia de coanas
Hipertensión pulmonar persistente	Síndrome de primer arco branquial	Quilotórax
Barotrauma		
Atelectasia posextubación		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

las vías aéreas, desde los bronquios hasta los bronquiolos terminales, con un aumento del cartílago, glándulas submucosas y tejido muscular liso; este último se encuentra hasta los bronquiolos respiratorios. Otro aspecto importante es la aproximación íntima de los capilares sanguíneos a las células epiteliales y la diferenciación de éstas a sus formas maduras o neumocitos tipo I y II. Los primeros forman el 96% de la superficie alveolar y a través de ellos se realiza el intercambio gaseoso; como ya se señaló, los neumocitos tipo II o granulares son células gruesas donde se produce y almacena el surfactante.

El riego sanguíneo pulmonar va a la par con el desarrollo del árbol bronquial, se origina de los arcos aórticos cuarto y sexto, se ramifica de acuerdo con el mismo patrón de desarrollo de las vías aéreas.

El crecimiento pulmonar está influido por factores hormonales y mecánicos; entre los primeros sobresalen como estimulantes los glucocorticoides, el factor I de crecimiento similar a la insulina, y el factor de crecimiento epidérmico con su factor de transformación alfa; como inhibidores se encuentra el factor de transformación beta, además de cierto grado de autorregulación por las propias células epiteliales. De los factores mecánicos sobresalen: **a)** el espacio total para el crecimiento, el cual se afecta por hernia diafragmática, escoliosis o en forma externa por oligohidramnios, **b)** el líquido pulmonar, cuyo aumento artificial a través del pinzamiento de la traquea se ha empleado en forma experimental para incrementar el volumen pulmonar fetal en casos de hernia diafragmática, **c)** los movimientos respiratorios.

Maduración pulmonar. Junto con la diferenciación anatómo-histológica se da el proceso de maduración, el cual se puede enfocar desde el punto de vista del líquido pulmonar y del desarrollo bioquímico.

a) Líquido pulmonar. En la vida fetal los pulmones están llenos de líquido en una cantidad aproximada de 30 mL/kg, que es similar al volumen del gas torácico neonatal. Su composición difiere de la del plasma y de la del líquido amniótico y se considera una secreción activa del pulmón cuya principal fuerza de producción es el movimiento del Cloro en contra de un gradiente químico y eléctrico. Durante el trabajo de parto y el parto mismo, cesa la producción del líquido y se inicia su reabsorción a través de un efecto mediado por catecolaminas que, por el sistema de adenilciclasa, estimulan el transporte activo de sodio del pulmón al plasma y con ello facilita la eliminación del líquido. Esto puede ser inhibido por el propanolol que es un agente beta-bloqueador o por el amiloride que bloquea los canales de sodio. Otros factores que influyen en su reabsorción son la hormona antidiurética y las prostaglandinas. Al nacer, el efecto de compresión torácica que ocurre en los partos vaginales y en donde se pueden alcanzar presiones hasta de 100 a 250 cm de H_2O, permite expulsar más de 20-30 mL del líquido pulmonar fetal. El resto es absorbido a través de los vasos capilares y de los vasos linfáticos.

b) Desarrollo bioquímico (ver tema de SDR). La madurez bioquímica del pulmón tiene como objetivo final alcanzar la producción óptima del agente tensioactivo o surfactante pulmonar. Este es un término genérico con que se denomina a un conjunto de substancias, de las que el 70 a 80 % son fosfolípidos, un 10% son proteínas y 10 % lípidos neutros. Su componente principal, cuantitativa y cualitativamente, es la fosfatidil colina saturada (FCS), también denominada lecitina o dipalmitoil-lecitina; el segundo compuesto en importancia es el fosfatidilglicerol cuya aparición indica madurez pulmonar completa. De las proteínas, se han identificado cuatro (A, B, C, D), cuyas estructuras y genes están parcialmente definidos; influyen de manera activa e importante en el metabolismo y función del surfactante, así como en la defensa del huésped contra microorganismos y partículas extrañas. Hay incluso problemas de insuficiencia respiratoria letal en RN a término, de tipo familiar, asociada a la deficiencia congénita de la proteína B. Los neumocitos tipo II son las células responsables de la producción y almacén del surfactante, por vías metabólicas comunes a todos los mamíferos.

La síntesis y secreción del surfactante es una secuencia compleja de eventos bioquímicos, así como de crecimiento y maduración de organelos subcelulares. Se produce en el retículo endoplasma a partir de los substratos principales que son glucosa, glicerol, colina, fosfato y ácidos grasos a través de múltiples pasos, catalizados por enzimas específicas, cuya descripción completa escapa a los alcances del capítulo; solo se señalará que existen dos vías de síntesis para la FCS, de las que la I es la principal y madura aproximadamente a las 35 Sem. de gestación, mientras que la vía II guarda un papel especial en el humano ya que permite la síntesis de surfactante desde la semana 22 a 24 y puede ayudar a sobrevivir al niño pretérmino. Después de su síntesis, el surfactante se almacena en los cuerpos lamelares o laminares, en forma de 20 a 70 capas de fosfolípidos, los que son liberados al alvéolo por exocitosis, donde queda situado en la interfase aire-líquido, junto con mielina tubular y proteínas. Ahí ejerce su efecto de disminución de la tensión superficial evitando el colapso alveolar en cada espiración. No obstante que, en la vida fetal se elimina hacia la luz alveolar, es en las primeras respiraciones donde ocurre una gran liberación del surfactante, a la cual contribuyen la estimulación adrenérgica, las prostaglandinas y el trabajo de parto. Después continúa su eliminación por los movimientos respiratorios y puede ser deglutido o llegar hasta el líquido amniótico o también ser degradado en forma local y sus productos absorbidos y reciclados por las células alveolares. En los adultos, la mitad de la fosfatidilcolina es degradada por los macrófagos y los neumocitos tipo II, el otro 50% es reciclado para una nueva secreción, con una velocidad aproximada de recambio de 9.5 horas.

Los factores que promueven la madurez bioquímica del pulmón son los gluco-corticoides o corticoesteroides, agentes β-adrenérgicos, las hormonas tiroideas, factor de crecimiento de fibroblastos, factor de crecimiento derivado de plaquetas, factor de crecimiento epidérmico. La insulina, factor de necrosis tumoral , dehidrotestosterona, IL-1, y la hiperglucemia son inhibidores y pueden retardar esta madurez.

Una vez producido el surfactante su función puede ser deteriorada por mecanismos inhibitorios del surfactante como aquellos que inhiben la tensión superficial (proteínas plasmáticas como albúmina, fibrinógeno lípidos del plasma

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y fibrina), puede haber también degradación del surfactante (por oxidación y lipasas) y finalmente por cambios en la estructura del surfactante a formas inactivas. Se han probado diferentes medicamentos para acelerar la madurez pulmonar, como ambroxol, teofilina, etc.; sin embargo, los únicos con utilidad clínica definitiva, hasta ahora, son los corticosteroides usados en forma antenatal, administrados a la madre.

Durante la etapa fetal los espacios aéreos del pulmón esta llenos de liquido y el intercambio de gas no puede ser realizado, si esto persiste después del nacimiento el neonato presenta dificultad respiratoria severa. Esta condición ocurre en dos situaciones: la falla para despejar el líquido pulmonar al nacimiento y por la fuga de líquido desde la vasculatura al lecho alveolar (edema pulmonar alveolar). El líquido que es secretado al interior del espacio alveolar es necesario para el desarrollo pulmonar pero debe ser absorbido al momento del nacimiento para una transición normal de la vida fetal a la vida postnatal, la falla de esta condición se presenta en dos síndromes bien conocidos: la taquipnea transitoria del recién nacido y en el SDR, en el que coexiste con deficiencia de surfactante pulmonar.

El edema pulmonar alveolar habitualmente es causado en forma postnatal y ocurre frecuentemente en el ducto arterioso permeable y en cardiopatías congénitas con cortocircuitos de izquierda a derecha.

Eventos fisiológicos durante la etapa perinatal

a) **Inicio de la respiración.** El feto tiene su aparato respiratorio lleno de líquido y su circulación representa solo el 10% del gasto cardiaco; desde la semana 10-11 de gestación tiene movimientos respiratorios débiles e intermitentes que no se observan en el trabajo de parto. Aunque algunos niños tienen respiraciones de inmediato a la liberación del tórax en el parto, en general el tiempo promedio de inicio es de 10 seg. La expansión torácica posterior al nacimiento del tronco puede producir una pequeña inspiración pasiva de aire, tal vez con esfuerzo glosofaríngeo activo o "respiración de rana", al menos hacia las vías aéreas proximales y entrada de algo de sangre a los capilares pulmonares (erección capilar). Esto facilita la primera respiración, propiamente dicha, en la que influyen factores intrínsecos y extrínsecos; de los primeros están hipercapnia, acidosis e hipoxia, de los que el último es el mas importante; de los extrínsecos el frío es el principal, aunque también participan los estímulos dolorosos, audiovisuales, propioceptivos y de tacto, además del estado de vigilia del neonato. Para la primera inspiración se requieren presiones de distensión de 10 hasta 80 cm H_2O, lo que explica la presencia de neumotórax espontáneo en RN sin otro problema respiratorio. Después de las primeras respiraciones queda bien establecida la capacidad funcional residual (CFR) que disminuye el trabajo de la respiración al no iniciar desde cero las siguientes inspiraciones; se ha confirmado que el 95% de los RN tienen su CFR bien establecida después de la primera respiración y también se ha observado que el trabajo de parto (con sus catecolaminas elevadas) y el paso a través del canal del parto contribuyen a la formación de tal capacidad y que pudiera estar disminuida o afectada en los RN obtenidos por cesárea, en particular en las primeras horas. La entrada de aire permite el establecimiento de la tensión superficial alveolar, el aumento de la presión alveolar y arterial de oxígeno; con ello también aparece la presión intersticial negativa que, junto con la expansión pre y poscapilar originan disminución de la presión y resistencia vascular pulmonar, con aumento del volumen vascular y del flujo linfático. Toda esto lleva a tres principales resultados que son: **a)** cambio de la circulación fetal a la de tipo adulto, **b)** eliminación del líquido pulmonar, **c)** establecimiento de los volúmenes pulmonares y las características de la función pulmonar en el neonato.

b) **Adaptación circulatoria.** La circulación y hemodinamia en el feto difiere de la del adulto por la presencia de: **a)** un lecho vascular placentario con gasto circulatorio muy elevado; **b)** los vasos umbilicales, de los que la vena lleva la sangre oxigenada al producto y las arterias la devuelven a la placenta para su oxigenación; **c)** el conducto venoso, continuación de la vena umbilical; **d)** una presión arterial pulmonar mayor que la sistémica, por la gran resistencia del lecho vascular pulmonar, característica que es la base o clave de la circulación fetal; **e)** el agujero oval que comunica a las dos aurículas, **f)** el conducto arterioso; a través de estos dos últimos hay paso de sangre, o cortocircuitos de derecha a izquierda, los que son normales y necesarios durante la vida fetal.

Al nacer, los cambios mas importantes son: **a)** desaparición de la circulación placentaria, **b)** aumento de la resistencia sistémica, **c)** apertura de los capilares con disminución dramática de la resistencia y la presión arterial pulmonares y un aumento del flujo a ese nivel, **d)** aumento del trabajo y la presión del ventrículo izquierdo, con disminución en el derecho, **e)** cierre del agujero oval en los primeros minutos u horas de edad, **f)** cierre fisiológico del conducto arterioso entre las 12 y 24 h de edad, con lo cual desaparecen los cortocircuitos de la vida fetal.

Esto se debe a una secuencia de eventos: la ventilación inicial lleva, por un lado, a una disminución en la resistencia vascular pulmonar y, por otro, por la oxigenación creciente y la desaparición del lecho placentario, a un aumento en la resistencia vascular sistémica. Lo primero lleva a un aumento del flujo pulmonar y del retorno venoso a aurícula izquierda, con mayor presión a ese nivel; el aumento de la resistencia vascular periférica resulta en una disminución del retorno venoso tanto a nivel umbilical (con cierre del conducto venoso) como a la cava inferior y a la aurícula derecha con descenso de la presión a este nivel, todo lo cual permite el cierre del foramen oval.

El conducto arterioso puede estar abierto por algunas horas y permitir un corto circuito de izquierda a derecha, contrario a lo que ocurre en el feto, debido a que la resistencia sistémica es ahora más alta que la pulmonar; esta es la fase de transición de la circulación perinatal. El conducto se contrae por la influencia de las prostaglandinas que interactúan con la creciente tensión de oxígeno de la sangre que circula por él; su oclusión fisiológica se inicia entre las 4 y las 12 h de edad y se completa alrededor de las 24 horas.

Debido a que el cierre anatómico puede tardar hasta Sem., el conducto puede reabrirse en situaciones patológicas como en el prematuro con SDR o en la hipertensión pulmonar persistente del neonato a término; también se puede

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mantener abierto con la infusión de prostaglandina E1, lo que se aprovecha para el tratamiento de las cardiopatías congénitas dependientes del conducto.

Un RN puede tener dificultades antes del trabajo de parto, durante el mismo o después de nacer, los siguientes son algunos de los problemas que pueden alterar una transición normal: **a)** el RN no respira lo suficiente como para forzar la salida del líquido del alvéolo; o que material como el meconio bloquee la entrada de aire al alvéolo impidiendo la oxigenación, **b)** que ocurra una pérdida excesiva de sangre o que haya una pobre contractilidad cardiaca o bradicardia por hipoxia o isquemia de tal manera no se producirá el incremento esperado en la presión sanguínea, **c)** la falta de oxígeno o una falla en la expansión del pulmón resulta en constricción sostenida de las arteriolas pulmonares condicionando la hipertensión pulmonar persistente del RN.

Con las bases previas se comprenderán mejor las alteraciones que ocasionan las interferencias anormales de estos procesos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bland RD. Formation of fetal lung liquid and its removal near birth. En: Polin RA, Fox W W, editors. Fetal and neonatal physiology. Philadelphia: Saunders; 1998. p. 1047-054.

Cole FS, Hamvas A, Nogee LM. Genetic disorders of neonatal respiratory function. Pediatr Res. 2001;50:157-62.

Elias N, O'Brodovich H. Clearance of fluid from airspaces of newborns and infants. Neo Reviews. 2006;7:e88-e93.

Jobe AH. Lung development and maturation. En: Fanaroff AA, Martin RJ, editors. Neonatal-perinatal medicine. Diseases of the fetus and infant. 7th ed. St Louis: Mosby; 2002. p. 973-91.

Jobe AH. Why surfactant works for respiratory distress syndrome. NeoReviews. 2006;7:e95-e105.

Milner AD. Adaptation at birth. En: Greenough A, Milner AD, Roberton NCR, editors. Neonatal respiratory disorders. London: Arnold; 1995. p. 48-56.

Parmigiani S, Solari E, Bevilacqua G. Current concepts on the pulmonary surfactant in infants. J Mat-Fet Neonat Med. 2005; 18: 369-80.

Vargas Origel A. Surfactante pulmonar. Fisiología. En: Vargas Origel A. Modalidades de manejo de la insuficiencia respiratoria neonatal. PAC 2 Neonatología. México: Intersistemas; 2005; p. 642-53.

Vargas Origel A. Insuficiencia respiratoria en el recién nacido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005. p. 213-16.

VENTILACIÓN MECÁNICA NEONATAL. PRINCIPIOS GENERALES

Dr. Carlos Aldana Valenzuela

INTRODUCCIÓN

A pesar de los significativos avances y nuevas terapéuticas en la insuficiencia respiratoria neonatal, la ventilación mecánica convencional (VMC) continúa como el soporte principal y el recurso más utilizado en las unidades de cuidado intensivo neonatal en todo el mundo. A pesar de las complicaciones asociadas a su empleo, hace mucho tiempo dejó de ser un método heroico sino al contrario, se considera una terapéutica ordinaria y estándar en el RN con insuficiencia respiratoria grave.

CONCEPTOS FISIOLÓGICOS

La insuficiencia respiratoria se acompaña de hipoxemia e hipercapnia y, de acuerdo al tipo de enfermedad respiratoria, puede predominar una alteración sobre la otra. Desde el punto de vista fisiopatológico, la hipercapnia es el resultado de hipoventilación alveolar, en cuyo caso la oxigenación se mantendría sin mucho problema, o bien de desequilibrio en la relación ventilación/perfusión (V/Q). Puede haber otros problemas, como cortos circuitos intrapulmonares, que afecten en forma básica la oxigenación. Por ejemplo, en pacientes con síndrome de dificultad respiratoria (SDR), la hipoxemia es causada habitualmente por un desequilibrio V/Q, pero también por cortos circuitos intrapulmonares. Ahora bien, la eliminación de CO_2 está en relación directa con el volumen minuto:

$$Vm = Vt - Vd \times f$$

donde Vt es el volumen corriente, Vd el del espacio muerto y f es la frecuencia respiratoria. Hay que notar que para la eliminación del CO_2, en general son más eficaces los cambios en el volumen corriente que simplemente modificar la frecuencia respiratoria ya que con esto último el volumen del espacio muerto permanece constante.

Por otra parte, varios estudios, la mayoría en niños afectados de SDR, han demostrado que la oxigenación depende de la presión media de las vías aéreas (Paw) que representa una medida, estimada en centímetros de agua, de la presión promedio a la que el pulmón está expuesto durante el ciclo respiratorio. En la actualidad la mayoría de los ventiladores modernos tienen microprocesadores para el cálculo automático de dicha Paw; de no ser así, se puede obtener con la siguiente fórmula:

$$Paw = (TI \times PIP) + (PEEP \times TE) / TE + TI$$

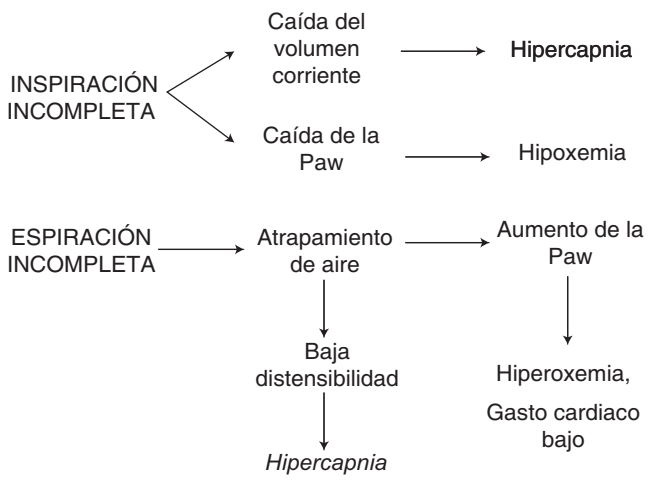
donde TI = tiempo inspiratorio, TE = tiempo espiratorio, PEEP = presión positiva al final de la espiración, PIP = presión inspiratoria pico o máxima.

Aunque no se conoce bien la razón de la dependencia de la oxigenación de la Paw, se considera que puede influir en la optimización del volumen pulmonar y mejorar la relación V/Q. Como se puede deducir de la fórmula, la Paw se puede aumentar en forma básica con la elevación de cualquiera de las tres variables: 1) PIP, 2) PEEP, 3) TI, que influye en la relación Inspiración/Espiración. Estas modifican la PaO_2 de manera diferente, a incrementos idénticos en la Paw; así, la PEEP y después la PIP, la elevan más que el tiempo inspiratorio. Otro factor que influye en la Paw, que no está dentro de la fórmula, es el tipo de curva que genera el ventilador, la que depende a su vez del flujo con el que se maneje el mismo, si bien es menos importante que los ya

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

señalados. Por otro lado, la dependencia de la oxemia con la Paw tiene límites: Un exceso de la misma provoca sobredistensión alveolar e incremento del corto circuito intrapulmonar, con deterioro de la oxemia. En los ventiladores ciclados por tiempo y limitados por presión, que son los más usados en Neonatología, el volumen corriente está básicamente determinado por la PIP y en menor grado por el tiempo inspiratorio. Un exceso de PEEP puede afectar el volumen corriente y originar hipercapnia, sin embargo ventilar con bajos niveles de PEEP (1-3 cm H_2O) puede causar pérdida de volumen pulmonar, atelectasia y desencadenar la cascada inflamatoria con el consecuente daño pulmonar.

El volumen corriente también puede afectarse por la llamada constante de tiempo, que es el producto de la resistencia de las vías aéreas por la distensibilidad. Dicha constante se considera como el tiempo, expresado en seg, para que la presión alveolar alcance 63% de la presión de vías aéreas superiores, lo que en condiciones basales es de 0.12 s; en general, se requieren de 3 a 5 constantes de tiempo para lograr el equilibrio entre la presión alveolar y la de las vías aéreas. En enfermedades como el SDR, que tienen distensibilidad disminuida, la constante de tiempo se acorta, es decir se alcanza muy rápido el equilibrio entre las dos presiones porque el pulmón se infla y se desinfla más rápido. Esta es la base para el empleo actual de tiempos inspiratorios cortos (0.3 - 0.5 seg), lo cual ha permitido descender la frecuencia de Neumotórax y otras formas de barotrauma. Sin embargo, puede ser que los tiempos inspiratorios y espiratorios sean tan cortos que no sean suficientes para el equilibrio de presiones y de esta forma resultar en una inspiración o espiración insuficientes o inadecuadas. Esto se puede expresar de la siguiente manera:



Es por ello que el médico debe estar atento a la evolución de la enfermedad respiratoria de su paciente; es de esperarse que en una enfermedad, tipo SDR, que afecta distensibilidad, las constantes de tiempo sean cortas al principio y vayan alargándose a medida que mejora la distensibilidad; por lo tanto, se deben ajustar los tiempos de inspiración y espiración de acuerdo a la evolución, para evitar los problemas anteriores. El atrapamiento aéreo también puede causarse por un ciclado alto del ventilador que acorta tanto el tiempo inspiratorio como el espiratorio, disminuyendo así el volumen corriente y, por tanto, la ventilación alveolar.

Es muy importante evaluar si la expansión torácica del niño es adecuada y, de no ser así, hacer ajustes a la PIP hacia arriba o hacia abajo según corresponda, así como también evaluar su exhalación para detectar oportunamente tiempos espiratorios inadecuados.

La ventilación mecánica neonatal debe ser un recurso terapéutico individualizado y flexible para cada paciente. No es apropiado dar recomendaciones fijas de parámetros del ventilador basados en el peso del RN o de su padecimiento.

Anteriormente se pensaba que el único objetivo de la ventilación mecánica era lograr y mantener gases sanguíneos, PaO_2 y $PaCO_2$, dentro de la normalidad; sin embargo, desde hace algunos años esto se ha cuestionado. La razón de ello es que para mantener este tipo de estrategia, con frecuencia se necesitan usar volúmenes corrientes elevados que pueden lesionar al pulmón, lo que se denomina volutrauma que a su vez puede aumentar el riesgo de displasia bronco pulmonar (DBP). Se ha difundido mucho, en especial para prematuros menores de 1 200 g, una ventilación más gentil, que tolere grados moderados de hipercapnia, es decir 50-60 mm Hg; asimismo, el pH se aceptaría en rango de 7.25, lo cual tendría la ventaja teórica adicional de desviar la curva de disociación de la Hb hacia la derecha y facilitar la entrega tisular de O_2. Aunque faltan estudios controlados amplios, que ya están en curso, esta práctica ha sido bien aceptada y parece ser bien tolerada por el paciente y así disminuirían las complicaciones anteriormente señaladas. La hipercapnia permisiva puede ser útil en prematuros pequeños; sin embargo, todavía no se puede afirmar sin lugar a dudas de que esta práctica sea segura. En fecha reciente se ha documentado la asociación de hipercapnia durante los primeros días y hemorragia intraventricular. No se sabe con precisión todavía los márgenes de seguridad de los niveles de $PaCO_2$ para su aplicación en la práctica clínica. Por otro lado, debe evitarse la hipocapnia (< 40 mm Hg) ya que compromete la circulación cerebral y se asocia tanto a DBP como a leucomalacia periventricular.

MONITORIZACIÓN DEL NIÑO EN VENTILACION MECÁNICA

En los últimos 20 años se han conseguido avances muy significativos en la vigilancia del niño con ventilación mecánica; no obstante, el instrumento pivote aún es la medición seriada y frecuente de gases sanguíneos. Desde el decenio de 1970-79, los ingleses extendieron a todo el mundo la practica de insertar un catéter en la aorta a través de las arterias umbilicales como un procedimiento estándar; en alrededor del 15% de los casos, la inserción del catéter no es exitosa y en estas circunstancias, se pueden cateterizar las arterias periféricas como la radial, tibial posterior o cubital o bien, si se tiene experiencia, recurrir a la arteriodiseccion infra-umbilical, procedimiento con más riesgos que se deben tomar en cuenta. Las punciones arteriales intermitentes, además de dolorosas, son poco confiables en especial para la oxemia, mientras que las gasometrías capilares tampoco son confiables para la oxemia, aunque sí para el pH y $PaCO_2$.

La oximetría de pulso, que mide la cantidad de O_2 unido a la Hb, expresado en porcentaje de saturación (SaO_2), se considera un excelente recurso, no invasivo, para

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

evaluar la oxigenación del paciente de manera continua. Para su correcta interpretación es necesario recordar la curva de disociación de Hb: De esto se deriva que hay una buena correlación entre la oxigenación, medida por PaO_2, y la SaO_2 en la parte ascendente de dicha curva; sin embargo, cuando la curva se hace plana esta correlación se pierde y aun con cambios muy grandes en la oxemia la SaO_2 se modifica poco; esto ocurre, en general, con valores de PaO_2 superiores a 90 mm Hg o inferiores a 40 mm Hg. Lo anterior debe tomarse en cuenta, para evitar hiper o hipoxemias. Hoy por hoy, aunque el O_2 es el medicamento más usado en la unidad de cuidados intensivos neonatales, y que su toxicidad es bien conocida desde hace décadas, todavía no se conoce cual es el nivel óptimo de oxigenación para un RN. Hay una tendencia actual de aceptar oxemias y SaO_2 más bajas lo que se ha asociado a menor frecuencia de DBP y de Retinopatía del Prematuro, problema particularmente grave en México. Hay una gran variabilidad en las políticas de monitorización de la SaO_2; no obstante, en prematuros < 1 500 g es probable que el límite superior no debería exceder de 92%, ya que por encima de estos valores la oximetría de pulso no es confiable para detectar hiperoxias. Por último se debe tomar en cuenta que los oxímetros de pulso miden sólo la saturación funcional, sin embargo, algunos oxímetros y los aparatos de gases sanguíneos leen la saturación fraccional que toma en cuenta otras formas de Hb no ligadas al O_2, y que es 2% menor que la funcional. El médico tiene que saber que aparato está usando para una interpretación correcta de esta variable fisiológica.

La vigilancia de la frecuencia cardiaca y la tensión arterial (TA), es esencial para evaluar la condición cardiovascular del niño. La TA informa de inmediato de la capacidad del corazón para mantener un volumen latido y la perfusión a los distintos órganos. El *estándar de oro* para esta variable es la medición intra-arterial directa con un transductor de presión conectado al catéter arterial, ya sea aórtico o periférico. Hay tablas de valores normales de TA sistólica, diastólica y media, de acuerdo al peso al nacer y a la edad posnatal. Es frecuente que el paciente con ventilación mecánica tenga inestabilidad hemodinámica, y que la medición de la TA ayude, en particular si se requieren fármacos inotrópicos. Otra razón para medirla es que, como ya se indicó, un exceso de Paw en el paciente con ventilación puede disminuir el gasto cardiaco y la TA.

Por otro lado, el médico debe asegurarse de que el ventilador mecánico funciona en forma correcta antes de colocar al paciente en él. Se debe revisar de rutina que la fracción inspirada de O_2 (FiO_2) sea efectivamente la que esta indicada; esto se verifica mediante analizadores electrónicos de FiO_2.

Las presiones de operación del ventilador deben ser también monitorizadas mediante manómetros habitualmente incorporados al ventilador. Por otra parte, la temperatura de los gases administrados debe ser cercana a la temperatura corporal junto con una humedad adecuada. No deben administrarse los gases ni fríos ni secos ya que inflaman de manera importante la vía aérea y aumentan el consumo de O_2 del paciente.

La forma más usada de ventilar mecánicamente al RN es mediante ventiladores ciclados por tiempo y limitados por presión. En el decenio de 1980-89, con la idea de disminuir la incidencia de DBP, se empezaron a utilizar ventiladores de alta frecuencia con ciclados superiores a 10 Hz (más de 600 ciclos/min). En la literatura existen importantes estudios comparativos entre ventilación convencional y de alta frecuencia, sobre todo oscilatoria, y lo que se puede decir es que no se ha demostrado que la alta frecuencia sea superior a la VMC. Se usa con más frecuencia como terapia de rescate en algunas circunstancias clínicas concretas, como en niños con síndromes de fuga aérea persistentes (neumotórax recurrente, enfisema intersticial difuso), o bien en pacientes con hipertensión pulmonar persistente que reciben óxido nítrico. Mas que la forma de ventilación en si misma, lo que parece más importante es que tan bien se ejecuta la forma de ventilación seleccionada. Un avance notable en la VMC es la posibilidad de medir volúmenes pulmonares, en especial el volumen corriente, con los ventiladores actuales; esto facilita poder ventilar al paciente con los parámetros mínimos necesarios para generar un volumen corriente que el clínico haya seleccionado previamente. Como ya se ha mencionado, parece beneficioso manejar volúmenes corrientes bajos (p. ej., 3-4 mL/kg) con el objeto de lesionar al pulmón lo menos posible.

Antes de que surgiera la nueva generación de ventiladores neonatales, la VMC se daba con ventiladores ciclados por tiempo y limitados por presión, método que se conoce como ventilación mandatoria intermitente (IMV) y que aun hoy en día es la forma más utilizada de ventilación neonatal. Con los avances tecnológicos se ha hecho posible sincronizar las respiraciones mecánicas con las respiraciones del paciente mediante el uso de señales respiratorias derivadas del movimiento abdominal, la presión esofágica, la presión de la vía aérea o el flujo de gas. En la ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV) el número de disparos del ventilador es fijado por el operador pero el intervalo entre los disparos es variable para lograr la sincronización. A partir de la SIMV surgieron otra formas de ventilación sincronizada como la ventilación con soporte de presión (PSV), la asisto/controlada (A/C), la ventilación con volumen garantizado (VG). En general los estudios clínicos que hay sobre estas técnicas se basan en beneficios fisiológicos de corto plazo como menor numero de días en ventilación mecánica, facilidad para el destete, menos necesidad de sedantes, aunque no han demostrado, en forma consistente, efectos benéficos en la sobrevida, frecuencia de DBP, hemorragia intraventricular o neumotórax.

En los últimos años también ha surgido un interés muy importante en formas de ventilación no invasivas como la presión positiva continua de vías aéreas a nivel nasal (CPAPn), la IMV nasal y la SIMV nasal. El fin es evitar la intubación traqueal y dañar menos al pulmón. En muchos centros se utiliza ahora el CPAPn temprano en lugar de la ventilación con intubación; su uso temprano puede ser exitoso en niños muy prematuros, sin embargo, entre más breve sea la edad gestacional mayor es la probabilidad de falla. La experiencia de la Universidad de Columbia, que es la más conocida, indica que para los prematuros entre 26-28 Sem., el éxito del CPAPn como único sistema de soporte es de 78% mientras que para los < 26 Sem. se reduce a 31%. Estos resultados alientan el uso de esta modalidad aunque hay que aclarar que hasta el momento, de acuerdo a estudios controlados, no se han podido disminuir morbilidades a largo plazo como displasia broncopulmonar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hay algunos estudios con SIMV nasal que sugieren que esta modalidad podría ser incluso mejor que el CPAPn. Se ha estudiado más en la fase de extubación y menos como modalidad primaria. Seguramente en el futuro próximo aparecerán resultados usando el SIMV nasal como modalidad primaria de inicio. Un problema técnico es que, con la mayoría de los ventiladores disponibles, no se puede hacer verdadera SIMV por lo que en muchos centros simplemente se usa la IMV nasal.

INDICACIONES DE LA VENTILACIÓN MECÁNICA CONVENCIONAL

En general se acepta que un RN de pocas h con insuficiencia respiratoria que se manifieste por PaO_2 menor de 50-60 mm Hg, a pesar una fracción inspirada de O_2 (FiO_2) en casco cefálico mayor de 0.6, amerita ventilación mecánica o para los prematuros más pequeños los que requieran > 0.4. Con el surgimiento en los últimos años de las formas no invasivas de ventilación, ya señaladas, en algunas UCIN, antes de intubar y ventilar al paciente, se trata con CPAP, nasal o nasofaríngea, con 4-6 cm de agua. Esto no es de aceptación uniforme y el éxito puede depender del tipo de CPAP, la gravedad de la enfermedad y la familiaridad del personal con este recurso. En otros lugares se suele pasar en forma directa de O_2 en casco, al ventilador con presión positiva y ciclaje. Otras indicaciones de la VMC son hipercapnia mayor de 60 mm Hg o bien que el paciente tenga apneas refractarias y prolongadas.

Durante la fase inicial de estabilización del paciente, en general se aumenta la FiO_2 hasta 0.6-0.7 y después, de ser necesario, se hacen incrementos de la Paw. En la fase de retiro gradual del ventilador o "destete" como también se le conoce, en general es la FiO_2 la que se empieza a disminuir, hasta llegar a 0.5-0.7, para después hacerlo con la Paw. Si se usaron presiones muy elevadas de PPI, por encima de 30-35 cm H_2O, puede ser mejor disminuir cautelosamente la presión antes que la FiO_2, para evitar neumotórax durante la fase de retiro.

El proceso de extubación debe prepararse en forma cuidadosa, evaluando además de los gases sanguíneos, la Rx del tórax, Hb del paciente, su equilibrio ácido-base y si hay infección activa o no. En niños pretérmino menores de 1 200 g es recomendable que se haga con ciclados muy bajos, 4 a 6 por min, previa administración de aminofilina; esto, tanto con el fin de aumentar la contractilidad del diafragma y evitar la fatiga muscular, así como para prevenir apneas postextubación que pueden ser causas de fracaso en la extubación. También se utilizan los corticoesteroides, en particular si el paciente estuvo intubado por muchos días, con el fin de disminuir el edema de vías aéreas superiores; de manera habitual se dan tres dosis de dexametasona de 0.25 mg/kg. Algunos estudios han demostrado que en prematuros muy pequeños un curso corto de CPAPn disminuye las atelectasias postextubación, mientras que el CPAP traqueal no es recomendable en este grupo de niños ya que puede incrementar el trabajo respiratorio. El niño mayor se puede extubar en forma directa y pasar a casco cefálico con O_2 suplementario. La decisión de extubar hasta cierto punto sigue siendo una prueba de ensayo y error, en un futuro podría emplearse la medición de volúmenes pulmonares. Por ejemplo, ha demostrado su utilidad la medición de la ventilación minuto espontánea.

FÁRMACOS EN VENTILACIÓN MECÁNICA CONVENCIONAL

En los últimos años se han usado con más frecuencia fármacos analgésicos y sedantes, así como relajantes musculares. Tanto por el número de procedimientos invasivos que se realizan en los RN graves como por la integridad de las vías del dolor en esta etapa, se considera razonable el empleo juicioso de fármacos analgésicos, de los que los más usados son los morfínicos: demerol, morfina y, en nuestro país, el fentanilo.

En algunos estudios se ha visto su eficacia como analgésico y para disminuir los niveles de estrés en el RN, aunque esto no necesariamente se acompañe de una mejor evolución de la insuficiencia respiratoria.

Los relajantes musculares por competencia, como el pancuronio, y vecuronio, se han evaluado en algunos trabajos con resultados discordantes; así, algunos reportan descenso de la frecuencia de neumotórax, en niños que espiran activamente contra el ventilador, y de hemorragia intraventricular, mientras que otros estudios señalan una elevación de este sangrado. Además, con algunos relajantes se ha demostrado aumento de la resistencia de las vías aéreas, o bien la aparición de edema, por la pérdida de tono venoso de extremidades, lo que complica el manejo de líquidos. Su uso se reservará para aquellos pacientes, en general neonatos de término, que muestren una oxigenación inestable o que verdaderamente "luchen" con el ventilador y se deberán administrar el menor tiempo posible.

ESTIMACIONES PRONÓSTICAS

Desde hace algunos años han aparecido diversos índices o indicadores para evaluar tanto la gravedad como el pronóstico de la insuficiencia respiratoria, los cuales están basados en datos fisiológicos y variables de apoyo del ventilador. En centros de oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) estos índices se emplean como criterio para aplicar dicha terapéutica.

Los indicadores más empleados son:

Índice de oxigenación (IO) = $Paw \times FiO_2 \times 100 / PaO_2$.

Donde Paw = Presión media de vías aéreas, FiO_2 = Fracción inspirada de O_2 y PaO_2 = presión arterial de O_2. Los valores de 60 o mayores predicen una mortalidad de más del 80%.

Diferencia alveolo-arterial de oxígeno (A-aDO_2) =
$[FiO_2 \times (Pb - PVH_2O)] - PaCO_2 - PaO_2$.

Donde Pb = Presión barométrica que depende de la altura sobre el nivel del mar, PVH_2O = presión de vapor de agua que es constante (47 mm Hg), $PaCO_2$ = presión arterial de CO_2 que se toma como equivalente a la presión alveolar de CO_2 que es el valor que debe estar verdaderamente en la fórmula. Valores de más de 600 predicen también una mortalidad de más del 80%.

Es muy importante no sobrestimar estos índices ya que pueden variar en cuestión de h, por lo que su medición secuencial tiene más valor pronóstico. La hipocapnia puede aumentar en forma artificial la diferencia A-a O_2. Por otra

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

parte la hiperexpansión pulmonar también puede aumentar de manera artificiosa el IO. Todos estos factores deben tomarse en cuenta cuando se recurran a estos índices.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alexander SM, Todres ID. The use of sedation and muscle relaxation in the ventilated infant. Clin Perinatol. 1998;25:63-78.

Claure N, Bancalari E. New modes of mechanical ventilation in the preterm newborn: Evidence of benefit. Arch Dis Chid Fetal Neonatal Ed. 2007;92: 508-12.

Greenough A, Sharma A. What is new in ventilation strategies for the neonate?. J Eur Pediatr. 2007;166:991-6.

Harris T R, Wood BR. Physiologic principles. En: Goldsmith JP, Karotkin EH, editor. Assisted Ventilation of the Neonate. 3rd ed. Filadelfia: Saunders; 1996. p. 21.

Mariani GL, Carlo WA. Ventilatory management in neonates. Science or art?. Clin Perinatol. 1998;25:33-48.

Rodriguez R. Management of respiratory distress syndrome: An update. Resp Care. 2003;48:279-86.

Tin W, Gupta S. Clinical Issues regarding pulse oximetry. En: Donn and Sinha, editors. Manual of Neonatal Respiratory Care. 2nd ed. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 124. Tin W, Walker S, Lacamp C. Oxygen monitoring in preterm babies: too high, too low? Paediatr Respir Rev. 2003;4:9-14.(SDR).

TAQUIPNEA TRANSITORIA DEL RECIÉN NACIDO

Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo, definir las bases clínicas y radiológicas para su diagnóstico temprano, así como los lineamientos generales de vigilancia y tratamiento.

CONCEPTO

La taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN) se debe a un retraso en la reabsorción del líquido pulmonar. También se le conoce como pulmón húmedo, retención de líquido pulmonar, taquipnea neonatal o síndrome de dificultad respiratoria tipo II. Es un padecimiento autolimitado y de comportamiento clínico benigno, en la mayoría de las veces. Se manifiesta desde el nacimiento por polipnea mayor de 80/min con signos moderados o leves de dificultad respiratoria.

En la radiografía del tórax se encuentra buena iluminación pulmonar, hilios congestivos, edema en cisuras interlobares y en ocasiones en el espacio pleural. De su incidencia se refieren valores muy amplios, 3.5 a 11/ 1 000 nacidos vivos y es quizá la causa más frecuente de insuficiencia respiratoria neonatal; en nuestro hospital representa la tercera causa de ingreso a la UCIN, después del SDR y aspiración de meconio, quizá debido a que la mayoría de los pacientes con TTRN se van a cuidados intermedios y sólo se ingresan a la UCIN a los neonatos con duda diagnóstica. Su mortalidad es prácticamente nula.

Puntos sobresalientes

- Es un padecimiento autolimitado y de comportamiento clínico benigno, en la mayoría de las veces.
- Se manifiesta desde el nacimiento por polipnea mayor de 80/min con signos leves o moderados de dificultad respiratoria.
- Se considera secundaria a un retraso en la reabsorción del líquido pulmonar, el cual es un líquido que llena los alvéolos y vías respiratorias del feto y el cual es eliminado alrededor del parto.
- Su tratamiento solo es con oxígeno y medidas generales. Debe diferenciarse del SDR o de otras causas de insuficiencia respiratoria que si ameritan alguna medida terapéutica específica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se considera secundaria a un retraso en la reabsorción del líquido pulmonar, el cual es un líquido que llena los alvéolos y vías respiratorias del feto en una cantidad igual a la capacidad funcional residual, esto es 20-30 mL/kg de peso corporal; es diferente al líquido amniótico, se produce como secreción activa por el pulmón fetal, en cantidad de 2-4 mL/kg/h, y es eliminado en útero, por las vías respiratorias, hacia el saco amniótico; dicha secreción se produce por un gradiente osmótico generado por la secreción de cloro del epitelio pulmonar hacia el espacio aéreo potencial.

Huésped

Se presenta en el RN a término o casi a término y es más frecuente en productos macrosómicos y del sexo masculino.

Ambiente

En su presentación parece influir tanto la falta del trabajo de parto ya señalado o bien uno prolongado y fallido que termina en cesárea; esto quizá se deba a la administración excesiva de líquidos hipotónicos a la madre, que pueden pasar al feto, disminuir su gradiente osmótico y, por consiguiente, la reabsorción del líquido pulmonar. Si bien, como situación paradójica, la TTRN se ha asociado a un parto acelerado. También se han relacionado con su aparición, la sedación excesiva y el asma bronquial en la madre.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Dar a conocer a la población los factores de riesgo para la operación cesárea, educar e informar en relación con la edad óptima de embarazo para disminuir su probabilidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Control prenatal adecuado que evite el incremento excesivo de peso durante la gestación y permita identificar en forma oportuna los casos con desproporción cefalo-pélvica.

Protección específica

En los casos que sea factible, hacer prueba de trabajo de parto en madres con cesárea previa. Debe insistirse en la indicación adecuada de la cesárea, el manejo cuidadoso de líquidos durante el trabajo de parto y evitar la sedación materna excesiva.

Se ha sugerido, sin aceptación unánime, que la aplicación de corticosteroide antenatal, en caso de cesárea electiva, pudiera disminuir su frecuencia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclíníca. Físiopatogenia

Hacia el final del embarazo y, en particular, durante el trabajo de parto, el parto mismo y después del nacimiento, el líquido pulmonar es eliminado de los alvéolos por dos mecanismos: el primero es el paso transepitelial del líquido alveolar al intersticio y de ahí al torrente sanguíneo ya sea en forma directa a la circulación pulmonar o a través de la red de linfáticos que drena al sistema venoso; aquí juega un papel fundamental el transporte de sodio que es tanto pasivo como activo, con un movimiento paralelo de agua a través de vías paracelulares u orificios especiales llamados acuaforos. Antes, durante y después del trabajo de parto hay secreción de catecolaminas, adrenalina y noradrenalina, además de arginina-vasopresina y prostaglandina E2 (PGE2), que influyen en la eliminación del líquido pulmonar. El segundo mecanismo es la compresión torácica que ocurre en el parto vaginal y por la cual casi un tercio de este liquido es expulsado.

La cantidad restante, que es variable y puede ser importante en caso de no haber trabajo de parto o nacer por cesárea, se reabsorbe por la continuación del mecanismo complejo señalado antes, a través de capilares sanguíneos y vasos linfáticos pulmonares. También, debido a que muchas cesáreas se realizan con mínimo o nulo trabajo de parto, no hay la producción de adrenalina ya señalada. Otros autores han sugerido otros factores como: **a)** la asfixia perinatal que podría alterar la permeabilidad capilar, aumentar el contenido de proteínas de este líquido y dificultar su reabsorción, **b)** que los pacientes con TTRN pueden tener alguna deficiencia de surfactante, **c)** en los RN puede haber inmadurez de los mecanismos de transporte de sodio, lo que contribuiría al desarrollo de la TTRN o incluso al edema en el síndrome de dificultad respiratoria.

Los corticosteroides antenatales actuarían sobre los dos últimos factores por lo que se ha pensado que puedan ser útiles como preventivos de este problema. El líquido pulmonar que no es expulsado al nacer queda en los alvéolos y tiene que eliminarse a través de la circulación linfática y sanguínea; mientras esto ocurre, se acumula tanto en el tejido intersticial como en los linfáticos peribronquiales y espacios broncovasculares. Esto interfiere con las fuerzas que tienden a mantener abiertos los bronquiolos, los cuales se pueden cerrar o colapsar dando lugar a atrapamiento de aire e hiperinflación y a una disminución de su elasticidad pulmonar dinámica. La hipoxemia resulta de una po-bre ventilación alveolar con perfusión adecuada y la hipercapnia de una alteración en la mecánica de la ventilación alveolar.

Por lo señalado se considera que la TTRN es una enfermedad obstructiva, a diferencia del SDR que es restrictiva. Sin embargo, ambos padecimientos comparten otros aspectos clínicos y fisiopatológicos, lo que puede hacer difícil su diferenciación.

Etapa clínica

Se presenta en RN a término o casi a término, aunque en los prematuros hay otros problemas respiratorios que la pueden enmascarar. La polipnea es el dato clínico más relevante, con frecuencias de 80 a 120/min y son muy poco evidentes los otros signos de insuficiencia respiratoria, como cianosis, quejido, aleteo nasal y retracción xifoidea.

Por la hiperinflación, el tórax puede estar abombado y palparse hígado y bazo por el desplazamiento hacia abajo del diafragma. Los signos se inician en las primeras 2 a 6 h después del nacimiento y su duración en general es breve, en las formas leves 12 a 24 h, aunque en las graves puede tardar 72 h o más.

Se ha sugerido que puede haber dos entidades; una sería la forma benigna ya descrita y otra, la que se acompaña de hipertensión pulmonar persistente, la cual puede ser más frecuente en los RN casi a término, obtenidos por cesárea programada y sin trabajo de parto.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se sospecha el padecimiento ante un RN de término, en general no asfixiado, obtenido por cesárea y que muestre insuficiencia respiratoria con polipnea como signo preponderante. Se considera un diagnóstico de exclusión y puede ser difícil diferenciarla de SDR, en los pacientes prematuros, o de neumonía por estreptococo del grupo B por lo que los antecedentes y paraclínicos son importantes (cuadro 6-23); se requiere una Bh normal y un hemocultivo negativo para apoyar el diagnóstico ya que se debe considerar un diagnóstico de exclusión. En la figura 6-14, se señala el diagrama del flujo para diagnóstico y tratamiento. También debe diferenciarse de una entidad clínica denominada taquipnea postasfixia.

En la radiografía se observa sobredistensión y buena iluminación pulmonar, congestión hiliar importante, edema en cisuras interlobares y ángulos costofrénicos. Los hilios prominentes representan la ingurgitación de los linfáticos periarteriales que participan en la eliminación del líquido.

Hay hipoxemia y acidosis leves en la gasometría y no hay una prueba específica de laboratorio para diagnosticarla.

Tratamiento

Se recomiendan las mismas medidas generales que para SDR. Es difícil que se requieran concentraciones de oxígeno mayores

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–23. Diagnóstico diferencial de insuficiencia respiratoria en el recién nacido

Padecimiento	Antecedentes	Exploración Física	Radiología	Complicaciones
Síndrome de dificultad respiratoria (SDR)	RN pretérmino Asfixia perinatal Sangrado materno Operación cesárea Hermano con SDR	Disminución bilateral de la entrada de aire Quejido espiratorio Estertores al final de la inspiración	Pobre iluminación Volumen pulmonar disminuido Imagen reticulogranular fina Broncograma aéreo Índice timotorácico > 0.40	Hemorragia peri-intraventricular, PCA Las secundarias a la asistencia ventilatoria, barotrauma, displasia broncopulmonar
Síndrome de aspiración de meconio (SAM)	RN a término o postérmino Sufrimiento fetal agudo o crónico Líquido amniótico meconial	Tórax abombado Ruidos cardiacos disminuidos de intensidad	Sobredistensión pulmonar Áreas opacas que alternan con zonas de condensación	Neumotórax, neumomediastino Neumonía bacteriana Hipertensión pulmonar persistente
Neumonía	a. Intraútero Amnionitis Fiebre materna Ruptura de membranas > 24 h Asfixia perinatal no explicable b. Extraútero Parto séptico Instrumental Contaminación fecal al nacimiento Maniobras de reanimación	No hay datos característicos Puede haber disminución de la entrada de aire y estertores finos Estado de choque	Imágenes densas heterogéneas Broncograma aéreo en ocasiones	Septicemia (muy frecuente en las neumonías *in utero*) Las inherentes a la insuficiencia respiratoria
Taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN)	RN a término o cercano a término Operación cesárea Sedación o asma maternas	Respiración superficial Taquipnea (100 a 120/min) sin otros datos importantes de insuficiencia respiratoria Entrada de aire normal Cianosis que cede con FiO_2 baja	No hay imagen típica Puede haber: hilios congestivos, derrames cisurales, sobredistensión pulmonar	Diferenciarla de otros padecimientos con tratamiento específico (neumonía) Es diagnóstico de exclusión Hay casos raros con hipertensión pulmonar persistente

de 40%; en caso de necesitar más o incluso llegar a la asistencia mecánica a la ventilación, debe pensarse en otro diagnóstico o en hipertensión pulmonar persistente que pueden tener como complicación. Dada la benignidad del problema, estos pacientes no requieren de apoyo nutricional. No hay terapéutica específica y aunque se han evaluado tanto diuréticos, para forzar eliminación de líquidos, como albúmina para aumentar la presión osmótica del plasma y favorecer la reabsorción de líquido, no se han logrado resultados clínicos satisfactorios.

Limitación del daño

En general no hay complicaciones, aun cuando se ha publicado que hay pacientes que sufren de hipertensión pulmonar persistente en forma secundaria a la TTRN. Pueden tener neumotórax que debe tratarse de inmediato. Hay controversia en si, a largo plazo, estos niños tienen una mayor frecuencia de sibilancias.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No se requiere ya que la resolución del problema es rápida y no hay complicaciones ni secuelas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a una sala de cuidados intermedios neonatales y ver cuántos pacientes tienen este padecimiento. En ellos evaluar los factores de riesgo, la forma en que se estableció el diagnóstico y el tratamiento que recibe. Estimar en una sala de labor el tipo de soluciones endovenosas que reciben las madres en trabajo de parto.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Control prenatal adecuado para identificar a las mujeres en riesgo de terminación del embarazo por cesárea y envío oportuno a unidades de segundo nivel. **Secundario**. El RN con diagnóstico definitivo puede manejarse en segundo nivel con recursos apropiados. Si hay duda del diagnóstico o el paciente presenta complicaciones, se hará su derivación mediante un sistema de transporte neonatal que no represente riesgo adicional. En este nivel, el obstetra seleccionará en forma estricta a las pacientes que requieran cesárea. **Terciario**. Se atenderán los pacientes que nazcan en estas unidades y los que sean enviados de acuerdo con los criterios señalados previamente. En general estos niños no requieren de control en la clínica de seguimiento neonatal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

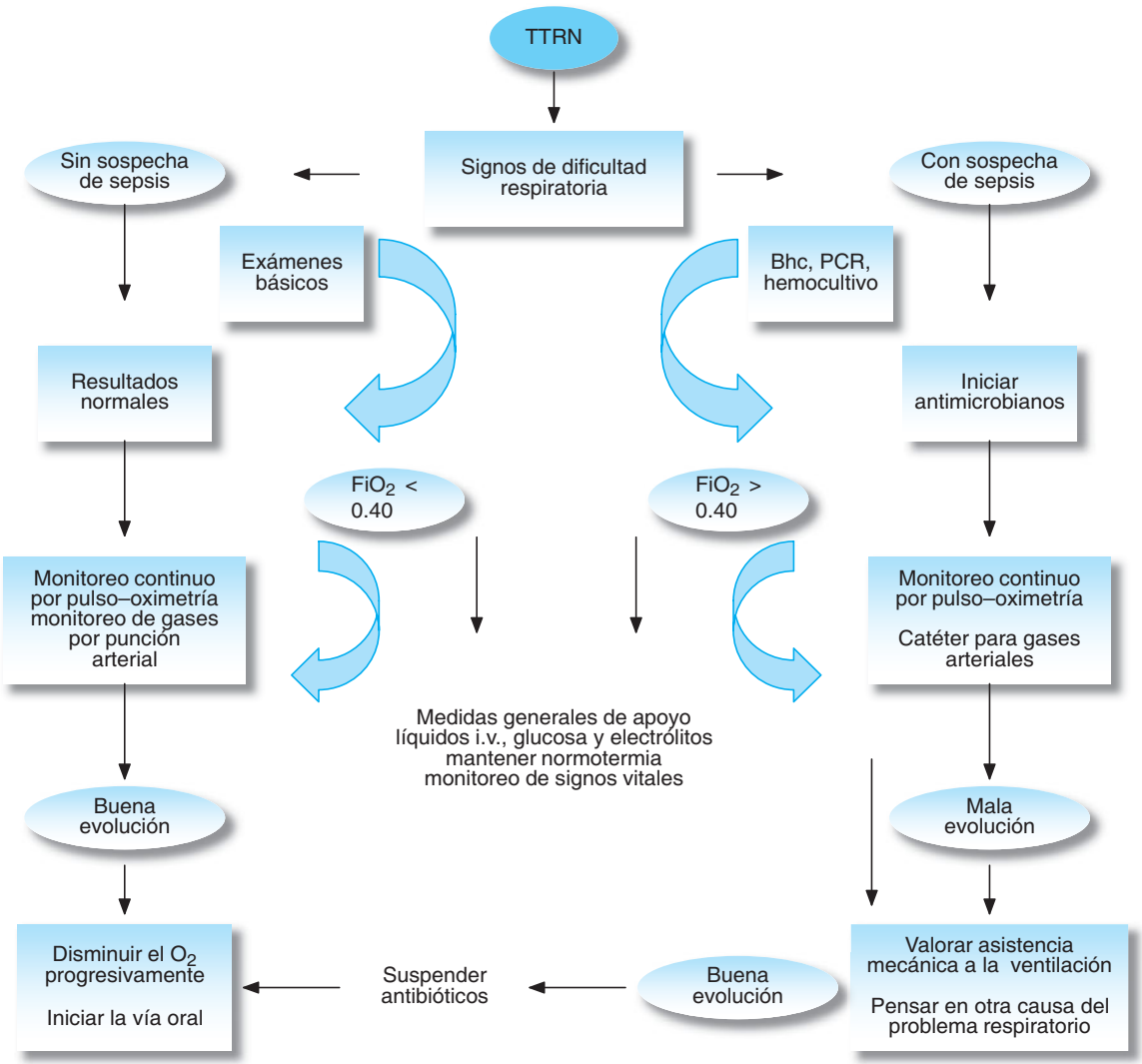


Figura 6–14. Diagrama de flujo del tratamiento en la taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN).

EVALUACIÓN

Señala la afirmación correcta para TTRN: **a)** se debe a un aumento del líquido amniótico; **b)** es más frecuente en el RN pretérmino; **c)** para su tratamiento se requiere de oxígeno en concentraciones superiores a 60%; **d)** es más frecuente en los RN nacidos por cesárea; **e)** el tratamiento específico consiste en la administración de furosemide o albúmina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barker PM, Gowen CW, Lawson EE, Knowles MR. Decreased sodium ion absorption across nasal epithelium of very premature infants with respiratory distress syndrome. J Pediatr. 1997; 130: 373-77.

Bland RD. Formation of fetal lung liquid and its removal near birth. En: Polin RA, Fox WW, editors. Fetal and neonatal physiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1998. p. 1047-054.

Demission K, Marcella SW, Breckenridge MB, Rhoads GG. Maternal asthma and transient tachypnea of the newborn. Pediatrics. 1998;102:84-90.

Elias N, O'Brodovich H. Clearance of fluid from airspaces of newborns and infants. Neo Reviews. 2006; 7: e88-e93.

Jain L, Dudell GG. Respiratory transition in infants delivered by cesarean section. Semin Perinatol. 2006; 30: 296-304.

Jain L, Eaton DC. Physiology of fetal lung fluid clearance and the effect of labor. Semin Perinatol. 2006; 30: 34-43.

Lewis V, Whitelaw A. Furosemide for transient tachypnea of the newborn. Cochrane Database Syst Rev. 2002.
http://www.nichd.nih.gov/cochrane/default.cfm

Stutchfield P, Whitaker R, Russell I; Antenatal Steroids for term elective caesarean section (ASTECS) research team. Antenatal betamethasone and incidence of neonatal respiratory distress after elective caesarean section: pragmatic randomized trial. BMJ. 2005; 331: 662-67.

Vargas Origel A. Taquipnea transitoria del recién nacido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno. p. 200-204.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SÍNDROME DE ASPIRACIÓN DE MECONIO

Dr. Arturo Vargas Origel
Dr. Martín Arturo Vargas Nieto

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo de la enfermedad y sus signos clínico-radiológicos con el fin de establecer un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado.

CONCEPTO

El síndrome de aspiración de meconio (SAM) es un padecimiento del RN de término o postérmino; se debe al paso de meconio a vías respiratorias, donde produce inflamación y obstrucción que condicionan alteración del intercambio gaseoso.

Con frecuencia hay antecedentes de asfixia perinatal (APN), eliminación de meconio en el transcurso del trabajo de parto y se manifiesta por signos de insuficiencia respiratoria. En la radiografía se observan áreas de consolidación que alternan con atrapamiento de aire y son frecuentes las fugas de aire (neumotórax y neumomediastino).

La complicación más grave es la hipertensión pulmonar persistente que amerita una terapia ventilatoria agresiva. Las secuelas del padecimiento están más en relación a la APN que sufren los pacientes.

La eliminación de meconio en útero se presenta en 14 % de todos los embarazos, extremos 6 a 25%, aunque de éstos, sólo un 11% (desde 2% a 36%) de los neonatos presentan el SAM. Su mortalidad puede ser de 10 a 20%. En nuestro hospital constituye la segunda causa de ingreso a la UCIN.

Puntos sobresalientes

- Se observa en RN a término o postérmino, en general con antecedentes de asfixia perinatal.
- El meconio puede afectar a los pulmones por: obstrucción mecánica de las vías aéreas, neumonitis química, inactivación del surfactante, favoreciendo infección o una respuesta inflamatoria local y sistémica.
- Sus principales complicaciones son las fugas de aire y la más grave es la hipertensión pulmonar persistente.
- Su tratamiento dependerá de la gravedad del problema y puede ir desde sólo oxígeno hasta ventilación de alta frecuencia y oxigenación extracorpórea de membrana.
- La medida profiláctica más importante es la intubación y aspiración directa de tráquea de los RN que, además del meconio espeso, nazcan deprimidos.
- Sus secuelas se relacionan con la APN acompañante, con la gravedad del problema respiratorio y con las medidas terapéuticas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El meconio es el contenido intestinal del feto y RN, conformado por restos celulares, pelo fetal, moco y bilis. Está compuesto en 70 a 75% por agua; de los sólidos, el 88% son glucoproteínas del moco, proteínas plasmáticas, lípidos, proteasas tipo tripsina y productos de degradación de la Hb. Su presencia en el líquido amniótico no es sinónimo de sufrimiento fetal, en particular en ausencia de otros datos, como cambios en la frecuencia cardíaca o acidosis fetal. La hipoxia intrauterina, a través de estimulación vagal y/o la secreción de la hormona intestinal motilina, aumenta la peristalsis y relaja el esfínter anal, lo que provoca la evacuación de meconio; la evacuación también se considera como un reflejo de madurez ya que nunca se observa antes de las 34 semanas. de gestación. La cantidad de meconio afectará la apariencia y viscosidad del líquido amniótico que puede variar desde una tinción ligeramente verde en un líquido fluido, hasta uno espeso y de color verde intenso, como "sopa de chícharos".

En fecha reciente se ha señalado que el meconio por si solo no es la causa de la enfermedad, que ésta es mas prenatal que posnatal, que la presencia del meconio es mas bien un hallazgo incidental y que el problema puede deberse más a los factores coadyuvantes como serían la asfixia, crónica y aguda y, quizá, infección intrauterina. Esto ameritará una mayor definición en tiempos venideros.

Huésped

Por las razones señaladas, el SAM es un padecimiento del RN a término o postérmino, sujeto a asfixia, también es más frecuente en el desnutrido en útero y, por lo ya señalado, en el RN con infección intrauterina. No influye el sexo ni otras características particulares del huésped.

Ambiente

Todos los problemas del matroambiente, así como los del útero, placenta y vasos umbilicales (microambiente) que condicionen APN, influirán en la presentación del síndrome. Así, están en más riesgo los RN de madres con toxemia, diabetes mellitus, anemia, enfermedad cardiovascular o respiratoria crónica, o que en el trabajo de parto tengan distocia de contracción, estado de choque, desprendimiento de placenta, circular o prolapso de cordón y, en general, cualquier evento que condicione hipoxia o isquemia a nivel placentario.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Difundir en la población general los condicionantes de riesgo y la necesidad de planificación familiar en función de ellos; insistir en el control prenatal óptimo en caso de embarazo. El personal médico tendrá que identificar a estos pacientes para su derivación oportuna y la realización de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pruebas para diagnosticar sufrimiento fetal en sus fases iniciales y, en caso necesario, interrumpir el embarazo.

Protección específica

Antes del nacimiento, el SAM se puede evitar al identificar y tratar oportunamente el sufrimiento fetal. El observar meconio espeso y alteraciones de la frecuencia cardiaca fetal diagnostican APN. En estos casos, una atención obstétrica y pediátrica adecuadas puede disminuir la incidencia y gravedad del SAM. Así, el obstetra indicará el momento oportuno de extracción del feto; ya no se considera útil la inyección o amnioinfusión de solución salina en el saco amniótico ya que no parece disminuir la frecuencia y gravedad del SAM ni la necesidad de cesárea.

Ya tampoco se considera indispensable que se aspire la boca, orofaringe y nasofaringe al salir la cabeza del producto. Los RN que al nacer tengan meconio espeso y se observen deprimidos se deben intubar y aspirar el meconio directamente de la tráquea por el pediatra o neonatólogo; en general no se debe intubar ni aspirar la tráquea a los niños con antecedente de eliminación de meconio pero que nacen vigorosos o con líquido sólo levemente teñido de meconio. La aspiración se puede hacer en forma directa sobre la cánula de intubación o bien mediante laringoscopia y con un catéter flexible grueso; no debe aspirarse con un catéter de succión a través de la cánula traqueal porque puede ser muy delgado para aspirar el meconio. Se procurará que la aspiración se realice en 30-60 seg, con una presión de succión no mayor de 80 mm Hg, bajo una fuente de calor radiante y sin condicionar deterioro al paciente.

En animales de experimentación se ha visto que, aun con respiraciones espontáneas, el meconio permanece en la tráquea hasta por 20 minutos, por lo que aun después de establecida la respiración puede ser posible aspirarlo de la tráquea. El lavado bronquial no aumenta la eliminación del meconio y está contraindicado; solo se hará este lavado cuando se combine con la administración del surfactante para el tratamiento. El contenido gástrico de los pacientes sí debe aspirarse ya que contiene meconio.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclíníca. Fisiopatogenia (figura 6-15)

La aspiración del meconio puede ocurrir dentro del útero o inmediato al nacimiento; la primera se debe a que la APN condiciona que los movimientos respiratorios fetales, que normalmente son superficiales, sean profundos y lleven el meconio a las vías respiratorias; al nacer, con las primeras respiraciones, el meconio de la boca, faringe o laringe se puede aspirar.

El meconio produce la enfermedad por varios mecanismos: **a)** uno es puramente mecánico al obstruir las vías aéreas en forma total o parcial; si es total y en vías aéreas proximales, lo que es raro, pueda llevar rápido a la muerte, mientras que si es en vías aéreas periféricas condiciona atelectasias; cuando la obstrucción es parcial ocasiona fenómeno de válvula, que permite la entrada de aire pero no su salida, con sobredistensión pulmonar secundaria que puede llegar a la ruptura alveolar y condicionar neumotórax o neumomediastino; **b)** ocasiona neumonitis de tipo química, aparentemente por las sales biliares que contiene, y a las 24-48 h de inhalado puede observarse exudado inflamatorio, colapso alveolar y necrosis celular; **c)** aunque al principio es estéril, el meconio puede favorecer la proliferación de cierto microorganismos y predisponer a infección; **d)** altera la función del surfactante, aparentemente por su contenido de lípidos, y en animales de experimentación se ha visto que lo desplaza de la superficie alveolar; **e)** una respuesta inflamatoria mediada por citocinas como interleucina 8 (IL-8), IL-6, IL-1B y factor alfa de necrosis tumoral; esta última respuesta induce elevación de mediadores vasoactivos como tromboxanos, leucotrienos y prostaglandinas que juegan un papel básico en la aparición de hipertensión pulmonar persistente (HPP) que es la complicación mas grave del SAM. Todo lo anterior condiciona disminución de la elasticidad pulmonar y aumento de la resistencia de las vías aéreas por lo que la insuficiencia respiratoria y la hipoxemia de los niños con SAM se debe a pulmones rígidos y a desequilibrio en la relación ventilación/perfusión con cortocircuito de derecha a izquierda resultante.

Se considera que la HPP también se puede iniciar desde antes de nacer por una muscularización excesiva de las arteriolas pulmonares, secundaria a la APN o bien después del parto por la hipoxia, acidosis perinatal y los mediadores vasoactivos ya señalados.

Etapa clínica

El neonato con SAM muestra con frecuencia datos de posmadurez como uñas largas, piel seca y descamada, así como desnutrición en útero; puede tener piel, uñas y ombligo teñidos de meconio de color verde o amarillo. En los casos graves el niño nace asfixiado y gravemente deprimido, su reanimación es difícil y muestra cianosis intensa, palidez, respiración jadeante y aumento del diámetro del tórax; en los casos leves hay taquipnea, estertores y cianosis; en los moderados hay además quejido, retracciones y aleteo nasal. Algunos autores han clasificado al SAM como leve cuando requiere una FiO_2 menor de 0.4 y por menos de 48 h, moderado cuando necesita oxígeno a más de 40% y por más de 48 h, y grave cuando requiere intubación y asistencia a la ventilación. De acuerdo a la gravedad, los niños pueden mostrar síntomas sólo por 24 h o persistir con la insuficiencia hasta por 7 a 10 días.

Con frecuencia no hay correlación entre los signos clínicos y la radiografía; esta última puede mostrar pocos datos y el paciente tener insuficiencia grave, en particular si se acompaña de HPP; la situación contraria también se puede ver, es decir grandes cambios radiológicos con muy pocos signos clínicos del neonato.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se establece por los antecedentes y signología clínica. La radiografía de tórax muestra sobredistensión pulmonar con diafragmas abatidos, áreas de atrapamiento de aire que alternan con infiltrados gruesos bilaterales; hasta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

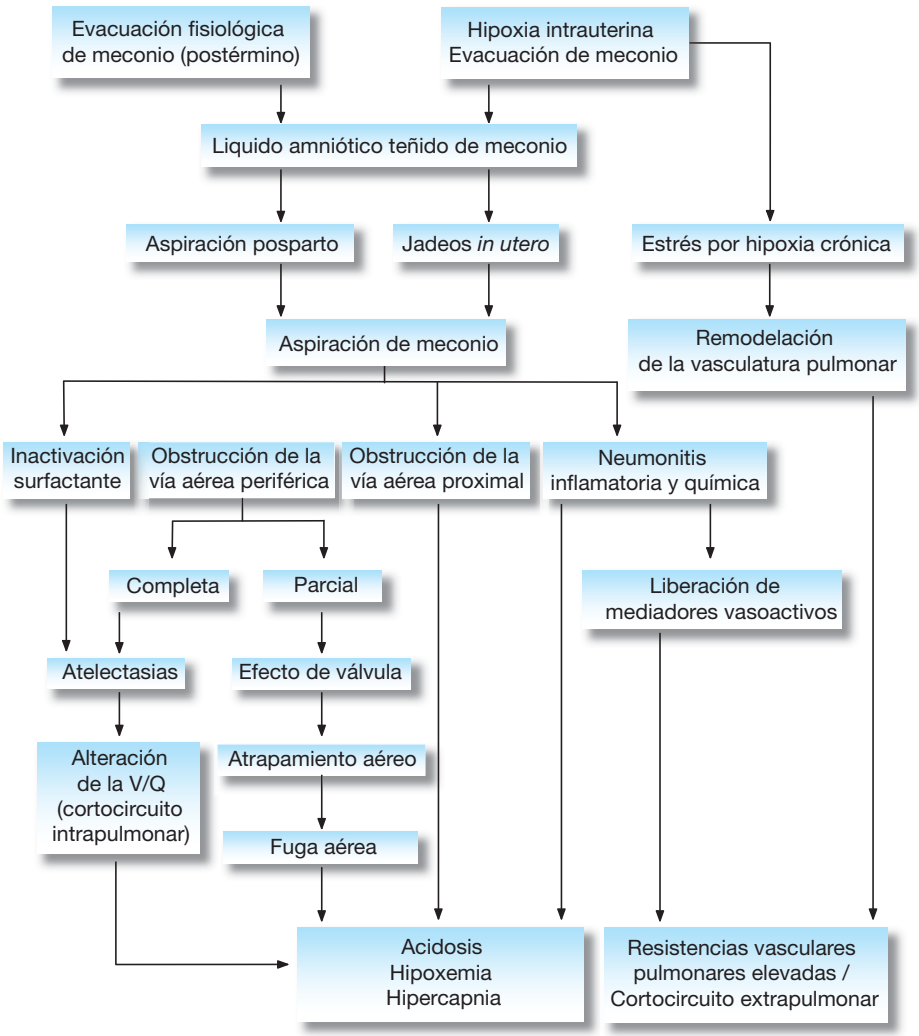


Figura 6–15. Fisiopatogenia del síndrome de aspiración de meconio (SAM).

en un 20-50% de los casos se encuentra neumotórax o neumomediastino (cuadro 6-23). La gasometría puede mostrar hipoxemia, hipercapnia y acidosis grave de tipo mixto. El tratamiento posterior a la aspiración traqueal al nacer estará dirigido a corregir la hipoxemia que es el principal problema con el SAM. Esto se hará administrando oxígeno con los cuidados señalados en el tratamiento del síndrome de dificultad respiratoria (SDR) aunque en los neonatos con SAM la PaO_2 debe mantenerse en límites altos, 80-90 mm Hg, para evitar o disminuir la vasoconstricción pulmonar secundaria a hipoxia y el problema de HPP. Los niños con enfermedad leve requerirán de oxígeno en casco y, según aumente la gravedad de la enfermedad, se necesitará presión positiva continua o ventilación mecánica por varios días. Dado que son niños grandes, con frecuencia estos pacientes "luchan" con el ventilador y para lograr una ventilación y oxigenación óptimas, es necesario paralizarlos, lo cual se logra con pancuronio o vecuronio, además de sedación con fentanyl, como se describe en el tema de ventilación mecánica. Los pacientes intubados requieren fisioterapia pulmonar y aspiración frecuente de secreciones. Si el neonato tiene HPP como complicación, se tratará de acuerdo con lo señalado en el capítulo respectivo. Los RN sin respuesta a la ventilación convencional pueden requerir ventilación de alta frecuencia o incluso oxigenación extracorpórea de membrana (ECMO), técnicas de escasa disposición en el país, aunque útiles sólo para pacientes muy seleccionados.

No hay terapia específica, aunque algunos consideran así a la intubación y aspiración traqueal al nacer; no hay forma de aumentar la fagocitosis ni la eliminación del meconio del tejido pulmonar; hay alguna evidencia reciente favorable para el empleo de los corticosteroides en el tratamiento del SAM, sin que puedan recomendarse de manera rutinaria. Aunque hay controversia, el paciente con SAM debe recibir antimicrobianos, en particular los RN que no tienen claro el factor desencadenante de la APN; el esquema inicial será ampicilina-amikacina o gentamicina a dosis habituales (ver Septicemia neonatal). El resto del tratamiento se hará de acuerdo con lo indicado en SDR para medidas generales, equilibrio hidroelectrolítico, calórico, ácido-base, etcétera. Hay varios estudios del empleo del surfactante exógeno en neonatos con SAM, basados en la fisiopatología señalada, los que han demostrado su efectividad; por el costo del medicamento, es probable que su uso deba reservarse para aquellos pacientes con SAM grave.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Se hará con el diagnóstico oportuno del padecimiento y sus complicaciones; se requerirá punción pleural y sello de agua en caso de que el paciente sufra neumotórax y se encuentre en asistencia a la ventilación. Debe recordarse que estos pacientes tienen APN y, por tanto, se tienen que vigilar sus áreas neurológica, cardiaca y renal. La displasia broncopulmonar es un evento raro por ser RN a término. En los pacientes en asistencia a la ventilación se investigará hipoacusia o sordera que parece más frecuente. A largo plazo, se ha demostrado hiperreactividad bronquial en los sobrevivientes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La mayoría de los pacientes con SAM quedan sin secuelas y las que se observan en general son secundarias a la APN. Se requerirá rehabilitación de tipo respiratoria en pacientes con displasia broncopulmonar, y en aquellos con afectación neurológica se hará de acuerdo al tipo y gravedad del problema. Los pacientes que hayan presentado complicaciones graves o que han requerido de asistencia a la ventilación, continuarán su vigilancia en la clínica de seguimiento neonatal.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una sala de partos y evaluar la frecuencia de líquido amniótico meconial en neonatos asfixiados y la necesidad de intubar y aspirar a los RN bañados en meconio. Visitar una UCIN y comparar las características y complicaciones de un paciente con SAM con las de uno con SDR.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Control prenatal óptimo que evite o disminuya la causalidad del problema. Detección de embarazos en riesgo para su envío oportuno a segundo nivel. **Secundario**. El obstetra identificará el sufrimiento fetal mediante las pruebas de estrés y de no estrés cuando haya sospecha de reserva fetal baja. Si hay sufrimiento fetal decide la conducta a seguir, la vía de nacimiento del niño y avisará al pediatra quien participará en la atención del producto de la manera descrita. En el segundo nivel se insistirá en la importancia de la oxigenación óptima. **Terciario**. Aquí se manejarán los pacientes que requieran de asistencia a la ventilación y se continuará su vigilancia en la consulta de seguimiento.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para el síndrome de aspiración de meconio:
   a) es un padecimiento del RN pretérmino; **b)** es un padecimiento que no se puede prevenir; **c)** sus principales complicaciones son neumotórax e hipertensión pulmonar persistente; **d)** la PaO_2 de los pacientes debe mantenerse en 40-50 mm Hg; **e)** requiere de corticosteroides en su manejo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Basu S, Kumar A, Bhatia BD, Satya K, Singh TB. Role of steroids on the clinical course and outcome of meconium aspiration syndrome. A Randomized Controlled Trial. J Trop Pediatr. 2007; 29: 254-59.

Dargaville PA, Copnell B, Australian and New Zealand Neonatal Network. The epidemiology of meconium aspiration syndrome: incidence, risk factors, therapies, and outcome. Pediatrics. 2006;117:1712-721.

El Shahed A, Dargaville P, Ohlsson A, Soll R. Surfactant for meconium aspiration syndrome in full term/near term infants. Cochrane Database Syst Rev. 2007 Jul 18;(3):CD002054.

Ghidini A, Spong CY. Severe meconium aspiration syndrome is not caused by aspiration of meconium. Am J Obstet Gynecol. 2001; 185: 931-38.

Liu WF, Harrington T. Delivery room risks factors for meconium aspiration syndrome. Am J Perinatol. 2002; 19: 367-78.

Vain NE, Szyld EG, Prudent LM, Wiswell TE, Aguilar AM, Vivas NI. Oropharyngeal and nasopharyngeal suctioning of meconium stained neonates before delivery of their shoulders: multicentre, randomized controlled trial. Lancet. 2004;364:597-602.

Vargas Origel A. Síndrome de aspiración de meconio. En Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 224-28.

Xu H, Hofmeyr J, Roy C, Fraser WD. Intrapartum amnioinfusion for meconium-stained amniotic fluid: a systematic review of randomized controlled trials. BJOG. 2007; 114: 383-90.

Yoder BA, Kirsch EA, Barth WH, Gordon MC. Changing obstetric practices associated with decreasing incidence of meconium aspiration syndrome. Obstet Gynecol. 2002; 99: 731-39.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

SÍNDROME DE DIFICULTAD RESPIRATORIA

Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Detectar los signos clínico-radiológicos. Realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado que permitan disminuir la mortalidad y eviten secuelas en los sobrevivientes.

CONCEPTO

El síndrome de dificultad respiratoria (SDR) es la principal causa de morbimortalidad en el neonato pretérmino y representa una enfermedad por inmadurez pulmonar. Se debe a ausencia del surfactante, lo que origina microatelectasias

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

alveolares y cortocircuitos intrapulmonares múltiples que a su vez produce una incapacidad para captar oxígeno y eliminar CO_2. Esto lleva a un deterioro progresivo en las condiciones generales del paciente y complicaciones múltiples si no se establece un tratamiento adecuado. Se manifiesta por signos de insuficiencia respiratoria, imagen reticulogranular difusa y broncograma aéreo en la radiografía de tórax, y por hipoxemia y acidosis en la gasometría. Con frecuencia se complica con persistencia del conducto arterioso (PCA).

El SDR es fundamentalmente una enfermedad del RN pretérmino. Su incidencia global es del 1% de todos los RN vivos y tiene una relación inversa con la edad gestacional; así, de los niños menores de 28 Sem., un 60% a 80% lo presenta; de los de 32 a 36 Sem., el 20 a 30% lo desarrolla y es excepcional después de esta edad. Su mortalidad en los países avanzados es de 10 a 15%, pero en países como el nuestro, sin una regionalización óptima de la atención neonatal, entre otros múltiples factores, puede llegar a 30% o 45%.

Puntos sobresalientes

- El SDR se debe a una inmadurez pulmonar, anatómica y fisiológica, con la deficiencia básica del surfactante.
- Se manifiesta por signos de insuficiencia respiratoria, imagen reticulogranular difusa y broncograma aéreo en la radiografía de tórax y por hipoxemia y acidosis en la gasometría. Con frecuencia se complica con persistencia del conducto arterioso.
- El tratamiento de estos pacientes incluye: **a)** medidas generales, **b)** equilibrio hidroelectrólitico y ácido-base, **c)** apoyo nutricional, **d)** oxigenación a través de CPAP o ventilación mecánica en sus distintas variedades, **e)** manejo de complicaciones y **f)** aplicación de surfactante exógeno por vía traqueal, ya sea profiláctico o de rescate.
- Se requiere identificación y tratamiento oportunos de las múltiples complicaciones así como un seguimiento adecuado a largo plazo para evaluar las secuelas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La enfermedad es por la prematurez que conlleva los siguientes factores: **a)** deficiencia de surfactante, que es el más importante; **b)** inmadurez anatómica que incluye parénquima pulmonar, pared torácica y vías aéreas, **c)** PCA, **d)** aumento de líquido intersticial pulmonar (figura 6-16 **)**. La preponderancia de cada uno de ellos es variable y está en función de la edad gestacional; así, en los neonatos de peso muy bajo (< 1 500) o extremadamente bajo (< 1 000 g), predominan los tres últimos factores, mientras que en los RN de peso mayor es en particular la deficiencia o la inactivación del surfactante.

Huésped

Se presenta de manera casi exclusiva en el RN pretérmino, en los que a menor edad gestacional mayor frecuencia de SDR, con una incidencia máxima en los menores de 1 200 g y de 30 Sem. de gestación. Es más frecuente y, en general, más grave en RN masculino; el segundo gemelo se ve más afectado, probablemente por estar sometido a asfixia; el desnutrido en útero tiene una menor incidencia. Hay una ten-

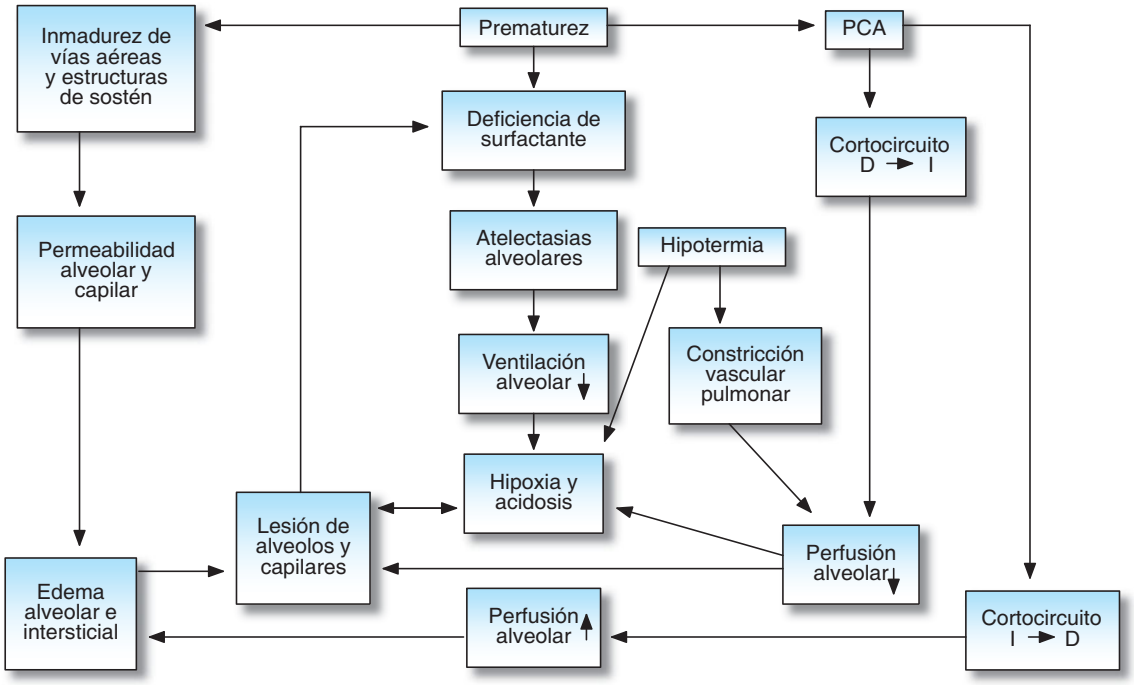


Figura 6–16. Fisiopatogenia del síndrome de dificultad respiratoria que muestra la prematurez como factor básico del cual derivan la deficiencia del surfactante, la inmadurez de las vías aéreas, la persistencia del conducto arterioso (PCA) y el edema alveolar e intersticial.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dencia familiar que se debe a problema genético en la producción de las proteínas del surfactante.

Ambiente

Matroambiente. La diabetes materna se asocia con la aparición del problema debido a su mayor frecuencia de partos pretérmino, ya sea por indicación fetal o materna; además, los hijos de las diabéticas presentan SDR a pesar de tener indicadores de madurez pulmonar, esto es, una relación lecitina/esfingomielina mayor de 2: 1. La isoinmunización a Rh *con hidrops fetalis* también aumenta la incidencia de SDR. Hay controversia acerca de la influencia de la cesárea; es probable que aumente su frecuencia cuando se efectúe sin un trabajo de parto previo y que no la afecte, en ausencia de sufrimiento fetal.

Dentro de los factores que aceleran la madurez pulmonar y disminuyen la aparición de SDR se encuentran: **a)** ruptura prematura de membranas y cérvix incompetente, que corresponden al microambiente; **b)** adicción a la heroína, hemoglobinopatías y la toxemia que corresponden al matroambiente; la toxemia como factor de protección para SDR sólo se observa en los prematuros mayores de 31 Sem. ya que en los de menor edad parece aumentar la frecuencia y la gravedad del padecimiento; **c)** la administración prenatal de corticosteroides que corresponde al macroambiente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se hará mediante difusión entre la población de cuáles son los factores de riesgo para presentar la enfermedad, en particular para insistir en la planificación familiar, en el control prenatal durante el embarazo, sobre todo en las mujeres de alto riesgo, como las diabéticas o las isoinmunizadas. Lo anterior tiene que conocerlo y practicarlo el médico general y la enfermera maternoinfantil, para una derivación oportuna al segundo o tercer nivel de atención para el control por un servicio de medicina perinatal.

Protección específica

Reside en la prevención de la prematurez. Si se considera probable o necesario el parto de un neonato pretérmino, hay que acelerar la madurez pulmonar lo cual puede efectuarse a través de: **a)** inhibición del trabajo de parto con reposo o agentes tocolíticos beta-miméticos que además de evitar el trabajo de parto favorecen la maduración pulmonar, si bien hay discusión respecto al riesgo/beneficio de estos medicamentos; **b)** corticosteroides antenatales. Estos se administran a la madre si se considera inminente el nacimiento de un prematuro menor de 34 Sem. Están indicados en mujeres con riesgo de parto pretermino con embarazos de 26 a 34 Sem. (algunos los indican desde las 24 Sem.) y entre la semana 34 y 37 sólo si hay inmadurez pulmonar documentada. Se deben dar 24-48 h antes del parto y repetir a la semana en caso de que no hubiese nacido el niño; los cursos repetidos pueden tener más riesgos que beneficios y, en general, no se usan. Hasta el momento son los únicos medicamentos con utilidad clínica para acelerar la maduración pulmonar y aunque se considera que su efectividad no es del 100%, no se emplean con la frecuencia debida y se necesita promover mas su uso; los más recomendados son betametasona (Celestone®), a 12 mg, vía i.m., cada 24 h por dos dosis y dexametasona (Alin®) a 6 mg c/12h, i.m., por cuatro dosis. Los corticosteroides aceleran innumerables parámetros del desarrollo pulmonar fetal; inducen alvéolos de mayor tamaño y tabiques interalveolares más delgados, incremento en el número de cuerpos laminares y una mayor síntesis de los fosfolípidos de la sustancia tensoactiva, estimulan también el desarrollo anatómico del pulmón, el numero de receptores beta-adrenérgicos y la producción de colágena y elastina siendo estos componentes no tensioactivos de la distensibilidad pulmonar. Además, su administración también se ha comprobado que disminuye otros problemas del prematuro como la mortalidad, la hemorragia peri-intraventricular y, quizá, PCA, enterocolitis necrosante y displasia broncopulmonar.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

De los cuatro factores que participan en la génesis del SDR (deficiencia de surfactante, inmadurez anatómica, PCA y exceso de líquido pulmonar), el mas importante es el primero. El surfactante está compuesto por fosfolípidos en 70 a 80%, lípidos neutros en 10% y el 10% restante son proteínas; su función principal es disminuir la tensión superficial, lo que evita el colapso alveolar y permite el establecimiento de la capacidad funcional residual. Secundario a este efecto básico, el surfactante logra otras funciones, como son: **a)** disminuir la presión que se necesita para distender el pulmón; **b)** aumentar la elasticidad pulmonar; **c)** acelerar la eliminación del líquido alveolar; **d)** disminuir el trabajo de la respiración; **e)** disminuir el tono precapilar, lo que favorece la circulación pulmonar; **f)** proteger a las superficies epiteliales alveolares de la lesión oxidativa. En fecha reciente se ha descrito que el surfactante, en especial sus proteínas, participan en la defensa del pulmón por agentes extraños (bacterias, polvos, etc.). El surfactante se produce, se almacena, se secreta y es reciclado por los neumocitos tipo II por mecanismos aún no totalmente definidos; en el neonato pretérmino, la producción está limitada y sus almacenes se depletan rápidamente al nacer. Desde el punto de vista de inmadurez anatómica, en el pretérmino los alvéolos terminales no están suficientemente desarrollados, lo que junto con el mesénquima grueso de la interfase alveolo-capilar, dificultan el intercambio gaseoso.

Tiene, además, una pared torácica flácida y una elasticidad pulmonar disminuida que hacen que se requiera una presión negativa inspiratoria mucho mayor para generar un volumen corriente, y como resultado, la pared torácica se retrae fácilmente, se produce una inspiración paradójica ineficaz y aumenta el trabajo respiratorio. La inmadurez condiciona mayor permeabilidad alveolar y facilita el edema intersticial, también favorecido por la PCA; esta última en la actualidad se considera como parte integral del SDR más que una complicación, en particular en los neonatos más

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

inmaduros (figura 6-16). La membrana hialina que, anteriormente, se consideraba como un componente esencial del SDR, ahora se conoce que es un evento terminal, un signo inespecífico de lesión pulmonar y con poca relevancia en la fisiopatología de la enfermedad.

Al nacer, el aire sustituye al líquido que llena los pulmones dentro del útero; al abrirse los alvéolos, la "película" de surfactante los mantiene estables. La primera respiración es la más difícil ya que para vencer los efectos de la tensión superficial de la interfase aire-líquido, en particular de las vías aéreas pequeñas y alvéolos, se requiere una presión inspiratoria hasta de 60-80 cm de agua. Al permanecer abiertos los alvéolos y establecerse así la capacidad funcional residual, cada respiración subsiguiente requiere de menos esfuerzo inspiratorio, hasta llegar a 10-17 cm de agua de presión que maneja el adulto. En el SDR, dado que los alvéolos se colapsan, cada respiración requiere de un esfuerzo similar al inicial; esto lleva a fatiga progresiva y deterioro terminal si se deja avanzar la enfermedad.

Etapa clínica

El neonato pretérmino con SDR con frecuencia nace asfixiado, su reanimación es difícil y requiere de presiones con el ambú relativamente altas para abrir los alvéolos. La insuficiencia respiratoria inicia desde el nacimiento o poco tiempo después y se manifiesta por cianosis, taquipnea, quejido espiratorio característico, aleteo, tiraje, retracción xifoidea y disociación toracoabdominal; hay pobre expansión pulmonar y se ausculta disminución de la entrada de aire con estertores ocasionales. Puede haber edema en miembros inferiores y no es rara la hipotensión. El cuadro clínico completo de SDR se ve rara vez en los pretérmino extremos, en especial en aquellos que se intuban y, se asiste la ventilación desde el nacimiento.

La evolución clínica no complicada se caracteriza por agravamiento progresivo con acmé para las 48-72 h de vida, aunque en los casos muy graves o sin tratamiento, la muerte puede ocurrir desde las primeras h de vida, en particular si no se efectúa la terapéutica adecuada. La presencia de apneas en estadios tempranos de la enfermedad es un signo grave que refleja hipoxemia importante, inestabilidad térmica y, en ocasiones, sepsis.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno. El diagnóstico puede establecerse antes del nacimiento con la evaluación en líquido amniótico de la relación lecitina / esfingomielina (L/E), en los embarazos de riesgo alto que hayan iniciado trabajo de parto o en los que se necesita interrumpir. En general, una relación L/E mayor de dos indica madurez pulmonar, y una menor, se asocia a riesgo de SDR; la presencia de fosfatidil-glicerol en líquido amniótico es indicativa de madurez total y también se emplea con este fin. Una prueba mas simple es la de la espuma que se puede efectuar en líquido amniótico o bien después del nacimiento en el líquido del aspirado gástrico.

En el RN, el diagnóstico se establece sobre bases clínicas, con el apoyo radiográfico que muestra imagen de vidrio despulido o patrón reticulogranular, con broncograma aéreo que representa los alvéolos colapsados con el contraste de los bronquiolos aereados; esta imagen no se puede diferenciar totalmente de la neumonía neonatal, en particular la causada por estreptococo del grupo B. Para el diagnóstico diferencial del SDR deben tomarse en cuenta los antecedentes y la signología clínico-radiológica, de acuerdo con lo señalado en el cuadro 6-23; la gasometría no es diagnóstica y sólo es indicativa de su gravedad, manifestada por la afectación de los gases sanguíneos.

El tratamiento se puede dividir en: **1)** medidas generales; **2)** equilibrio hidroelectrolítico y calórico; **3)** equilibrio ácido-base; **4)** oxigenación; **5)** apoyo nutricional; **6)** el de las complicaciones; **7)** terapéutica específica. La mayoría de los conceptos respecto a los primeros seis aspectos se aplican para cualquier RN con insuficiencia respiratoria, sin importar la causa, sólo señalarán las particularidades en cada caso; el aspecto de la oxigenación se complementa en el capítulo de ventilación mecánica de esta misma etapa neonatal y la terapéutica específica se indicará en cada uno de los padecimientos que causen insuficiencia respiratoria.

1. **Medidas generales.** Son las siguientes: **a)** ayuno; **b)** mantener vías aéreas permeables; **c)** mantener normotermia con el paciente en incubadora o cuna de calor radiante; **d)** medir uresis horaria; **e)** balance estricto de líquidos; **f)** vigilar signos vitales, de preferencia con monitores, como temperatura, tensión arterial, frecuencia cardiaca y respiratoria, saturación de oxígeno y llenado capilar, **g)** instalar catéter en arteria y vena umbilicales.
2. **Equilibrio hidroelectrolítico y calórico.** Se logra al administrar soluciones a 65-85 mL/kg/día para las primeras 48 h, 90-120 mL/kg/día para el tercero y cuarto días y 120-140 mL/kg/día posteriormente. A menor edad gestacional, mayores son los requerimientos hídricos o también si el paciente está en fototerapia o cuna de calor radiante. Esto es sólo una guía general que se ajustará individualmente en función del estado hídrico, balance de líquidos, uresis horaria y determinación seriada de electrólitos y densidad urinaria. Respecto al tipo de soluciones, en general en las primeras 48 h no se requieren electrólitos y sólo se administra solución glucosada al 10%; a partir del tercer día se agregará sodio y potasio a 2-3 mEq/kg/día, también con ajuste individual para cada paciente, de acuerdo a la valoración clínica y por laboratorio.
   El aporte calórico debe cubrir 30-40 cal/kg/día, al inicio con 6 mg/kg/min de glucosa y un aumento de acuerdo con la tolerancia y niveles de glucemia por Dextrostix® cada 4-8 h. Debe recordarse que a menor edad gestacional, disminuye la tolerancia a la glucosa y que puede haber hiperglucemia, en particular en los menores de 1 000 g, en quienes se iniciará con solución glucosada al 5%. El uso temprano de la nutrición parenteral (NPT) disminuye la hiperglucemia y evita el deterioro nutricional; se puede iniciar desde las primeras 24 h de edad, y continuarla hasta que se pueda iniciar la vía oral y que se cubra por esta última mas del 70% del aporte hídrico y calórico (ver el punto 5 de apoyo de nutricional).
3. **Equilibrio ácido-base.** La alteración más importante y frecuente es la acidosis que puede ser metabólica, respiratoria o mixta. La primera puede ser secundarla a hipo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

xia o hipovolemia, lo que se investigará y tratará. Si la acidosis es importante (pH menor de 7.10 o déficit de base mayor de -15), se administrará bicarbonato de sodio a 1-3 mEq/kg/dosis, o bien en función del déficit de base de acuerdo a la fórmula:

Déficit de base X kg de peso X 0.4 (espacio extracelular) = mEq de bicarbonato de sodio a administrar

El bicarbonato es hiperosmolar, tiene que administrarse diluido y en varios minutos u horas, sólo en acidosis muy importante o en situaciones extremas como el paro cardiorrespiratorio, se hará en forma de bolo, diluido 1:2. La acidosis de tipo respiratorio importante sólo se puede corregir con asistencia a la ventilación que ayude a eliminar el CO_2.

4. **Oxigenación.** El oxígeno es un medicamento, debe manejarse como tal y ser prescrito sólo por indicación médica ya sea en función de un criterio gasométrico (PaO_2 < 60 mm Hg) o clínico por cianosis central, asfixia, apnea o insuficiencia respiratoria importante. Puede brindarse en casco cefálico, por catéteres nasales o mediante un ventilador si el paciente está intubado. Debe administrarse húmedo y caliente, con su concentración vigilada a través de mezcladores o blenders, o bien con monitores de O_2 ambiental; la respuesta se evaluará en el niño mediante gases arteriales, oxímetría de pulso que mide la saturación de la Hb por oxígeno y que se mantenga entre 88 y 94% o bien con un monitor transcutáneo de PaO_2. El niño pretérmino con SDR puede tolerar mejor las tensiones bajas de oxígeno y presentar efectos tóxicos por su exceso, como son la retinopatía del prematuro o la displasia broncopulmomar.
   Para disminuir los requerimientos de oxígeno y aprovechar al máximo esta arma terapéutica se debe mantener: **a)** temperatura normal, ya que la hipo o la hipertermia aumentan su consumo; **b)** perfusión tisular con un volumen circulante adecuado, reflejado por una presión arterial media normal, la cual varía según edad gestacional, posnatal y peso; **c)** transporte óptimo de oxígeno con un nivel de hematócrito superior a 40%.
   El apoyo ventilatorio después de aplicar el surfactante también influye sobre los resultados, la mayoría de los neonatos son ventilados después de su administración y extubados cuando las condiciones son estables y tienen mínimo soporte ventilatorio. La presión de distensión continua sobre la vía aérea (CPAP) reduce la mortalidad y la necesidad de ventilación mecánica en neonatos con SDR y algunos otros estudios señalan que reduce también la necesidad de surfactante. Este modo ventilatorio proporciona una presión positiva en la vía aérea que mejora la capacidad residual funcional, previene el colapso alveolar y mejora por tanto la relación ventilación perfusión: reduciendo el trabajo respiratorio y estabilizando la función pulmonar.
   En México, la forma más común de administrarlo es con el CPAP nasal de "burbuja" esto es con las puntas nasales denominadas "prongs nasal". Estas van conectadas, por una tubería o manguera, a una fuente de oxígeno que, idealmente, debe de tener un mezclador o blender así como un humidificador y la otra manguera dirigida a una botella con agua donde es introducida la punta a 5 cm por debajo del nivel de agua. Otras formas de suministrar CPAP nasal incluyen tubos uni o binasales, cánulas endotraqueales y diferentes generadores de presión, in-cluso con el ventilador convencional. La amplia utilización del CPAP ha reducido el número y la duración de la ventilación mecánica convencional, además de ser ya ampliamente utilizada como una modalidad posterior a la extubación en los neonatos pretérmino. En países en desarrollo con recursos limitados, el CPAP nasal ha demostrado que mejora significativamente la morbilidad y mortalidad asociada con el SDR en RN pretérmino (figura 6-17).
5. **Apoyo nutricional.** Influye en la sobrevida y calidad de vida del paciente, ya que las deficiencias nutricionales en esta etapa de la vida tienen efectos duraderos sobre crecimiento y desarrollo. Aun en los pacientes intubados se puede dar alimentación enteral en su modalidad conocida como mínima, suplementados con nutrición parenteral (NPT), por vena central o periférica; esta última variedad ha tenido gran auge por su accesibilidad. Su inicio es lo más pronto posible y en cuanto sus condiciones clínicas manifiesten estabilidad, debe ser más temprano a menor edad gestacional ya que estos pacientes son los más expuestos a los efectos deletéreos de la desnutrición; así, los RN con peso menor a 1 500 g deben recibir NPT desde el primer o segundo día de edad. Sus características se describen en otro capítulo del libro.
6. **Tratamiento de las complicaciones.** Se señala en el apartado de limitación del daño.
7. **Tratamiento especifico.** Para el SDR lo constituye la administración del surfactante exógeno, cuyo uso debe reservarse a centros hospitalarios de tercer nivel, por personal capacitado y con experiencia. El surfactante es esencial para el funcionamiento normal del pulmón y es efectivo en la profilaxis y en el tratamiento del SDR por deficiencia de surfactante.

El surfactante exógeno se puede clasificar como sintético o "natural" (derivado de animales). El surfactante sintético inicial contenía sólo fosfolípidos, sin proteínas, y, en algunos casos, agentes dispersores; en la actualidad está en desuso.

Los de tipo "natural" tienen fosfolípidos y proteínas; se obtienen de extractos de pulmón o por lavado pulmonar de animales, los mas empleados son el Beractant (Survanta®)y el Poractant (Curosurf®). Se ha sugerido, sin comprobarlo, que tales productos de origen animal tienen algún riesgo inmunológico o de transmisión de infecciones; por ello se han desarrollado preparaciones sintéticas que, además de los fosfolípidos, contienen péptidos análogos que simulan las funciones *in vivo* de las proteínas del surfactante endógeno, tales como el sinapultide, lusulptide que contienen péptidos análogos de las proteínas SP-B y un análogo recombinante de la proteína SP-C. Aún falta más investigación para definir su utilidad clínica real y si sus resultados son mejores que con el surfactante "natural". La indicación más común para el surfactante exógeno es el SDR, el cual disminuye la mortalidad y la fuga aérea cuando se administra en forma profiláctica. En el SDR establecido, su aplicación disminuye su gravedad y, por tanto, la necesidad de días de asistencia a la ventilación y los requerimientos de oxígeno. Sin embargo, no parece influir en otras complicaciones de estos pacientes como PCA, hemorragia peri-intraventricular y displasia broncopulmonar.

El surfactante puede ser administrado profilácticamente al neonato pretérmino de riesgo o hasta que haya signos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

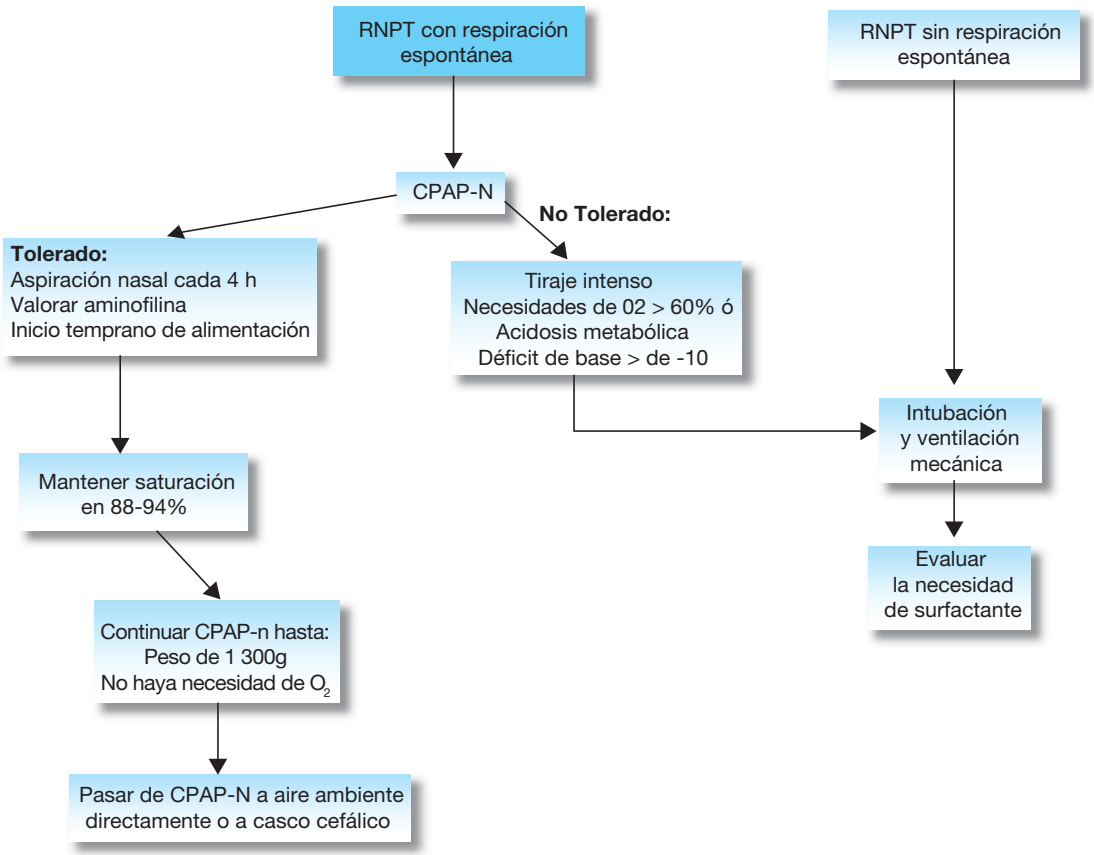


Figura 6–17. Flujograma de la presión positiva continua nasal en las vías aéreas (CPAP-N) para los recién nacidos de peso bajo al nacimiento. Modificado de: Aly H, Milner JD, Patel K. Pediatrics 2004; 114:3:697. RNPT: Recién nacido pretérmino. CPAP-N: Presión de distensión continua sobre la vía aérea.

clínicos y radiológicos de SDR. La profilaxis ofrece la ventaja de mejorar la distribución del surfactante, reduce la lesión pulmonar y la fuga alvéolo-capilar así como una menor inhibición del surfactante endógeno. La base de datos Cochrane define profilaxis como la administración de surfactante en la sala de partos, otros autores la consideran dentro de los primeros 15 a 30 min posterior a las maniobras de reanimación, según la condición al nacer, y se indica a neonatos menores de 1 250 g y con edad gestacional < de 32 Sem. Las dosis subsecuentes se evalúan a las 6-12 h después de la inicial y en base a los siguientes criterios: Rx de tórax aun con imagen de SDR, Presión media de la vía aérea (PMVA) > 6 cm H_2O y una FiO_2 > 60%.

La dosis que se emplea del surfactante Beractant natural es de 100 mg/kg (4 mL/kg) el cual se aplica, con una técnica especial, a través de la cánula endotraqueal. Puede ser suficiente la aplicación inicial o requerir dosis adicionales.

Esta es una terapéutica estándar o habitual del SDR; aunque para los países en desarrollo se señale al costo elevado como una limitante para su empleo, a la larga su empleo resulta mas barato ya que disminuye los días de terapia intensiva y los de estancia hospitalaria.

Limitación del daño

Las complicaciones en el paciente con SDR pueden ser múltiples y se deben tanto a la enfermedad en sí, como a la prematurez y al tratamiento que requieren. Entre ellas destacan acidosis, hiperbilirrubinemia, hipo o hiperglucemia, hipocalcemia, hemorragia pulmonar o peri-intraventricular, choque, insuficiencia renal o cardiaca, neumotórax, displasia broncopulmonar, infección nosocomial, etcétera.

La PCA es muy frecuente y algunos la consideran como parte de la fisiopatogenia del SDR, en particular en los neonatos extremadamente pequeños; se manifiesta por deterioro clínico-gasométrico, precordio hiperdinámico, pulsos saltones, soplo sistólico, cardiomegalia radiológica. El tratamiento puede ser conservador con restricción de líquidos y diurético; si el problema es importante, manifestado por descompensación cardiaca o incapacidad para retirar el apoyo ventilatorio, se intentará cierre farmacológico con indometacina o Ibuprofeno y, en caso de falla, se hará mediante cierre quirúrgico.

De hecho en algunas unidades se emplea la indometacina como medicamento profiláctico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se hará de acuerdo a las secuelas, entro las que sobresalen la enfermedad pulmonar crónica o displasia broncopulmonar, retinopatía del prematuro, defectos en el neurodesarrollo o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

neuroconductuales, hipoacusia o sordera, hidrocefalia posHemorragia peri-intraventricular. Todos estos problemas deben identificarse de manera temprana ya sea estando el paciente aún en el hospital o bien en la consulta de seguimiento a la que se remitirán los pacientes a su alta; ésta clínica debe contar, a nivel de interconsultantes, con neurólogo, oftalmólogo, audiólogo, fisiatra, inhaloterapeuta, psicólogo, etcétera.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una UCIN y valorar, en un paciente con síndrome de dificultad respiratoria, cuáles fueron los factores de riesgo, de qué manera se estableció el diagnóstico, cuál ha sido su tratamiento, las complicaciones que ha presentado y emitir un pronóstico respecto a sobrevida y secuelas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar identificará los embarazos de riesgo alto para su envío oportuno a un servicio de medicina perinatal o maternofetal. **Secundario**. El pediatra atenderá al RN en el momento del parto y referirá al paciente que requiera de cuidados intensivos; asimismo recibirá al RN posterior a su egreso del tercer nivel para continuar su control general. El obstetra identificará a las pacientes en trabajo de parto pretérmino, iniciara tratamiento con corticosteroides para favorecer la maduración pulmonar y las referirá, si hay tiempo u oportunidad, al tercer nivel de atención; es mejor el transporte del niño dentro de la madre y no posterior a su nacimiento. **Terciario**. El neonatólogo o en su ausencia el pediatra, realizará el tratamiento descrito, identificará las complicaciones y será el coordinador de la clínica de seguimiento.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para Síndrome de dificultad respiratoria:
   a) su frecuencia no se relaciona con la edad gestacional; **b)** el principal fenómeno fisiopatológico es la flacidez de la pared torácica; **c)** los glucocorticoides aceleran la maduración pulmonar; **d)** la persistencia del conducto arterioso es una complicación rara; **e)** la nutrición de los pacientes se iniciará hasta la resolución del problema.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aly H, Milner JD, Patel K, El-Mohandes AA. Does the experience with the use of nasal continuous positive airway pressure improve over time in extremely low birth weight infants?. Pedia-trics. 2004; 114: 697-702.

Cole FS, Hamvas A, Nogee LM: Genetic disorders of neonatal respiratory function. Pediatr Res. 2001; 50: 157-62.

De Paoli AG, Morley C, Davis PG. Neonatal CPAP for neonates: What do we know in 2003?. Arch Dis Child Neonatal. Ed 2003;88:F168-172.

McDonald CL, Ainsworth SB. An update on the use of surfactant in neonates. Curr Pediatr. 2004;14:284-89.

Navas Serrano VM, Cuevas García MA, Vila Álvarez JA, Martínez Fernández V, Morcillo Sopena F, Vals i Soler A. Profilaxis y tratamiento del síndrome de distress respiratorio con diferentes surfactantes. An Esp Pediatr. 2002;56:40-44.

Simon OF, Shinwell ES. Respiratory distress in the term and nearterm infant. Neo Reviews. 2005;6:e289-e96.

Rodríguez RJ. Management of respiratory distress syndrome: An update. Respir Care. 2003;48:279-86.

Soll RF, Morley CJ. Prophylactic versus selective use of surfactant in preventing morbidity and mortality in preterm infants (Cochrane Review). En: The Cochrane Library, issue 4. UK. 2003.

Vargas Origel A. Surfactante pulmonar. Fisiología. En: Vargas Origel A. Modalidades de manejo de la insuficiencia respiratoria neonatal. PAC 2 Neonatología. México DF, Intersistemas; 2005. p. 642-53.

Vargas Origel A. Corticoesteroides perinatales. En: Vargas Origel A. Modalidades de manejo de la insuficiencia respiratoria neonatal. PAC 2 Neonatología. México DF, Intersistemas; 2005. p. 615-24.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

HIPERTENSION PULMONAR PERSISTENTE

Dr. José Antonio González Montoya

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo de la enfermedad, realizar la ruta diagnóstica correcta, instituir el tratamiento oportuno y limitar sus posibles secuelas.

CONCEPTO

La transición cardiopulmonar al nacer se caracteriza principalmente por una reducción en la resistencia vascular pulmonar (RVP), que es alta en la vida fetal, aumento del flujo sanguíneo pulmonar, la eliminación del liquido pulmonar y la consiguiente elevación de la PaO_2, que junto con el aumento de la resistencia vascular periférica, origina el cierre de los conductos vasculares fetales, es decir el foramen oval y el conducto arterioso. En algunos neonatos, por diversas circunstancias, la RVP no disminuye lo que condiciona obstrucción al flujo sanguíneo enviado por el ventrículo derecho, manteniendo abierto el conducto arterioso y/o el foramen oval con un cortocircuito de derecha a izquierda a esos niveles, con sangre desaturada. Debido a que este tipo circulación es la que se presenta en la vida intrauterina, a esta entidad se le denominó en un principio como Circulación fetal persistente pero el término mas aceptado en la actualidad es el de Hipertensión pulmonar persistente (HPP).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- El factor fisiopatológico principal de la HPP es la obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar y puede ser secundario a: **a)** Constricción anormal de la vasculatura, **b)** vasculatura estructuralmente anormal, **c)** Hipoplasia vascular.
- Se manifiesta por cianosis e hipoxemia persistente en un RN a término o casi a término, que no responde bien al oxígeno suplementario. Puede acompañarse de patología pulmonar.
- Se debe diferenciar si la cianosis es de origen pulmonar, por HPP o por una cardiopatía congénita cianógena.
- De manera ideal, el diagnóstico se hace por ecocardiografía Doppler color.
- El tratamiento ideal es el Óxido nítrico inhalado. Es probable que sean útiles el Sildenafil y la Milrinona.
- Se deben corregir los factores que favorecen la vasoconstricción como hipotermia, hipoglucemia, acidosis, hipovolemia e hipocalcemia.
- Son pacientes que requieren de ventilación mecánica y puede ser más útil en su modalidad oscilatoria o de alta frecuencia.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar es el factor fisiopatológico principal y puede ser secundario a tres situaciones específicas: **a)** constricción anormal de la vasculatura pulmonar, **b)** vasculatura pulmonar estructuralmente anormal, **c)** hipoplasia vascular.

Huésped

El RN que presente algún tipo de alteración en los mecanismos que promueven la vasodilatación de la vasculatura pulmonar al nacer relacionado con los problemas específicos mencionados en el punto anterior (agente) son los susceptibles a presentar ésta terrible enfermedad.

Ambiente

La atención inadecuada en la etapa perinatal de un neonato de riesgo alto, como seria presencia de líquido amniótico meconial, posibilidad de sepsis neonatal temprana, síndrome de dificultad respiratoria, historia de ingesta materna de analgésicos antiinflamatorios no esteroideos durante el tercer trimestre y detección prenatal de alguna alteración en el desarrollo de la vasculatura pulmonar como en la hernia de Bochdalek, podría favorecer la HPP.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se hace a través de la educación comunitaria para que acudan las embarazadas a su control prenatal, que permita identificar a las de riesgo, como las portadoras de estreptococo, fumadoras o la ingesta de analgésicos no esteroideos.

Protección específica

Identificar a las embarazadas de riesgo, en las que se pueden tratar y eliminar estos factores. También se puede lograr con el buen manejo de los RN con factores que predisponen a desarrollar HPP, lo cual ayudará de alguna manera a que la evolución del paciente sea satisfactoria.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Como ya se señaló el problema puede iniciarse desde la etapa fetal o posterior al nacimiento, secundaria a tres factores:

a) Constricción anormal de la vasculatura pulmonar. Es la forma más común. Se puede observar en diferentes diagnósticos tales como síndrome de aspiración de meconio, sepsis y síndrome de dificultad respiratoria (SDR).
b) Los variados factores que influyen para que la RVP no disminuya están relacionados con una alteración en el balance de mediadores que promueven la vasodilatación (oxido nítrico-cGMP, prostaciclina-cAMP) y la vasoconstricción (endotelina 1, tromboxano A_2, prostaglandina E_2).
c) Vasculatura estructuralmente anormal. Existe una importante remodelación de la vasculatura pulmonar con engrosamiento de la pared de los vasos e hiperplasia del músculo liso, el cual adquiere una extensión hasta nivel intra-acinar. La causa de esto aun no es bien entendida y sigue en investigación pero se piensa que algunas drogas como los analgésicos antiinflamatorios no esteroideos tomados por la madre durante el tercer trimestre y una disrupción en el balance entre dilatadores y vasoconstrictores vasculares podrían de alguna manera formar parte de la causalidad.
d) Hipoplasia vascular. El crecimiento pulmonar normal se puede alterar por eventos intrauterinos con la consiguiente disminución del área total del lecho vascular lo que produce un aumento neto de la presión arterial pulmonar; tal es el caso de la hernia diafragmática congénita que ocasiona hipoplasia pulmonar secundaria. En forma reciente se ha descrito la displasia capilar alveolar.

La signología no es manifiesta en la etapa intrauterina debido a que la oxigenación del feto se realiza a través de la placenta; es hasta el nacimiento, momento en que el intercambio gaseoso debe realizarse por los pulmones, en que se presentan los signos clínicos de la enfermedad.

Etapa clínica

Se manifiesta por cianosis e hipoxemia persistente en un RN a término o casi a término, que no responde bien a la administración de oxígeno suplementario. Puede acompañarse de patología pulmonar como aspiración de meconio o SDR, o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de septicemia. Es obligado descartar problema cardiaco estructural.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El abordaje diagnóstico inicial ante un RN con cianosis es diferenciar si ésta es secundaria a problema pulmonar, cardiaco o por HPP. Para ello, se expone al paciente a un ambiente con mayor concentración de oxígeno; si la cianosis disminuye y hay aumento de la PaO_2 arterial, lo más probable es que se trate de una enfermedad pulmonar y de no haber dicha respuesta se debe diferenciar entre cardiopatía e HPP; para ello, antes se utilizaba la prueba de hiperoxia e hiperventilación que al ocasionar alcalosis respiratoria lograba una vasodilatación pulmonar y una mejoría en la oxigenación, o bien se trataba de mostrar la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del conducto arterioso por medio de gasometrías arteriales pre y posductal (radial derecha y umbilical respectivamente) las que debían mostrar una diferencia de PaO_2 de 15 a 20 mm Hg a favor de la primera. Ahora, a través de la ecocardiografía Doppler color, se puede medir directamente la presión de la arteria pulmonar que es superior a la sistémica, observar el corto circuito de derecha a izquierda a nivel del conducto arterioso y foramen oval, además de poder descartar alteración cardiaca estructural. Este método, en su modo M también es útil al demostrar un aumento de la relación del periodo pre-eyectivo con el tiempo de eyección del ventrículo derecho; de hecho se menciona que estos cambios suelen preceder a la presentación clínica de la enfermedad.

Tratamiento

El objetivo es disminuir la vasoconstricción pulmonar y para ello se deben corregir los factores que la promueven como hipotermia, hipoglucemia, acidosis, hipovolemia e hipocalcemia. El objetivo de la ventilación mecánica es el reclutamiento pulmonar, optimizar volumen y evitar el riesgo de daño.

En la actualidad se conoce mejor el mecanismo por el cual se regula el tono vascular y la participación de los diferentes mediadores. Es evidente que el oxido nítrico (ON) y los metabolitos del ácido araquidónico (AA) son los principales responsables de mantener los cambios vasculares durante la transición (figura 6-18).

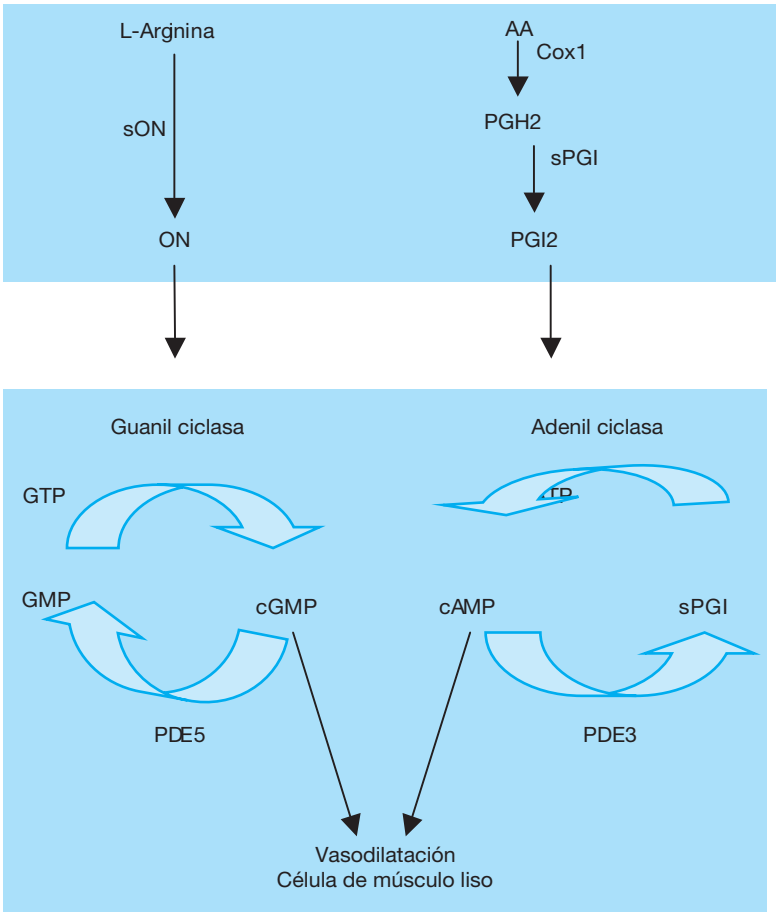


Figura 6–18. El óxido nítrico (ON) se forma a partir del substrato L-Arginina, por la acción de la sintetasa de ON (sON). El ON estimula la guanil-ciclasa para incrementar el GMP cíclico (cGMP) intracelular. Por la vía del ácido araquidónico (AA) se forma prostaciclina (PGI2) por acción de la ciclo-oxigenasa (Cox1) y la sintetasa de prostaciclina (sPGI). Esto hace que incremente la adenil ciclasa intracelular y, a su vez, aumenta el AMP cíclico (cAMP). Estas dos vías producen vasodilatación. La fosfodiesterasa 5 (PDE5) hidroliza el GMP cíclico y la PDE3 el AMP cíclico. Modificado de Steinhorn y Farrow.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Parece haber acuerdo en que el mejor tratamiento en la actualidad para la HPP es el óxido nítrico inhalado, el cual activa la guanil-ciclasa y aumenta el guanosin monofosfato cíclico (cGMP) que relaja el músculo liso vascular de los vasos sanguíneos pulmonares; su acción es de corta duración y tiene un efecto selectivo pulmonar con pocos efectos sistémicos. Sin embargo, la respuesta al ON no es universalmente efectiva y puede diferir según el problema subyacente; por ejemplo, no es muy satisfactoria cuando hay de fondo una hernia diafragmática e hipoplasia pulmonar. Lo que es un hecho es que ha disminuido la necesidad de oxigenación con membrana extracorpórea. No está bien establecida su dosis ideal, aunque se acepta en general administrar 20 partes por millón (ppm) en la línea inspiratoria del circuito del ventilador.

El ON es un tratamiento caro y no disponible en todas las unidades de cuidado intensivo por lo que se han buscado nuevas terapéuticas y, en fecha reciente, se han utilizado a inhibidores de la fosfodiesterasa ya sea de la 5 (PDE5), el sildenafil, o de la 3 (PDE3), milrinona, con buenos resultados, solos o incluso en combinación con el ON..

Pueden requerirse expansores de volumen y medicamentos vasopresores que aumenten la tensión arterial sistémica, tratando de superar a la pulmonar y revertir así el cortocircuito; de ellos, el más empleado es la Dopamina a dosis inicial de 3 a 5 µg/kg/min, i.v., con aumento gradual, de ser necesario, hasta 10-15 µg/kg/min.

Estos pacientes son muy lábiles a los estímulos o maniobras como lavado o aspirado bronquial, punción para glucemia semicuantitativa, etc., que les ocasionan grandes fluctuaciones en la oxigenación, por lo que es conveniente sedarlos con Fentanyl o Flunitrazepam.

Por el apoyo ventilatorio que requieren y para facilitar su manejo es útil relajarlos; esto puede lograrse con relajantes musculares tipo Vecuronio a dosis de 50-100 µg/kg cada 2-6 h, i.v., según respuesta (ver asistencia mecánica a la ventilación).

También se ha empleado para tratar la HPP a la ventilación oscilatoria de alta frecuencia con la que puede lograrse un mejor volumen pulmonar sin presiones excesivas y, por tanto, con menor daño pulmonar. La combinación de este tipo de ventilación con el ON puede permitir que este gas llegue a sus sitios de acción para producir vasodilatación y mejoría en la oxigenación.

Hay establecidos indicadores pronóstico para pacientes que no responden al manejo; quienes llenan los criterios son referidos para oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) que es un tratamiento costoso, invasivo, con riesgo de secuelas importantes y de poca disponibilidad en nuestro medio.

Limitación del daño

Gracias a las nuevas modalidades terapéuticas se ha logrado usar con menor frecuencia la hiperventilación y así disminuir los problemas secundarios principalmente a nivel pulmonar y cerebral. Con el ON algunos autores han reportado metahemoglobinemia sobretodo en prematuros. Cuando se actúa de manera multidisciplinaría, juiciosa y controlada se puede limitar el daño.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se hará de acuerdo a las secuelas producidas por el padecimiento en sí o por su tratamiento, las cuales se identificarán en la consulta de seguimiento y requerirán del apoyo de especialidades como medicina física, neurología, otorrinolaringología, etc.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Que el médico conozca en forma correcta la circulación fetal y los cambios que sufre después del nacimiento, para comprender mejor esta patología. Que acuda a una UCIN y en un caso particular de HPP identifique su fisiopatología y la ruta diagnóstica.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general que participa en el control prenatal debe conocer los factores de riesgo de la enfermedad, para en caso de identificarlos, canalizar en forma oportuna a la paciente a otro nivel de atención. **Secundario.** El pediatra debe sospechar la presencia de HPP y enviar al neonato a un tercer nivel donde exista la infraestructura adecuada para su manejo. **Terciario.** En este nivel el pediatra neonatólogo debe tratar en forma eficaz al paciente, pensando no sólo en salvar la vida, sino en evitar al máximo las secuelas posibles para una mejor calidad de vida.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones son correctas para HPP, excepto:
   a) los RN de término o casi a termino son los mas afectados; **b)** los bloqueadores de la fosfodiesterasa 5 y 3 no tienen ninguna indicación en el manejo; **c)** el factor fisiopatológico principal es la constricción de la vasculatura pulmonar; **d)** la ecocardiografia Doppler color es la piedra angular del diagnostico actualmente; **e)** el oxido nítrico se ha usado con éxito en el tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Baquero H, Soliz A, Neira F, Venegas ME, Sola A. Oral sildenafil in infants with persistent pulmonary hypertension of the newborn: a pilot randomized blinded study. Pediatrics. 2006; 117: 1077-083.

Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. Cochrane Database Syst Rev. 200:18;(4): CD000399.

Hosono S, Ohno T, Kimoto H, Shimizu M, Takahashi S, Harada K. Inhaled nitric oxide therapy might reduce the need for hyperventilation therapy in infants with persistent pulmonary hypertension of the newborn J Perinat Med. 2006; 34:333-37.

Kelly LK, Porta NF, Goodman DM, Carroll CL, Steinhorn RH. Inhaled prostacyclin for term infants with persistent pulmonary hyperten-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sion refractory to inhaled nitric oxide. J Pediatr. 2002; 141: 830-32.
McNamara PJ, Laique F, Muang-In S, Whyte HE. Milrinone improves oxygenation in neonates with severe persistent pulmonary hypertension of the newborn. J Crit Care. 2006;21:217-22.
Sadiq HF, Mantych G, Benawra RS, Devaskar UP, Hocker JR. Inhaled nitric oxide in the treatment of moderate persistent pulmonary hypertension of the newborn: a randomized controlled, multicenter trial. J Perinatol. 2003;23:98-103.
Steinhorn RH, Farrow KN. Pulmonary hypertension in the neonate. NeoReviews. 2007:8: e14-e21.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR

Dr. Carlos Aldana Valenzuela

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir su concepto, describir los factores de riesgo y establecer bases para su posible prevención, tratamiento y rehabilitación.

CONCEPTO

La displasia broncopulmonar (DBP) es una de las principales complicaciones crónicas asociadas a la prematurez; se caracteriza por insuficiencia respiratoria crónica, que afecta básicamente a prematuros muy pequeños y se asocia a una significativa morbimortalidad, en particular durante el primer año de vida.

La definición ha cambiado desde su descripción inicial por Northway, y la aceptada en la actualidad implica la persistencia de los signos de insuficiencia respiratoria, los cambios radiológicos y la dependencia al O_2 para las 36 Sem. de edad posconcepcional. Para tratar de uniformar el concepto de DBP la definición "fisiológica" actual tiene como requisito la dependencia de O_2 por al menos 28 días, o sea a las 36 Sem. de edad posmenstrual, para niños < 32 Sem. o a los 56 días para niños > 32 Sem. Según las necesidades de O_2, la enfermedad se clasifica en leve cuando se requiere una FiO_2 0.21; moderada con FiO_2 de 0.22-0.29 y grave si necesita una $FiO_2 \geq 0.3$ o bien amerita CPAP o ventilación mecánica. Con estudios multicéntricos que utilicen esta definición se puede tener una mejor idea del impacto que tengan las distintas terapias sobre la DBP.

Debido al empleo más frecuente de corticosteroides antenatales y aplicación de surfactante, en la actualidad la DBP ya no se suele presentar con la gravedad y los dramáticos cambios radiológicos que había antes de estas terapias. Es por ello que ahora se habla de la "nueva Displasia Broncopulmonar". Mientras que la "vieja" DBP se caracterizaba histológicamente por fibrosis y lesión de vías aéreas, en la "nueva" estos dos elementos están ausentes o son mínimos y el evento fundamental es la interrupción del desarrollo de la "alveolarización" que como es bien sabido es un fenómeno básicamente posnatal.

Puntos sobresalientes

- La DBP es una insuficiencia respiratoria crónica del prematuro que cursa con cambios radiológicos y necesidad de O_2 para las 36 Sem. de edad posconcepcional.
- Se debe tanto a toxicidad del O_2 como al volutrauma, inflamación y lesión directa por la cánula traqueal.
- Con el empleo de los corticoesteroides antenatales y el surfactante exógeno ahora sobreviven niños más pequeños y la frecuencia de DBP en estos pacientes es muy alta.
- Una buena nutrición puede disminuir la gravedad de la DBP. No se usan los corticoesteroides posnatales para evitarla o tratarla.
- El problema central es la insuficiencia respiratoria crónica junto con el aspecto nutricional y de las infecciones respiratorias agregadas.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Antes se consideraba a la DBP como una enfermedad producida solo por la toxicidad del O_2 empleado; ahora se acepta que hay factores adicionales que pueden tener un papel causal, como son la propia lesión de vías aéreas por la presencia del tubo endotraqueal y los efectos del volumen corriente administrado con el ventilador mecánico. También es claro el papel de la inflamación en la patogenia y tanto la corioamnioítis como las infecciones nosocomiales aumentan de una manera importante el riesgo de DBP. Las infecciones nosocomiales pueden inducir persistencia de conducto arterioso (PCA) el cual, a su vez, es un factor de riesgo asociado a DBP, por la formación de edema intersticial pulmonar y disminución de la distensibilidad.

Huésped

Se presenta en especial en prematuros muy pequeños con insuficiencia respiratoria. La edad gestacional *per se*, a través de fenómenos de inmadurez pulmonar, puede hacer que el pulmón sea más susceptible al daño por O_2 o presión.

Ambiente

Hay una fuerte asociación de las lesiones de barotrauma, en especial del enfisema intersticial pulmonar, con la DBP. El exceso de fluidos parenterales, sin uresis adecuada los primeros días de vida, se asocia también a un mayor riesgo. Otros factores recién identificados son algunas deficiencias nutricionales, entre las que sobresale la deficiencia de Vitamina A, la que en algunas unidades se usa en forma temprana para reducir el riesgo de DBP. La asociación de infección posnatal, combinada con ventilación mecánica en prematuros expuestos a corioamnioítis, aumenta en forma significativa el riesgo del problema.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Son las medidas para tratar de disminuir la prematurez como educación médica, control prenatal, prevención de enfermedades asociadas a la prematurez como toxemia. Dado que aún se desconoce mucho sobre la etiopatogenia de la prematurez, no ha habido una manera eficaz de prevenirla o de disminuir significativamente su frecuencia aunque se continúan los esfuerzos en este sentido como el uso de progesterona, de antimicrobianos profilácticos en ciertas circunstancias o el tratamiento oportuno de la enfermedad periodontal.

Protección específica

Debido a que afecta en especial a prematuros muy pequeños con síndrome de dificultad respiratoria (SDR), las estrategias para disminuir la tasa de prematurez, que en nuestro hospital es de 9.5/1 000 NV, o la frecuencia del SDR, afectarán de forma indirecta la incidencia de DBP. Sin embargo, se considera que no hay una protección específica en el momento actual; lo realista es tratar de disminuir sólo su frecuencia. Los corticosteroides antenatales han mostrado de manera irrefutable su eficacia para disminuir el riesgo de SDR y, en forma menos clara, la de PCA.

Una vez que el niño nace y que desarrolla SDR, se han usado estrategias tendientes a disminuir el trauma a vías aéreas como una ventilación mecánica más gentil, aceptando niveles más elevados de $PaCO_2$, con el uso de volúmenes corrientes bajos con buena tolerancia aparente de los pacientes. Esto también puede disminuir la frecuencia de enfisema intersticial pulmonar, relacionado en forma estrecha con DBP (ver tema de ventilación mecánica).

El uso de surfactante exógeno no evita el SDR, aunque si disminuye en forma significativa su gravedad y por tanto la necesidad de una ventilación mecánica agresiva. El que esto no haya disminuido la frecuencia de DBP quizá se explica por una mayor sobrevida de niños muy pequeños, menores de 1 000 g, los que anterior al surfactante fallecían, y en quienes la frecuencia de DBP es muy elevada, hasta de 50-55%.En los últimos años se ha usado con mucha mayor frecuencia formas no invasivas de ventilación como el CPAP nasal o la IMV nasal o SIMV nasal. Todas estas técnicas tienen como fin el promover un adecuado intercambio de gases sanguíneos sin tener que recurrir a la intubación traqueal con la consecuente inflamación y traumatismos a las vías aéreas. El impacto de estas nuevas modalidades ventilatorias sobre la DBP aún no es claro y se requieren estudios multicéntricos prospectivos para evaluar mejor su uso.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Es difícil establecer con exactitud cuando inicia la DBP en un paciente, dado que ésta se presenta como una continuación de la insuficiencia respiratoria aguda. Algunos estudios en niños intubados y asistidos por SDR, han mostrado que el incremento de leucocitos polimorfonucleares en exudado traqueal puede ser un predictor útil de DBP. Un evento fisiopatológico temprano es la presencia de edema pulmonar, junto con hipersecreción de moco, disfunción ciliar e hipertrofia del músculo liso bronquial. Todos estos efectos tienen un impacto en la mecánica respiratoria con aumento de la resistencia de las vías aéreas y disminución de la distensibilidad pulmonar, lo que ocasiona mayor trabajo respiratorio y atrapamiento de aire.

Etapa clínica

Los signos principales son los de insuficiencia respiratoria. En el examen físico puede haber sibilancias, espiración prolongada y estertores finos, además de datos de atrapamiento de aire, como aumento del diámetro anteroposterior del tórax. Deben auscultarse cuidadosamente los ruidos cardiacos; un segundo ruido pulmonar reforzado puede indicar *cor pulmonale*. Los corticosteroides antenatales, el surfactante y la ventilación con volumen corriente bajo han dado lugar a una "nueva" DBP más benigna y de instalación más gradual. Por otro lado, la mayoría de los niños con DBP cursan con algún grado de desnutrición, casi siempre en relación directa con la magnitud del compromiso respiratorio. Esto se debe a que la misma insuficiencia respiratoria crónica provoca aumento del trabajo respiratorio y del gasto energético, además de que con frecuencia el edema pulmonar subyacente es una limitante para la administración generosa de líquidos y calorías. Debe recordarse que una buena nutrición puede disminuir la severidad de la DBP. En animales de experimentación se ha observado que la inanición inhibe la septación alveolar. Ya se mencionó antes que la administración de vitamina A disminuye aunque sea modestamente la DBP.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Ya se ha mencionado el criterio diagnóstico vigente para DBP y se debe empezar a sospechar en ella cuando un neonato, pretérmino en especial, requiera más de 10 a 14 días en asistencia a la ventilación. Aunque hasta hace pocos años hubo un gran entusiasmo por el uso de corticosteroides posnatales al observarse que facilitaba la extubación y el destete del O_2, en la actualidad se encuentran en franco desuso debido a que: **1)** no modifican la frecuencia de DBP ni la mortalidad de manera significativa, **2)** tiene efectos colaterales importantes en los pacientes, en especial perforación intestinal, infección e hipertensión arterial, **3)** una seria preocupación de que el corticosteroide posnatal eleve en forma significativa el riesgo de parálisis cerebral, además de posibles efectos adversos a largo plazo sobre el crecimiento del paciente. Aunque se requieren más estudios, en especial en el prematuro muy pequeño de elevada mortalidad por insuficiencia respiratoria, en la actualidad no se recomienda ya el uso de corticosteroides posnatales en prematuros de riesgo alto para DBP.

El tratamiento básico de la DBP es de sostén. El problema central es el de la insuficiencia respiratoria crónica, pero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hay otros dos de capital importancia: el aspecto nutricional, y la prevención y tratamiento de las infecciones respiratorias.

a) Insuficiencia respiratoria crónica. Los niños con DBP, por definición, tienen hipoxemia al aire ambiente por lo que la administración de O_2 es el aspecto más importante del tratamiento. En vista de que los niños requieren comúnmente hospitalizaciones muy prolongadas, en algunos casos es conveniente, como de hecho se hace en todo el mundo, la oxigenoterapia en domicilio. La oxímetría de pulso ha facilitado mucho la evaluación de estos niños, al evitar punciones arteriales o capilares repetidas y dolorosas para medir gases sanguíneos. Hay variabilidad en los clínicos en cuanto a los niveles umbral de SpO_2 adecuados para el paciente. La tendencia actual es ser más conservadores en el uso de O_2. En un trabajo reciente comparando pacientes con SpO_2 de 91-94% Vs pacientes mantenidos con 95-98%; se demostró que no hubo diferencia, al año de edad, en crecimiento ni en neurodesarrollo y los niños de SpO_2 alta tuvieron más frecuencia de O_2 a las 36 Sem. y más necesidad de O_2 domiciliario. Antes de su egreso el paciente debe tener ganancia ponderal continua y necesidades de O_2 menores a 0.5 L/min. La forma más cómoda de administrar O_2 al niño es a través de una pequeña cánula nasal, que le permite al paciente una gran movilidad y facilita su manejo por el familiar. Antes de pasarlo a la cánula nasal, el paciente debe haber estado recibiendo O_2 a menos de 30% en el casco cefálico. Es importante no retirar el O_2 suplementario antes de tiempo ya que le puede condicionar hipoxemia crónica y *cor pulmonale*, que es dato de mal pronóstico en niños con DBP.

El niño con DBP suele tener hipercapnia de grado variable, que no debe manejarse agresivamente; si el niño recibe ventilación mecánica, se pueden tolerar hipercapnias hasta de 65-70 mm Hg, siempre y cuando el pH se mantenga por encima de 7.25; debe hacerse un retiro lento y gradual del ventilador mecánico.

Por otra parte, por su frecuente intolerancia a los líquidos y la propensión al edema pulmonar, desde hace varios años, se utilizan diuréticos en su tratamiento. Esto también permite que el médico pueda manejar un poco más libremente los líquidos para aumentar el aporte calórico al paciente. El furosemide es el diurético más usado y estudiado, el cual disminuye la resistencia de vías aéreas y aumenta la distensibilidad pulmonar; tiene sobre todo su indicación en la fase aguda de la DBP, cuando consistentemente hay edema pulmonar. En las etapas posteriores se debe evaluar su uso, sobre todo durante las exacerbaciones causadas, por ejemplo, por exceso de líquidos o insuficiencia cardiaca. Para evitar los efectos secundarios del furosemide, sobre todo en aquellos pacientes que requieren terapia crónica con diuréticos, se han empleado también las tiazidas y la espironolactona. Es esencial una buena vigilancia de los electrólitos sanguíneos, en particular el sodio y el potasio, para evaluar su suplementación por vía oral. Las tiazidas, aunque no tan efectivas como el furosemide, tienen la ventaja de contrarrestar la hipercalciuria inducida por este último y que puede causar nefrocalcinosis. En el cuadro 6-24 se muestran las características principales de los diuréticos señalados.

Otros fármacos ampliamente utilizados son las metilxantinas y los aerosoles simpaticomiméticos que también disminuyen la resistencia de vías aéreas a través de sus efectos de broncodilatación. La teofilina se emplea a dosis de impregnación de 4-6 mg/kg y de sostén de 3-9 mg/kg/día, i.v. o v.o. Esta dosis de sostén es significativamente más alta que la empleada en el tratamiento de la apnea recurrente porque no se busca el efecto estimulante del centro respiratorio sino el de dilatación bronquial. Los broncodilatadores en aerosol pueden también ser útiles en etapas tempranas de la DBP aunque su eficacia a más largo plazo está por determinarse. Hay la preocupación de que el paciente desarrolla tolerancia en forma rápida a estos medicamentos.

Finalmente, como se mencionó, en los decenios de 1980-89 y 1990-99, se usaron en forma amplia los corticosteroides en niños con DBP dependientes del ventilador, los que disminuían la insuficiencia respiratoria y facilitaban el retiro del ventilador; sin embargo, estudios más recientes sobre los efectos adversos a largo plazo sobre el desarrollo cerebral ha llevado en la actualidad a no poder recomendar su uso rutinario. Debemos mencionar claramente que ningún estudio ha demostrado hasta ahora que algún fármaco de los mencionados sea eficaz en la DBP crónica. Todo lo que hay en los estudios es efectos a corto plazo. Si el clínico se decide a usar alguna de estas drogas tiene que estar consciente que probablemente no esté modificando de manera significativa el curso clínico de la enfermedad.

b) Problema nutricional. La falla para crecer se presenta con frecuencia en los pacientes con DBP, quienes tienen un gasto energético por lo menos un tercio mayor que los niños controles. Por otro lado, los procesos de reparación del tejido pulmonar se pueden afectar negativamente en presencia de desnutrición. Estos niños requieren por tanto alrededor de 120-150 kcal/kg/día, para lograr un crecimiento por lo menos aceptable, de 10 a 15 g por día; incrementos mayores pueden ser más bien por retención de líquidos. Dado que es difícil que toleren más de 150 mL/kg/día de líquidos, para dar este aporte energético se requieren fórmulas de mayor densidad calórica. Se puede avanzar de una fórmula de 20 kcal/oz a una que aporte 24 kcal/oz; si esto no es suficiente, se le pueden adicionar triglicéridos de cadena media que brindan 7.7 kcal/mL o polímeros de glucosa que dan 2 kcal/mL. Estos suplementos deben repartirse en los biberones de las 24 h, para evitar problemas de intolerancia a los mismos. En ocasiones es necesario usar fórmulas que propor-

Cuadro 6–24. Agentes diuréticos de displasia broncopulmonar

Fármaco	Mecanismo de acción	Inicio de acción	Dosis y vías de administración
Furosemida	Diurético de asa Inhibe reabsorción de Na y Cl en tubo proximal	15 a 60 min	1–3 mg/kg/dosis v. o., i. m., i. v.
Clorotiazida	Inhibe reabsorción de Na y Cl en túbulo distal	1 a 2 h	20–40 mg/kg/dosis v. o.
Hidroclorotiazida	Igual	Igual	2–4 mg/kg/dosis v. o.
Espironolactona	Antagonista de aldosterona	3 a 5 días	1. 5–3 mg/kg/dosis v. o.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cionen 1 kcal/mL en aquellos pacientes muy susceptibles a presentar edema pulmonar. Se dispone de varias fórmulas en el mercado que dan este tipo de aporte calórico. Es necesario recordar que la producción endógena de CO_2 aumenta con el elevado aporte de carbohidratos, lo cual lleva a un deterioro de la función respiratoria, situación que debe vigilarse por el clínico.

c) Problema infeccioso. Una causa frecuente de exacerbación de la insuficiencia respiratoria en los niños con DBP son las infecciones a ese nivel, en particular durante el primer año de vida. Se requiere cuidado especial en las medidas de higiene ambiental, evitar tóxicos respiratorios como el tabaco y la exposición del niño a personas con infecciones respiratorias agudas. En particular, son problemáticas las infecciones por virus sincicial respiratorio, para las que se ha visto que el uso temprano de rivabirina en aerosol puede evitar que el niño tenga que ser intubado de nuevo.

En la actualidad, se dispone de anticuerpos monoclonales contra el virus sincitial respiratorio llamada palimizumab y que es utilizada para estos pacientes en los países desarrollados. Su costo es muy elevado aunque ya se empieza a usar en México.

Debido a la complejidad del cuidado del niño con DBP, es necesaria la formación de clínicas especiales, constituidas por neonatólogo, neumólogo pediatra, terapista respiratorio, enfermera, nutrióloga y trabajadora social. Antes del egreso del hospital es necesario un entrenamiento adecuado a los padres en los cuidados del niño, que incluya la identificación del patrón básico de insuficiencia respiratoria de su hijo, signos de alarma, manejo del fluxómetro del tanque de O_2 y de las cánulas nasales, técnica de alimentación y administración de medicamentos. También se deben evaluar a estos niños desde el punto de vista neuroconductual para una intervención temprana de neuroestimulación o de rehabilitación.

Limitación del daño

Se hará al favorecer un estado nutricional óptimo, el programa de neuroestimulación temprana adecuado y la identificación oportuna, con su tratamiento respectivo, de las complicaciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es fundamental evaluar y tratar de manera oportuna algún retraso del desarrollo psicomotor ya que se ha observado que la DBP constituye una variable independiente de riesgo para retardo en desarrollo psicomotor. Ya se indicó que la mayoría son prematuros extremos y puede haber otras co-morbilidades que afecten al desarrollo neurológico del niño como hemorragia peri-intraventricular (HPIV) y sus complicaciones como hidrocefalia poshemorrágica. También debe buscarse en forma intencionada Leucomalacia periventricular, lesión aún más confiable para predecir secuelas, especialmente motrices, que la propia HPIV. No se debe olvidar tampoco la valoración por un oftalmólogo familiarizado con la retinopatía de prematuro.

Si el paciente necesita terapia física es conveniente que tenga una estabilidad respiratoria para que la tolere. Por otro lado, es importante favorecer un clima lo menos hostil posible cuando esta el paciente aún hospitalizado; esto incluye un bajo nivel de ruido, manifestaciones afectivas por parte de los padres, enfermeras, médicos, luz ambiental tenue, evitar en lo posible procedimientos dolorosos y si esto no es factible, dar analgesia adecuada.

Por último, estudios recientes de seguimiento a largo plazo han mostrado que los niños que tuvieron DBP continúan con alteraciones en sus pruebas funcionales respiratorias de manera subclínica en la niñez cuya importancia para la vida adulta de estos niños se desconoce.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Evaluar en una UCIN cuantos pacientes con SDR evolucionan a displasia broncopulmonar, cómo se cubren los requisitos para el diagnóstico, que evolución tienen, cual es su manejo y qué complicaciones desarrollan.

NIVELES DE ATENCIÓN

Este padecimiento es de manejo a nivel terciario por medio de un equipo multidisciplinario, dirigido por el pediatra neonatólogo. Es posible que en una etapa avanzada de recuperación, el pediatra de segundo nivel deba participar en el cuidado integral y la coordinación de la atención del paciente.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para DBP:
   a) es común en RN a término; **b)** es frecuente después de oxigenación en casco; **c)** el O_2 debe suspenderse lo más pronto posible; **d)** el problema respiratorio agudo inicial más frecuente es SDR; **e)** se puede evitar con vitamina E.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bancalari E. Epidemiology and risk factors for the "new" bronchopulmonary dysplasia. Neo Reviews. 2000;1:e2-5.

Bancalari E, Claure N, Sosensko IRS. Bronchopulmonary dysplasia: changes in pathogenesis, epidemiology and definition. Semin Neonatol. 2003;8:63-71.

Banks BA. Posnatal dexamethasone for bronchopulmonary dysplasia. A systematic review and metaanalysis of 20 years of clinical trials. Neo Reviews. 2002;3:e24-34.

Baraldi E, Filippone M. Chronic lung disease after premature birth. N Engl J Med. 2007;357:1946-1955.

D'Angio CT, Maniscalco WM. Bronchopulmonary dysplasia in preterm infants: pathophysiology and management strategies. Pediatr Drugs. 2004;6:303-30.

Rush MG, Engelhardt B, Parker PA. Double-blind, placebo-controlled trial of alternate-day furosemide therapy in infants with chronic bronchopulmonary dysplasia. J Pediatr. 1990; 117:112-18.

Van Marter A. Association of mechanical ventilation with BPD infants. Pediatrics. 2005;105:1194.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Yeh TF, Torre JA, Rastogi A. Early posnatal dexamethasone therapy in premature infants with severe respiratory distress syndrome: a double–blind, controlled study. J Pediatr. 1990;117: 273-82.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

Problemas de adaptación metabólica

HIPOGLUCEMIA NEONATAL

Dr. Miguel Licea Pérez Peña

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo maternos y perinatales para el desarrollo de hipoglucemia con el fin de prevenirla. Conocer los signos y síntomas para efectuar un tratamiento oportuno y evitar secuelas neurológicas secundarias a la hipoglucemia.

INTRODUCCIÓN

Es una entidad clínica frecuente del RN de alto riesgo, caracterizada por el descenso de los niveles de glucosa en sangre por debajo de 40 mg/dL. a cualquier edad, este es el criterio actual más aceptado; sin embargo, los valores de corte no son estrictos y deben situarse en el contexto clínico de cada paciente, ya que no existe una cifra universal que defina a la hipoglucemia. Para los niños en transporte neonatal se recomienda enviarlos con una cifra de glucosa por arriba de 50 mg/dL. De acuerdo a su duración, la hipoglucemia se clasifica en transitoria, cuyas causas son las más frecuentes, y persistente que son más raras; las dos se presentan en el cuadro 6-25 con los pacientes en riesgo de desarrollarlas.

La hipoglucemia puede ser sintomática o asintomática; así en todo RN con factores de riesgo para presentar hipoglucemia, debe investigarse en forma sistemática mediante la evaluación semicuantitativa de la glucemia con cintas reactivas como el Dextrostix®. La signología no es específica de esta entidad por lo que debe sospecharse ante cualquier RN con una o más de las manifestaciones señaladas en el cuadro 6-26. Se pueden evitar muchos casos de hipoglucemia en los RN con factores de riesgo, mediante el inicio temprano de la vía oral. El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno limitarán el daño neurológico.

Puntos sobresalientes

- La hipoglucemia neonatal representa una urgencia médica, ya que puede dañar el cerebro del RN de no recibir un tratamiento oportuno.
- La toma de glucemias semicuantitativas seriadas con tiras reactivas en los RN con factores de riesgo y pueden detectar en forma temprana a los casos y así limitamos el daño.
- Se evitan muchos casos de hipoglucemia severa en los niños en riesgo con la práctica de alimentación temprana y/o una venoclisis con glucosa al 10%, según sea el caso.

Cuadro 6–25. Clasificación de la hipoglucemia

I. Transitoria (frecuente)	II. Persistente (rara)
1. Prematurez	1. Hiperinsulinismo
2. Retardo del crecimiento intrauterino	a. Nesidioblastosis
3. Hiperinsulinismo	b. Síndrome de Beckwith–Wiedemann
a. Hijo de madre diabética	c. Adenomas de los islotes del páncreas
b. Eritroblastosis grave	2. Déficits hormonales
4. Causas iatrogénicas	a. Corticoesteroides
a. Hipotermia	b. ACTH
b. Cese brusco de soluciones parenterales	c. Hormonas tiroideas
c. Exsanguinotransfusión	d. Hormona de crecimiento
5. Fármacos administrados a la madre	3. Déficit hereditario del metabolismo de carbohidratos
a. Propranolol	a. Intolerancia a la fructuosa
b. Clorpropamida	b. Galactosemia
c. Uteroinhibidores simpaticomiméticos	c. Enfermedades por depósito de glucógeno
6. Asociada a patología neonatal	4. Defectos en el metabolismo de los aminoácidos
a. Sepsis	a. Tirosinosis
b. Asfixia intrauterina	b. Acidemia metilmalónica
c. Policitemia	c. Acidemia propiónica
d. Patología de SNC	d. Defecto del metabolismo de la leucina
e. Cardiopatías congénitas y/o insuficiencia cardiaca	
7. RN de peso alto, hijos de madre obesa	

Fuente: Jenik A, Ceriani CJM. Alteraciones del metabolismo de: glucosa, calcio y magnesio. En: Ceriani CJM, editor. Neonatología práctica. 2a ed. Editorial Médica Panamericana; 1991. p. 312–26.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–26. Signología relacionada con hipoglucemia

Dificultad respiratoria	Sudoración
Periodos de apnea	Llanto agudo o débil
Cianosis	Temblores finos
Hipotonía	Movimientos oculógiros
Letargia	Convulsiones
Hipotermia	Insuficiencia cardiaca
Rechazo al alimento	Paro cardiaco
Irritabilidad	Flaccidez

- La hipoglucemia neonatal persistente amerita de distintas pruebas diagnósticas, estabilización de las glucemias y un tratamiento definitivo oportuno.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La glucosa que es la principal fuente de energía en la etapa fetal y neonatal; es un sustrato que por fosforilación se trasforma en glucosa-6-fosfato, compuesto clave de varias vías metabólicas, las cuales son seleccionadas en función de reguladores intracelulares, requerimientos energéticos, disponibilidad de otros substratos, presencia de oxigeno y hormonas.

La glucosa-6-fosfato puede ser convertida en: **a)** glucógeno, para servir de almacén; **b)** glicerol para la vía glucolítica, y así después sintetizar grasas y fosfato de alta energía; **c)** ser oxidada hacia el ciclo de las pentosas para aportar cofactores reducidos para la síntesis de ácidos grasos y pentosas.

Huésped

Son varios los grupos de RN que tienen un riesgo mayor de presentar hipoglucemia. El prematuro, por la falta de almacenamiento de glucógeno y alguna deficiencia enzimática a nivel hepático, tiene hipoglucemia con más frecuencia que el RN a término; el niño desnutrido *in útero* tiene deficiente almacenamiento de glucógeno y quizá algún defecto de la gluconeogénesis; el neonato con asfixia perinatal presenta aumento de la glucólisis, cambio del metabolismo aeróbico al anaeróbico y mayor consumo de energía que lo hacen propenso a la hipoglucemia; finalmente, el hijo de madre diabética y el RN con eritroblastosis grave, tienen hiperinsulinismo y aumento en el consumo de glucosa.

Ambiente

El matroambiente o entorno materno conlleva factores de riesgo para hipoglucemia a través de problemas como diabetes, toxemia, hipertensión arterial, cardiopatía, neuropatía o procesos infecciosos; el microambiente lo hace a través de una insuficiencia útero-placentaria o alteraciones del trabajo de parto; el macroambiente influye en cuanto al estrato socioeconómico y cultural de la gestante respecto al estado nutricional, control prenatal y atención del parto que se da en condiciones más desfavorables.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Difundir por estudiantes de medicina y enfermería, médicos, enfermeras, trabajadoras sociales, promotores de salud y maestros, los conocimientos en relación al fenómeno reproductivo ideal y los factores de riesgo en relación al embarazo y parto, para lograr gestaciones en condiciones óptimas y disminuir la morbilidad, tanto en la madre como en su producto.

Protección específica

La prevención de la hipoglucemia involucra factores que se relacionan con:

- El embarazo, a través del control de la glucemia en la madre diabética, detección oportuna de la toxemia, uso correcto de fármacos en el embarazo y prevención del parto pretérmino.
- El trabajo de parto, donde debe evitarse el ayuno prolongado, suministro de soluciones parenterales durante el mismo, y detectar y tratar de manera oportuna la asfixia perinatal.
- El nacimiento, secar y arropar al RN y así evitar hipotermia, propiciar la alimentación al seno materno y detectar al paciente de riesgo alto para el desarrollo de hipoglucemia para su vigilancia estrecha.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La concentración de glucosa en plasma del feto es de 70-80% de la correspondiente a la madre; en el último periodo de la gestación se almacena la mayor parte del glucógeno en el hígado fetal, de tal forma que el prematuro tendrá bajas reservas de glucógeno. En la vida extrauterina, se produce un rápido consumo del glucógeno almacenado (glucogenólisis).

La insulina permite el ingreso de glucosa a las células y es el principal regulador de la glucemia. El cortisol, las catecolaminas, el glucagón y la hormona del crecimiento son antagonistas de la insulina y también participan en la regulación de la glucemia. La concentración de glucosa sanguínea en el RN está influida por factores maternos tales como la última comida ingerida, la duración del parto y el tipo de líquidos administrados a la madre i.v. Al nacer el niño, su glucemia disminuye rápidamente y alcanza su valor más bajo al cabo de 1-2 h después del parto para luego ascender, en un periodo de 4-6 horas. El RN a término en buen estado de salud, tiene en este momento una concentración sanguínea de glucosa de 50-60 mg/dL y se estabiliza a las 72 h en 70 mg/dL. La glucogenólisis es insuficiente para mantener la glucemia por lo que se debe establecer la gluconeogénesis desde las 6 h de edad posnatal.

Hipoglucemia neonatal transitoria (frecuente)

Es la más común y se observa en un 20-70% de los pacientes de una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN); es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

más frecuente en prematuros, en varones, en RN de peso bajo para la edad gestacional o en el menor de los gemelos. Su incidencia aumenta con enfermedades como toxemia materna, fetopatía diabética, septicemia, asfixia perinatal, cardiopatía congénita e hipotermia. Casi siempre se presenta en forma temprana, desde las 24-48 h de vida.

La hipoglucemia en el hijo de madre diabética es muy común y alcanza a 50-60% de los casos; en general se presenta dentro de las primeras 12 h de vida, puede ser grave, con cifras menores a 10 mg/dL y con frecuencia es asintomática; cursan con hiperinsulinismo que conlleva utilización exagerada de la glucosa exógena y disminución de la producción de glucosa endógena, con niveles bajos de ácidos grasos libres y cuerpos cetónicos; además, la respuesta y los niveles de glucagón y catecolaminas son bajos. En los hijos de madres con diabetes gestacional es menos grave la hipoglucemia.

Los niños con eritroblastosis grave tienen hiperplasia de los islotes pancreáticos, hiperinsulinemia y pueden mostrar hipoglucemia; en ellos se ha propuesto como factor etiopatogénico el incremento de glutatión, producto de la destrucción de los eritrocitos que estimula la producción de insulina. Dentro de las enfermedades del SNC que pueden cursar con hipoglucemia, se encuentra la meningoencefalitis y la hemorragia cerebral.

Los niños con hiperbilirrubinemia que requieren exsanguinotransfusión pueden presentar hipoglucemia durante el procedimiento cuando se usa sangre heparinizada, por falta de aporte de glucosa, o bien después del recambio cuando se usa sangre preservada en citrato, como un "rebote" secundario, ya que esta sangre tiene una concentración de glucosa de 400 mg/dL. Debe vigilarse la glucemia durante y después del procedimiento y reiniciar la vía oral lo antes posible.

Hipoglucemia neonatal persistente (rara)

Los RN con Síndrome de Beckwith-Wiedemann (macroglosia, hernia umbilical u onfalocele, gigantismo y pliegues verticales en orejas), pueden tener hipoglucemia grave y persistente secundaria a hiperinsulinismo (ver tema). En la nesidioblastosis, que consiste en una displasia de las células de los islotes que proliferan por fuera de los mismos, hay hipoglucemia persistente, la cual no cede al tratamiento médico y con frecuencia requieren de pancreatectomía subtotal. Las otras causas de hipoglucemia persistente señaladas en el Cuadro 6-25 son todavía más raras y no se discutirán.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Idealmente, la hipoglucemia debe evitarse, o bien diagnosticarse oportunamente para evitar las secuelas que pueden verse aun en hipoglucemia asintomática. Por tales razones si el niño tiene factores de riesgo para desarrollarla, debe vigilarse con tiras reactivas o glucómetro, cuya frecuencia variará de acuerdo a cada caso en particular; por ejemplo, en el hijo de madre diabética se hará al nacer, a la hora, 2, 4 y 6 h de edad posnatal y después cada 4 h; en el caso del pretérmino o postérmino se pueden vigilar cada 4 a 8 horas.

Si el Dextrostix® marca menos de 40 mg/dL, se toma una muestra para glucemia cuantitativa y se inicia el tratamiento mientras se espera el resultado del laboratorio. La muestra de sangre se toma por punción del talón, previamente calentado. La persona que tome o interprete la muestra debe estar familiarizada con el procedimiento e idealmente la lectura debiera hacerse con el glucómetro para evitar subjetividad.

Existen diferentes protocolos de manejo de la hipoglucemia. El expuesto en este capítulo plantea diferentes situaciones clínicas y por tanto, tratamientos más racionales. En la hipoglucemia asintomática, en el niño de término y de bajo riesgo, dentro de las primeras 6-12 h de vida, si el Dextrostix® marca entre 25 a 40 mg/dL, se puede tratar por vía oral con fórmula industrial, tomar otro Dextrostix® en 30-60 min, de seguir el Dextrostix® bajo, instalar una venoclísis con sol. glucosada al 10% ó con una solución glucosada al 50% a 6 mg/ kg/min, (cuadro 6-27). En el mismo caso de hipoglucemia asintomática y niño de término pero con un Dextrostix menor de 25 mg/dL, se trata con una venoclísis como se expuso previamente y la vía oral. En la actualidad, no se aconsejan los minibolos de glucosa al 10% en estos casos por el riesgo de hiperglucemia de rebote (aún controvertido).

En los casos de hipoglucemia sintomática el tratamiento se inicia con un "minibolo" de 2 mL/kg de glucosa al 10%, lentamente (1 mL/min) y se continúa con una infusión a 6-8 mg/kg/min. La que puede aumentarse paulatinamente hasta que la glucemia se normalice; aunque se recomienda no rebasar los 20 mg/kg/min. También se da de comer al niño, siempre que esto sea posible. En los casos sin respuesta al tratamiento puede usarse hidrocortisona a 10 mg/kg/d i.v., en dos dosis. Los enfermos más graves pueden requerir glucagón a 0.3 mg/kg i.m. y, según la respuesta, cada 6 horas. El diazóxido puede ser útil en los casos de hipoglucemia secundaria a hiperinsulinismo; la dosis es de 10 mg/kg/día, repartido c/8 h por v.o. (Hyperstat® IV, ampolletas de 20 mL con 300 mg de diazoxido. No hay presentación oral en nuestro país). Otro medicamento que se emplea en hiperinsulinismo es el Octreotide, análogo de la somatostatina, a razón de 2.5-10 mcg/kg c/6 h, vía sbct o i.v.

En pocas ocasiones se llega a emplear efedrina a 0.5 mg/k/dosis cada 3 h v.o. por 2 a 4 días o la hormona de crecimiento a razón de una unidad/día i.m. por 3 a 5 días. La utilidad de estas hormonas va a depender del mecanismo de producción de la hipoglucemia, ya sea por falta de aporte o un exceso en su consumo (hiperinsulinismo).

Cuadro 6–27 Cálculo de la glucosa a administrar

Peso del RN × glucosa/kg/min deseada × 1 440 / 1 000 × 2

* El resultado es la cantidad de glucosa al 50% a administrar en 24h al RN. Si las soluciones son para 8 h se divide el resultado entre tres. Se afora con agua inyectable a cubrir los requerimientos de líquidos del paciente.

Ej. si a un RN de 1.5 kg se le desea administrar 10 mg/kg/min de glucosa, serán: 15 × 1440/ 1 000 × 2, resultarán 43.2 mL de glucosado al 50% a administrar en 24 h o 14.4 mL c/ 8 h, aforados con agua inyectable para cubrir los requerimientos del neonato.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

No se recomiendan ya los bolos de solución glucosada al 50% para el tratamiento de la hipoglucemia, ya que tiene el riesgo de hiperinsulinismo e hipoglucemia de rebote; también esta proscrita en la reanimación del RN. La administración de las soluciones a través de bombas de infusión logra un mejor control de la glucemia. No olvidarse de iniciar la vía oral lo antes posible ya que con ello se logra una estabilización más temprana de la glucosa.

Limitación del daño

El cerebro del RN dispone hasta el 75% del glucógeno hepático; en el caso de hipoglucemia ocurre una disminución del metabolismo cerebral, hay glucólisis anaeróbica y acidosis láctica que dan como resultado final, alteración en la síntesis, disminución del DNA y muerte neuronal.

La identificación temprana y el tratamiento inmediato de la hipoglucemia deben limitar el daño que se ve con frecuencia y fundamentalmente a nivel del SNC.

PREVENCION TERCIARIA

Rehabilitación

Aunque sólo 20 a 30% de los RN con hipoglucemia, sin ningún otro factor de riesgo, presentará secuelas, no es posible predecir quien las tendrá. Por lo mismo, todos los niños con hipoglucemia, al egreso hospitalario deben ser incluidos dentro de un programa de estimulación temprana, sin esperar a que existan signos de daño neurológico.

El tratamiento es multidisciplinario donde el pediatra integra a los diferentes especialistas que tratan al niño, manteniendo comunicación estrecha con ellos, en especial con el fisiatra y el neurólogo ya que como se indicó, las secuelas serán fundamentalmente neuromotoras o alteraciones conductuales; es probable que hubiera afectación auditiva.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general captará a las pacientes embarazadas de riesgo alto, y aquellas con factores que pongan al RN en riesgo de padecer hipoglucemia. Iniciará el tratamiento y derivará con el ginecoobstetra a las pacientes que considere de alto riesgo. **Secundario.** El ginecoobstetra vigilará el trabajo de parto y se atenderá este en las mejores condiciones posibles; en el RN de riesgo, el pediatra vigilará intencionadamente los signos clínicos y con Dextrostix® y/o glucómetro, efectuando el tratamiento óptimo. **Terciario.** Aquí el neonatólogo estudiará y tratara a los RN con hipoglucemia persistente o de difícil control y los niños en UCIN. También en este nivel se hará rehabilitación y su seguimiento ya como pacientes externos.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una UCIN y ver de qué manera se vigila a los niños en riesgo de padecer hipoglucemia; en los que se diagnostique, observar su tratamiento. Practicar la toma correcta del Dextrostix®.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para la hipoglucemia neonatal:
   a) su frecuencia es mayor en los RN a término; **b)** la de tipo asintomático no deja secuelas neurológicas; **c)** la causa más frecuente de la hipoglucemia persistente es la glucogenosis; **d)** en su tratamiento no debe em-plearse glucosa al 50% en bolo; **e)** la administración de glucosa i.v es suficiente para todos los tipos de hipoglucemia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, Aynsley-Green A, Ward- Platt MP, Schwartz R, *et. al.* Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: Suggested operational thresholds. Pediatrics. 2000:105:1141-1145.

Dekelbab BH, Sperling MA. Hypoglycemia in newborns and infants. Adv Pediatr. 2006;53: 5-22.

Gomella T., Cunningham D., Eyal F., Zenk K. Hypoglycemia. En: Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs. 5Th ed. McGraw-Hill Company, 2004. p. 262-66.

Jasso GL. *Neonatología Práctica*. 6ª ed. México. Editorial El Manual Moderno, 2005: 255-56.

Kliegman RM. Problemas de la adaptación metabólica: glucosa, calcio y magnesio En: Klaus MH. Fanaroff AA. Cuidados del Recién Nacido de alto riesgo. 5ª ed. McGraw-Hill Interameri-cana; 2003. p. 333-58.

Licea PM. Hipoglucemia Neonatal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 241-44.

Peters CJ, Hindmarsh PC. Management of neonatal endocrinopathies-Best practice guidelines. Early Hum Dev. 2007;83:553-61.

Sperling MA, Menon RK. Differential diagnosis and management of neonatal hypoglycemia. Pediatr Clin N Amer. 2004;51:703-23.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

HIPOCALCEMIA E HIPOMAGNESEMIA NEONATAL

Dr. Miguel Licea Pérez-Peña

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Distinguir la población de RN en riesgo de presentar hipocalcemia e hipomagnesemia, conocer sus signos clínicos y establecer un diagnóstico diferencial para efectuar un tratamiento oportuno.

CONCEPTO

Se define hipocalcemia cuando el calcio (Ca) sérico total es inferior a 7 mg/dL en el prematuro y menor de 8 mg/dL en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el RN de término; se considera hipomagnesemia cuando el magnesio sérico está abajo de 1.2 mg/dL. La hipocalcemia se clasifica en temprana si se presenta antes de las 72h de edad, tardía cuando lo hace después de la primera semana, y persistente cuando su resolución no es inmediata; lo anterior se señala en el cuadro 6-28 que también muestra a la población en riesgo para su aparición. Los dos problemas metabólicos pueden coexistir y debe sospecharse hipomagnesemia en pacientes con hipocalcemia de difícil control ya que es muy rara en forma aislada.

La hipocalcemia puede ser sintomática o asintomática; la hipomagnesemia puede causa signos similares a los producidos por hipocalcemia (ver cuadro 6-29). La signología no es exclusiva de estos trastornos metabólicos y puede verse también en hipoglucemia, encefalopatía hipóxico-isquémica y en la hemorragia intracraneana.

Puntos sobresalientes

- Se considera hipocalcemia cuando el calcio sérico total es inferior a 7 mg/dL en el prematuro y menor de 8 mg/dL en el RN de término e hipomagnesemia cuando el magnesio sérico está abajo de 1.2 mg/dL.
- La hipocalcemia se clasifica en temprana si se presenta antes de las 72 h de edad, tardía cuando lo hace después de la primera semana, y persistente cuando su resolución no es inmediata.
- Ambos problemas metabólicos pueden coexistir y se pensará en hipomagnesemia cuando un RN tenga hipocalcemia de difícil control
- La hipocalcemia puede ser sintomática o asintomática; en general, solo se trata a los RN con datos clínicos; la hipomagnesemia causa signos similares a los de la hipocalcemia.

Cuadro 6–28. Factores asociados a hipocalcemia neonatal

1. Hipocalcemia temprana (entre 24 a 72 h)
   a. Enfermedades maternas
      - Diabetes mellitus
      - Toxemia
      - Hiperparatiroidismo
      - Déficit de vitamina D
   b. Prematurez
   c. Complicaciones del trabajo de parto y al nacimiento
      - Asfixia intrauterina
      - Trabajo de parto prolongado
      - Parto traumático
   d. Misceláneas
      - Exanguinotransfusión
      - Administración de bicarbonato
2. Hipocalcemia tardía (después de la primera semana)
   a. Ingesta de leche entera
   b. Deficiencia de magnesio
3. Hipocalcemia persistente
   a. Hipoparatiroidismo congénito
      - Transitorio idiopático
      - Familiar
      - Síndrome de Di George
   b. Hipoparatiroidismo adquirido

Tomado de: Jenik A, Cernadas CJM. Alteraciones del metabolismo: glucosa, calcio, magnesio. En: Cernadas CJM. Neonatología pediátrica. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1991. p. 3–12–26.

Cuadro 6–29. Signos clínicos en relación a hipocalcemia e hipomagnesemia

Temblores	Taquicardia
Estado hiperalerta	Cianosis
Irritabilidad	Vómitos
Convulsiones	Llanto agudo
Apneas	Intolerancia gástrica
Hiperreflexia	Distensión abdominal

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El calcio, el fósforo (P), y el Mg están relacionados con diversas funciones, tales como estructura ósea, contracción muscular, transmisión nerviosa, coagulación sanguínea, reacciones antígeno-anticuerpo, integridad y función de membranas celulares, permeabilidad capilar, actividad enzimática y secretora.

Esto resalta su importancia y explica la diversa signología que muestran los pacientes con deficiencia. La mayor parte del Ca del organismo se encuentra en el hueso como parte de su estructura en forma de sales; respecto al calcio plasmático 40% está unido a proteínas, en especial a la albúmina; 10% se encuentra unido a aniones de tipo fosfatos, sulfatos y citratos, mientras que alrededor del 50% está libre o ionizado, lo cual representa su componente fisiológico activo.

Huésped

El transporte materno-fetal de calcio se efectúa contra un gradiente creciente y aumenta progresivamente en el embarazo; así, el feto adquiere el 75% del Ca después de la semana 28 de gestación y del total que pasa, un 80% es depositado en los huesos del feto. Al nacimiento, el Ca sérico total es de 10 a 11 mg/dL y debido al cese del aporte de Ca materno, su concentración baja de manera normal, lo cual ocurre al segundo a cuarto día de vida, para después aumentar a cifras similares a las del adulto después de la primera semana de vida. En los niños alimentados al seno materno, el nivel de Ca es superior en 1 mg/dL mientras que el P es inferior en uno a dos mg/dL, en relación a los niños que toman leches industrializadas.

Respecto al Mg, a partir del quinto mes de embarazo se produce un aumento importante en su transporte placentario y los niveles en el feto son mayores que los maternos, lo cual indica un transporte activo del mismo. Los niveles de Mg en el RN a término oscilan entre 1.5 a 2.8 mg/dL mientras que en el prematuro tienden a ser ligeramente menores. El 50% del Mg corporal total se encuentra en los tejidos blandos y el plasma.

Ambiente

En el desarrollo de hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal intervienen tanto el matroambiente con alteraciones como la toxemia, diabetes mellitus, raquitismo y el hipoparatiroidismo. El microambiente interviene con problemas de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

insuficiencia placentaria. Dentro del macroambiente, las alteraciones del parto y la alimentación con leche de vaca influyen en la presencia de estas enfermedades.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover el control del embarazo en forma adecuada.

Promoción específica

Aunque no la hay, se puede realizar con la identificación de la sintomatología respecto a pre-eclampsia, detectar en forma oportuna la diabetes, tratar de inmediato el sufrimiento fetal, disminuir la tasa de prematurez, promover la alimentación con leche materna, etcétera.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La regulación endocrina de la calcemia está dada por la hormona paratiroidea (HPT), vit.D y calcitonina. La HPT estimula la absorción de Ca a nivel intestinal, aumenta la reabsorción tanto a nivel óseo como a nivel renal en donde además estimula la producción de vit. D activa, e inhibe la reabsorción de P. La vitamina D, que se considera una verdadera hormona, estimula la síntesis de enzimas que intervienen en el transporte de Ca en la mucosa intestinal y favorece la acción de la HPT a nivel óseo. La calcitonina, antagonista de la HPT, es secretada por las células C de la tiroides e inhibe la reabsorción ósea y aumenta la excreción renal de Ca y parece desempeñar un papel importante calciotrópico durante el desarrollo fetal y neonatal.

La disminución anormal del calcio sérico se puede deber a distintos factores; así, la hipocalcemia neonatal temprana del prematuro se debe a hipoparatiroidismo transitorio, a elevación de calcitonina, P y glucocorticoides, así como a una disminución de Mg y de vitamina D.

Durante la asfixia intrauterina hay acidosis, lesión renal, alteración en la secreción o respuesta a la HPT y elevación de calcitonina, todo lo cual da como resultado final la hipocalcemia e hiperfosfatemia. La corrección de la acidosis metabólica con bicarbonato de sodio disminuye la absorción intestinal de Ca y aumenta su excreción renal, con lo que se puede disminuir el Ca sérico. No está totalmente claro el origen de la hipocalcemia en el hijo de madre diabética; se atribuye a hipoparatiroidismo, hipercalcitoninemia, metabolismo anormal de vit.D, hiperfosfatemia e hipomagnesemia, a menores niveles de Ca sérico umbilical, así como a mayor demanda de Ca por la misma macrosomía.

Si durante una exsanguinotransfusión se usa sangre con anticoagulante tipo ACD, el Ca ionizado puede descender hasta 50% ya que tiene un alto contenido de citrato que es quelante del Ca. El alto contenido de P de la leche de vaca y su relativa baja relación Ca/P exceden la capacidad excretora de P del riñón del RN, dando como resultado hiperfosfatemia e hipocalcemia.

Etapa clínica

La hipocalcemia temprana se presenta habitualmente después de las primeras 24 h de vida; en los RN prematuros su frecuencia es de 30 a 40% y en menores de 1 500 g más de 50%; mientras que en los niños de término asfixiados puede ser 75%, y en los hijos de madre diabética, es de 20 a 25%. La hipocalcemia tardía se presenta después de la primera semana de vida, básicamente en niños alimentados con leche de vaca. En los RN con hipocalcemia que no responden a la administración de Ca, debe contemplarse a la hipomagnesemia como primera opción diagnóstica y posteriormente a la hipocalcemia persistente que es más rara (cuadro 6-28). La coexistencia de hipocalcemia e hipomagnesemia es más común en el hijo de madre diabética, en neonatos con exceso de P en la dieta, en los RN hipotróficos o que cursen con mala absorción intestinal.

La hipocalcemia aumenta la permeabilidad y la excitabilidad de la membrana celular; sus signos son inespecíficos y se muestran en el cuadro 6-29. Es común que la hipocalcemia temprana, en particular la del prematuro, sea asintomática o curse con manifestaciones leves; en cambio, la tardía puede presentar convulsiones y con menos frecuencia, espasmo carpopedal y signo de Chvosteck.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El problema se sospecha en niños con factores de riesgo para el desarrollo de hipocalcemia (cuadro 6-28) y/o en aquellos que presentan los signos indicados en el cuadro 6-29. El diagnóstico se realiza mediante la determinación del Ca sérico total y de Mg sérico, si se sospecha hipomagnesemia. Idealmente debe determinarse la cifra de calcio iónico o ultrafiltrable, aunque en nuestro medio en general esto no se efectúa; los valores diagnósticos están por debajo de 4.4 mg/dL en el niño de término y de 3.4 mg/dL en el niño de pretérmino. Para fines clínicos la medición del calcio sérico total se considera adecuada. El ECG muestra el segmento Qtc mayor de 0.4 seg. y/o la corrección del inicio de la onda T (el segmento Qotc) mayor de 0.2 seg. , pero dado que no correlacionan con los niveles de Ca sérico con estos hallazgos electrocardiográficos no se justifica dar tratamiento correctivo.

Si la hipocalcemia persiste a pesar de un tratamiento adecuado con Ca, debe contemplarse la posibilidad de hipomagnesemia asociada. Si no se explica por esta causa, se investigará la función paratiroidea en la madre para descartar adenoma paratiroideo; en caso de madre euparatiroidea, se considerará el hipoparatiroidismo congénito, ya sea transitorio o familiar permanente. En el Síndrome de DiGeorge (agenesia del timo y de las paratiroides), los niños cursan con infecciones recurrentes e hipocalcemia persistente.

El tratamiento profiláctico de la hipocalcemia no se recomienda para todos los neonatos pretérmino y su uso de rutina durante la exsanguinotransfusión es controvertido; debe darse en los niños con compromiso cardiovascular que requieran medicamentos cardiotónicos o aminas, como aquellos con síndrome de dificultad respiratoria grave, asfixia perinatal, choque séptico o hipertensión pulmonar persis-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tente, para mantener el Ca sérico arriba de 7 mg/dL. Los niños prematuros sin otro problema y con hipocalcemia asintomática, no requieren tratamiento ya que se resolverá espontáneamente en 72 horas. Cuando se encuentran en ayuno y/o se desea iniciar con alimentación parenteral se utiliza Gluconato de Ca a partir del 1º al 2º día de vida para brindar los requerimientos del niño, que de calcio elemento son de 45 mg/kg/día o 5 mL/kg/día de gluconato de calcio, ya que un mL de gluconato de calcio, al 10%, tiene 9 mg de Ca elemento.

En caso de hipocalcemia con síntomas leves, la dosis terapéutica de Ca elemento es a razón de 40 a 50 mg/kg/día, 4.4 a 5.5 mL/kg/día de gluconato, en infusión continua; los bolos intravenosos solo se utilizan en casos de crisis convulsivas, apnea recurrente o tetania, secundarias a la hipocalcemia, y su dosis es de 9 a 18 mg/kg de Ca elemento (1-2 mL/kg de gluconato de calcio) administrada en forma lenta, en cinco minutos, lo cual se puede repetir en 10 minutos si no hay respuesta, para continuar con una infusión continua a dosis de 50 a 100 mg/kg/día de calcio elemento. Una vez resueltos los síntomas se suspende el aporte de Ca y se propicia el inicio de la vía oral con leche materna para terminar de corregir el déficit de Ca.

La administración de gluconato de calcio tiene sus riesgos y debe recordarse lo siguiente:

a) Debe vigilarse la frecuencia cardiaca durante la infusión, ya que puede causar bradicardia o incluso paro cardiaco.
b) Hay riesgo de necrosis tisular por infiltración de la venoclísis, ya sea que se aplique en bolo o en infusión continua, la cual se trata con hialuronidasa i.v.
c) Su administración por vena umbilical puede ocasionar necrosis hepática si el catéter está localizado en una rama de la vena porta, si se administra en forma rápida por la arteria umbilical, puede condicionar espasmo vascular.
d) Es incompatible con el bicarbonato de sodio, ya que se precipita como carbonato de calcio.

La efectividad del uso de gluconato de calcio por vía oral es controvertido y al parecer es suficiente con leche materna para corregir el déficit cuando no hay contraindicaciones para el uso de la vía enteral.

La hipocalcemia que no responde al tratamiento puede deberse a hipomagnesemia concomitante. Esta se trata con sulfato de magnesio a razón de 50 a 100 mg/kg por dosis, i.v. (i.m. puede ocasionar necrosis tisular local), en forma lenta y con vigilancia de la frecuencia cardiaca; se puede repetir cada 6 a 12 h y continuar dosis de mantenimiento, por vía oral, a 100 mg/kg/día.

En fecha reciente se ha sugerido el uso de hormona paratiroidea recombinante para el tratamiento de hipocalcemia grave o prolongada, que se piense o sea debida a hipoparatiroidismo.

Limitación del daño

El riesgo de daño neurológico no está dado por la hipocalcemia o hipomagnesemia en sí, sino por la presencia de otros padecimientos asociados (prematurez extrema, hipoglucemia, asfixia, etc.). El pronóstico es bueno, en particular en ausencia de crisis convulsivas o apneas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El riesgo de secuelas es bajo y las medidas de rehabilitación están encaminadas a las consecuencias de la prematurez, hipoglucemia, asfixia, etcétera.

Debe incluirse al RN en un programa de rehabilitación temprana.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar una UCIN y calcular la frecuencia de pacientes con hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal y el número de niños que reciben calcio.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Identificar a la población en riesgo y derivarla al 2º nivel en forma oportuna. **Secundario.** Diagnóstico oportuno y tratamiento precoz por parte del pediatra de los casos de hipocalcemia neonatal temprana y tardía. **Terciario.** Evaluación de los casos de hipocalcemia neonatal persistente, así como del seguimiento longitudinal de los niños con otros padecimientos asociados o que hubiesen presentado crisis convulsivas o apnea neonatal.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta en relación a hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal:
   a) las dos pueden dar la misma signología; **b)** es muy común la hipomagnesemia aislada; **c)** se deben administrar en forma profiláctica a todos los RN pretérmino menores a 2 kg; **d)** los hijos de madre diabética tienen la misma incidencia que el resto de la población; **e)** los dos problemas tienen secuelas neurológicas directas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cowett RM. Neonatal care of the infant of diabetic mother. NeoReviews. 2002;3:190-6.
Hsu SC, Levine MA. Perinatal calcium metabolism: physiology and pathophysiology. Semin Neonatol. 2004;9:23-36.
Jasso GL. Hipocalcemia, hipomagnesemia. En: Jasso GL, editor. Neonatología Práctica. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2002:191-4.
Licea Pérez-Peña M, Vargas Origel A. Hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal. En Martínez y Martínez R. Ed. La salud del niño y del adolescente. 5ª. Edición. México: El Manual Moderno. 2005: 244-47.
Newfield RS. Recombinant PTH for initial management of neonatal hypocalcemia. N Engl J Med. 2007; 356: 1687-8.
Palma Sisto PA. Endocrine disorders in the neonate. Pediatr Clin N Amer. 2004; 51: 1141-168.
Visudhiphan P, Visudtibhan A, Chiemchanya S, Khongkhatithum C. Neonatal seizures and familial hypomagnesemia with secondary hypocalcemia. Pediatr Neurol. 2005; 33: 202-05.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

HIJO DE MADRE DIABÉTICA

Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo. Definir las características físicas del RN hijo de madre diabética. Identificar sus principales manifestaciones clínicas y señalar el manejo adecuado en los diferentes niveles de atención.

CONCEPTO

Es el conjunto de signos y síntomas que se presentan en el neonato hijo de madre diabética (HMD). Se debe a hiperglucemia e hiperinsulinismo fetal, con influencia de anticuerpos maternos contra insulina o alteraciones en aminoácidos y glucosa y, quizá, un aumento de leptina fetal. Estos problemas en general son más frecuentes y graves a menor control metabólico de la madre.

La diabetes en el embarazo se clasifica según el tiempo de evolución y gravedad de las complicaciones. El riesgo de las complicaciones es mínimo en la diabetes gestacional y los problemas más graves representan en las madres con enfermedad avanzada. Hay además otros signos de mal pronóstico. Entre las múltiples complicaciones del HMD se encuentran: **a)** malformaciones congénitas, **b)** problemas intraparto: traumatismo, asfixia, **c)** alteraciones metabólicas: hipoglucemia, hipocalcemia, **d)** respiratorias: SDR o taquipnea transitoria, **e)** hematológicas: policitemia, hiperbilirrubinemia, **f)** cardiovasculares: cardiomiopatía hipertrófica, trombosis.

Puntos sobresalientes

- Se considera que los problemas del HMD son ocasionados básicamente por la repercusión fetal de la alteración del ambiente materno por la diabetes.
- La hiperglucemia materna causa hiperglucemia en el feto, el cual responde con hiperinsulinismo y aumento de leptina fetal, que es una hormona relacionada con el depósito de grasa fetal y balance energético.
- La Doctora White clasifica la asociación de diabetes y embarazo según el tiempo de evolución y gravedad de las complicaciones. (cuadro 6-30).
- Entre las múltiples complicaciones del HMD se encuentran: **a)** Malformaciones congénitas, **b)** Problemas intraparto: asfixia, traumatismo, **c)** Alteraciones metabólicas: hipoglucemia, hipocalcemia, **d)** Respiratorias: síndrome de dificultad respiratoria (SDR) o taquipnea transitoria, **e)** Hematológicas: policitemia, hiperbilirrubinemia, **f)** Cardiovasculares: cardiomiopatía hipertrófica, trombosis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La insulina fetal, que se eleva por la hiperglucemia materno-fetal, es la hormona que determina el crecimiento del producto dados sus efectos de hiperplasia e hipertrofia sobre los tejidos sensibles. Es responsable de la macrosomía la cual se asocia con un aumento en el número y tamaño de las células grasas y puede originar problemas de tipo asfixia y trauma al nacer; también ocasiona crecimiento en otros órganos

Cuadro 6–30. Clasificación revisada de White de la diabetes materna*

Clase	Características
Diabetes gestacional	Intolerancia a los carbohidratos, de gravedad variable, cuyo inicio o primera identificación se hace durante el embarazo
A	Diabetes química; intolerancia a glucosa, previa al embarazo Prediabetes: Antecedentes de RN macrosómicos o de óbitos después de la semana 28 de gestación
B	Insulino-dependiente. Inicio después de los 20 años de edad y duración menor de 10 años
C	C_1: Inicio entre los 10 y 19 años de edad C_2: Duración de 10 a 19 años
D	D_1: Inicio antes de los 10 años de edad D_2: Duración de 20 años D_3: Calcificación de los vasos de las piernas (enfermedad macrovascular) D_4: Retinopatía benigna (enfermedad microvascular) D_5: Hipertensión (no preeclampsia)
F	Nefropatía, con más de 500 mg/día de proteinuria
G	Fracasos múltiples de la reproducción
H	Evidencia clínica de cardiopatía ateroesclerótica
R	Retinopatía maligna o hemorragia del vítreo
RF	Criterios coexistentes de ambas clases
T	Trasplante renal

*Nota: Todas las clases después de A requieren insulina. Las R, F, RF, H y T no tienen criterio de edad de inicio o duración de la enfermedad, pero en general se presentan en diabetes de larga evolución. (Modificado de: Cloherty JP. Diabetes Mellitus. En: Cloherty JP, Stark AR, editors. Manual of neonatal care. 4th ed. Filadelfia: Lippincott; 1998:11-20).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y causa la cardiomiopatía hipertrófica obstructiva. Puede haber niveles altos de leptina en sangre lo cual también se asocia a la acumulación de tejido graso, sin embargo no está clara su relación con la insulina. A nivel pulmonar, la insulina retrasa su madurez, lo que origina SDR; también altera la lipogénesis y la producción hepática de glucosa, lo que lleva a hipoglucemia neonatal.

En el feto, los niveles elevados de glucosa son la causa de las malformaciones, las cuales se desarrollan en las primeras siete semanas por lo que es básico tanto el control prenatal como el de las Sem. iniciales del embarazo.

Huésped

Si no hay un control metabólico adecuado de la enfermedad materna, hay más complicaciones en el RN. Por otro lado, la incidencia subsecuente de diabetes en estos niños varía de acuerdo al tipo de diabetes materna pero es mayor que en la población general. Esto se relaciona más a los factores genéticos que al estado fetal durante el embarazo. Se ha observado que el 40% de los RN macrosómicos HMD son obesos a los siete años, con peso y talla excesivos, mientras que los pequeños para su edad gestacional no muestran esta tendencia.

Ambiente

Las modificaciones en el matroambiente por la diabetes afectan al feto y cambian en el transcurso del embarazo; así, en el primer trimestre hay una mejor utilización de la glucosa y la madre requiere menos insulina; son frecuentes los episodios de hipoglucemia materna, los que no afectan al producto. Después de la semana 24 a 28 hay más resistencia a la insulina lo que favorece la hiperglucemia materno-fetal y, como respuesta, hiperinsulinismo en el producto; por lo mismo, en esta etapa la madre puede tener cetoacidemia que conlleva riesgo de muerte fetal. En la última etapa del embarazo mejora la utilización de glucosa y disminuyen los requerimientos de insulina. A nivel de microambiente, la placenta se considera un órgano metabólicamente activo, que no sólo transfiere nutrientes sino que interviene en la síntesis de hormonas y otras proteínas y cubre activamente las necesidades nutricionales del feto.

Los factores parecidos a insulina condicionan disminución del flujo sanguíneo placentario y pueden, junto con la elevación de Hb glucosilada (HbA1c), producir hipoxemia fetal que a su vez aumenta la eritropoyesis, con policitemia, ictericia y trombosis secundarias en el RN (figura 6-19). Las alteraciones vasculares en la diabetes avanzada pueden comprometer más el flujo sanguíneo placentario y condicionar disminución del tamaño del feto.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se enfocará a programas de educación preconcepcional y de control prenatal adecuados, con detección de factores de riesgo para diabetes mellitus o gestacional, así como del crecimiento intrauterino. En las pacientes consideradas normales se buscará hiperglucemia en la semana 24 a 28 de gestación. En aquellas con diabetes definida o tipo gestacional, se buscará con ultrasonido polihidramnios, malformaciones o bien alteraciones del crecimiento.

Protección específica

Aunque difícil, es básico el control metabólico antes del embarazo y en las primeras semanas del mismo, para disminuir la frecuencia de malformaciones. Ya en el embarazo se debe mantener un control metabólico óptimo de la madre, con dieta e insulina, para disminuir la morbimortalidad del binomio. En esto también influirá la detección de los factores de riesgo ya señalados, así como el tratamiento oportuno de complicaciones, que son más frecuentes en las diabéticas que en la población general.

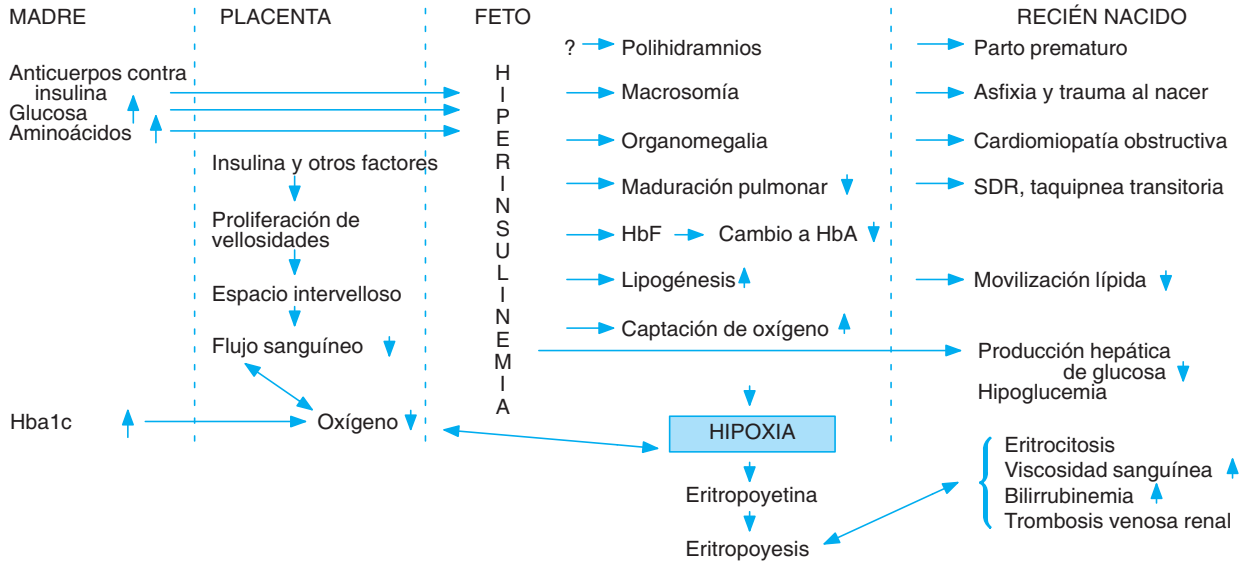


Figura 6–19. Fisiopatología de los problemas fetales y neonatales en el embarazo complicado por diabetes. Modificado de Persson B, Hanson U. Neonatal morbidities in gestational diabetes mellitus. Diabetes Care. 1998; 21(Suppl): 79–84).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Desde la concepción a las 28 Sem. de gestación, el exceso de glucosa y otros sustratos circulantes, como cuerpos cetónicos, aminoácidos y HbA1c, alteran el metabolismo celular fetal y se asocian a mayor riesgo de aborto espontáneo y/o malformación. La insulina fetal es el factor más importante de la macrosomía; tiene efecto anabólico y mitogénico y, junto con otros factores de crecimiento, estimulan la hipertrofia e hiperplasia celular, en particular en el último trimestre. La macrosomía es rara antes de la semana 30 de gestación. Hay tejidos u órganos particularmente sensibles como el tejido adiposo, músculo, hígado, corazón y suprarrenales. Hay mayor depósito de grasa en la cintura escapular lo que, junto con un crecimiento cerebral y perímetro cefálico normal, puede condicionar distocia de hombros y trauma obstétrico. La hepatomegalia se debe a eritropoyesis extramedular y a un aumento del propio parénquima. El crecimiento del corazón se debe más a hipertrofia del miocardio que al depósito de glucógeno y se debe a la insulina y las catecolaminas endógenas; esto ocasiona una exageración de la asimetría septal normal.

Las madres con diabetes avanzada, clases G, H, R y T de White, tienen afección vascular sistémica lo que condiciona insuficiencia útero-placentaria e interfiere con la nutrición fetal y produce, como consecuencia, retardo en el crecimiento.

Etapa clínica

Los signos clínicos pueden observarse al nacer, como las malformaciones y la macrosomía y su complicaciones, o bien aparecer después de que el RN es separado de la placenta y que entran en juego sus mecanismos autónomos de adaptación.

Éstos se pueden dividir en metabólicos, respiratorios, hematológicos, cardiovasculares, o de otro tipo.

Características físicas. La macrosomía se observa en casi la mitad de los neonatos de las clases A, B y C de White.

Además del peso excesivo muestran cara de luna llena, "fascies de querubín", aspecto pletórico, hipertricosis, en especial en pabellones auriculares, giba en nuca, hipotonía y pliegues cutáneos gruesos y redundantes.

El trauma obstétrico se relaciona en forma directa a la macrosomía. Las lesiones más frecuentes son fractura de clavícula, de húmero, lesión del plexo braquial, parálisis del nervio frénico y, ocasionalmente, hemorragia suprarrenal o del SNC. Debe hacerse una exploración intencionada de las áreas señaladas.

La asfixia perinatal, cuya frecuencia en el HMD puede ser del 30%, se debe tanto a la macrosomía como a la afectación vascular útero-placentaria, además de que pueden asociarse nefropatía e hipertensión maternas. Es básica la detección temprana de sufrimiento fetal, ya sea por prueba de no estrés o por la de perfil biofísico, para programar una asistencia neonatal inmediata y vigorosa. Al nacer, los gases y pH de cordón, así como la evaluación del Apgar, son de gran utilidad.

Malformaciones congénitas. Ocurren en 6 a 9% de los HMD o sea dos a cuatro veces más frecuente que en la población general. Se consideran, junto a las alteraciones respiratorias, como la principal causa de mortalidad del HMD y se presentan a distintos niveles: **a)** cardiaco: transposición de grandes vasos, coartación de aorta y defectos del septum interventricular, **b)** SNC: Anencefalia, mielomeningocele, holoprosencefalia, **c)** gastrointestinal: atresia anorrectal, colon izquierdo hipoplásico, **d)** genitourinario: agenesia renal, duplicación de ureteros, hipospadias, **e)** musculoesquelético: regresión caudal, anormalidades vertebrales, hipoplasia femoral. Las del SNC y las cardiacas constituyen las dos terceras partes de las malformaciones, aunque la más específica es el síndrome de regresión caudal. Los HMD con malformaciones muestran cariotipo normal.

Alteraciones metabólicas

Hipoglucemia. Es la más frecuente y se observa en 30 a 50% de los HMD; en general ocurre en las primeras 6-24 h de vida, es de tipo transitorio y con frecuencia asintomática. En los RN más afectados puede ser sintomática, grave y prolongada, por una mayor persistencia de los receptores a la insulina, además de otros factores como alteración en la liberación del glucagón y catecolaminas como respuesta a hipoglucemia. En los RN con retardo en crecimiento, la hipoglucemia se presenta en el mismo periodo y se asocia además a pobres depósitos de glucógeno hepático. Se puede manifestar por dificultad respiratoria, diaforesis, apnea, letargia, pobre succión, rechazo al alimento, temblores, cianosis, crisis convulsivas, llanto agudo o alteración de conciencia. Aunque hay discusión, el diagnóstico se establece cuando la glucemia es < 40 mg/dL, en las primeras 72 h, sin importar la edad gestacional; después de las 72 h, todas las cifras < 45-50 mg/dL son anormales. Se debe diferenciar de hipocalcemia o hipomagnesemia.

Hipocalcemia. Se presenta en 10 a 25% de los HMD; en general, es temprana (primeras 48-72 h) y asintomática. No tiene relación con la hipoglucemia y se puede asociar a prematurez o asfixia. La hipomagnesemia puede agravar o impedir la resolución de la hipocalcemia. Se manifiesta por irritabilidad, temblores finos, hipertonía y crisis convulsivas y se debe diferenciar de hipoglucemia, sepsis, hipomagnesemia o daño a nivel neurológico. El diagnóstico se establece con nivel sérico de calcio total <8 mg/dL en el de término o <7 mg/dL en el pretérmino, o más específico con un calcio iónico inferior a 3.5 mg/dL. Un segmento Qtc mayor de 0.4 s, o con corrección del origen de T (QoTc) mayor de 0.2 s, son sugestivos.

Alteraciones respiratorias

El hijo de diabética tiene mayor riesgo de SDR por el efecto adverso de la insulina sobre la síntesis de los fosfolípidos, componentes del surfactante (ver tema de *SDR*). Con el mejor cuidado de la diabética, este problema ha disminuido en forma significativa en los últimos años, gracias también a la posibilidad de evaluar el grado de madurez pulmonar del feto, aunque en estos casos, el SDR se puede presentar aun con índices de completa madurez como una relación lecitinaesfingomielina de dos o más; para esto es más útil la determinación de fosfatidil-glicerol cuya presencia, sin dudas, la confirma. Otro problema del HMD es la taquipnea transitoria, quizá debido a que se obtienen con más frecuencia por cesárea. El diagnóstico se establece por los signos clínicoradiológicos, y su vigilancia se hace por clínica y un monitoreo gasométrico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Alteraciones hematológicas

La policitemia, definida por un Hto central > 65%, se presenta en 10 a 20% de los HMD de acuerdo al momento y sitio de evaluación. La mayoría de estos neonatos pueden tener hiperviscosidad. Se debe a la hipoxemia placentaria y fetal, que condicionan elevación de la eritropoyetina y una mayor producción de glóbulos rojos. Se manifiesta por rubicundez, plétora, dificultad respiratoria, letargia, hiporreactividad, temblores, crisis convulsivas, apnea, taquicardia, cardiomegalia; se puede asociar a enterocolitis necrosante y trombosis vascular, en especial a nivel de vena renal.

La hiperbilirrubinemia se presenta de 20 a 25% de los HMD. Se debe tanto a la policitemia como a la asfixia, prematurez e incremento de la destrucción de los eritrocitos, los cuales parecen tener problema de composición de su membrana.

Alteraciones cardiovasculares

Cardiomiopatía hipertrófica (CMH). En nuestra experiencia, se observa en 38% de los HMD. La mayoría de las veces es asintomática o puede haber dificultad respiratoria, taquicardia, soplo sistólico ocasional; un pequeño porcentaje tiene insuficiencia cardiaca grave por la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. El diagnóstico se establece por ecocardiograma que muestra hipertrofia septal asimétrica y de ambos ventrículos, con una relación *septum*: pared posterior del ventrículo izquierdo de 1.3 o mayor; también puede mostrar la obstrucción del tracto de salida. En general, las manifestaciones clínicas desaparecen en una a tres Sem. y las alteraciones del ultrasonido en dos a seis meses. Este estudio se debe realizar a todos los HMD con signología cardiorrespiratoria para evaluar el grado de cardiomiopatía y descartar malformaciones cardiacas asociadas.

Hipertensión pulmonar persistente. Es más frecuente en los HMD; se debe a la acción de catecolaminas endógenas y de prostaglandinas que aumentan el tono muscular de los vasos pulmonares y también a un retardo en la adaptación cardio-pulmonar. Se manifiesta por insuficiencia respiratoria grave, cianosis a pesar de oxigenación y ventilación agresiva. El diagnóstico se efectúa por gasometrías preductal y posductal, por prueba de hiperoxia-hiperventilación o por ecocardiograma. El manejo es similar a los otros casos (ver apartado respectivo).

Otras complicaciones

Muerte fetal no esperada. La incidencia de muertes fetales tardías ha disminuido por el control metabólico materno adecuado. Su mecanismo no se conoce bien; se considera que la hiperglucemia más los niveles altos de insulina eleva el consumo de oxígeno, produce acidosis y muerte. Esto podría explicar la asociación de pobre control prenatal e incremento de riesgo de muerte.

Otros problemas que se ven con más frecuencia en el HMD son rechazo al alimento o dificultad en su alimentación, trombosis vascular, en particular de vena renal, o síndrome de colon izquierdo hipoplásico.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Es factible realizar el diagnóstico prenatal de algunos problemas, como identificar el riesgo de SDR o gran parte de las malformaciones a través de la medición de estriol y -fetoproteína en la madre y, en especial, por ultrasonido fetal seriado; por este último método, se evalúa también el crecimiento fetal. Después del parto se buscarán en forma intencionada las complicaciones para un tratamiento oportuno y evitar problemas mayores o secuelas en el RN; así, se investigarán lesiones por trauma obstétrico. Si hubo asfixia perinatal, se vigilará la función renal, digestiva y del SNC. Se medirá la glucemia semicuantitativa, al nacer y cada 2 h, en las primeras 12 h de vida; si hay sospecha o el neonato tiene datos de hipoglucemia, se hará en forma cuantitativa. También debe evaluarse en forma rutinaria el hematocrito a las 6 h y se medirá Ca y bilirrubinas en los primeros días, de acuerdo a la signología. En caso de problema respiratorio, la vigilancia clínico-radiológica y gasométrica es básica para establecer el diagnóstico y decidir la conducta terapéutica adecuada. Aunque la frecuencia de CMH es alta, sólo se recomienda el ecocardiograma para aquellos RN con signología, dada la autolimitación del problema. Por todo lo anterior, la mayoría de los HMD ameritarán manejo inicial en la unidad de cuidados intensivos o intermedios, en donde es importante establecer un ambiente térmico neutro y vigilar las constantes vitales en forma estrecha. En ausencia de problema importante, en particular de asfixia o respiratorio, se recomienda iniciar la vía oral en forma temprana con solución glucosada al 5% dentro de las 2 primeras h.

Hipoglucemia. Se tratan tanto los RN sintomáticos como los asintomáticos. Se administran i. v., 2 mL/kg de glucosa al 10%, continuando con una infusión de 6 a 8 mg/kg/min. En caso necesario, se puede aumentar en forma gradual hasta 12 a 15 mg/kg/min, para lo que se requiere una vena de calibre grueso. No deben usarse bolos de glucosa al 25 o 50%, ni suspender el aporte de soluciones en forma brusca, por la posibilidad de hipoglucemia de "rebote" por la respuesta exagerada de insulina del HMD. Algunos casos graves pueden ameritar esteroides del tipo de hidrocortisona a dosis de 5 mg/kg cada 12 h i. v., glucagón o diazóxido para contrarrestar hiperinsulinismo (ver apartado de hipoglucemia).

Hipocalcemia. No hay acuerdo si se deben tratar los pacientes asintomáticos ya que en muchos se resuelve en forma espontánea. En caso de decidirlo se hará con con gluconato de calcio al 10%, v. o. o i. v., a 200 a 500 mg/kg/día (18 a 45 mg/kg de Ca elemento). En los RN con apnea, crisis convulsivas o tetania por hipocalcemia se les administra un bolo i. v. de 100 a 200 mg/kg de gluconato de calcio, en forma lenta y con vigilancia de la frecuencia cardiaca, seguidos de 200-500 mg/kg/día ya sea i. v. o v. o.

La hipocalcemia sintomática que no responde al tratamiento puede deberse a hipomagnesemia, la cual se corrige con dosis de 50 a 100 mg/kg (0.1 a 0.2 mL/kg de sulfato de magnesio a 50%) en bolo i. v. La dosis de sostén es de 50 a 100 mg/kg/día i. v. o v. o. Si se da oral tiene que diluirse 1:5 por su alta osmolaridad.

Síndrome de dificultad respiratoria. Este problema se trata con surfactante exógeno, aunque no hay mucha experiencia en los HMD. El resto del tratamiento está dirigido a mantener una oxigenación adecuada, y una ventilación óptima, ya sea sólo con CPAP o apoyo ventilatorio en los casos graves. Además se mantendrá el equilibrio metabólico en general, el ácido-base, las condiciones hemodinámicas y un

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

control térmico adecuado, así como vigilar y tratar las múltiples complicaciones de estos pacientes (ver apartado específico).

Policitemia. Los pacientes asintomáticos se tratarán si su hematocrito es de 70% o más, mientras que los RN con síntomas lo harán con un hematocrito mayor de 65%. El tratamiento consiste en extraer un volumen predeterminado de sangre con reposición isovolumétrica, ya sea con solución salina al 0.9% o con solución de Hartman o, menos frecuentemente, con plasma. El cálculo del volumen a extraer puede hacerse por medio de una fórmula (ver tema específico de Policitemia) o, en forma simple, a razón de 10 a 20 mL/kg.

Hiperbilirrubinemia. Su tratamiento se enfocará a evitar factores contribuyentes, como asfixia o ayuno prolongado, corregir la policitemia y otros problemas. La terapéutica específica será la fototerapia o exsanguinotransfusión, de acuerdo a los niveles de bilirrubina en sangre (ver tema respectivo).

Cardiomiopatía hipertrófica. En caso de ser sintomática y mostrar insuficiencia cardiaca obstructiva, amerita el uso de β-bloqueadores del tipo del propranolol a dosis de 0.5 a 1 mg/ kg/día, repartida cada 6 h, además de las medidas generales propias de la insuficiencia cardiaca. El uso de digoxina está contraindicado en estos casos. La CMH asintomática es de evolución benigna, se resuelve en los primeros 15 días y no amerita tratamiento. Algunos HMD tienen insuficiencia cardiaca grave al nacer, la que se ha asociado a asfixia, hipoglucemia e hipocalcemia; tales pacientes responden a la asistencia ventilatoria y corrección de las alteraciones metabólicas.

Limitación del daño

El diagnóstico oportuno y la atención inmediata y adecuada de las complicaciones será en general la mejor forma de prevenir el daño. La vigilancia estrecha de los niveles de glucosa, calcio y magnesio evitarán secuelas de orden neurológico secundarias a las crisis convulsivas. La detección y corrección del hematocrito elevado impiden secuelas a nivel renal y cerebral por fenómenos trombóticos. El tratamiento de los niveles elevados de bilirrubina en forma adecuada impide el daño neurológico secundario a ésta.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El HMD corresponde a un grupo de RN con un riesgo mayor para secuelas de diferente orden, en comparación al resto de la población neonatal. Los programas de neuroestimulación temprana y de rehabilitación se harán de acuerdo al área afectada; es probable que el área psicomotriz sea la que requiera mayor atención.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Investigar, a través del expediente clínico neonatal, las complicaciones más frecuentes en el HMD en hospitales de segundo y tercer nivel de atención y correlacionarlas con el control metabólico de la madre.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe documentar factores de riesgo para diabetes mellitus en la mujer embarazada, detectar alteraciones de la glucosa, en especial en las Sem. 24 a 28 de gestación. Llevará a cabo el control metabólico antes del embarazo y en las primeras Sem. para disminuir al máximo el riesgo de malformaciones congénitas. **Secundario.** El ginecoobstetra vigilará a aquellas pacientes con un riesgo perinatal más elevado, en particular con diabetes gestacional. El pediatra asistirá al RN y establecerá la detección oportuna y tratamiento de las complicaciones. **Terciario.** El perinatólogo atenderá a las pacientes con diabetes mellitus en estadios avanzados, de acuerdo a la clasificación de White, vigilando en forma estrecha el bienestar fetal. El neonatólogo asistirá al RN en el momento del parto y lo vigilará los primeros días de vida hasta documentar que el proceso de adaptación es adecuado.

EVALUACIÓN

1. Señale la característica que no corresponde al HMD: **a)** el depósito de tejido graso ocurre en forma importante en el área interescapular; **b)** el tejido cerebral es muy rico en receptores a la insulina; **c)** la cardiomiopatía hipertrófica obstructiva amerita manejo con β-bloqueadores; **d)** el síndrome de dificultad respiratoria es favorecido por el hiperinsulinismo; **e)** la macrosomía se presenta en los grupos A, B y C de la clasificación de White.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Besson C, Fawer C, Cotting J, Hoblfeld P, Mathieu J. Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for gestational-age preterm infants. J Pediatr. 1999; 134: 492-98.

Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, Aynsley-Green A, WardPlatt MP, Schwartz R, Kalhan SC. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. Pediatrics. 2000; 105:1141-145.

Cowett RM. The Infant of the diabetic mother. NeoReviews. 2000; 3:173-189.

Cowett RM. Neonatal care of the infant of the diabetic mother. NeoReviews. 2000; 3: 190-96.

Lindsay RS, Hamilton BA, Calder AA, Johnstone FD, Walker JD; Scottish multicentre study of diabetes in pregnancy. The relation of insulin, leptin and IGF-1 to birthweight in offspring of women with type 1 diabetes. Clin Endocrinol. 2004; 61: 353-59.

Persson B, Hanson U. Neonatal morbidities in gestational diabetes mellitus. Diabetes Care. 1998; 21 Suppl 2:79-84.

Tapanainen P, Leinonen E, Ruokonen A, Knip M. Tapanainen P. Leptin concentrations are elevated in newborn infants of dia betic mothers. Horm Res. 2001; 55:185-90.

Vela-Huerta MM, Vargas-Origel A, Olvera-López A. Asymmetrical septal hypertrophy in newborn infants of diabetic mothers. Am J Perinatol. 2000; 17: 89-94.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hiperbilirrubinemia

SÍNDROME ICTÉRICO

Dr. Jorge Adrián Chuck Sepúlveda

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Diferenciar las causas del síndrome ictérico (SI). Establecer un diagnóstico etiológico. Especificar medidas preventivas y determinar cuáles casos deberán canalizarse a otros niveles de atención.

CONCEPTO

Este síndrome está condicionado por el incremento de las bilirrubinas séricas, ya sea la directa (BD), la indirecta (BI) o ambas; clínicamente se manifiesta por una coloración amarillenta de la piel y faneras, causada por la fijación de la bilirrubina al tejido graso subcutáneo.

El fenómeno puede ser fisiológico o patológico, por lo que es importante diferenciar su etiología, describir su fisiopatología, tomar las medidas preventivas y terapéuticas pertinentes para evitar las consecuencias invalidantes de su progresión como la encefalopatía aguda o el *kernicterus*.

En el RN a término se presenta con una frecuencia del 60% y en el de pretérmino en un 80%, lo que constituye una incidencia elevada.

Puntos sobresalientes

- La ictericia es un síntoma que es muy común en el RN.
- Generalmente la ictericia suele ser benigna, sin embargo dada la toxicidad potencial de la bilirrubina, todo niño ictérico debe de monitorizarse para identificar los casos que pueden desarrollar una hiperbilirrubinemia severa y que los conlleve a una encefalopatía aguda o *kernicterus*.
- A todo RN ictérico se le deberá de dar un seguimiento estrecho hasta determinar la causa de la ictericia y valorar si representa un peligro para el futuro inmediato, mediato o tardío.
- Cuando esté indicado en el niño ictérico se promoverá la fototerapia y/o la exanguinotransfusión para prevenir el desarrollo de una encefalopatía aguda o *kernicterus*.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es causado por la bilirrubina, que en un 80 a 85% tiene su origen en el catabolismo del núcleo *hem* de la hemoglobina proveniente de la destrucción de los glóbulos rojos, misma que tiene lugar a nivel de bazo y médula ósea. El otro 15 a 20% es por el metabolismo no hemoglobinémico del *hem* en el tejido extraeritrocítico. La bilirrubina es una molécula no polar que es ligeramente soluble en agua. En el plasma circula unida a la albúmina de la que cada molécula tiene dos sitios de unión; el primero tiene una gran afinidad por la bilirrubina, mientras que el segundo se une débilmente; la bilirrubina unida a la albúmina no cruza la membrana celular, pero cuando su relación es mayor de 1, el exceso de bilirrubina se desprende del segundo sitio de unión de la albúmina y penetra en los tejidos. En términos generales, los valores séricos normales de bilirrubinas totales en el RN en las primeras 24 h de vida son de 1.8 mg/dL y de 1 a 5 días de edad son de 6 mg/dL. La bilirrubina en concentraciones séricas elevadas a expensas de la BI o no conjugada puede ser tóxica, ya que atraviesa la barrera hematoencefálica, fijándose a las neuronas de los núcleos basales, hipocampo, cerebelo y bulbo donde ocasiona necrosis neuronal probablemente al interferir en la respiración celular *(encefalopatía aguda o kernicterus)*.

Huésped

El RN puede manifestar el SI tanto en el periodo neonatal inmediato como en el tardío, existiendo causas originadas por una sobreproducción de bilirrubinas, una disminución en la excreción y mixtas.

El huésped desempeña un papel muy importante, ya que, en las originadas por sobreproducción, la eliminación de la bilirrubina es normal, solo que, ante una producción exagerada, se acumula el pigmento. En las provocadas por una disminución en su excreción, la producción es normal, pero en este caso la eliminación es inadecuada, por consiguiente también hay un incremento en las bilirrubinas. En las mixtas, existe una producción exagerada con una eliminación deficiente y esto origina una ictericia más severa.

Ambiente

Éste tiene fundamental importancia, ya que, cuando el microambiente se modifica actuando sobre el feto por alteración del aparato reproductor femenino, en especial el útero (p ej., infección), las consecuencias en el producto son serias. El macroambiente también desempeña un papel importante, ya que afecciones a este nivel pueden dar como resultado productos prematuros, malformados, etc.; finalmente, el matroambiente nos puede condicionar problemas de orden genético, inmunológico, hormonal, etc. Por consiguiente, los cambios o alteraciones en cualquiera de estas esferas trae consigo situaciones que en un momento determinado condicionan ictericia en el paciente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es conveniente elevar el nivel cultural de la comunidad, ya que así se podrá obtener una mejor comprensión del problema. Asimismo, el buen seguimiento de los programas de control del crecimiento y desarrollo prenatal y posnatal, además de promoción del saneamiento, son factores fundamentales del primer nivel que contribuyen a controlar y disminuir el problema del RN ictérico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

En los últimos años, el avance ha sido notable, ya que se cuenta con mayor conocimiento para el enfrentamiento del problema; es de fundamental importancia alertar a los futuros padres sobre el riesgo potencial de que sus descendientes puedan presentar el problema si hay incompatibilidad sanguínea, antecedentes hereditarios, etc., por lo que el asesoramiento genético es de gran utilidad, así como las visitas para control médico periódicas.

La medida de protección específica con la que se cuenta en la actualidad es la relacionada con hiperbilirrubinemia por isoinmunización a Rh, consistente en la administración de anticuerpos pasivos anti-D ya sea durante el embarazo o durante el posparto inmediato (primeras 72 horas) a madres Rh negativo no sensibilizadas (véase *Isoinmunización en etapa prenatal*).

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Se acepta que la ictericia se presenta cuando la BI alcanza cifras de 3 mg/dL. El catabolismo de 1 g de hemoglobina produce 35 mg de bilirrubina, la cuál circula en el torrente sanguíneo unida a albúmina. El RN normal produce de 6 a 8 mg de bilirrubina por kg de peso en 24 h, lo que es aproximadamente dos veces y media la producción del adulto.

En los últimos años, se ha descubierto la actividad de la enzima hemoxigenasa, que actúa abriendo el puente alfametano del núcleo *hem*; esto conduce a la aparición de la biliverdina, sobre la cuál actúa la enzima biliverdina reductasa, con la formación posterior de BI o no conjugada; ésta circula en el espacio intravascular unida a las proteínas sanguíneas; su forma de fijación con la albúmina aún no es bien conocida.

La capacidad de fijación de la albúmina disminuye: en los estados de acidosis, con la administración excesiva de algunos fármacos (sulfonamidas, salicilatos, fenilbutoazona, ceftriaxona y otros), con el medio de contraste para colangiografia, con ácidos grasos libres. En algunos casos, la excesiva cantidad de bilirrubina indirecta circulante satura la capacidad de fijación de la albúmina, por lo que aparece bilirrubina no conjugada libre, que se difunde rápidamente al espacio extracelular, puede atravesar la barrera hematoencefálica y ocasionar fenómenos de toxicidad al nivel de la célula nerviosa.

En la conjugación hepática de la bilirrubina (figura 6-20) entran en juego, desde el punto de vista anatómico: el plasma, el hepatocito y el intestino en donde se lleva a cabo la siguiente secuencia: la BI ligada a la albúmina y que circula en el plasma llega a los sinusoides hepáticos y penetra en el hepatocito. En el interior es captada por las proteínas receptoras "Y" y "Z". Aquí es conjugada con ácido glucorónico por acción de la enzima glucoronil-transferasa. Se transforma así en BD o conjugada, que se caracteriza por ser soluble en agua y no difundir a través de las membranas celulares por lo que no es neurotóxica. La excreción de la BD es un proceso de transporte activo que pasa a través de la membrana del hepatocito a los canalículos biliares y conjuntamente con la bilis llega al intestino.

La BD que llega al intestino es en parte eliminada por las evacuaciones, previa transformación en urobilinógeno, por la acción de las bacterias y en parte reabsorbida pasando nuevamente a la circulación, luego de haber sido desconjugada del ácido glucorónico en el intestino por acción de la enzima β-glucoronidasa. La BI o no conjugada se reabsorbe hacia la circulación portal y puede requerir una nueva conjugación hepática.

Una vez conocido el metabolismo normal de las bilirrubinas, definiremos el concepto de hiperbilirrubinemia, relacionando la concentración plasmática de bilirrubina con la edad del paciente.

1. Más de 4 mg/dL de BI en la sangre del cordón umbilical.
2. Más de 6 mg/dL de BI en las primeras 12 h de vida.

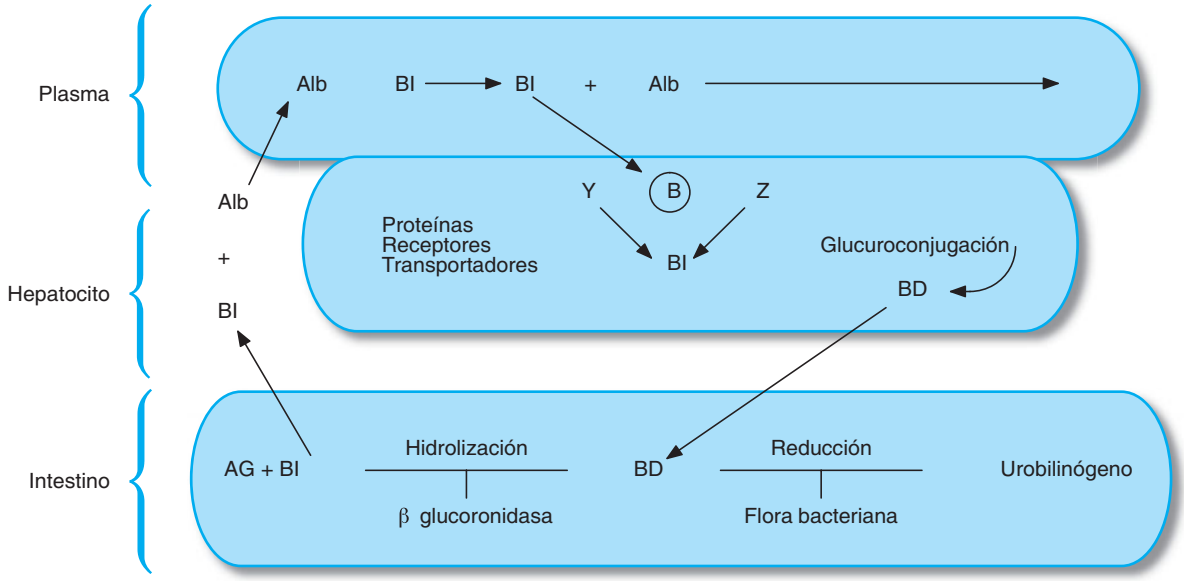


Figura 6–20. Conjugación hepática de la bilirrubina. BI: bilirrubina indirecta; BD: bilirrubina directa; Alb: albúmina; AG: ácido glucorónico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Más de 10 mg/dL de BI en las primeras 24 h de vida.
4. Más de 13 mg/dL de BI en las primeras 48 h de vida.
5. Más de 15 mg/dL de BI en cualquier momento.

Etapa clínica

Después del nacimiento, toda la bilirrubina producida por el RN debe ser excretada por su propio hígado. Los eritrocitos tienen una vida más corta que los eritrocitos del adulto, por lo que el neonato produce dos a tres veces más bilirrubina por kilogramo de peso que el adulto y su hígado requiere excretar mayores cantidades de bilirrubina proporcionalmente. Además, los niveles de algunas enzimas que se requieren son muy bajos los primeros 7 a 10 días de vida. Por lo tanto, el RN se enfrenta con una carga elevada de bilirrubina y un sistema excretor deficiente. Por estas razones, casi todos los RN tienen relativamente niveles altos de bilirrubina circulante durante la primera semana de vida, siendo esta la causa más común de ictericia, y se le describe como "ictericia fisiológica", que debe de ser un diagnostico de exclusión y generalmente se presenta a partir del tercer día de vida en niños sanos.

Los niveles de BI pueden llegar hasta 12.9 mg/dL en niños alimentados con leche substitutiva y hasta 18 mg/dL en niños alimentados con lecha materna. El tratamiento consiste en brindar un aporte hídrico y calórico adecuado y solamente en raras ocasiones se tendrá que recurrir a técnicas como la fototerapia.

Las condiciones clínicas que pueden ocasionar el SI se relacionan con una sobreproducción, disminución en la excreción de bilirrubinas o mixtas, por lo que se hará una descripción de algunas de las diversas patologías que pueden condicionarla; sin embargo, es de fundamental importancia aclarar que la ictericia como tal no es un diagnóstico, es solo un dato clínico, por lo que se deberá buscar acuciosamente el proceso causal de fondo en todos los casos para instruir la terapéutica adecuada y oportuna.

Causas de sobreproducción

Incompatibilidad fetomaterna de grupo sanguíneo ABO, Rh u otras

(Véase *Fisiopatología de la isoinmunización maternofetal en la etapa prenatal*). Es un padecimiento del feto y del neonato que tiene como causa la incompatibilidad entre su grupo sanguíneo con el de la madre. Es común la incompatibilidad a sistema ABO, más rara es la isoinmunización de una madre Rh negativa al factor Rh de los glóbulos rojos de su hijo y es mucho más rara la incompatibilidad a grupos menores.

Esferocitosis hereditaria

Es una enfermedad autosómica dominante que se caracteriza porque los glóbulos rojos tienen forma esférica, aumento del espesor y reducción del diámetro. Puede condicionar crisis hemolíticas e ictericia. Afecta aproximadamente a 1 de cada 5,000 niños y es más común en europeos del Norte. (Véase el tema de Esferocitosis hereditaria).

Anemias hemolíticas no esferocíticas

La deficiencia de glucosa-6-fosfatodeshidrogenasa (G6PD), deficiencia de piruvatocinasas y otras enzimas del eritrocito, pueden ocasionar crisis hemolíticas con presencia de ictericia y anemia; estos padecimientos son infrecuentes.

El diagnóstico de certeza se hace mediante pruebas de laboratorio especializadas.

La talasanemia es una anemia hemolítica debida a un defecto genético que altera la síntesis de Hb.

La sangre extravasada puede originar una destrucción excesiva de glóbulos rojos y la consiguiente hiperbilirrubinemia. Clínicamente la sangre extravasada se incluye en cefalohematoma, hemorragia subgaleal, hemorragia cerebral, sangrado intraabdominal o cualquier sangrado oculto. La deglución de sangre materna es otra fuente de producción de bilirrubina una vez que esta se degrada. Una exploración clínica minuciosa nos mostrará la presencia y localización de la sangre extravasada.

Policitemia

El paciente presenta un mayor volumen globular, lo cual puede ocasionar una destrucción de glóbulos rojos y una producción aumentada de bilirrubinas, por lo que se presenta ictericia habitualmente después de las primeras 48 h de vida. (véase el tema de Policitemia).

Causas por disminución en su secreción

El síndrome de Crigler-Najjar (ictericia anhemolítica familiar) se debe al error congénito metabólico de la falta de glucoroniltransferasa y existen dos formas clínicas:

a) Tipo I. con herencia autosómica recesiva, en el que el déficit es total.
b) Tipo II, con herencia dominante, en el que el déficit es parcial y el pronóstico es menos grave (responde a la terapéutica con fenobarbital).

Este síndrome se caracteriza por la presencia de ictericia a expensas de BI en ausencia de hemólisis.

La galactosemia es una enfermedad hereditaria (autosómica recesiva) rara, que conlleva a los niños a cirrosis hepática y complicaciones serias si no se diagnostica rápidamente, ocasionada por niveles sanguíneos elevados de galactosa. Hay incapacidad de la célula hepática para metabolizar y excretar bilirrubina. Los síntomas empiezan después de establecer la alimentación con leche; la ictericia aparece a las 72 h de vida y se prolonga hasta la segunda semana de vida. La determinación específica de galactosa-1-fosfato en sangre, así como el análisis de orina, revelan una sustancia reductora que no es glucosa y que es muy importante para documentar el diagnóstico; el tratamiento es eliminar la galactosa de la alimentación.

En el hipotiroidismo, la hiperbilirrubinemia puede ser el único signo del problema; la ictericia habitualmente es de evolución prolongada y sin un origen explicable; esto es debido a un retraso en la maduración de la conjugación de la glucoroniltransferasa; además, puede haber dificultad para la deglución, hipoactividad, pérdida de interés al medio ambiente, somnolencia, estreñimiento, etc., datos que se presentan al final del segundo mes de vida. Actualmente se requiere el tamizaje rutinario para esta patología.

La tirosinosis e hipermetioninemia son entidades que, además de la hiperbilirrubinemia, presentan trastornos en el metabolismo de los aminoácidos que pueden acompañarse

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de hipoglucemia con hipofosfatemia y fosfaturia; la aminoacidemia y la aminoaciduria hacen el diagnóstico; la terapia dietética es fundamental.

En algunas ocasiones la ictericia puede ser el único dato clínico y existir antecedentes de administración previa de novobiocina (u otro medicamento), que inhiben a la glucoroniltransferasa, ocasionando elevación de la BI.

Desde hace tiempo, numerosos trabajos han demostrado que los RN a término alimentados al seno materno tienen valores de bilirrubina superiores que los que se alimentan al biberón, traduciéndose en una ictericia que puede llegar a ser importante. La hiperbilirrubinemia generalmente se inicia entre el cuarto y séptimo día de vida, alcanzando su acmé a la tercera semana. Inicialmente se identificó un metabolito de la progesterona que inhibe la conjugación de bilirrubina en el hígado, pero este hallazgo no ha sido confirmado. La etiología aún no es clara, sin embargo, se piensa que es factible que el aporte calórico desempeña un papel fundamental, ya que tanto el ayuno como la disminución de calorías aumentan los niveles de bilirrubina plasmática. El inicio precoz de la lactancia y las tetadas frecuentes en los primeros días (más de 8 en 24 h) han demostrado que disminuyen los niveles pico de bilirrubina.

El síndrome de Lucey-Driscoll se debe a que algunas mujeres tienen cierto esteroide sérico progestacional que parece inhibir la conjugación de bilirrubinas en sus productos; aunque se desconoce la identidad de ese inhibidor, se sabe que desaparece de la circulación de la madre y del niño en el periodo posnatal; el diagnóstico se sospecha por los antecedentes familiares y se confirma solamente con estudio del suero.

En el síndrome de Dubin-Johnson y el de Rotor, la falla principal es la excreción y regurgitación de la bilirrubina conjugada desde los hepatocitos al plasma; además, existe un grado de deterioro variable en la captación y conjugación que complican estos cuadros. El primero se transmite como un trastorno autosómico recesivo y el segundo como autosómico dominante. Se requiere una prueba especial de la función hepática y biopsia de hígado para diagnosticarlos.

La deficiencia de α-1-antitripsina es causa de hiperbilirrubinemia conjugada y se puede manifestar por lesión hepática e inclusive presentar todos los signos y síntomas de hepatitis neonatal o atresia de vías biliares, incluyendo heces acólicas. Este problema se identifica por un nivel bajo de α-1-antitripsina (proteína o actividad) en suero.

En las causas obstructivas, el paciente con atresia biliar extrahepática presenta ictericia progresiva sin remisiones, pudiendo iniciar en el periodo neonatal inmediato o tardío; la coloración de la piel de amarillenta se torna verdosa, hay coluria y acolia, la bilirrubina directa está aumentada, hay trombocitopenia, tendencia al sangrado e hipercolesterolemia. La ultrasonografía y la imagenología nuclear suelen ser de utilidad para sospechar el diagnóstico, así como el rastreo con radionucleótidos. El diagnóstico definitivo se hace con biopsia solamente. El pronóstico es grave y la corrección quirúrgica raramente es posible.

El quiste de colédoco proporciona signología de ictericia de tipo obstructivo. El diagnóstico se establece, por regla general, fácilmente mediante ecografía, tomografía computarizada o gammagrafía del árbol biliar. La fisiopatología se explica por obstrucción mecánica a la excreción de bilis.

En la unidad de cuidados intensivos neonatales la causa más común de daño hepático celular es el uso de alimentación parenteral. El mecanismo por el cual se produce el daño aún no es claro, se presenta después de dos semanas y es particularmente prominente en neonatos de muy bajo peso al nacer.

La fibrosis quística del páncreas es un trastorno hereditario autosómico recesivo, con anormalidades en algunas de las secreciones exocrinas, incluyendo enzimas pancreáticas, cloruros en sudor y secreciones bronquiales. Por biopsia hepática se ha encontrado taponamiento de los conductos excretores y fibrosis precoz del hígado; esta patología se deberá tomar en cuenta en los casos de ictericia obstructiva neonatal prolongada: el laboratorio muestra datos correspondientes a procesos obstructivos y datos específicos del padecimiento de fondo como son los cloruros elevados en sudor.

Cuando existe un tumor o banda, el mecanismo es similar al de atresia biliar y el diagnóstico preciso es por biopsia.

Cabe mencionar dentro de las causas obstructivas a las colestasis intrahepáticas congénitas familiares, las cuales se presentan debido a escasez de los conductos biliares intrahepáticos y de las que se conocen dos variedades:

a) Las no sindromáticas, entre las que figuran: el síndrome de Zellweger, la enfermedad de Byler, el síndrome de colestasis-linfedema, la formación defectuosa de ácido cólico y la deficiencia de -1-antitripsina; todos ellos pueden producir ictericia en la etapa neonatal; su diagnóstico no es fácil y a veces en necesario llegar a la biopsia hepática; tienen mal pronóstico.

b) La variedad sindromática conocida como síndrome de Alagille, es un trastorno autosómico dominante en el que, además del cuadro ictérico, se acompaña de alteraciones viscerales o sistémicas, estenosis de la arteria pulmonar, facies peculiar, defectos vertebrales, alteraciones oculares, talla baja, retraso mental.

Causas mixtas

Son aquellas donde existe una sobreproducción y una disminución en la secreción de bilirrubina sérica. Las infecciones bacterianas (septicemia) producen toxinas hemolíticas, que aumentan la tasa de destrucción de los glóbulos rojos y provocan ictericia, cuya gravedad está condicionada por el grado de infección. Suele estar aumentada la fracción conjugada de las bilirrubinas y, además, es de ayuda diagnostica el hemocultivo, así como cultivos de los sitios afectados; en el caso de sífilis, las reacciones seroluéticas (véase *Infecciones en el RN*).

En las infecciones como rubéola, citomegalovirus, herpes, hepatitis y síndrome de STORCH, hay lesión de las células hepáticas y obstrucción de los conductillos biliares, lo que condiciona la elevación de ambas fracciones de bilirrubina. Son de ayuda diagnóstica la búsqueda de células de inclusión en el sedimento urinario, en LCR, etc., búsqueda de anticuerpos antirubéola, pruebas de funcionamiento hepático, etc.

En la toxoplasmosis, la fisiopatología es la misma que en las causas vírales; clínicamente, además de la ictericia, hay coriorretinitis, microcefalia o macrocefalia y calcificaciones

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

intracraneales. Se buscará aislar parásitos en biopsias y sedimentos de líquidos corporales, así como anticuerpos específicos. (Véase *STORCH*).

En el caso del hijo de madre diabética, la ictericia es multifactorial, y el aumento de la circulación enterohepática desempeña un papel muy importante; en otros el nacimiento prematuro por cesárea puede acompañarse de hipotensión y dificultad respiratoria, las cuales se asocian a íleo y al consiguiente retardo del transito de meconio. La composición de la membrana del eritrocito puede estar alterada, y los niños macrosómicos en ocasiones se obtienen mediante parto traumático y esto ocasionar áreas equimóticas en diversas partes del cuerpo. La investigación de los antecedentes heredofamiliares de diabetes es de gran importancia para el estudio de estos pacientes.

En los RN menores de 37 semanas de gestación, la etiología de la ictericia suele ser múltiple también, ya que los mecanismos de depuración hepática son deficientes muchas veces; la excesiva producción de bilirrubinas por hemólisis extravascular contribuye al cuadro, dado que las lesiones equimóticas y petequias son frecuentes.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Hasta aquí hemos descrito las causas de SI neonatal, mencionando los métodos diagnósticos para algunos de los problemas más frecuentes. Falta mencionar el tratamiento de la hiperbilirrubinemia en general, ya que, además, cada caso deberá individualizarse y manejarse de acuerdo al problema causal en sí, para de esta manera establecer una terapia integral.

Es de vital importancia enfatizar que la finalidad principal de tratar la hiperbilirrubinemia indirecta es prevenir la encefalopatía aguda y el *kernicterus* (Cuadro 6-31 y 6-31 A).

En el tratamiento general se dispone de tres métodos que son:

a. La vía mecánica para la excreción de la bilirrubina, representada por la exanguinotransfusión.
b. Incrementar la funcionabilidad de los cambios metabólicos normales para la excreción de bilirrubina por medios farmacológicos, por ejemplo: fenobarbital, altas dosis de inmunoglobulinas, protoporfirinas.
c. El empleo de métodos para la excreción de bilirrubina que son alternativos y que en estado normal desempeñan un papel secundario, por ejemplo: fototerapia.

Cuadro 6–31. Manejo de la hiperbilirrubinemia en el recién nacido sano de término

Edad (hrs)	Considerar Fototerapia	Fototerapia	Exanguino-transfusión
< 24			
25 - 48	> 12*	> 15*	> 20*
49 - 72	> 15*	> 18*	> 25*
> 72	> 17*	> 20*	> 25*

* Bilirrubina sérica en mg/dL

Cuadro 6–31. A. Manejo de la hiperbilirrubinemia en el recién nacido de 35-37 Sem. de edad gestacional

Edad (hrs)	Considerar Fototerapia	Fototerapia	Exanguino-transfusión
< 24			
25 - 48	> 10*	> 12*	> 20*
49 - 72	> 12*	> 15*	> 20*
> 72	> 15*	> 17*	> 20*

De presentarse ictericia en las primeras 24 h de vida, el niño no debe considerarse sano (sale de estas indicaciones).
*Bilirrubina sérica en mg/dL.

Exanguinotransfusión

Éste es un procedimiento que en muchos casos puede salvar la vida del paciente y/o evitar secuelas permanentes; sin embargo, existen riesgos importantes y se requiere de material y personal capacitado para que resulte útil y no agrave la situación en la que se encuentra el paciente. Sin embargo es un procedimiento que ha sido reemplazado en gran medida por la utilización adecuada de la fototerapia y el seguimiento cuidadoso clínico del RN.

Aproximadamente 20 a 25% de los pacientes con hiperbilirrubinemia ameritan exanguinotransfusión, con una mortalidad global debida al procedimiento del 1 – 3%. En esencia, consiste en cateterizar un vaso sanguíneo (o dos), generalmente a nivel umbilical, y recambiar una cantidad de sangre fresca total equivalente a dos veces el volumen sanguíneo total del paciente que es de 85 mL/kg de peso (véase *Técnicas pediátricas*).

Fenobarbital

Se utiliza para reducir los niveles de BI; sin embargo, sus indicaciones como terapéutica o profilaxis no están bien definidas y son de controversia. El mecanismo por el cuál actúa es múltiple, ya que incrementa la excreción hepática de bilirrubina, tanto por estimulación de la glucoronil-transferasa, como por parte de los receptores "y" del citoplasma del hepatocito. Debe de administrarse bajo un estricto control médico, ya que puede tener varias desventajas, porque, aumentando la actividad de la celdilla hepática, puede acelerar el metabolismo de algunos medicamentos y hacer que su efecto sea más corto. Algunos autores han informado depleción de los factores vitamina-K dependientes, dando lugar a hemorragias. Puede producir, además, sedación, disminución del reflejo de succión, crisis de apnea (dependiendo de la dosis), insuficiencia respiratoria, dermatitis, excitación paradójica y llegar inclusive a enmascarar un *kernicterus*. Puesto que tarda en actuar tres o más días, su uso no esta justificado en la mayoría de los casos. Si se utiliza se administra de 4 a 6 mg/kg/día en 3 a 4 dosis por vía bucal. Está indicado en niños con síndrome de Crigler-Najjar tipo II.

Altas dosis de Inmunoglobulina intravenosa

En la hiperbilirrubinemia en niños sensibilizados por Rh o a grupo ABO, da como resultado la destrucción de eritrocitos neonatales cubiertos con anticuerpos adquiridos transplacentariamente que ocasionan destrucción eritrocitaria mediada por células que tienen el receptor Fc en el sistema reticuloendotelial. Estudios recientes han demostrado que la terapia con altas dosis de inmunoglobulina administrada i.v.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es efectiva modificando el curso de la hiperbilirrubinemia en la mayoría de los casos de anemia hemolítica con prueba de Coombs positiva. Se ha propuesto que la inmunoglobulina bloquea los receptores Fc, por lo tanto inhibiendo la hemólisis y reduciendo la formación de bilirrubina. La inmunoglobulina i. v. se administra a razón de 500 – 1 000 mg/kg en una infusión lenta de más de 2 h. El neonato debe de monitorearse cuidadosamente ante la presencia de efectos adversos, especialmente alteraciones en la frecuencia cardiaca y la presión arterial.

Protoporfirinas

Ensayos clínicos han mostrado que la administración de Sn-protoporfirina (SnPP) o Sn-mesoporfirina (SnMP) en niños pretérmino, a término, con incompatibilidad a grupo ABO, o con deficiencia de G6PD, la producción de bilirrubina disminuye. Estos compuestos son inhibidores competitivos potentes de la enzima heme-oxigenasa. Estos medicamentos no han mostrado efectos adversos importantes a corto plazo, solo erupción cutánea leve y transitoria. Sin embargo se desconoce qué efectos secundarios puede haber a largo plazo y se ignora aún los mecanismos de eliminación de las protoporfirinas y los efectos pueden durar varios días. Neonatos que han recibido una sola dosis de SnMP (6 µmol/kg i.m.) mostraron un descenso importante de las cifras de bilirrubina y disminuyó el uso de fototerapia con o sin enfermedad hemolítica. Hasta el momento las protoporfirinas siguen en experimentación pero parece que abrigan un futuro promisorio, una vez que se disipen las dudas en relación a su empleo.

Fototerapia (FT)

Es un método que ha probado ser efectivo para reducir lo niveles séricos de BI, ya que disminuye el trabajo del sistema de conjugación hepático, proporcionando una vía metabólica alterna para la eliminación del pigmento. La luz que se considera más efectiva y, por lo tanto, la más utilizada, es la que tiene una longitud de onda de 450 a 460 nanómetros, sin embargo la eficacia de la fototerapia depende de la irradiación del espectro luminoso, la distancia entre el niño y las lámparas y la superficie del niño expuesta a la luz. Si las lámparas son efectivas y la ictericia no es por hemólisis, las cifras de bilirrubina deben de bajar entre 1 y 2 mg/dL después de 8 a 12 h de exposición. Existe el tipo de FT fibróptica y recientemente se ha estado utilizando lámparas que emiten luz azul y que han probado ser muy efectivas ya que la luz penetra muy bien a través de la piel y es absorbida eficientemente por la bilirrubina. Es importante mencionar el hecho de que disfraza la ictericia y oscurece el diagnóstico, por lo que frecuentemente se comete el error de tratar el signo ictericia y se ignora el diagnóstico. Aunque se desconocen hasta el momento sus efectos indeseables a largo plazo, existen algunos fenómenos menores que produce tales como: hipertermia, eritema y diarrea. En general el empleo de la FT no debe ser en forma indiscriminada, por lo que los siguientes lineamientos pueden ser considerados:

1. Se utilizará cuando exista un aumento anormal de bilirrubinas séricas que pueda ser peligroso para el RN, sin que haya alcanzado valores que obliguen a una exanguinotransfusión.
2. En la enfermedad hemolítica, puede ser utilizada como una ayuda a la exanguinotransfusión.
3. Antes de comenzar la FT, se deben realizar los estudios diagnósticos pertinentes al caso.
4. Se cubrirán los ojos del paciente, y las lámparas de la unidad de FT se cambiarán cada 2 000 horas de uso para obtener máximos resultados, por lo que es conveniente llevar un registro del uso efectivo de la unidad de FT.
5. Se monitorizará la temperatura corporal del paciente cada dos horas.
6. Se administrarán líquidos complementarios para compensar el aumento en la pérdida insensible de agua.
7. El color de la piel no es una guía de la hiperbilirrubinemia en los RN que reciben FT; por consiguiente, la bilirrubina sérica se controlará al menos cada 12 h y no se deberá tratar negligentemente el valor de la bilirrubina mientras no se tengan estudios adecuados.
8. No se empleará en RN con ictericia obstructiva o enfermedad hepática, ya que pueden desarrollar el "síndrome del niño bronceado".

La exposición al sol o "baños de sol" como forma de tratar la hiperbilirrubinemia no es recomendable ya que conlleva riesgos que pueden dañar al paciente al exponerlo desnudo directamente a los rayos solares y el exponerlo cubierto no tiene ningún efecto.

Hemos mencionado lo que más comúnmente se emplea en el tratamiento de la hiperbilirrubinemia, pero es importante hacer notar que no existe una fórmula ideal para establecer el momento más oportuno para intervenir.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Ésta deberá llevarse a cabo dependiendo del tipo de secuelas presentes. Los casos se canalizarán a un tercer nivel habitualmente.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a un departamento de perinatología, para familiarizarse con esta patología y con las técnicas a realizar (fototerapia, exanguinotransfusión, toma de muestras).

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El SI debe de ser detectado por el médico general, quien debe estar capacitado para determinar si la ictericia es fisiológica o patológica, siendo esto determinante para enviarlo al siguiente nivel de atención. **Secundario.** El médico pediatra, neonatólogo o perinatólogo efectuarán lo mismo, definirán el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con ictericia patológica. **Terciario.** En los casos que se amerite de ayuda diagnóstica o tratamiento de subespecialidad porque el paciente así lo requiera, se derivará al cirujano pediatra, genetista, endocrinólogo pediatra, etc.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes procesos patológicos son causa de hiperbilirrubinemia grave, excepto:
   a) Deglución de sangre. **b)** Incompatibilidad a Rh. **c)** Galactosemia. **d)** Hipotiroidismo. **e)** Infección neonatal.
2. La hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa la encontramos en las siguientes patologías, excepto:
   a) Atresia de vías biliares extrahepática. **b)** Quiste de colédoco. **c)** Síndrome de Dubin-Johnson. **d)** Deficiencia de α-1-antitripsina. **e.** Isoinmunización maternofetal a Rh.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn Hospital stay for healthy term newborns. Pediatrics 2010; 125:405.

American Academy of Pediatrics, Clinical Practice Guideline. Subcommittee on hyperbilirubinemia. Pediatrics. 2006;114: 297-316.

Bhutani VK, Johnson LH, Schwoebel A. A systems approach for neonatal hyperbilirubinemia in term and near term newborns. JOGNN. 2006;35:444-55.

Chuck-Sepúlveda JA. Síndrome ictérico. En: Martinez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México. El Manual Moderno. 2009;240-7.

Dennery PA. Metalloporphyrins for the treatment of neonatal jaundice. Curr Opin Pediatr. 2005;17:167- 9.

Frank CG, Cooper SC, Merenstein GB. Jaundice. En: Handbook of neonatal intensive care. 5ª ed. St. Louis, Missouri; Mosby; 2001; 443 – 61.

Kappas A, Durmmond GS, Munson DP. Sn-mesoporphyrin interdiction of severe hyperbilirubinemia in Jehovah s witness newborn as an alternative to exchange transfusion. Pediatrics. 2001; 108:1374-7.

Mishra S, Chawala D, Agarwal R. et al. Transcutaneous bilirubinometry reduces the need for blood sampling in neonates with visible jaundice. Acta Paediatr 2009;98:1916-9.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **a**; 2: **e**.

Infecciones neonatales

NEUMONÍA PERINATAL

Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo, detectar los signos clínico-radiológicos, efectuar un diagnóstico oportuno y realizar un tratamiento adecuado que disminuya la mortalidad y secuelas de este padecimiento infeccioso.

CONCEPTO

La neumonía neonatal se puede presentar como: **1)** El componente pulmonar de la septicemia de inicio temprano; **2)** Neumonía primaria en niños previamente asintomáticos, aunque con determinados factores de riesgo; se observa desde los primeros días en el hospital o se adquiere en el domicilio después del egreso; **3)** Complicación de un problema pulmonar preexistente como el SDR o la aspiración de meconio, en particular cuando requieren asistencia a la ventilación, o en pacientes con displasia broncopulmonar; **4)** Neumonía por aspiración. Además de los signos de insuficiencia respiratoria se pueden observar distermia, periodos de apnea, ictericia o estado toxi-infeccioso. Los signos radiológicos son infiltrados gruesos irregulares en uno o ambos pulmones con broncograma aéreo. Se trata con esquemas antimicrobianos amplios de acuerdo al tipo de la neumonía, aunque debe señalarse que sólo son una parte del tratamiento integral del paciente. La incidencia de neumonía es de 0.5 a 1 % en los RN a término, pero es de 10% o más en los pretérmino o 20 a 40% en los asistidos a la ventilación; su mortalidad varía de 20 a 50%. El riesgo de muerte es mayor en la neumonía de inicio temprano y en los neonatos de bajo peso al nacer.

Puntos sobresalientes

- La neumonía neonatal se puede presentar como: **a)** el componente pulmonar de sepsis temprana, **b)** neumonía primaria, adquirida desde los primeros días de edad o en su domicilio, **c)** complicación de un problema pulmonar preexistente, en particular cuando han ameritado asistencia a la ventilación, o en RN con displasia broncopulmonar, **d)** neumonía por aspiración.
- Además de signos de insuficiencia respiratoria, puede haber distermia, apneas, ictericia o estado toxi-infeccioso.
- Los signos radiológicos son infiltrados gruesos irregulares en uno o ambos pulmones con algo de broncograma aéreo.
- Se trata con esquemas antimicrobianos amplios de acuerdo al tipo de la neumonía.
- El riesgo de muerte es mayor en la neumonía de inicio temprano y en los neonatos de bajo peso al nacer.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es variable, de acuerdo a la forma de adquisición: **a)** la neumonía intrauterina se debe a microorganismos que colonizan el canal del parto, entre los que sobresalen Estreptococo del grupo B (EGB), *E. coli y Klebsiella* junto con bacterias menos comunes como *Chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealyticum* y agentes virales tipo Herpes simple; **b)** la congénita es secundaria a agentes del grupo STORCH (rubéola, citomegalovirus, *Treponema pallidum*, sífilis, *Listeria*), al bacilo de Koch o al VIH; **c)** en la neumonía adquirida durante el nacimiento los agentes causales son los mismos que para la neumonía intrauterina; **d)** la de tipo post-natal adquirida en el hospital se debe tanto a gérmenes gramnegativos (E. *coli*,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Klebsiella, *Pseudomonas*, *Serratia marcescens)* como a gram-positivos *(S. aureus, S. epidermidis)* en una proporción casi igual y no es raro encontrar *Candida albicans*. La adquirida en el domicilio con frecuencia es de origen viral. Aunque algunos microorganismos se adquieren en la etapa perinatal, la neumonía puede aparecer hasta la segunda o cuarta semana de vida, tal es el caso de *C. trachomatis, U. urealyticum*, citomegalovirus y *Mycoplasma hominis*.

En nuestro medio, tanto para las neumonías tempranas como las tardías, aún predominan los gérmenes gramnegativos sobre bacterias como el EGB o *L. monocytogenes*, que en otros países son los más frecuentes.

Huésped

La frecuencia de neumonía en el neonato pretérmino es 10 a 20 veces mayor que en el de término; la padecen el 10% de la población de RN prematuros contra 0.5 a 1 % de los de término. Esto se debe a varios factores, el más importante es la "inmadurez inmunológica" que es más acentuada a menor edad gestacional; ésta puede ser sistémica (ver apartado de Septicemia) o local a nivel pulmonar, donde el aparato ciliar no elimina de manera adecuada el moco contaminado o las bacterias agresoras y los macrófagos tisulares pulmonares son escasos y su función no es óptima. En los RN intubados se pierden las defensas de vías respiratorias superiores y se favorece la ruptura física de las barreras mucosas y epiteliales, además de que el oxígeno y las presiones en las vías aéreas interfieren con la función ciliar y la integridad de la mucosa.

Por otra parte, en muchas ocasiones el trabajo de parto pretérmino se desencadena por una infección materna, ya sea localizada o sistémica, que se puede transmitir al producto, o bien se hace un manejo conservador de la ruptura de membranas. Igual que en otras infecciones a esta edad, la neumonía es más frecuente en el sexo masculino.

Ambiente

El matroambiente y el microambiente son fundamentales para la adquisición de neumonía, ya que en la de tipo intrauterino o la adquirida en el momento del nacimiento, la transmisión del microorganismo es vertical. La ruptura de membranas de más de 24 h, en particular si se acompaña de corioamnionitis, es un factor predisponente, aunque la bacteria puede alcanzar al feto aun a través de membranas íntegras; además, dado que se puede contaminar durante su paso por el canal vaginal, la neumonía puede aparecer en ausencia de ruptura prolongada de membranas o datos maternos de infección. Otros factores del ambiente que influyen son el trabajo de parto prolongado, el parto distócico y, de manera importante, la infección materna tipo cervicovaginitis o de vías urinarias; ya se señaló también la posibilidad de adquirir la infección en el domicilio.

Posterior al nacimiento y dentro del hospital, la adquisición del microorganismo y la neumonía ocurre a través de maniobras invasivas realizadas sin los cuidados estrictos de asepsia o por utilización de material contaminado.

Para una discusión más detallada de la influencia del ambiente sobre la aparición de infecciones, lea el capítulo de septicemia neonatal.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se hace a través de la educación en relación con la planificación familiar por factores de riesgo, el cuidado de la salud pregestacional y un énfasis importante en el control prenatal óptimo y evitar el parto pretérmino. En la población médica se difundirán los factores de riesgo para su identificación y resolución.

Protección específica

Se puede hacer por: **a)** identificación y tratamiento oportuno de las infecciones urinarias y cervicovaginitis, detección de madres portadoras de EGB durante el embarazo y el parto; **b)** atención del parto por personal calificado, en sitios con los recursos suficientes; **c)** información al pediatra por parte del obstetra acerca de factores de riesgo de infección para el RN; **d)** medidas funcionales y prácticas para el control de la neumonía neonatal y de las infecciones intrahospitalarias, entre las que sobresale el lavado de manos, el uso estricto de técnicas de asepsia y antisepsia en los procedimientos invasivos y su cuidado posterior, así como la esterilización y descontaminación de ventiladores y equipo de terapia inhalatoria; **e)** la suplementación oral de 50 000 UI de vitamina A, como dosis única en los primeros días de vida, ha demostrado que reduce la mortalidad en los lactantes, quienes tienen menos incidencia de tos y fiebre en los primeros cuatro meses de la vida; **f)** prevención y tratamiento de las enfermedades de transmisión sexual como sífilis, *Chlamydia* y VIH.

En los países con alta incidencia de EGB se administra antibiótico intraparto a madres con cultivos antenatales positivos a este germen o con factores de riesgo como ruptura prematura de membranas (RPM) de más de 18-24 h, prematurez y fiebre materna intraparto. Es probable que esto influya sólo en la neumonía y sepsis tempranas y, además, pudiera cambiar la epidemiología de las infecciones intra-hospitalarias. Aún no se ha demostrado la utilidad de la profilaxis con vacuna contra EGB administrada a la madre con el fin de que los niveles de anticuerpos lleguen al feto.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenía

La llegada de los microorganismos a los pulmones puede ser a través de la circulación, como los del grupo STORCH, o con mucha más frecuencia, por la aspiración de fluidos contaminados. Después de la colonización, sigue la proliferación de las bacterias en los pulmones que desencadena el proceso inflamatorio y, si no es suficiente para detener la infección, su posterior diseminación a otros sitios. Se encuentran exudados celulares densos, congestión, hemorragia y necrosis, el *S. aureus* y la *Klebsiella* pueden causar microabscesos y neumatoceles, las membranas hialinas son comunes especialmente en el RN pretérmino. La lesión pulmonar es generada por: **a)** invasión directa de la bacteria al tejido, con liberación de enzimas y toxinas que alteran el metabolismo y la mem-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

brana celulares; **b)** una lesión indirecta por la respuesta inflamatoria del huésped cuyos fagocitos producen citocinas que a su vez liberan tromboxano A_2 (TXA_2) del endotelio vascular; éste induce espasmo arteriolar y lesión de los capilares con aumento de su permeabilidad, lo que ocasiona edema y mayor flujo linfático pulmonar. Todo lo anterior produce un aumento del tono de la musculatura lisa con secreción mucosa con células inflamatorias y detritos que provocan mayor resistencia y obstrucción de las vías aéreas, total o parcial, con presencia de atelectasias, atrapamiento de aire y aumento del espacio muerto. La alteración de la integridad del epitelio alveolar y del endotelio ocasiona un exudado proteináceo que va a alterar la composición y función del surfactante.

La insuficiencia respiratoria en la neumonía se debe a una obstrucción a nivel bronquioloalveolar, por la respuesta inflamatoria y las secreciones purulentas, a una alteración de la perfusión alveolar y a un proceso restrictivo en donde la inflamación y el edema tisular disminuyen la elasticidad pulmonar. Con todo ello, hay aumento de la barrera alveolocapilar, del corto circuito intra-pulmonar y alteración de la relación ventilación/perfusión.

Etapa clínica

Las manifestaciones de neumonía en el RN son inespecíficas y pueden ir desde la situación extrema de un óbito o un RN que fallece en las primeras 24 h de vida, hasta aquel con signología leve de dificultad respiratoria. Puede simular cualquiera de las otras causas de insuficiencia respiratoria por lo que se deben tomar en cuenta los antecedentes y otros signos que sugieren infección como distermia, letargia, estado tóxico-infeccioso, apnea, distensión abdominal, hepatoesplenomegalia, ictericia temprana, etc. En algunos casos de neumonía grave, en particular del neonato pretérmino, puede no haber signos pulmonares y presentar sólo depresión neurológica leve a moderada. En el neonato de término con insuficiencia respiratoria desde las primeras horas, la aparición de apnea es muy sugestiva de neumonía y septicemia por EGB.

En el paciente en asistencia a la ventilación que adquiere una neumonía intra- hospitalaria puede agravarse su estado respiratorio y requerir mayor apoyo del ventilador. La neumonía nosocomial se define como aquella que se presenta después de tres días de estancia o en los primeros siete días del egreso hospitalario. La neumonía asociada al ventilador se define como aquella que ocurre después de 48 h de iniciada la ventilación mecánica. Por radiología hay infiltrados nuevos o progresivos, consolidación, cavitación, abscesos o neumatoceles.

En la neumonía de adquisición comunitaria, además de los signos clínicos hay el antecedente de contacto intrafamiliar; la neumonía debida a C. *trachomatis,* aunque se adquiere en forma perinatal es de inicio tardío y muestra signología relativamente característica, con sibilancias, sin fiebre y con eosinofilia en sangre periférica; en la radiografía de tórax hay infiltrado reticular fino y sobredistensión.

La tos es muy rara en el periodo neonatal temprano pero puede verse en los niños con neumonía comunitaria, en aquellos con displasia broncopulmonar e infección agregada, o en los RN con neumonía por C*hlamydia*.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se deben tomar en cuenta los antecedentes prenatales adversos, los signos clínicos y la ayuda de Rayos X y los exámenes de laboratorio. En la radiografía, los hallazgos van desde densidades uni o bilaterales de tipo lineal, infiltrados gruesos o áreas opacas confluentes, hasta imagen granular difusa con broncograma aéreo; esta última imagen en particular, puede ser difícil o imposible diferenciar una neumonía bacteriana, en especial la causada por estreptococo, del SDR. La cuenta de leucocitos y su diferencial, las plaquetas pero aún más la cuenta de neutrofilos absolutos (< 1 750/mm^3), la cuenta de bandas absolutas (> 2 000/mm^3) y la relación inmaduros/neutrofilos totales (rel I/T) > o = 0.2 y otras pruebas como la cuantificación de proteína C reactiva (PCR) son de valor para el diagnóstico. La tinción de gram del aspirado traqueal pudiera orientar a una infección como causa de la insuficiencia respiratoria, pero no permite diferenciar la infección evidente de la simple colonización temprana.

A todos los pacientes con sospecha de neumonía se les hará un hemocultivo; el cultivo de aspirado traqueal puede ser útil si se realiza en las primeras 6 a 12 h de edad. Se debe investigar la presencia del EGB mediante la aglutinación con látex, aunque ya se señaló su escasa frecuencia en nuestro medio. Si se sospecha STORCH, se harán los estudios inmunoserológicos necesarios. La neumonía por C. *trachomatis* se puede diagnosticar mediante cultivo nasofaríngeo o de tráquea o por técnica de inmunofluorescencia.

El tratamiento incluye:

a) **Antibióticos de amplio espectro:** cuya elección depende del probable patógeno. En la terapia empírica habitual se cubren gramnegativos y grampositivos con ampicilina y un aminoglucósido que puede ser amikacina o gentamicina. Después de que el microorganismo ha sido identificado, la terapia se hará en base a la sensibilidad: **1)** *L. Monocytogenes:* ampicilina más un aminoglucósido, **2)** EGB: penicilina o ampicilina, **3)** Enterococos: ampicilina más aminoglucósido o vancomicina, **4)** *S. Aureus:* vancomicina si es meticilino resistente, **5)** *Pseudomonas:* ceftazidima o ticarcilina, **6)** Otras infecciones por gramnegativos se cubren con aminoglucósidos mas ampicilina o cefotaxima, **7)** En neumonía comunitaria, si hay claros indicios de etiología viral no se requerirá antimicrobiano; si hay sospecha de etiología bacteriana puede ser suficiente la penicilina. Para la neumonía causada por C*hlamydia* se utilizará eritromicina.

b) **Otros cuidados:** soporte hemodinámico con volumen y vasopresores, nutrición parenteral en aquellos RN que no pueden alimentarse por vía oral.

c) **Manejo de la apnea y de la falla respiratoria:** la apnea puede ocurrir hasta en 40 % de los casos y la falla respiratoria que no responde a oxigeno precede a resultados fatales. Se puede requerir presión positiva continua de la vía aérea (CPAP, por sus siglas en inglés) o el uso de estimulantes respiratorios como la aminofilina y la cafeína, así como la estimulación kinestésica. Cualquier tipo de neumonía puede requerir de asistencia a la ventilación, la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que se indica de igual manera que para SDR, se hará con parámetros bajos para disminuir la posibilidad de neumotórax y se insistirá en las medidas de higiene pulmonar con nebulización óptima, fisioterapia y aspiración de secreciones. Algunos estudios han demostrado utilidad del surfactante exógeno para el tratamiento de los RN con neumonía. Sin embargo, no se puede apoyar aún su uso rutinario.

Limitación del daño

Se vigilará de manera intencionada la diseminación del proceso infeccioso, la aparición de choque séptico o la focalización de la infección en sitios como meninges o articulaciones. La neumonía, en especial la causada por EGB, se puede complicar con hipertensión pulmonar persistente a través de la liberación de mediadores bioquímicos tipo tromboxanos o prostaciclina.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En general, la neumonía por sí sola no deja secuelas y más bien son secundarias a la prematurez o a la complicación del proceso infeccioso y su tratamiento. Deben buscarse de manera intencionada y realizar rehabilitación a nivel neurológico, audiológico, respiratorio, etcétera.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identificar en la sala de parto a las madres con ruptura prolongada de membranas o corioamnionitis y cuál es la incidencia de neumonía en sus RN.

En la sala de terapia intensiva neonatal, evaluar los factores de riesgo que presenta el neonato, como se diagnosticó la neumonía, que tipo de neumonía es cuál es su tratamiento y si presenta complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Promoción para la salud del binomio madre-hijo, control prenatal adecuado, identificación y tratamiento de infección de vías urinarias y cervicovaginitis o estado de portadora de EGB. **Secundario.** Atención de la embarazada de riesgo alto y su parto, identificar y comunicar al pediatra los riesgos de infección; diagnóstico y tratamiento inicial del RN con neumonía. **Terciario.** Aquí se tratará al prematuro con neumonía o aquellos RN con neumonía de evolución complicada.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación correcta para la neumonía perinatal:
   a) en nuestro medio, el organismo causal más frecuente es el estreptococo del grupo B; **b)** *la* principal vía de adquisición es la transplacentaria**; c)** el esquema antimicrobiano inicial es penicilina-amikacina; **d)** la neumonía por *Chlamydia* se inicia de forma característica en las primeras 24-48 h de edad; **e)** es más frecuente en el neonato pretérmino.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Duke T. Neonatal pneumonia in developing countries. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2005; 90: F211-F219.

Herting E, Gefeller O, Land M, van Sonderen L, Harms K, Robertson B. Surfactant treatment of neonates with respiratory failure and group B streptococcal infection. Pediatrics. 2000; 106: 957-964.

Langley JM, Bradley JS. Defining pneumonia in critically ill infants and children Pediatr Crit Car Med. 2005; 6:S9-S13.

Mathur NB, Garg K, Kumar S. Respiratory distress in neonates with special reference to pneumonia. Indian Pediatr. 2002; 39: 529-537.

Marks MI, Klein JO. Bacterial infections of the respiratory tract. En: Remington JS, Klein JO, editors. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2001. p. 1006-1018.

Metinko AP. Neonatal pulmonary host defense mechanisms. In: Polin RA, Fox WW, editors. Fetal and Neonatal Physiology. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 2040-2082.

Parravicini E, Polin RA. Pneumonia in the Newborn Infant En: Donn SM, Sinha SK, editors. Manual of Neonatal Respiratory Care 2nd ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p 310-324.

Rimon OF, Shinwell ES. Respiratory distress in the term. and nearterm infant. Neo Reviews. 2005; 6:e289-e296.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

INFECCIONES CONGÉNITAS Y PERINATALES

Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el conjunto de infecciones perinatales convencionalmente agrupadas bajo el término de **"STORCH".**

Señalar las manifestaciones clínicas más comunes, las recomendaciones de prevención primaria, los criterios de diagnóstico, de tratamiento y la prevención terciaria dirigida a favorecer el mayor nivel de recuperación funcional.

CONCEPTO

Se agrupan bajo la denominación de **"STORCH"** a un conjunto de infecciones perinatales que incluyen: **S**ífilis, **T**oxoplasmosis, **O**tros agentes (áreas geográficas endémicas: Tuberculosis, tripanosomiasis, malaria), **R**ubéola, **C**itome-galovirus, **H**erpes simple y **H**epatitis B. Estas infecciones se caracterizan

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

por ser crónicas, latentes, y presentar reactivaciones periódicas. Su transmisión puede ser transplacentaria o perinatal (cuadro 6-32).

En la primera se encuentran los virus que producen viremia o agentes que infectan a células circulantes, mecanismo por el cual llegan hasta la placenta, órgano que atraviesa mediante la infección de células coriónicas o a través de micro infartos que alteran su permeabilidad.

La transmisión perinatal obedece a virus que se transmiten durante el parto. El uso difundido de transfusiones por cordocentesis ha incrementado la posibilidad de transmisión de infecciones intrauterinas. Este grupo de infecciones presentan un dilema diagnóstico debido a que:

1. Los rasgos característicos se traslapan y al inicio son indistinguibles.
2. La enfermedad en el neonato es inaparente.
3. La enfermedad materna es asintomática.
4. Requiere estudios especiales de laboratorio.
5. La respuesta al tratamiento específico hace el diagnóstico exacto y puede reducir la morbilidad a largo plazo.

Puntos sobresalientes

- Las características comunes que pudieran sugerir el diagnóstico de infección intrauterina incluyen: 1) Prematuridad y retardo en el crecimiento intrauterino 2) Anemia, neutropenia, trombocitopenia, petequias, equimosis, púrpura 3) Coriorretinitis, cataratas, queratoconjuntivitis, glaucoma, microftalmía 4) Microcefalia, hidrocefalia, calcificaciones intracraneales.
- Compromiso de otros órganos o sistemas a) Neumonía b) Miocarditis c) Nefritis d) Hepatitis con hepatoesplenomegalia e) Ictericia f) *Hidrops* no inmune.
- Secuelas: 1) Disfunción cerebral 2) Hipoacusia 3) Afectación de glándulas endocrinas 4) Hepatitis crónica subclínica que puede llevar a cirrosis o carcinoma hepatocelular.

Cuadro 6–32. Mecanismos de transmisión de infecciones congénitas y perinatales

Transplacentarios	Parto
Citomegalovirus Toxoplasmosis Rubéola Hepatitis B Sífilis	Citomegalovirus Herpes simple Hepatitis B Sífilis
Ascendente	**Lactancia**
Herpes simple	Citomegalovirus
Transfusión intrauterina	**Transfusiones**
Citomegalovirus Hepatitis B Sífilis	Citomegalovirus Hepatitis B
	Nosocomiales
	Citomegalovirus Herpes simple Sífilis

Vial PA, Prado P, Stagno S. Infecciones virales congénitas y perinatales. En: *Pediatría de Meneghello*. 5º ed. Panamericana; 1997; 2: 291–308.

- Algunas de estas afecciones se pueden prevenir mediante inmunización específica.
- Frecuencia global de infección materna se estima en 14% y la del feto entre 0.6 a 2.5%.

Consideraciones con relación a otras infecciones perinatales

Desde comienzos del decenio 1970, el acrónimo STORCH, se ha utilizado para dirigir la atención hacia similitudes en la presentación clínica de infecciones perinatales. Utilizado inicialmente por Nahmias y colaboradores, junto con investigadores de los *Centers for Disease Control* (CDC), el acrónimo fue adoptado y ha servido para recordar que la valoración de una infección perinatal sospechosa requiere pruebas diagnósticas de varios gérmenes, entre ellos los cuatro originales TORCH.

Con el tiempo, los títulos denominados TORCH, que sólo incluían pruebas serológicas de los cuatro agentes mencionados, han pasado a ser el estudio diagnóstico estándar para valorar infecciones perinatales como sífilis (que anteriormente se incluía en la "**O**" de otros) y hepatitis B. Por lo que a partir de los años noventa se inició la utilización del acrónimo STORCH.

El acrónimo STORCH, ha limitado las consideraciones diagnósticas de infecciones perinatales sospechosas a los agentes STORCH. Sin embargo, existen otras infecciones que también reúnen los criterios que originalmente señaló Nahmias: 1) infecciones que en neonatos no pueden distinguir clínicamente entre sí y comparten cuadros sintomáticos comunes; 2) pasan inadvertidas en periodo neonatal, originando efectos invalidantes a largo plazo; 3) infección materna asintomática; 4) el diagnóstico en la madre y en el RN requiere pruebas especiales de laboratorio. Los agentes identificados que producen infecciones perinatales, reuniendo los criterios anteriores son: Listeria monocytogenes, leptospirosis, enterovirus, adenovirus, virus de la hepatitis C, virus de la varicela zoster, tuberculosis, tripanosomiasis, malaria, parvovirus B19, VIH, virus del papiloma humano y virus Epstein–Barr (EBV).

Por lo que debe considerarse el diagnóstico de una posible infección perinatal en lactantes que presenten una o múltiples anormalidades clínicas. Siendo evidente que en el acrónimo STORCH, también deberán tomarse en cuenta los agentes anteriormente mencionados, si los estudios serológicos de STORCH resultan ser negativos. Describiremos las siguientes patologías:

SÍFILIS

Concepto

Infección congénita de evolución crónica, latente, con reactivaciones periódicas. Es producida por el *Treponema Pallidum*, el cual puede cruzar la barrera placentaria en cualquier momento de la gestación y dar como resultado óbito, parto pretérmino, malformaciones congénitas, muerte neonatal. Las manifestaciones clínicas más comunes en el RN son la hepatoesplenomegalia, ictericia, osteocondritis. La incidencia de la enfermedad se ha incrementado en 23% a partir de 1980 en el mundo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El *Treponema Pallidum* es una espiroqueta larga, gramnegativa, pertenece a la familia *Spirochaetaceae*. Es lábil a las influencias ambientales, se inactiva por el calor, frío, desecación, cambios osmóticos, la mayoría de los desinfectantes y varios antibióticos.

Su detección en muestras requiere de microscopio de campo obscuro, tinción inmunofluorescente o ambas. No puede ser cultivada *in Vitro* y el aislamiento en laboratorio requiere de inoculación animal. El hombre es el huésped principal. Se trasmite a través de contacto sexual o por contacto directo con lesiones infectantes y, con menos frecuencia, por transfusión de sangre fresca.

Huésped

La bacteriemia materna es una condición necesaria para que ocurra paso transplacentario del treponema; la infección se disemina en el producto por vía hematógena. En casos menos frecuentes, la enfermedad se puede adquirir al momento del nacimiento por contacto con las lesiones infectantes en el canal de parto. La inmadurez del sistema inmunológico fetal explica la gravedad del padecimiento en algunos casos.

Ambiente

Macroambiente. La sífilis tiene distribución mundial. Los factores predisponentes para su adquisición son: el hacinamiento, promiscuidad sexual y el nivel socioeconómico bajo. Medios de transporte que permiten grandes desplazamientos en corto tiempo, facilitando la diseminación de este tipo de padecimiento.

Matroambiente. La lúes o sífilis congénita seguirá existiendo mientras haya adultos enfermos en la etapa reproductiva. Se estima que en algunas partes del mundo hasta el 80% de las infecciones congénitas son diagnosticadas después del primer año de vida. Los factores que contribuyen a esto son:

a. Control prenatal nulo o de mala calidad.
b. Tratamiento incompleto.
c. Promiscuidad sexual y abuso de drogas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación e información médica sobre las enfermedades de transmisión sexual a la población abierta, en particular a nivel de escuelas de enseñanza media y superior. Enfoque epidemiológico integral a todos los casos índice para identificación y tratamiento adecuado de los casos secundarios. Cuidado de la salud pregestacional y prenatal de óptima calidad.

Protección específica

Investigación serológica prenupcial, durante la gestación o pretransfusional; ofrecer el tratamiento en las seropositivas, evitar el contacto con secreciones vaginales, así como con secreciones nasales del neonato enfermo y su control estricto.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Microambiente. Durante la espiroquetemia, materna el agente llega a la placenta donde produce inflamación focal de vellosidades, proliferación endovascular y perivascular e inmadurez placentaria. Los treponemas pueden cruzar la barrera placentaria en cualquier momento del embarazo y se han detectado en productos abortados en el primer trimestre. En el feto infectado se produce interferencia con la organogénesis, el crecimiento celular y aparición de procesos necróticos. Se debe entender a la lúes congénita como una infección generalizada que puede ocasionar daño en la piel, mucosas, huesos, SNC, oftalmológico, renal, pancreático, cardiaco, ovarios, timo, tiroides, músculo estriado y tubo digestivo. La mortalidad fetal es 25% y 25% fallece al nacer.

Etapa Clínica

La mayor parte de los hijos de las mujeres enfermas desarrollan infección intrauterina; sólo el 8% tiene evidencia clínica de enfermedad dentro de la primera semana de vida; al final del primer mes es posible identificar alteraciones en 65% de los casos. La infección persistente puede ser sintomática o asintomática, expresarse al nacimiento o después de varios meses. La sífilis congénita sintomática que se manifiesta dentro de las primeras 8 semanas de vida tiene pronóstico grave. Nos referiremos a su expresión clínica con mayor detalle.

Manifestaciones mucocutáneas. Exantema ampuloso (pénfigo sifilítico) al inicio son lesiones maculopapulares rosadas y se convierten en vesiculoampollosas o hemorrágicas, de distribución simétrica en palmas, plantas y en ocasiones en rodillas, abdomen, ingle y nalgas. Estas lesiones son infectantes. Al romperse dejan una zona denudada donde se forma costra. Los condilomas latos son lesiones planas, verrugosas y húmedas. Aparecen rinitis y congestión nasal con exudado mucopurulento, en ocasiones teñido de sangre, que es infectante debido a su rico contenido de espiroquetas.

Manifestaciones viscerales. La hepatoesplenomegalia es el signo más frecuente; puede acompañarse de ictericia. Hay linfoadenopatía generalizada en 50% de los pacientes.

Manifestaciones óseas. Se pueden presentar periostitis, osteocondritis y osteomielitis en 50 a 75% de los pacientes no tratados; por lo general las alteraciones son evidentes 6 a 8 semanas después de adquirida la infección. Algunos casos presentan alteraciones radiológicas desde el nacimiento. La mayor parte de las veces la osteocondritis es simétrica, siempre es dolorosa y a menudo condiciona imposibilidad de movimientos (pseudoparálsis de Parrot).

Manifestaciones hematológicas. Pueden presentarse anemia hemolítica, hidropesía fetal, diátesis hemorrágica con manifestaciones purpúricas, trombocitopenia, coagulación intravascular diseminada y, en ocasiones, reacción leucemoide.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Manifestaciones renales. Cuando se presenta la nefrosis o nefritis, suelen aparecer en los primeros meses de la vida; la expresión clínica más frecuente es el edema generalizado con ascitis.

Manifestaciones neurológicas. En 60% de los RN con sífilis congénita hay afectación sintomática del SNC; la leptomeningitis es la forma más común y pueden observarse convulsiones, hipotonía, espasticidad, cráneo hipertensión y/o hidrocefalia. En el LCR existe pleocitosis y/o hiperproteinorraquia.

Manifestaciones oculares. Glaucoma y coriorretinitis.

Manifestaciones generales. Fiebre, edema, mal estado general, retraso en el crecimiento intrauterino.

Secuelas. Queratitis intersticial en el 10 a 15% de los lactantes afectados, parálisis general progresiva o tabes dorsojuvenil que aparece entre los 10 y 15 años de edad; retraso psicomotor; destrucciones óseas; perforaciones del paladar blando; nariz en silla de montar.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La enfermedad se debe investigar en todo RN que presente cualquiera de las manifestaciones clínicas señaladas. El diagnóstico se apoya en el estudio clínico y serológico de la madre y del niño, así como en el examen histopatológico. El VDRL (*Veneral Disease Research Laboratory*) es una prueba de selección y valoración semicuantitativa. Es útil tanto para la valoración inicial como para seguir la evolución en función del tratamiento.

La prueba de absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes (FTA – ABS) tiene mayor sensibilidad y especificidad; es positiva en casi todas las etapas de la enfermedad. Se debe emplear como prueba confirmatoria.

El tratamiento debe prescribirse a la mujer grávida enferma y a su cónyuge. Durante el primer trimestre del embarazo es suficiente una dosis de 2.4 millones de UI de penicilina benzatínica i. m.; en el segundo o tercer trimestre se recomienda penicilina procaínica a razón de 800 000 UI i. m. cada 24 h por 10 días. El RN puede recibir 50 000 UI/kg i. m. de penicilina benzatínica en una sola dosis. Si existe afectación a nivel del SNC, esto es, manifestaciones neurológicas, pleocitosis, hiperproteinorraquia o serología positiva en LCR, el neonato debe ser tratado con penicilina sódica a dosis de 50 000 UI/kg/d, i. m. o i. v. durante 10 días.

Limitación del daño

Algunas de las lesiones presentes al nacimiento son estigmas sin posibilidad de curación. La vigilancia consiste en la valoración clínica, serológica y del LCR (en los casos en que se haya documentado afectación del SNC) a los 3, 6, 12, 18 y 24 meses.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Está encaminada a restablecer al mejor nivel posible la función neurológica, ocular, musculoesquelética, así como la de cualquier órgano, aparato o sistema afectado.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Educación e información sobre las enfermedades de transmisión sexual a la población abierta y en particular a nivel escolar medio y superior.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario

Apoyar los programas educacionales y actividades informativas a la población en edad reproductiva. Diagnóstico gestacional o neonatal oportunos; inicio de tratamiento y comunicación inmediata a las autoridades sanitarias locales. **Secundario.** Diagnóstico temprano, tratamiento oportuno y completo para el binomio madre-hijo y núcleo familiar; confirmar informe a las autoridades sanitarias. El pediatra se responsabiliza de la atención integral y seguimiento a largo plazo del niño. **Terciario.** Apoyar el estudio y tratamiento integral de todos los casos que lo requieran; participar bajo la coordinación del pediatra hasta lograr el máximo beneficio posible.

TOXOPLASMOSIS

Concepto

Infección producida por el *Toxoplasma Gondii* y trasmitida al feto sólo durante el curso de la infección primaria. El cuadro clínico característico en el RN consiste en coriorretinitis, hidrocefalia o microcefalia, calcificaciones intracraneales y retraso mental. Su incidencia en la mujer durante la etapa reproductiva se estima en 0.2 a 1.2%.

De las mujeres que adquieren la enfermedad durante el embarazo el 39% dará nacimiento a niños infectados. La incidencia resultante de toxoplasmosis congénita es de 2.3 por 1 000 vivos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Toxoplasma Gondii es un protozoario del orden *Coccidia*, capaz de reproducirse solamente en células vivas (intracelular); sus taquizoítos son ovales o semilunares; miden 24 x 47 micras.

Tienen un ciclo asexuado extraintestinal en aves y mamíferos, incluido el hombre. Los quistes hísticos contienen miles de parásitos, permanecen en los tejidos, en especial en el SNC y en el músculo estriado, incluyendo el cardiaco, durante toda la vida del huésped. El toxoplasma es capaz de multiplicarse con notable similitud en las diferentes especies animales (figura 6-21).

Huésped

La infección primaria en la madre es un requisito para la infección fetal y sanguínea. La inmadurez inmunológica fetal

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

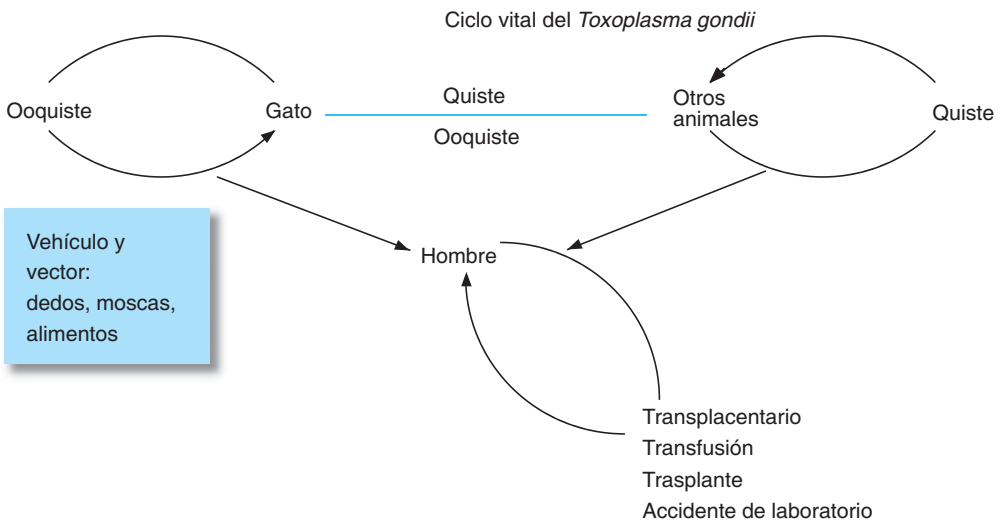


Figura 6–21. Transmisión del toxoplasma al ser humano. (Tomado de: Borubio MV, Perea EJ. Toxoplasma. En: Perea EJ, editor. Enfermedades infecciosas y microbiología clínica. Vol. II. Barcelona: Ediciones Doyma; 1992. p. 17).

favorece la persistencia de la infección y evolución hacia la cronicidad. El riesgo de infección fetal, anomalías congénitas y pérdida del producto dependen de la edad gestacional al momento de la infección materna.

Ambiente

Macroambiente. Es una enfermedad de distribución universal. Las condiciones sanitarias deficientes, el hacinamiento y la convivencia con animales, en particular gatos, son factores predisponentes a la infección. El parásito pasa sus ciclo de coccidio en el intestino del gato, siendo eliminado como oocito en las heces fecales; los oocitos esporulan en uno a tres días y permanecen infectantes durante meses en el suelo y otras especies animales.

Matroambiente. El contacto por parte de la mujer en edad reproductiva, con las excretas en el especial de los gatos (afinidad del sexo femenino de tenerlos como mascotas), es un factor de riesgo para adquirir dicha enfermedad. Otro factor de riesgo lo constituye el hábito de ingerir carne mal cocida de aves y vacunos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica continua a la población abierta. Informar a las mujeres en edad reproductiva las causas y formas de adquirir la infección. Las medidas preventivas son:

1. Comer carne bien cocida.
2. Lavar vegetales y comer frutas peladas.
3. Usar guantes durante la preparación de los alimentos y al realizar tareas de jardinería.
4. Evitar comer huevo crudo y leche no pausterizada. Otras medidas son el procurar el mejoramiento de las condiciones sanitarias.
5. Poner énfasis en la importancia del cuidado de la salud durante el embarazo.

Protección específica

Evitar ingerir carne mal cocida de aves y vacunos. Verificar si los gatos están parasitados por *Toxoplasma gondii*; de confirmarse se requiere darles tratamiento o evitar estar en contacto con sus excretas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La parasitemia materna lleva al agente a la placenta donde puede producir focos inflamatorios, destrucción tisular y lesiones del endotelio vascular. Éstas se constituyen en la puerta de entrada a la circulación fetal.

En el producto se puede producir interferencia con el crecimiento celular, con la organogénesis y aparición de procesos inflamatorios necróticos. El agente modifica el metabolismo celular causando detención de la actividad mitótica y rupturas cromosómicas. Existen dos fases parasitarias capaces de producir lesiones de esta naturaleza, la de taquizoíto y la de bradizoíto. Los primeros se multiplican con rapidez y destruyen a las células parasitadas; los microorganismos liberados invaden células vecinas produciendo lesiones focales progresivamente mayores. Con el desarrollo de la inmunidad surgen los quistes tisulares que contienen bradizoítos; éstos son microorganismos de multiplicación lenta que coexisten con las células del huésped durante meses o años. Al desintegrarse los quistes, la inmunidad suele ser eficaz y los bradizoítos liberados son destruidos en su mayoría.

La infección materna adquirida en el primero, segundo o tercer trimestre de la gestación da lugar a infección fetal en el 20, 25 y 55% de los casos, respectivamente. En el primer trimestre la afectación fetal es grave en el 60% de las ocasiones, leve en el 20% y subclínica en el 20%, mientras que en el tercer trimestre rara vez es grave, leve el 10% y subclínica en el 90%. Los abortos están incluidos en la incidencia total de índice de transmisión de 46%.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Etapa clínica

La mayoría de los casos son de carácter subclínico, tanto en la madre como en el RN. En el 0.6 a 2.5% de las ocasiones se produce infección clínica aguda, en ocasiones mortal (0.1%), para el feto o el neonato. De acuerdo con Eichenwald existe esplenomegalia en 90% , ictericia en 80%, linfoadenopatía en 68%, coriorretinitis en 66%, anormalidades en el LCR en 55%, convulsiones en 50%, anemia en 50%, calcificaciones intracraneales en 50%, neumonía en 40%, microcefalia en 30%, hidrocefalia en 28%, fiebre en 25% y hepatomegalia en 16%.La expresión clínica de la enfermedad en el niño también puede darse meses o años después del nacimiento debido a afectación progresiva o tardía a diferentes órganos y sistemas. En lo referente a secuelas, Rémington informó lo siguiente después del seguimiento de 4 años a 100 pacientes: retardo mental 86%, convulsiones 81%, parálisis y espasticidad 70%, disminución de la agudeza visual 63%, hidrocefalia o microcefalia 42% y sordera en 16%. En estudios prospectivos se ha observado que es común la infección congénita silenciosa. En RN con retraso en el crecimiento intrauterino, falta de incremento ponderal postnatal, LCR anormal e IgM total elevada, se requiere de la investigación intencionada de infección perinatal.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Esta enfermedad debe investigarse en todo RN que presente una o más de las manifestaciones clínicas señaladas. El diagnóstico se basa en el estudio de anticuerpos específicos. Para la correcta interpretación de los datos de laboratorio se tiene que tener presente:

1. Cada individuo tiene una respuesta diferente frente a un determinado antígeno.
2. Siempre deben realizarse dos técnicas serológicas diferentes para el diagnóstico.
3. No existen pruebas que posean un 100% de sensibilidad y especificidad.
4. Si existen dudas en la interpretación de un resultado serológico, se debe tomar otra muestra en 10 días después y procesarlas en forma conjunta.

La observación de microorganismos en el LCR o material de biopsia de la placenta es diagnóstica, La técnica de Sabin–Feldman es la prueba de referencia, evalúa la lisis parasitaria en presencia de anticuerpos IgA específicos que aparecen precozmente durante el curso de la infección, permaneciendo altos durante meses o años; títulos de 1:1 000 a 1:16 000 indican infección en neonatos o lactantes. La técnica de inmunofluorescencia indirecta (IFI) marca los anticuerpos específicos que se fijan en la superficie del parásito con un segundo anticuerpo marcado con fluoresceína, mide IgG e IgM específicos; títulos de 1:1 000 a 1:14 000 indican infección congénita. La técnica de ELISA (*Enzyme Linked Inmunoadsorbent Assay*) detecta anticuerpos específicos de IgG, IgM e IgA; es más sensible que la IFI, útil en infección congénita/aguda con títulos de 1:512 a 1:1 000. La técnica de PCR (reacción en cadena de polimerasa) permite la detección de pequeños segmentos de ADN parasitario; estudios en líquido amniótico han presentado una sensibilidad de 97.4%. Las anormalidades retinianas, de Rx y TAC, son características en infecciones congénitas. Los datos clínicos, de laboratorio y radiológicos más relevantes se resumen en los cuadros 6-33 y 6-34.

El tratamiento en la mujer embarazada con infección aguda reduce la transmisión transplacentaria entre 50 a 60% y la mortalidad fetal. La infección permanece estacionaria a nivel placentario antes de su paso al feto, por lo que se sugiere mantener el tratamiento durante la gestación.

El tratamiento en el RN tiene como objetivo controlar la infección hasta que el propio sistema inmune del RN madure y neutralice la enfermedad. La duración del tratamiento es de un año. Se usa la combinación pirimetamina más sulfadiacina o sulfametoxazol: Pirimetamina (Daraprim®), dosis de ataque 1 mg/kg/día, de mantenimiento 1 mg/kg/día en días alternos v. o.; sulfadiacina (Fansidar®) 75 a 100 mg/kg/día en dos dosis o sulfametoxazol (Bactrim ®) 30 mg/kg/día en dos dosis v. o.; este tratamiento deberá darse por 3 a 6 semanas o un año; éstos fármacos actúan en forma sinérgica; ácido polínico (Dalisol ®) 5 a 10 mg 3 veces a la semana v. o., por el tiempo que dure el tratamiento; la clindamicina (Dalacin ®) es una alternativa en el tratamiento en caso de hipersensibilidad a la combinación de pirimetamina/sulfadiacina, dosis 10 a 25 mg/kg/día en dos dosis i.m. una semana.

Limitación del daño

El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno son los aspectos más importantes. Es fundamental el examen clínico periódico con el fin de vigilar el crecimiento y desarrollo, así como identificar y manejar en forma oportuna los problemas agregados.

Cuadro 6–33. Infecciones congénitas crónicas y perinatales. Cuadro clínico de STORCH

	Toxoplasma	Rubéola	Citomegalovirus	Hepatitis B	Herpes simple	Sífilis
Afectación ocular*	+	+ + +	+	–	+	–
Microcefalia	+	+	+	–	+	–
Hepatosplenomegalia	+	+	+	+ + +	+	+
Ictericia	+	+	+	+ + +	+	+
Defectos cardiacos (soplos)	+	+ + +	+	–	–	+
Anemia	+	+	+	–	+	+
Púrpura	–	+	+	–	+	+
Sangrado	+	+	+	–	+	+
Lesión ósea	–	+	+	–	–	+

* Cataratas, microftalmía, coriorretinitis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–34. Infecciones congénitas crónicas y perinatales; laboratorio y radiología

	Toxoplasma	Rubéola	Citomegalovirus	Hepatitis B	Herpes simple	Sífilis
Inmunoglobulinas	IgM	↑	↑	↑	N	↑
	IgG	↑	↓	N		↑
	IgA		–			
Excreción viral por meses/años	–			+	+	–
Diagnóstico específico	Aislar parásito		Aislar virus o anticuerpos específicos	Determinación de anticuerpos	Aislar virus	Aislar *T. pallidum* VDRL y FTA–Abs
Radiografía	Calcificación intracraneal Transparencia metafisiaria		Calcificación intracraneal Huesos largos con aspecto de tallos de apio	Calcificación intracraneal Hueso largos con aspecto de tallos de apio	Calcificación intracraneal	En tibia, fémur y húmero hay osteocondritis, periostitis y osteomielitis

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Está dirigida a favorecer la recuperación funcional neurológica, oftalmológica, auditiva y manejo específico de cualquier órgano, aparato o sistema afectado.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Es conveniente la educación e información a nivel escolar y a las mujeres en edad reproductiva, de los aspectos básicos de la enfermedad, mecanismos de transmisión y formas de prevención.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico de primer contacto debe participar en la educación e información a la población; identificar factores de riesgo en casos específicos; derivar oportunamente a la embarazada o al neonato ante la sospecha diagnóstica. **Secundario.** El obstetra valora en forma integral a cada caso e identifica aquellos que ameriten estudio específico; establece el diagnóstico prenatal, controla el embarazo y proporciona información adecuada sobre el riesgo fetal. El neonatólogo/pediatra investiga y establece o descarta el diagnóstico en el neonato, inicia tratamiento y se responsabiliza de la atención integral del niño. **Terciario.** Los subespecialistas trabajan en conjunto para definir magnitud del daño, precisar el programa de tratamiento multidisciplinario cuando sea requerido y establece la rehabilitación.

RUBÉOLA

Concepto

Enfermedad de etiología viral. En la madre puede presentarse infección aguda clínica o subclínica; la transmisión al feto depende de la edad gestacional al momento de la viremia materna, pudiendo ocasionar aborto, mortinato o malformaciones congénitas.

La infección en las primeras 8 a 12 semanas del embarazo origina daño orgánico múltiple, mientras que la lesión a un órgano determinado, sobre todo a nivel auditivo (sordera), es más común en casos de infección tardía (semana 16).Los defectos congénitos son raros después de la semana 20. La incidencia de la rubéola congénita ha disminuido en forma dramática en EUA a partir de la introducción de la vacuna en 1969 (1% de incidencia para 1987). En México los estudios seroepidemiológicos en mujeres en edad reproductiva han informado la presencia de anticuerpos en el 95.8%, esto es debido a que la rubéola se adquiere desde los primeros años de la vida a edades más tempranas. La incidencia de rubéola materna durante brotes epidémicos llega a ser de 2 a 4% y la interepidémica apenas alcanza a 0.1%. En relación con daño fetal, la incidencia epidémica es de 0.4 a 3% y la interepidémica de 0.05%.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es un paramixovirus con genoma RNA que pertenece a la familia *Togaviridae*, género *Rubivirus*; posee una cápside amplia y puede crecer en diversos cultivos de tejidos.

Su composición antigénica puede ser identificada por distintos procedimientos, como inmunofluorescencia, hemaglutinación y fijación de complemento, su capacidad de infectar células vivas disminuye con temperaturas superiores a 40º C. Debido a que el hombre es el único huésped natural hasta ahora identificado, es necesario su transmisión continua en la especie humana para que pueda permanecer en la naturaleza.

Huésped

Ausencia de inmunidad materna y la infección durante el embarazo son requisitos para la infección fetal.

Ambiente

Macroambiente. La enfermedad tiene distribución universal. La incidencia es mayor durante los meses de pri-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mavera; los brotes epidémicos tienden a presentarse con periodicidad de 6 a 9 años y las pandemias cada 10 a 30 años.

Matroambiente. Los lactantes que adquieren la infección *in útero* eliminan virus durante varios meses y significan riesgo de adquisición de la enfermedad para las personas susceptibles.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación a la población sobre las características de la enfermedad, forma de transmisión y prevención. Control prenatal e higiene.

Protección específica

Después de 1969 se dispuso de inmunización específica en EUA, con vacuna de virus vivos atenuados. En 1979 se substituyó ésta vacuna por la vacuna desarrollada en células diploides humanas de uso actual en todo el mundo. Se prepara con la cepa RA27/3; es altamente inmunógena con una seroconversión de 90 a 97 % en niños mayores de un año de edad, protegiendo hasta por 18 años.

Las personas susceptibles expuestas no están protegidas necesariamente con la administración de postexposiciòn de la vacuna con virus vivos. Una práctica común en las personas expuestas a rubéola es administrar la vacuna a las personas presuntamente susceptibles proporcionando inmunidad permanente por la inmunización si la rubéola no es el resultado de la exposición actual. Se recomienda la administración de vacuna con virus vivos en los adultos expuestos nacidos después de 1956 que no han tenido previamente rubéola o que no han sido inmunizados contra la rubéola.

Embarazo. No se debe administrar la vacuna para la rubéola a mujeres embarazadas. Si se administra inadvertidamente la vacuna o si el embarazo ocurre en los siguientes tres meses de la inmunización, se debe informar a la paciente sobre los riesgos teóricos para el feto, estimados en 1.6% de acuerdo a los datos acumulados por los Centros de Control y prevención de Enfermedades (CDC) en 226 mujeres susceptibles que recibieron la vacuna para la rubéola (cepa RA27/3) durante el primer trimestre. De los productos, 2% tuvieron infección asintomática, y ninguno tuvo defectos congénitos.

En vista de estas observaciones, recibir la vacuna para la rubéola durante el embarazo no es una indicación para interrumpirlo.

En México, la vacuna contra rubéola, hasta 1998 se aplica por parte del sector oficial (SS-IMSS); el sector privado la ha usado desde 1970. Las mujeres susceptibles deben ser inmunizadas en la pregestación y evitar el embarazo en los siguientes tres meses posteriores a la vacunación.

No se recomienda su aplicación durante la gestación. Se debe evitar que el personal se ponga en contacto con las secreciones de lactantes con infección congénita, dado que eliminan a través de los mismos virus durante meses.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Microambiente. Durante la viremia materna, el agente llega a la placenta donde produce focos inflamatorios y destrucción tisular con lesiones del endotelio vascular; de ahí pasa a la circulación y tejidos fetales. Las células infectadas modifican su metabolismo, hay detención de la actividad mitótica y ruptura cromosómica disminuyendo el índice de crecimiento.

Algunas células dejan de reproducirse, los órganos permanecen en estado embrionario dando lugar a malformaciones de naturaleza diversa. La mayor parte de los casos tienden a formar dos grandes grupos:

a. La forma encefalítica que se caracteriza por la intensa afectación a nivel del SNC.
b. La forma visceral generalizada, con manifestaciones múltiples en uno o diversos órganos.

Si la rubéola ocurre en la madre durante el primer trimestre de la gestación, el riesgo de infección intrauterina es de 81%, de la semana 13 a la 16 es de 54%, de la 17 a la 22 de 36%, de la 23 a la 30 de 30% y asciende a 60% de la semana 31 a la 36.

La inmadurez del sistema inmune fetal y el proceso de organogénesis explica, cuando menos en parte, la gravedad y las características de las malformaciones que se presentan en este padecimiento. Los anticuerpos maternos específicos protegen contra la rubéola cuando están presentes antes de la concepción.

La propia infección intrauterina puede estimular o lesionar el desarrollo del sistema inmune fetal; en este último caso origina trastornos en la síntesis de inmunoglobulinas y deficiencia selectiva de IgA.

Etapa clínica

La mayoría de las infecciones intrauterina se presentan con carácter subclínico, tanto en la madre como en el RN. En el 0.5 a 3% se produce infección fetal con manifestaciones de enfermedad aguda y en ocasión mortal. Al nacimiento, el neonato puede presentar alteraciones de distintos aparatos y sistemas. Los defectos graves guardan relación con afectación durante el primer trimestre de la gestación. El "síndrome amplio" se caracteriza por trombocitopenia grave, petequias, equimosis, hepatoesplenomegalia, ictericia, neumonitis, miocarditis y zonas radiolúcidas en huesos largos.

A nivel cardiovascular puede haber estenosis pulmonar periférica, conducto arterioso permeable, defecto del tabique ventricular; en encéfalo aneurisma de vasos principales, microcefalia y sordera; en ojos cataratas y glaucoma. La mayoría de las muertes se deben a neumonitis. El RN infectado excreta el virus a través de las secreciones nasofaríngeas y orina durante un promedio de 6 meses. Entre las secuelas más comunes podemos señalar sordera, disfunción cerebral de magnitud diversa, autismo, diabetes juvenil, disfunción tiroidea, pubertad precoz y panencefalitis progresiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Deben investigarse los antecedentes maternos pregestacionales y el embarazo. La exposición a la rubéola durante éste o la sospecha de enfermedad gestacional es indicativo de estudio serológico materno; la positividad de IgG específica significa inmunidad y ausencia de riesgo de infección congénita, mientras que su negatividad significa susceptibilidad y debe ir seguida de una segunda determinación 3 o 4 semanas más tarde para definir si hubo o no infección en la mujer gestante.

En el RN la identificación de anticuerpos específicos de naturaleza IgG puede ser debida al paso transplacentario; en caso de infección congénita, los títulos suelen ser más altos que los maternos.

La IgM específica persiste en lactantes infectados durante 6 a 12 meses y su positividad permite establecer el diagnóstico de certeza; debido a esto, rara vez se requiere aislar el virus. La evaluación clínica, datos de laboratorio y radiográficos, se resumen en los cuadros 6–33 y 6–34.

No existe tratamiento antiviral específico. Se dispone sólo de medidas de sostén de acuerdo a las características de cada caso particular.

Limitación del daño

Es muy importante la vigilancia cuidadosa a largo plazo para detectar manifestaciones tardías. En algunos casos es posible la corrección quirúrgica de algunos defectos cardiacos y oculares.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Estará dirigida a recuperar la capacidad funcional del órgano afectado. El programa se define con base a las características de las lesiones existentes.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Precisar la información que debe proporcionarse a la población en edad reproductiva, acerca de la naturaleza, mecanismos de transmisión y formas de prevención de la rubéola.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Valorar los factores de riesgo; contribuir a la educación de la población, identificar a las mujeres susceptibles, Control adecuado del embarazo. **Secundario.** Control del embarazo, identificación y estudio de los casos con posible exposición o sospecha de enfermedad. El neonatólogo y pediatra deben de identificar y evaluar a los niños con riesgo en base a los antecedentes gestacionales, así como aquellos con manifestaciones clínicas compatibles con rubéola congénita. **Terciario.** Apoyo para el diagnóstico preciso de la magnitud y características de las lesiones, abordaje quirúrgico de las malformaciones susceptibles de corrección; definición y ejecución del programa de rehabilitación.

CITOMEGALOVIRUS

Concepto

Infección intrauterina que tiende a ser crónica, latente, con reactivaciones periódicas. La enfermedad puede ser aguda o subclínica. Las mujeres seropositivas antes del embarazo pueden dar a luz neonatos congénitamente infectados. El niño puede adquirir el virus *in útero* o durante el nacimiento por exposición a nivel del canal a las secreciones. El citomegalovirus se ha identificado en saliva, lágrimas, secreciones respiratorias, secreciones vaginales, orina, semen, leche humana, sangre y órganos transplantados; se puede adquirir a través de todos estos mecanismos.

La infección intrauterina es asintomática en un 90% de los casos, sólo el 10% de los neonatos muestran estigmas de la enfermedad durante el período neonatal. Las manifestaciones clínicas más comunes son microcefalia, calcificaciones intracraneales, coriorretinitis, hepatoesplenomegalia, púrpura, ictericia y signología respiratoria.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El citomegalovirus pertenece a la familia *Herpesviridae*. Tiene ácido nucleico de ADN. Se ha cultivado en fibroblastos humanos. Es capaz de producir infección generalizada o focalizada. Se considera que el hombre es el único reservorio natural. No se conocen vectores.

Huésped

La transmisión placentaria depende de la edad gestacional al momento de la infección primaria o de la reactivación de la enfermedad materna. Entre el 0.5 a 2.5% de los productos son infectados *in útero*. Tan sólo 10% de los lactantes con infección congénita tienen manifestaciones clínicas en el período neonatal. La prevalencia de anticuerpos anti–CMV varía de una comunidad a otra. Alcanzando tasas de 60 a 100% en adultos.

Los trastornos de la inmunidad específica mediada por células puede ser factor condicionante de la excreción prolongada del virus.

El título de anticuerpos materno puede modificar la gravedad de la afectación fetal. El resultado final de la enfermedad puede ser mortinato, prematurez, neonatos hipotróficos o malformaciones únicas o múltiples. La mortalidad es del 20 a 30%.

Ambiente

Macroambiente. La enfermedad tiene distribución mundial. Los factores predisponentes son las condiciones sanitarias deficientes, hacinamiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Matroambiente. La infección primaria en el embarazo es más frecuente en los grupos socioeconómicos altos que en los bajos debido al desenfreno sexual.

La transmisión ocurre de persona a persona por contacto directo. El virus se encuentra en secreciones bucofaríngeas, del cuello uterino, vaginales, semen, orina, leche materna, sangre; y continua eliminándose por saliva y orina durante meses después de la infección.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médico–sexual a la población de riesgo, informándole sobre las características de la enfermedad, su transmisión y prevención.

Protección específica

Mujeres gestantes que estén en contacto con pacientes con CMV, las que trabajan en guarderías infantiles y salas de cunas, deben recibir educación sobre el riesgo potencial e insistirles en medidas preventivas al manejar secreciones (orina, saliva y otros fluidos) mediante la buena higiene y el lavado de manos. Identificar y controlar a los pacientes en quienes se demuestre células de inclusión citomegálica en orina o se aísle el virus. Evitar transfusiones de sangre de donantes con ésta enfermedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Microambiente. La transmisión intrauterina de citomegalovirus puede seguir a la infección materna, probablemente debido a la presencia de virus en la circulación. La transmisión no es inevitable en casos de infección materna primaria, ya que ocurre en menos de 50% de los casos.

El virus en la placenta produce focos inflamatorios, destrucción tisular y lesiones del endotelio vascular pasando a la circulación fetal.

En el feto puede producir interferencia con el crecimiento celular, con la organogénesis e inflamación con necrosis tisular. El citomegalovirus también puede adquirirse al momento del nacimiento durante el paso por el canal del parto y por contacto con las secreciones, así como por la leche materna.

Etapa clínica

En la mayor parte de los casos la infección adopta un curso subclínico, tanto en la madre como en el 90% de los niños (sólo presentan excreción del virus). Se estima que sólo el 5% de los RN infectados *in útero* presentan manifestaciones clínicas dentro del período neonatal. Los hallazgos clínicos más comunes son: retraso en el crecimiento intrauterino, ictericia, hepatoesplenomegalia, púrpura, microcefalia, microcefalia, coriorretinitis y cardiopatía congénita. Los casos con manifestaciones tempranas graves tienen mal pronóstico. Las secuelas incluyen pérdida de la audición, disfunción cerebral con problemas motores, de lenguaje, aprendizaje o de conducta. Los niños con infección leve pueden manifestar posteriormente retraso mental y psicomotriz.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debe estudiarse a todo paciente con alguna de las manifestaciones descritas. El diagnóstico se basa en el aislamiento del virus. Las pruebas serológicas tienen utilidad para establecer si la madre ha tenido exposición a CMV (IgG) y en el diagnóstico de infección primaria en el embarazo (IgM). La serología IgM en el neonato tiene baja sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de infección congénita. Los de naturaleza IgG, transmitidos a través de la placenta, tienen un título menor de 1: 8 a los 6 meses de edad en la mayoría de los casos; la persistencia de títulos elevados para el final del primer año de vida son muy sugestivos de infección congénita. El diagnóstico debe confirmarse cultivando el virus en sangre, LCR, orina o secreciones orofaríngeas. En el RN además se aísla el virus en la orina durante la primera semana y también se puede cultivar en la placenta y líquido amniótico. El uso de amplificación genética por PCR para identificar CMV en sangre o saliva es una alternativa del cultivo. Las alteraciones radiográficas más frecuentes son neumonía intersticial, calcificaciones periventriculares y cambios óseos a nivel metafisario dando lugar al aspecto de "tallo de apio". La TAC muestra calcificaciones y dilatación ventricular.

La enfermedad de curación espontánea no requiere tratamiento. El tratamiento está basado en medidas de sostén que dependen de los trastornos orgánicos y funcionales de cada caso. La neumonitis grave en prematuros requiere administración de oxígeno e intubación para ventilación mecánica intermitente. El RN grave puede beneficiarse con ganciclovir sódico (Cymeven ® (9-(3, hidroxy-2-propxymethyl) guanine), a una dosis de 5 mg/kg/c/12 h i. v. durante 14 a 21 días. Se han ensayado sin éxito el uso de corticoides, interferón, inductores de interferón y factores de transferencia.

Limitación del daño

El examen clínico periódico es de fundamental importancia. Algunas alteraciones estructurales pueden ser susceptibles de tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Encaminada a restablecer los déficit funcionales. Este objetivo requiere de valoración y seguimiento clínico continuo y adecuado para identificar en forma temprana los trastornos y elaborar un programa de rehabilitación eficiente.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Definir y llevar a cabo programas de información y educación a la población. La identificación de niños con enferme-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dad citomegálica implica su transferencia a centros con experiencia en este padecimiento.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Valorar e identificar pacientes con riesgo. Sospecha precoz del diagnóstico. Apoyar actividades educativas y de información. **Secundario.** Diagnóstico prenatal o neonatal temprano. El neonatólogo y el pediatra deben responsabilizarse del manejo integral del niño infectado. **Terciario.** Participación de las distintas especialidades para el diagnóstico preciso de las alteraciones morfológicas y funcionales, estableciendo un programa de tratamiento y rehabilitación eficiente.

HERPES SIMPLE

Concepto

Infección perinatal caracterizada por ser crónica, latente con reactivaciones periódicas que, en el RN, puede adoptar un curso grave ocasionando la muerte en plazo de pocas horas. El agente causal es un virus que se ha clasificado en dos tipos: herpes simple tipo I (HVS1) y el tipo 2 (HVS2). El HVS1 suele ser transmitido horizontalmente por vía bucal o secreciones respiratorias; el HVS2 se trasmite por contacto sexual y es responsable de la mayoría de los casos de herpes simple perinatal.

La frecuencia de anticuerpos positivos para HVS2 entre adultos de grupos socioeconómicos bajos varía entre 20 y 60%; la encontrada en grupos de ingresos económicos superiores es de 10%, aun cuando esta incidencia está cambiando debido al desenfreno y promiscuidad sexual. El herpes genital evoluciona a la cronicidad con recurrencias clínicas periódicas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El HVS pertenece a la familia *Herpesviridae*. Tiene dos tipos antigénicos: HVS1 y HVS2. Posee una cubierta proteica que contiene el genoma de DNA. Una característica notable es su capacidad para resistir en estado latente. Es capaz de producir infección localizada o generalizada, dependiendo de las características del huésped.

Huésped

La infección materna es una condición necesaria para la infección fetal. La madre puede poner en riesgo al producto a través de una exposición a la infección viral primaria durante el embarazo o bien por reactivaciones de una infección latente adquirida meses o años antes de la gestación. Las infecciones primarias en la primera mitad del embarazo se acompañan de mayor frecuencia de abortos espontáneos y mortinatos. Los factores que condicionan un mayor riesgo para el neonato son lesiones múltiples del cuello uterino por HVS, ruptura de membranas, prematurez, instrumentación uterina con electrodos colocados en el cuero cabelludo del neonato. La tasa de infección materna se estima en 1 por 1 000 embarazos. La inmadurez del sistema inmune fetal explica la elevada frecuencia de enfermedad diseminada en el RN, en particular cuando se trata de un niño pretérmino.

Ambiente

Macroambiente. La enfermedad tiene distribución mundial. Los factores predisponentes para su adquisición son el saneamiento ambiental deficiente, nivel socioeconómico bajo y múltiples parejas sexuales.

Matroambiente. Las infecciones genitales pasan inadvertidas en muchos casos y la excreción viral subclínica es frecuente. La transmisión requiere de contacto estrecho, se puede adquirir tanto a través de mucosa genital, como de orofaringe. La ruptura de membranas de más de 6 horas y el parto vaginal aumentan de manera considerable el riesgo de infección neonatal.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación médico sexual constituye el aspecto central. Deben elaborarse programas que informen sobre el riesgo gestacional, mecanismos de transmisión y formas de prevención.

Protección específica

No existe inmunización específica. Debe informarse al personal de salud, el evitar exponerse al contacto con las secreciones orofaríngeas y vaginales de pacientes con HVS2.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Microambiente. La infección ascendente, en particular cuando hay ruptura de membranas, o la contaminación del niño a nivel del canal de parto, son las formas más comunes de adquisición de la enfermedad neonatal. En la mayor parte de las ocasiones el virus se replica en forma intracelular en sangre y tejidos infectados, dando lugar al síndrome de herpes sistémico, cuya letalidad es cercana al 50%, con secuelas neurológicas y visuales en la mitad de los sobrevivientes. La adquisición fetal por vía transplacentaria durante un episodio de viremia materna es un fenómeno menos frecuente; cuando sucede, el agente produce lesiones del endotelio vascular placentario de donde alcanza los tejidos fetales y probablemente ocasiona destrucción de los órganos normalmente formados, antes que defectos en la organogénesis.

Etapa clínica

Las manifestaciones más características del síndrome de herpes simple congénito son vesículas cutáneas, úlceras en la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cavidad oral, productos pequeños para su edad gestacional, retraso psicomotor grave, calcificaciones intracraneales, microcefalia, hipertonicidad, crisis convulsivas, compromiso ocular incluyendo microoftalmía, cataratas, coriorretinitis, ceguera y displasia retinal.

Otros presentan persistencia del conducto arterioso y anormalidades en las extremidades. La mayoría de los niños son infectados durante su paso a través del canal del parto; el riesgo de contagio en presencia de herpes genital puede ser de 40 a 60%. Las manifestaciones clínicas pueden ser inespecíficas, indistinguibles de la sepsis neonatal de cualquier etiología; sin embargo, la aparición de lesiones dérmicas, vesiculosas o "variceliformes", es fenómeno frecuente sugestivo del diagnóstico. Clínicamente la infección neonatal se puede clasificar como diseminada, con o sin compromiso del SNC, y localizada. Las infecciones tardías pueden comprometer el SNC, ojos, piel, cavidad oral y presentarse en un tercio de los niños. La infección diseminada es capaz de comprometer cada órgano, pero predomina en hígado, glándulas adrenales y pulmones; se presenta en la primera o segunda semana con signos bacterianos de sepsis o choque, sangrado con coagulación intracelular diseminada (CID), ictericia y hepatomegalia, SIR, compromiso del SNC, con un índice de mortalidad del 73 al 91%. La infección localizada del SNC se presenta entre la 2ª y 4ª semana de vida, acompañándose de lesiones vesiculosas en la piel; también puede observarse compromiso ocular aislado o con la infección del SNC.

Las secuelas postinfecciosas más comunes son microcefalia, convulsiones, retraso psicomotor, alteraciones del lenguaje y aprendizaje, déficit visual, espasticidad y herpes mucocutáneo recurrente. En una revisión extensa, Sullivan y cols. Encontraron que en 67% de los casos la signología clínica se inició en la primera semana de vida, en 16% en la segunda y en 14% en la tercera.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

En la mujer con sospecha de herpes genital debe efectuarse una exploración pélvica cuidadosa. Si se confirma el diagnóstico, la paciente debe tratarse de manera conservadora con limpieza meticulosa y desecación de las lesiones; en adolescentes con infección genital grave, está indicado el Aciclovir (Zovirax ®) 200 mg v. o. c/4 h, 10 días; no se ha valorado de manera eficiente el riesgo potencial para el feto derivado del uso sistemático del Aciclovir; sin embargo, se recomienda utilizar éste fármaco en mujeres gestantes que sufren infecciones diseminadas, debido a que en éstos casos existe una probabilidad mayor a 50% de muerte para el madre o el niño. El seno puede ser otra fuente de infección y debe evitarse la lactancia.

El diagnóstico de herpes neonatal se basa en los siguientes aspectos:

a) Cuadro clínico compatible.
b) Observación en el frotis del exudado de lesiones, de células gigantes multinucleadas.
c) IgM específica positiva.
d) Aislamiento del virus.
e) En encefalitis: técnica de amplificación genética por PCR para la identificación de HSV, tiene un 95% de sensibilidad.

El tratamiento del RN con manifestaciones clínicas de enfermedad debe incluir el empleo de Aciclovir (Zovirax®), dosis de 30 mg/kg/día i. v. c/8 h por 14 a 20 días, además del tratamiento de sostén de acuerdo a las características de cada caso en particular.

Limitación del daño

El diagnóstico y tratamiento completo y oportuno, constituyen el aspecto central. Es fundamental la evaluación clínica inicial de seguimiento para la identificación temprana del conjunto de alteraciones y complicaciones que se presenten.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Está dirigida a restablecer la función de los diferentes órganos, aparatos o sistemas afectados.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Elaboración de programas de educación médico-sexual, dirigidos al nivel escolar medio y superior, como a la población, haciendo énfasis en la forma de adquisición, riesgo para la madre y el niño y las formas de prevención.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Evaluar factores de riesgo, control del embarazo y diagnóstico de enfermedad materna. Derivar en forma oportuna, para precisar el diagnóstico y tratamiento. Participar en actividades de educación e información. **Secundario.** Evaluación cuidadosa e investigación intencionada de herpes genital durante la atención pregestacional. Tratamiento oportuno y decisión de la vía de nacimiento. **Terciario.** Atención multidisciplinaria de los casos que lo requieran. Establecer y cumplir programas de rehabilitación.

HEPATITIS B

Concepto

Infección perinatal que puede dar lugar a enfermedad aguda o crónica, tanto en la madre como en el niño. Se han identificado distintos virus capaces de producir hepatitis, conocidos como A,B,C,D,E y G.

Nos referiremos sólo a la hepatitis B (HVB). Esta enfermedad puede adquirirse por vía sexual, transfusiones sanguíneas y sus productos, la reutilización de jeringas o material contaminado y la transmisión congénita o perinatal.

La infección aguda durante el embarazo puede provocar parto prematuro; no produce malformaciones. Rara vez es sintomática en el RN, cursando con hepatitis benigna. El

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

90% de los RN que se infectan en esta etapa de la vida se convierten en portadores crónicos.

La mujer portadora puede estar libre de síntomas y transmitir la enfermedad a su descendencia en cada uno de los embarazos.

PERIODO PATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El virus pertenece a la familia *Hepadnaviridae*; tiene núcleoproteína de DNA. Está constituido por una parte central o core, rodeada por una cubierta o cáspide. El núcleo o core, contiene un antígeno específico denominado antígeno c (HbcAg) y otro denominado antígeno e (HbeAg). La cáspide contiene al antígeno de superficie (HbsAg), el cual puede identificarse en la sangre de portadores asintomáticos y en pacientes con las formas agudas o crónicas de la enfermedad. Se han identificado cuatro subtipos para este antígeno: *adw, ayw, adr, ayr,* con sus correspondientes anticuerpos.

Esta tipificación tiene importancia epidemiológica y clínica, ya que algunos de ellos, como el *adw,* se asocian con mayor frecuencia a formas crónicas de la enfermedad.

Huésped

La transmisión del agente al niño depende de la existencia de infección materna; ésta ocurre por vía transplacentaria en 5 a 15%, en el parto 90% y en el posparto es raro. Su frecuencia de transmisión es de 50 a 70% a partir de madres con infección aguda en el tercer trimestre y de 90% en portadoras crónicas con HbsAg y HbeAg positivos. La inmadurez relativa del sistema inmune fetal es un factor que puede explicar, por lo menos en parte, la elevada frecuencia de la evolución a la cronicidad en el 90%, en caso de adquisición perinatal, contra el 5 al 10% a otras edades.

Ambiente

Macroambiente. La enfermedad se encuentra distribuida en todo el mundo. La frecuencia de anti-HBs y de portador asintomático de HbsAg varía en diferentes poblaciones. En EUA y Europa Occidental menos del 1% de la población son portadores asintomáticos de HbsAg y tan sólo 5 a 10% de los adultos tienen anti-HBs. En África y Asia la frecuencia de portadores de HbsAg es de 10 a 20% y la mayoría de los adultos en estas regiones tienen anti-Hbs. Esta variación geográfica refleja los resultados de las condiciones de vida (hacinamiento), medios inadecuados para evacuación de excretas y factores raciales. Los informes relativos a la infección del todo el grupo familiar por virus de hepatitis B, confirman la importancia del contacto estrecho y prolongado para facilitar la transmisión horizontal.

Matroambiente. La transmisión vertical, esto es, de la madre al lactante durante la gestación, parto o puerperio, depende de infección materna por hepatitis B aguda o también de un estado de portador asintomático crónico. La fuente principal de contagio está constituida por los pacientes con enfermedad aguda y sobre todos los portadores crónicos asintomáticos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elaborar programas de educación-sexual a la población.

Protección específica

Mediante técnicas de ingeniería genética (tecnología de ADN recombinante), utilizando una levadura modificada genéticamente, se han desarrollado dos vacunas: Engerix y Recombivax HB; una tercera, Genhevac B, es elaborada en células de mamíferos (células de ovario de criceto chino) y contiene tanto el antígeno S como el pre-S2. Las tres vacunas han mostrado ser sumamente seguras, inmunógenas y efectivas en la prevención de la hepatitis B desde la primera dosis. Los efectos colaterales son: fiebre en 1 a 6% de los casos. Debe vacunarse a la población adulta con riesgo. En el caso del RN de madre enferma o portadora, se debe aplicar inmunoglobulina para hepatitis B (IGHB) dentro de las primeras 12 horas de vida; además, inmunización específica en tres dosis: inicial antes del séptimo día de vida, 2ª dosis al mes y la 3ª dosis a los 6 meses de edad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Microambiente. La hepatitis B se trasmite al feto o lactante cuando ocurre infección durante el embarazo, vía transplacentaria o al ponerse en contacto con las secreciones vaginales durante el parto. La imposibilidad para cultivar al agente *in vitro* ha limitado el conocimiento de la patogenia de la enfermedad. Se ha sugerido que los virus permanecen latentes en el interior de los hepatocitos sin efecto citolítico y que después de un período variable se desencadena la respuesta inmunitaria dirigida contra los antígenos virales que se expresan en la superficie de las células hepáticas. La hipótesis del gen integrado señala que el DNA viral se integra al del hepatocito, y que, al ocurrir la replicación celular, el ácido nucleico del virus dirige la formación de antígenos estructurales virales u otros antígenos nuevos que funcionan como estímulo inicial que llevará a la producción de daño tisular.

Etapa clínica

La expresión de la enfermedad en el RN con frecuencia cursa en forma de hepatitis aguda benigna, siendo la hepatitis fulminante rara. En la hepatitis neonatal el antígeno de superficie (HbsAg) es positivo. Los neonatos que adquieren la infección durante el parto son positivos para HbsAg a los 4 a 6 meses, permaneciendo la mayoría asintomáticos. El 80% de los lactantes nacidos de madres HbsAg y HbeAg positivas, se hacen portadores crónicos; el riesgo de desarrollar cirrosis o cáncer hepatocelular en etapas posteriores de la vida esta aumentando en estos niños.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz. Tratamiento oportuno

El diagnóstico de hepatitis B se realiza mediante la detección de antígenos virales HbsAg y HbeAg o anticuerpos anti-HBc en plasma. Es indispensable identificar a las portadoras del virus, evaluar a la embarazadas y a los grupos de riesgo, promiscuos sexuales y drogadictos, mediante exámenes serológicos.
Los neonatos con infección congénita deben recibir a la brevedad dentro de las primeras 12 horas de vida gammaglobulina hiperinmune para hepatitis B (IGHB), 0.5 mL i. m. y al mismo tiempo, en un sitio de inyección diferente, una dosis de vacuna anti-HBV 0.5 mL i. m., 2ª dosis al mes y 3ª dosis a los 6 meses. Los RN de menos de 2 kg. de peso deben recibir gammaglobulina hiperinmune en el posparto inmediato y la dosis de vacuna al primer mes. Estos lactantes se deben evaluar al mes, a los 6, 9 y 12 meses de vida mediante la detección de marcadores virales. El tratamiento de la enfermedad aguda o crónica es solamente de sostén. Ningún tipo de terapia antiviral ha demostrado se efectiva en estos casos.

Limitación del daño

El manejo adecuado y oportuno de las complicaciones en el niño enfermo puede ayudar a prolongar y mejorar la calidad de vida.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No existe terapia de rehabilitación para estos pacientes.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Programas de detección dirigidos a los grupos de mayor riesgo. Promover la vacunación al personal de los servicios médicos asistenciales.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general elaborará programas de identificación y estudio de la población de riesgo alto. Participará en la información y educación. **Secundario.** El obstetra deberá realizar el diagnóstico oportuno durante el embarazo. El neonatólogo y pediatra aplicarán el tratamiento específico de protección al neonato y, de requerirse, las medidas de sostén necesarias. **Terciario.** El pediatra en colaboración con el gastroenterólogo vigilará y evaluarán en forma periódica al paciente.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación incorrecta en relación con los agentes etiológicos de STORCH:
   a) Herpes simple tipo 2; **b)** Sífilis; **c)** Toxoplasmosis; **d)** Retrovirus; **e)** Citomegalo-virus.
2. Identifique cuál de las siguientes aseveraciones no corresponde al diagnóstico clínico de infección intrauterina por STORCH:
   a) Retardo en el crecimiento intrauterino; **b)** Prematuridad; **c)** Microcefalia, calcificaciones intracraneales; **d)** Hidronefrosis; **e)** Hepatoesplenomegalia.
3. Identifique la aseveración incorrecta en relación con el cuadro clínico característico de toxoplasmosis:
   a) Coriorretinitis; **b)** Hidrocefalia; **c)** Pubertad; **d)** Cal-cificación; **e)** Retraso mental.
4. De las siguientes afirmaciones señale cuál no corresponde a la rubéola congénita:
   a) La infección en el 1er. Trimestre tiene riesgo de infección intrauterina de 81%; **b)** Existe inmunización específica; **c)** El síndrome presenta trombocitopenia, hepatoesplenomegalia, ictericia, neumonitis, miocarditis y zonas radiolúcidas en huesos largos; **d)** En México el 4.2% de las mujeres en edad reproductiva tiene anticuerpos; **e)** Son secuelas: sordera, disfunción cerebral, autismo, diabetes mellitus tipo I, disfunción tiroidea, pubertad precoz y panencefalitis progresiva.
5. Identifique el enunciado que no corresponde a la hepatitis B neonatal:
   a) El antígeno de superficie (HBsAg) no puede identificarse en la sangre de portadores asintomáticos; **b)** Existe protección específica contra hepatitis B; **c)** Con frecuencia este padecimiento cursa en el RN en forma de hepatitis aguda benigna; **d)** En caso de RN de madre enferma o portadora, se debe aplicar inmunoglobulina hiperinmune para hepatitis B (IGHB) dentro de las primeras 12 horas de vida e inmunización específica antes del 7º día; **e)** Un 25 a 30% de los neonatos desarrollan cirrosis o cáncer hepatocelular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alford CH, Pass RF. Epidemiología de las infecciones congénitas crónicas y perinatales. Clin Perinatol 1981; 3: 397-410.

Baley JE, Goldfarb J. Viral infections. In: Fanaroff A, Martin RJ, editors. Neonatal perinatal medicine. 5th ed. San Louis: Mosby Year Book, 1992. p. 662-82.

Covarrubias I. E. Infecciones Congénitas Perinatales. En: Martínez editor. La Salud del Niño y del Adolescente. 5ª edición, México. Manual Moderno, 2005. p. 266-280

Eichenwald HF, Study of congenital toxoplasmosis. A prospective study of 378 pregnancies. N Engl J Med 1974; 290: 110-16.

Frenkel JK,. Toxoplasmosis. Clin Pediatr North Am 1985;4:953-68.

Johnson TC. Infecciones virales persistentes. En: Youmans FP, Paterson PY, Somers HM, editores. Infectología clínica. 2a edición México: Interamericana, 1982. p. 58-63.

Martínez Frías ML, Salvador J. Enfermedades maternas infecciosas: factores ambientales. En: Carrera JC editor. Diagnóstico prenatal. Madrid: Salvat; 1987. p. 72-73.

Miller E, Cradock JE, Pollock TM. Rubéola maternal y síndrome de rubéola congénita. Clin Perinatol 1998; 2: 250-62.

Nahmias AJ, Walls KW, Stewart JA, Hermann KL, Flynn WJ. The STORCH complex –perinatal infections associated with toxoplasma and rubella, cytomegalo and herpes simples viruses. Pediatr Res 1971;5:405.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Vial PA, Prado P, Stagno S. Infecciones virales congénitas y perinatales. En: Pediatría de Meneghello 5ª ed. Chile: Panamericana, 1997. p. 597-607.
Sokol RJ, Narkewicz MR. Enfermedad neonatal por virus de hepatitis B. En: Hay WW, Hayward AR, Levin MJ, Sondheimer JM, editores. Diagnóstico y tratamientos pediátricos 13ª ed. México: Manual moderno, 2002. p. 593-94.
Wendal GD. Sífilis gestacional y congénita. Clin Perinatol 1998; 2: 291-308.
Ziecher SL, Poltxin SA. Mecanismos y vías de infecciones congénitas. Clin Perinatol 1988; 2: 165-90.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **d**; 3: **c**; 4: **d**; 5: **c**.

TÉTANOS NEONATAL

Dr. J. Oscar G. Espinosa García

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir la epidemiología y los factores de riesgo, señalar las medidas preventivas y las bases clínicas para el diagnóstico, saber emplear las medidas terapéuticas actuales en el RN con tétanos.

CONCEPTO Y EPIDEMIOLOGÍA

El tétanos es una enfermedad infecciosa, no contagiosa de persona a persona, potencialmente fatal que afecta, a nivel mundial, entre 500 000 y 1 000 000 de personas por año en el mundo.

El agente causal es *Clostridium tetani*, bacteria anaeróbica, formadora de esporas cuyo hábitat natural es la tierra y el tracto intestinal de diversos animales. La vía de entrada al organismo es a través del cordón umbilical en el recién nacido o de heridas contaminadas a otras edades. La enfermedad se debe básicamente al efecto de exotoxinas, las que han sido consideradas como el segundo veneno más mortífero conocido, ya que dosis tan bajas como 1 ng/kg pueden ser letales para el humano.

Los países industrializados son ejemplo de que las medidas sanitarias, las condiciones de limpieza durante el parto y la vacunación hacen posible la erradicación de este problema, así, los EUA reportan una incidencia de tétanos en general de 0.02 casos por 100 000 habitantes entre 1991 y 1994, sin ningún RN con tétanos y solo un caso entre 1995 y 1997.

En nuestro país, la prevalencia de Tétanos Neonatal (TN) ha disminuido considerablemente, en 1990 se reportaron 145 casos mientras que en 1998 fueron 25, en el 2006 hubo solo 3 casos y de enero a julio del 2007 no hubo ningún caso. Por lo anterior se considera eliminado, de acuerdo al criterio de la OMS que lo señala así cuando hay un caso por cada 1 000 nacidos vivos.

Puntos sobresalientes

- El tétanos es una enfermedad infecciosa, no contagiosa de persona a persona, causada por *Clostridium tetani*. La bacteria ingresa al organismo a través del cordón umbilical en el RN, o por heridas contaminadas, a otras edades.
- Su diagnóstico es clínico. Su tratamiento está dirigido a evitar la proliferación de la bacteria causal, a contrarrestar la acción de la neurotoxina y a modificar el estado espástico.
- En el RN se previene con la aplicación, a la madre gestante de dos dosis de toxoide tetánico, en la primera mitad del embarazo. A otras edades, se aplica el toxoide a los dos, cuatro y seis meses, con refuerzos a los dos años, a los cuatro y posteriormente cada diez años.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El *C. tetani* es un bacilo grampositivo, esporulado, anaerobio o microaerofílico, distribuido en forma universal. Se puede aislar entre 20 a 50% de muestras del suelo y de materia fecal de animales domésticos, en particular en áreas rurales. En su forma esporulada es muy resistente a los agentes desinfectantes y puede sobrevivir por años incluso en el suelo, en el polvo seco y aun en las heridas. Existen algunas condiciones que favorecen la germinación de las esporas, lo que da lugar a la producción de exotoxinas, en especial si se asocia a otras bacterias, como la interferencia de una buena circulación y oxigenación en los tejidos afectados, es decir, la necrosis, hemorragias, presencia de cuerpos extraños, etc. Cabe destacar que aunque produce dos tipos de toxinas, la tétanolisina y la tétanoespasmina, ésta última es la más importante porque produce la mayoría de los síntomas.

Huésped

Cualquier persona es susceptible a contraer la enfermedad si no está inmunizada, aun aquellos que la han padecido no desarrollan inmunidad permanente y pueden sufrir otro episodio si no son debidamente vacunados. En general la forma de entrada del agente es a través de heridas punzocortantes. El RN tiene una vía especial de entrada que es a través del muñón umbilical.

Ambiente

Respecto al macroambiente, la distribución del germen es universal y soporta casi cualquier situación, pero las regiones secas, donde hay ganado y polvo, aunadas a malas condiciones sanitarias y hábitos, costumbres y tradiciones basadas en la ignorancia resultan especialmente peligrosas particularmente las relacionadas con el cuidado del muñón umbilical. El matroambiente influye de manera fundamental al no contar con los anticuerpos contra la toxina y, por lo tanto, no haber paso de ellos hacia el producto. Al nacer, el mal cuidado del cordón es el otro aspecto básico en la enfermedad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Va desde la educación para la salud en general, hasta una atención prenatal óptima. Los programas educativos de promoción a la salud y cambios en las medidas elementales de higiene resultan fundamentales en la prevención del tétanos, ya que los principales factores involucrados incluyen la atención del parto sobre piso de tierra, uso de tijeras no esterilizadas para cortar el cordón umbilical, contaminación de heridas con polvo o heces fecales de animales. El apego a las medidas preventivas señaladas ha rendido su fruto en los países de mayor riesgo endémico, resultando en reducciones entre 10 y 90% de casos anuales; un ejemplo es Egipto donde el TN ha disminuido en 85 % entre 1988 y 1994.

Protección específica

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha estimado que al año fallecen 400 000 niños por TN, por lo que se le ha considerado como un problema de salud pública mundial.

Desde 1989 se ha propuesto su erradicación, mediante la vacunación de todas las gestantes ya que la aplicación de dos dosis de toxoide tetánico durante la primera mitad del embarazo ha demostrado ser altamente efectiva en la profilaxis del TN. Desde luego la prevención de tétanos a otras edades es igualmente efectiva mediante una adecuada vacunación, es decir tres dosis de toxoide tetánico aplicadas a los dos, cuatro y seis meses, con dos refuerzos, uno a los dos y otro a los cuatro años y posteriormente cada diez años. En caso de sufrir una herida punzo cortante o muy contaminada o bien quemaduras extensas, se puede aplicar una dosis extra del toxoide. Si no ha recibido la vacuna y tiene alguno de los problemas señalados debe recibir, además, la gammaglobulina antitetánica, a dosis de 500 U i.m.

Además de las medidas sanitarias, programas de educación y promoción de la salud y vacunación a las embarazadas, se ha propuesto como apoyo de profilaxis, la aplicación local de antibióticos sobre el muñón umbilical y heridas quirúrgicas pero esto no ha mostrado mayores beneficios, aunque algunos reportes así lo sugieran, y es obvio que no deben substituir a la vacuna.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia (figura 6-22)

El TN tiene un periodo de incubación por lo general corto, entre tres días y tres Sem., en promedio ocho días, el cual se relaciona de manera inversamente proporcional con su gravedad. En edades posteriores puede ser más prolongado,

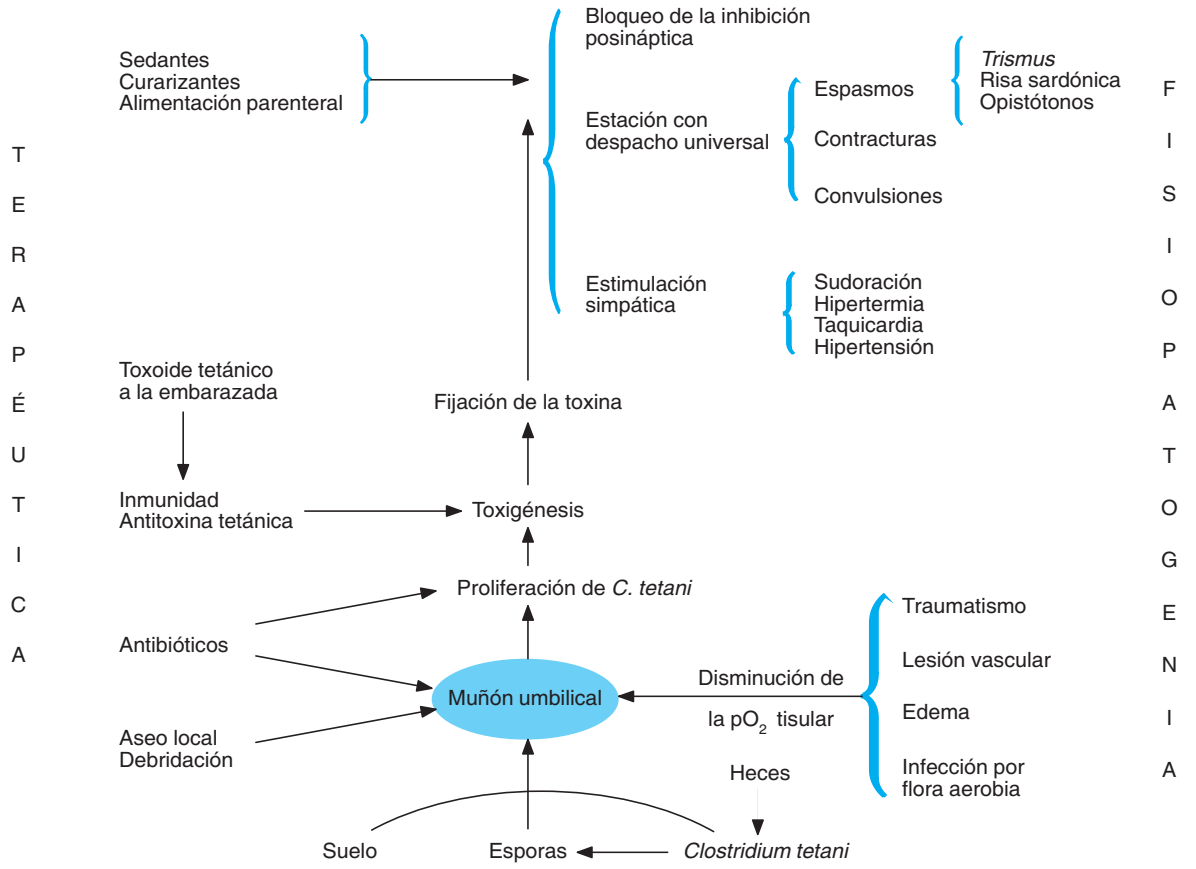


Figura 6–22. Patogenia del tétanos neonatal (Tomado de Kumate *et al*. Manual de infectología. 15ª ed. México, Francisco Méndez Cervantes, 1998: 199).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

incluso años. La capacidad de invasión del microorganismo es escasa; sin embargo, produce dos exotoxinas, la tetanolisina que no tiene un papel importante o bien definido y la tetanoespasmina que es la causante de neurotoxicidad grave en ausencia de bacteriemia. Aparentemente la vía de diseminación de tal exotoxina es neural, fijándose en los gangliósidos del SNC, lo que impide la liberación de los neurotransmisores inhibitorios ácido gama-aminobutírico (GABA) y glicina. Esto ocasiona multiplicación de los estímulos excitatorios polisinápticos, sin afectar los monosinápticos, lo cual permite la aparición de contracciones musculares masivas. También se ha sugerido cierto efecto periférico, con bloqueo de la transmisión neuromuscular, espasmo del músculo estriado e incapacidad para su relajación. De forma simultánea pueden estar afectados músculos lisos con inervación colinérgica parasimpática y originar así dificultad para la micción y evacuación.

Etapa clínica

Los efectos de la neurotoxina se manifiestan mediante un breve cuadro prodrómico caracterizado por inquietud e irritabilidad, incapacidad para la deglución, vómito, convulsiones y fiebre elevada de difícil control. Con mucha frecuencia es confundido con sepsis. Después se hace evidente la risa sardónica, rigidez generalizada y espasmos musculares violentos que se asocian a opistótonos. Esto se desencadena con facilidad ante estímulos tan débiles como luz, ruidos, tacto y la manipulación aun mínima. Uno de los problemas más difíciles de manejar es la respuesta autonómica del paciente manifestada por sudoración profusa, taquicardia que puede alternar con bradicardia, hipertensión arterial o hipotensión, que es un signo ominoso, fiebre muy elevada y de difícil control, exceso de secreciones, además de tendencia a la retención urinaria, fecal y de bióxido de carbono. En la fase aguda se pueden asociar complicaciones como neumonía, hemorragias musculares, hemorragias de SNC o pulmonares, insuficiencia cardiaca (que debe diferenciarse de las disautonomías), septicemia con predominio de gérmenes coliformes y *Staphylococcus. Aureus*, edema agudo pulmonar y en casos extremos paro cardiorrespiratorio.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico mediante el cultivo del germen causal es difícil, aunque las técnicas modernas de biología molecular permitirán su identificación más fácil. Hasta ahora, la manera de sospechar el diagnóstico de TN se basa en las manifestaciones clínicas y los antecedentes perinatales; a otras edades, es fundamental el antecedente de heridas contaminadas, aunque cuando son pequeñas resultan difíciles de recordar. Los principales signos que conducen al diagnóstico clínico son el característico *trismus*, la dificultad para deglutir, los espasmos musculares graves generalizados, espontáneos o desencadenados por estímulos externos mínimos; la presencia de opistótonos y los datos de disautonomías intensas, con recuperación casi completa entre los eventos.

Si bien, hay diversos puntajes para determinar el pronóstico a corto y mediano plazo, la mayoría señala que la gravedad y mortalidad están asociadas a periodos de incubación cortos y la presencia de disautonomías severas. En el RN la mortalidad alcanza cifras superiores al 50%.

El tratamiento en general no ha cambiado mucho desde hace 20 años. Debe realizarse necesariamente en una UCIN y los objetivos básicos del mismo pueden dividirse en tres etapas.

a) **Evitar la proliferación de gérmenes:** en el TN se debe resecar el muñón umbilical infectado y emplear penicilina G sódica cristalina a 100 000 U/kg/d i.m. en dos o tres dosis, por 10 días, aunque algunos autores prefieren el uso de metronidazol, clindamicina o vancomicina. El tratamiento de las infecciones secundarias implica elegir el antibiótico de acuerdo al germen causal o a la epidemiología de cada UCIN en particular.
b) **Contrarrestar la acción de la neurotoxina:** esto se realiza con la aplicación de antitoxina tetánica y gammaglobulina humana hiperinmune a dosis de 3 000 a 6 000 U, aunque se ha señalado que 500 U podrían ser suficientes. Otras opciones que proponen la aplicación de seroterapia intratecal para reducir la mortalidad, no han mostrado ser efectivas.
c) **Modificación del estado espástico:** el medicamento de mayor empleo para este efecto es el diazepam en diversas dosis, aunque se han propuesto otras benzodiazepinas como el midazolam y barbitúricos que obligan el apoyo con ventilación mecánica, pero que proporcionan al paciente sedación y relajación. La administración de bloqueadores neuromusculares tiene efectos benéficos en cuanto a que los espasmos se reducen considerablemente, se evita el dolor y otras complicaciones; el inconveniente mayor es que, por necesidad, estos pacientes deben manejarse con ventilación asistida. El medicamento más empleado actualmente es el vecuronio en infusión continua, a 1-2 µg/kg/min porque presenta mínimos efectos cardiovasculares asociados.

El manejo del estado disautonómico es importante, y para ello se sugiere la aplicación de bloqueadores beta-adrenérgicos como propranolol o labetalol, o con morfínicos, sulfato de magnesio o incluso atropina en los casos más graves. Con ello se reduce la hipersecreción bronquial, la hipersalivación, hipertranspiración y puede estabilizar el sistema cardiovascular y respiratorio.

Desde luego las medidas generales de sostén, de preferencia otorgadas en una UCIN, lo mismo que a otras edades resultan imprescindibles, y de hecho pueden marcar la diferencia entre el deceso y la sobrevivida. Como parte del manejo general se incluye el cálculo correcto de líquidos, el aporte nutritivo suficiente y adecuado mediante alimentación por sonda o por vía parenteral, la protección contra estímulos externos como luz, ruido etc., el apoyo mecánico a la ventilación, con énfasis en el manejo de las secreciones orotraqueales.

Hay cierta controversia, al menos en la etapa neonatal, con respecto a decidir una traqueostomía cuando la ventilación mecánica se prolonga, sin embargo la frecuencia de infecciones secundarias y la dificultad para extubar aparecen

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con mayor frecuencia en los pacientes manejados con tal técnica.

Limitación del daño

Contar con recursos materiales y humanos adecuados, en especial en las unidades de cuidado intensivo, hacer un diagnóstico oportuno y ofrecer un tratamiento completo que incluya detección temprana de complicaciones resultan fundamentales en la prevención de secuelas y limitación del daño.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El pronóstico a largo plazo en parte está determinado por la lesión que causa la neurotoxina sobre las ramificaciones dendríticas basales, pero también, de manera indirecta e intensa, está implicada la participación de eventos de hipoxia severa durante los espasmos. Las secuelas pueden ser retraso mental y retardo en el crecimiento y también se señalan daño cerebral residual manifestado por microcefalia, moderadas alteraciones del neurodesarrollo, especialmente en el área motora fina y trastornos de la conducta. Esto obliga la vigilancia de los pacientes a largo plazo, solicitando el apoyo de medicina física y rehabilitación.

La historia natural y social, con sus niveles de prevención, se aprecian en la figura 6-23.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe evaluar los factores de riesgo, participar en la educación para la salud, promover activamente la inmunización específica en los niños, embarazadas y en adultos con actividades de riesgo. En caso de sospecha, hacer un diagnóstico oportuno y enviar al paciente a una unidad hospitalaria para su manejo. **Secundario.** El pediatra debe reconocer y saber manejar en forma integral esta patología, cuando sean RN deberán ser referidos a hospitales que cuenten con Unidad de Terapia Intensiva Neonatal y solicitar el apoyo de especialistas cuando se presenten complicaciones. **Terciario.** Las unidades que atienden este tipo de casos deben contar con infraestructura y recursos materiales y humanos capaces de brindar una atención óptima a los pacientes con tétanos.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico
Interacción de los factores responsables de la enfermedad en su aparición y evolución. Agente. *Clostridium tetani*, bacilo grampositivo, esporulado, anaerobio. Muy resistente a desinfectantes. Se encuentra en la tierra y material no estéril, principalmente si está oxidado. Se transmite al cortar el cordón umbilical (CU) con material no estéril. Huésped. RN de madres no inmunizadas. Ambiente. Más frecuente en medio rural donde predominan malas condiciones de higiene, aunado esto a los malos hábitos y costumbres, sobre todo en la atención del parto y cuidados del CU.	Clínica: Irritabilidad, inquietud y dificultad para la succión → Fiebre elevada, contracturas musculares, convulsiones, espasmos de los músculos respiratorios, *trismus*, consciente y buen estado general entre las crisis. → Neumonías, hipoxia, Fx de miembros → Sin tratamiento, todos fallecen Horizonte clínico Subclínica: Infección del cordón umbilical → Proliferación del *C. Tetani* → Periodo de incubación variable → Producción de tetanoespasmina, tetanolisina y fijación en SNC. → Tumefacción de células motoras de médula espinal y bulbo

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Educación médica a comunidades Concientizar a parteras sobre su material de trabajo Mejorar condiciones higiénicas Modificar hábitos y/o costumbres en el manejo del cordón umbilical	Inmunización con toxoide tetánico a toda mujer en edad fértil Inmunizar a toda mujer embarazada	El Dx se establece con la clínica El tratamiento se realiza en las unidades de cuidados intensivos, con PGSC, gammaglobulina hiperinmune, fenobarbital y, de ser necesario, intubación endotraqueal y relajantes musculares	Detectar complicaciones como infecciones agregadas, principalmente neumonías, así como diagnosticar fracturas Evitar hipoxia	Recuperación biopsicosocial de las secuelas neurológicas

Figura 6–23. Historia natural y social del tétanos neonatal y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Dado el panorama actual de TN es probable que no se vea ningún caso por parte de los médicos nuevos. Acudir a una sala de partos o a cunas para ver el cuidado del cordón umbilical.

EVALUACIÓN

1. El tratamiento del tétanos neonatal incluye lo siguiente, excepto:
   a) evitar la proliferación del microorganismo; **b)** contrarrestar la acción de la neurotoxina; **c)** modificar el estado espástico; **d)** alimentación parenteral o por sonda; **e)** traqueostomía obligada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anderson JDM, Phillip AGS. Management of the umbilical cord: Regimens, colonization, infection, and separation. Neo Reviews. 2004;5:155-63.

Brook I. Tetanus in children. Ped Emerg Care. 2004;20:48-51.

Cárdenas-Ayala VM, Núñez-Urquiza RM, Brogan DR, IbarraRosales JM, Gatica-Valdés N, Galvan-Arriaga S, y col. Neonatal tetanus mortality in Veracruz, México, 1989. Bull Pan Am Health Organ; 1995;29:116-28.

Kumate J. Tétanos. En: Kumate J, Gutiérrez G, Santos I, Muñoz O, editores. Manual de Infectología Clínica. 16ª. ED., México: Francisco Méndez Cervantes; 2001. p. 199-208.

Cook TM, Protheroe RT, Andel JM. Tetanus: A Review of the literature. Br J Anaesth. 2001; 87:477-87.

Demichel V, Barale A, Riveti A. Vaccines for women to prevent neonatal tetanus. Cochrane Database Syst Rev. 2005 (4) CD02959 Lawn JE, Cousens S, Zupan J; Lancet Neonatal survival steering team. 4 million neonatal deaths: when? where? why? Lancet. 2005; 365:891-900.

Vanidelaer J, Birmingham M, *et al*. Tetanus in developing countries: An update of the maternal and neonatal tetanus elimination initiative. Vaccine 2003; 21:3442-445.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

MENINGOENCEFALITIS PURULENTA NEONATAL

Dr. Javier Castellanos Martínez
Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto de la enfermedad. Enunciar los aspectos preventivos. Describir e identificar los factores de riesgo más importantes. Explicar la etiopatogenia básica. Señalar las manifestaciones clínicas más comunes, las indicaciones e interpretación adecuada de los exámenes de laboratorio como base para su diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

CONCEPTO

La meningoencefalitis purulenta neonatal (MEPN) es la infección que afecta en forma difusa encéfalo y meninges en un RN con septicemia. Los principales microorganismos causales son *Escherichia coli* y los del grupo *Klebsiella-Serratia-Enterobacter.*

Su incidencia en países desarrollados es de 0.16 a 0.45 por 1 000 nacidos vivos (NV); en nuestro medio algunos hospitales de concentración la señalan entre 0.5 y 1 casos por cada 1 000 NV. Se estima, también en los países avanzados, que de los RN con infección sistémica documentada, 15 a 20% presenta meningitis concomitante y que esta cifra aumente a 25 a 40% en los países en vías de desarrollo. Se considera que, en particular en la última década, la letalidad por este problema ha disminuido, reportes de hace 15 a 20 años la ubicaban en 25 a 30% mientras que se reporta en 3 a 13% en la última década. En nuestro país y en un hospital de concentración, Ríos-Reátegui y colaboradores han comunicado una letalidad del 24% para el RN a término y de 40% para el neonato pretérmino. Los signos de la MEPN son múltiples y varían desde cambios sutiles, apenas perceptibles en las etapas iniciales, hasta alteraciones francas con signos de cráneo hipertensivo y daño neurológico grave.

Puntos sobresalientes

- Los principales microorganismos causantes de Meningoencefalitis purulenta neonatal (MEPN) son: *Escherichia coli* y los del grupo *Klebsiella-Serratia Enterobacter.*
- Es probable que la lesión inicial y, en especial, las secuelas de la MEPN se deban más a la respuesta inflamatoria del organismo que al daño producido por las bacterias y sus productos.
- El diagnóstico temprano y la identificación del agente causal son básicos para disminuir los riesgos de muerte, de complicaciones y secuelas.
- Su tratamiento será inmediato con estos puntos básicos: a) antimicrobianos, b) anticonvulsivos, c) medidas antiedema cerebral, d) tratamiento de sostén, e) seguimiento clínico y de laboratorio.
- Los factores de mal pronóstico son estado de coma, choque que requiera aminas, convulsiones de más de 12 h de duración, leucopenia, neutropenia, proteinorraquia > 300 mg/dL, retardo en lograr un LCR estéril, y EEG anormal.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Debido a la estrecha relación existente entre septicemia y MEPN, son muy similares muchos de los aspectos que integran el periodo prepatogénico, tanto los del agente, como del hospedero, del ambiente y los relacionados con la promoción de la salud y la protección específica. Recomendamos consultar el tema de septicemia neonatal (SN).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Después de colonizar e invadir las mucosas, hay proliferación de los microorganismos en el torrente circulatorio, más tarde atraviesan la barrera hematoencefálica (HE) y alcanzan el sistema nervioso central (SNC) donde continúan su replicación y provocan respuesta inflamatoria (cuadro 6-35). Los mecanismos de estos pasos, los procesos involucrados, así como los sitios exactos de invasión inicial al SNC son aspectos que no se conocen en su totalidad. Es probable que varíen de acuerdo a: **1)** edad gestacional, con mayor incidencia en el RN pretérmino y de muy bajo peso, **2)** sexo, más frecuente en los varones, **3)** embarazos gemelares, **4)** problemas de fondo o morbilidades asociadas, **5)** agente causal según su virulencia y patogenicidad.

En México, los agentes etiológicos más frecuentes son los bacilos entéricos gramnegativos, en especial *Escherichia coli*, seguidos del grupo *Klebsiella–Serratia–Enterobacter.* Otros gérmenes como estreptococo del grupo B (EGB) y *Listeria Monocytogenes* son menos frecuentes en nuestro medio que en otros países. Estafilococo coagulasa negativo ha mostrado frecuencia creciente en los años recientes, en especial en las infecciones nosocomiales en prematuros de muy bajo peso. Tanto en *E. coli* K1 como en *L. monocytogenes* serotipo IVb y EGB tipo III se ha identificado ácido siálico en concentraciones elevadas. Más de la mitad de los casos de MEPN producidos por *E. coli* se deben a cepas con el antígeno capsular K1, el cual parece funcionar como un "factor de colonización". Este antígeno se ha encontrado en el tejido cerebral subependimario de neonatos que han fallecido por MEPN por *E. Coli*. También hay factores genéticos implicados en la capacidad de las bacterias en penetrar la barrera HE, lo cual se ha observado en EGB, *E. Coli* K1, *L. monocytogenes, Citrobacter freundii* y *Streptococcus pneumoniae.*

Una vez en el SNC, los microorganismos inician su replicación y muerte con liberación de distintos productos biológicamente activos; en el caso de las bacterias, destacan las endotoxinas, uno de los estímulos más importantes para la respuesta inflamatoria. En la microvasculatura encefálica y meníngea se produce vasculitis y formación de trombos con disminución de la perfusión tisular y del retorno venoso. Todo lo anterior da como resultado la producción de edema cerebral, aumento de la presión intracraneana y daño neuronal. La gravedad de la lesión encefálica depende en principio del tamaño del inóculo bacteriano, la virulencia de la cepa y la respuesta del huésped; es probable que la lesión inicial y, en particular, las secuelas de la MEPN se relacionen más a la liberación de citoquinas y quimioquinas que al daño producido por las bacterias y sus productos.

La hidrocefalia por bloqueo a la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) se produce con una frecuencia mayor que a otras edades; así, en nuestro medio se ha demostrado en 30 a 50% (en algunas series el porcentaje es aún mayor) de los neonatos que mueren por esta enfermedad. En contraste las efusiones o derrames subdurales son raros en la meningitis neonatal.

Cuadro 6–35. Mecanismos patogénicos en meningitis bacteriana neonatal*

Fase bacteriana	Defensa del huésped	Mecanismo de infección
Colonización e invasión de mucosas	IgA secretora	Secreción de proteasa contra IgA
	Actividad ciliar	Cilioestásis
	Epitelio de mucosas	Pilli adhesivos
Sobrevida en la circulación	Complemento	Evasión de vía alterna por cápsula de polisacáridos
Cruzar la barrera hemato–encefálica	Endotelio cerebral	Pilli adhesivos Lipopolisacáridos Transcitosis (genético)
Sobrevida en LCR	Actividad opsónica (pobre)	Replicación bacteriana Pobre penetración de antibióticos al LCR

* Modificado de Philip AGS; LCR: Líquido cefalorraquídeo.

Etapa clínica

Las manifestaciones de la MEPN son diversas y varían desde cambios sutiles, perceptibles apenas en las etapas iniciales del problema, hasta alteraciones francas con signos de cráneo hipertensivo y daño neurológico grave que deben considerarse signos tardíos y asociados con un pronóstico más grave. En el cuadro 6-36 se señalan las manifestaciones clínicas más frecuentes de acuerdo con estudios nacionales. Debe destacarse que la distermia es el dato más frecuente, presente en más del 90% de los casos, así como la ausencia de signología meníngea. Es importante enfatizar también que las alteraciones clínicas en el niño con MEPN pueden ser neurológicas y no neurológicas y que, igual que ocurren en SN, son indistinguibles de las producidas por otros padecimientos comunes en la etapa neonatal. Se recomienda consultar el tema de SN para ampliar estos conceptos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La enfermedad se debe investigar en forma intencionada en todo RN sintomático con sospecha clínica de septicemia e

Cuadro 6–36. Manifestaciones clínicas más frecuentes en meningoencefalitis purulenta neonatal

Distermia
Rechazo al alimento
Irritabilidad–somnolencia
Vómito
Crisis convulsivas
Fontanela abombada
Hipertonía muscular
Alteraciones del ritmo respiratorio
Ictericia
Hepatomegalia

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

incluirse en el diagnóstico diferencial en el neonato que se estudia por crisis convulsivas o apnea recurrente. En general se recomienda efectuar punción lumbar (PL) en el RN que se estudia por sospecha de sepsis excepto en dos circunstancias: el RN a término, asintomático y que solo se valora por factores de riesgo y el RN de muy bajo peso que se encuentra inestable. En este último caso la determinación de proteína C reactiva (PCR) puede ser útil; si se mantiene normal la probabilidad de MEPN es muy baja; por el contrario una cifra elevada se asocia con una probabilidad mayor de la enfermedad y hace conveniente la PL en cuanto las condiciones del neonato lo permitan. El diagnóstico temprano y la identificación del agente causal son de importancia fundamental para disminuir los riesgos de muerte, de complicaciones intracraneanas y secuelas neurológicas.

La evaluación completa del LCR constituye la base para el diagnóstico e incluye estudio citoquímico, tinción de Gram, coaglutinación y cultivo. En forma general en los casos de infección piógena, el LCR es de aspecto turbio u opalino con aumento en la cuenta de células, disminución de la glucosa y elevación de proteínas. La cuenta celular muestra predominio de polimorfonucleares en la mayoría de los casos, sin embargo puede ser mononuclear en las etapas iniciales de la enfermedad o en niños que ya recibieron terapia antimicrobiana. La glucorraquia debe interpretarse en relación con la cifra de glucosa en sangre, ya que el valor proporcional en LCR es de uno a dos tercios del sérico. El límite de la normalidad para las proteínas es amplio en la etapa neonatal, en particular dentro de los primeros 10 días de vida. El citoquímico debe ser interpretado en forma integral y considerar las alteraciones que pueden ser secundarias a padecimientos agregados o subyacentes, en particular hemorragia intracraneana. En el cuadro 6-37 se anotan los valores normales del LCR en función a la edad posnatal. La tinción de Gram puede brindar información muy útil para la selección inicial de antimicrobianos. La coaglutinación es una prueba rápida que, cuando es positiva, permite identificar con confiabilidad al agente causal. Su utilidad es limitada en MEPN debido a que aún no hay reactivos comercialmente disponibles para la identificación de enterobacterias; solo hay para EGB, poco frecuente en nuestro medio, para *H. influenzae, S. pneumoniae* y *N. meningitidis,* los que también tienen una baja incidencia en la etapa neonatal. En el futuro, es probable que la reacción en cadena de polimerasa pueda ser más útil que el cultivo del LCR para identificar el microorganismo causal.

El cultivo es un estudio de gran valor para la identificación precisa del agente causal y su sensibilidad antimicrobiana, de tal forma que su utilidad no se restringe al diagnóstico, sino que constituye la base para la modificación de la terapia antimicrobiana cuando esto es necesario, además de que permite evaluar la respuesta microbiológica al tratamiento. De acuerdo con diferentes reportes, la sensibilidad de este estudio varía entre 30 y 70%. En todos los casos se recomienda además tomar una o dos muestras para hemocultivo, de manera ideal previo al inicio de los medicamentos antimicrobianos. Esto aumenta la probabilidad de diagnóstico etiológico.

Tratamiento oportuno

Se iniciará de inmediato, con cinco aspectos básicos: **a)** antimicrobianos, **b)** anticonvulsivos, **c)** medidas antiedema cerebral, **d)** tratamiento de sostén, **e)** seguimiento clínico y de laboratorio.

Antimicrobianos. El esquema inicial se seleccionará en base a la epidemiología local y las características particulares del caso. La asociación de ampicilina y aminoglucósido es el esquema empírico inicial recomendado por la mayoría de los autores; la alternativa más empleada es ampicilina más una cefalosporina de tercera generación, generalmente cefotaxima. A pesar de algunas ventajas teóricas que ofrece el uso de estas cefalosporinas, la mayoría de los estudios comparativos publicados no reportan diferencias significativas en el curso clínico, frecuencia de complicaciones y letalidad entre los grupos de pacientes que las reciben y aquellos en que se utiliza el esquema convencional. Este esquema es para la MEPN que acompaña a la sepsis temprana ya que en la tardía o nosocomial requerirá una cefalosporina para cubrir gramnegativos y dicloxacilina o vancomicina para cubrir grampositivos como *Staphylococcus*, en especial, el *epidermidis.* Si la MEPN fuera por *Citrobacter* pudiera ser necesario agregar un carbapenem.

Dentro de este grupo, meropenem puede ser la alternativa más adecuada en la mayoría de los casos, dada la contraindicación relativa de imipenem/cilastatina en enfermedades del SNC (puede aumentar el riesgo de convulsiones). Sin embargo, siempre habrá que considerar la susceptibilidad antimicrobiana de la cepa y evaluar en forma cuidadosa la respuesta clínica y microbiológica.

Anticonvulsivantes. El más empleado es el fenobarbital (FB); se emplea a una dosis inicial de 10-20 mg/kg i.v. con mantenimiento de 5 mg/kg/día. Se deben monitorizar sus niveles séricos y ajustar la dosis hasta lograr el efecto clínico adecuado. El difenilhidantoinato de sodio (DFH) es una alternativa útil cuando se emplea i.v., la dosis inicial es de 15 a 20 mg/kg y la de mantenimiento entre 5 y 7 mg/kg/día; en general no se recomienda utilizarlo como medicamento único en MEPN. Puede asociarse con FB cuando éste no ha sido suficiente para el control de las convulsiones. Durante

Cuadro 6–37. Características citoquímicas del LCR en neonatos sanos

Edad (días)	Proteínas (mg/100 mL)		Glucosa (mg/100/mL)		Células (No./mm^3)	
	$\bar{x}$	DE	$\bar{x}$	DE	$\bar{x}$	DE
0–10	103	49	63	23	7	7
11–20	85	42	54	20	4	3
21–30	66	43	55	24	7	6
31–50	55	20	61	22	6	5

Fuente: Jasso GL, Cuevas IJ. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1977; 34: 537–541. $\bar{x}$: media; DE: desviación estándar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la etapa neonatal y los primeros meses de vida el DFH se absorbe en forma irregular en tubo digestivo y su vida media puede ser muy breve, de tal forma que no es aconsejable su empleo por vía bucal para mantenimiento a largo plazo en estos pacientes.

Medidas antiedema cerebral. Incluyen terapia adecuada de líquidos y electrólitos, así como aporte calórico acorde a las condiciones y necesidades de cada niño en particular; la hiperventilación leve en los neonatos con ventilación mecánica puede ser de utilidad; se recomienda mantener la $PaCO_2$ entre 30 a 35 mm Hg y la PaO_2 por arriba de 70 mm Hg para lograr el efecto adecuado a nivel de SNC.

Otros medicamentos como los diuréticos osmóticos y corticosteroides son poco empleados; con base en la información actualmente disponible, no es posible recomendar su empleo rutinario, sino individualizar cada caso.

Tratamiento de sostén. Como en cualquier padecimiento grave del RN, debe enfatizarse la importancia capital del manejo integral médico y de enfermería, monitoreo de los signos vitales, control térmico, de líquidos y electrólitos, equilibrio ácido-básico, terapia ventilatoria, glucemia, apoyo nutricional, etc. Es frecuente que se requiera apoyo hemodinámico con dopamina o dobutamina.

Seguimiento clínico y por laboratorio. Debe ser muy cuidadoso ya que es de enorme importancia para el pronóstico, tanto para la vida como para la función neurológica. Aquí se pueden considerar dos aspectos básicos:

1. La respuesta clínica y bacteriológica.
2. Identificación temprana de las complicaciones intracraneanas. Para lograrlo deben efectuarse:
   - Evaluación clínica integral, con énfasis en el área neurológica, al menos cada ocho horas.
   - Punción lumbar diaria los primeros dos o tres días de tratamiento para citoquímico, Gram y cultivo del LCR.
   - Medición del perímetro cefálico cada 24 horas.
   - Realizar Bh y PCR cada 48 a 72 horas.
   - Necesidades específicas de cada paciente (química sanguínea, electrólitos séricos, gasometría arterial, etc.).

Para considerar que la respuesta al tratamiento es adecuada se requiere confirmación de los siguientes aspectos en las primeras 24-72 h: mejoría clínica general, en especial neurológica, aumento de la glucosa en LCR y negativización del Gram y cultivo. Si la PCR no disminuye al cabo de dos o tres días de tratamiento se investigará la posibilidad de resistencia antimicrobiana o la existencia de alguna focalización infecciosa intra o extracraneana (absceso cerebral, artritis piógena, empiema, etc.). La falta de respuesta clínica, persistencia o incremento de las manifestaciones de cráneo hipertensivo, así como el aumento del perímetro cefálico obligan a investigar complicaciones de la fase aguda de la enfermedad mediante ultrasonido transfontanelar o tomografía computada. La persistencia de hipoglucorraquia, hipercelularidad o en particular de cultivo positivo obligan, además de lo anterior, a revalorar el esquema antimicrobiano.

El tratamiento antibiótico útil debe mantenerse durante 2 a 3 Sem., según el caso clínico en particular y de acuerdo al microorganismo casual. Al menos 2 Sem. para Gram positivos y entre 14 y 21 días para gramnegativos. La determinación seriada de PCR puede ayudar en la decisión de suspender los antibióticos dos o tres días después de que haya alcanzado valores normales (asumiendo, desde luego, que se ha documentado mejoría clínica general, neurológica, de la glucorraquia, negativización del Gram y cultivo desde los primeros días de tratamiento).

Limitación del daño

Depende de manera principal de la oportunidad y calidad del diagnóstico, tratamiento eficaz, vigilancia e identificación de complicaciones. Todos los niños requieren de evaluación audiológica y visual mediante potenciales evocados en el curso de los seis meses siguientes a la curación de la enfermedad. Debe hacerse seguimiento a largo plazo del desarrollo psicomotor para envío oportuno a terapia del lenguaje, de rehabilitación, educación especial u otros según requiera cada caso.

Los factores asociados con una mal pronóstico son la presencia de coma, estado de choque que requiera aminas, convulsiones de más de 12 h de duración, leucocitos totales en sangre < 5 000/mm^3, neutrófilos absolutos <1 000/mm^3, proteinorraquia mayor a 300 mg/dL, retardo en lograr un LCR estéril y un EEG anormal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Identificación de los individuos en riesgo (binomio madre-hijo), así como de los RN con datos clínicos sugestivos de MEPN. Envío oportuno a 2do o 3er nivel. **Secundario.** Valoración integral, diagnóstico temprano e inicio de tratamiento. Envío oportuno a 3er nivel. **Terciario.** De manera ideal todos los niños con MEPN deben ser atendidos durante la fase aguda de la enfermedad en una unidad de 3er nivel.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Definir, en cada unidad de atención médica, las normas y recomendaciones de atención para la mujer gestante y el RN que permitan identificar a los individuos en riesgo y favorecer el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno de todos los casos de MEPN.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes factores son de mal pronóstico en el RN con meningoencefalitis purulenta, excepto:
   a) estado de coma; **b)** estado de choque que requiera de aminas; **c)** proteinorraquia mayor a 300 mg/dL; **d)** cultivo de LCR positivo a las 24 h de iniciado el tratamiento; **e)** cifra de neutrófilos absolutos menor a 1 000 / mm^3 en sangre periférica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Echevarría YJL, Vargas-Origel A, Jasso GL. Meningitis purulenta en el neonato I. Diagnóstico y bacteriología. Bol Med Hosp Infant Mex. 1981;38:933-39.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Garges HP, Moody MA, Cotten CM, Smith PB, Tiffany KF, Lenfestey R, y cols. Neonatal meningitis: what is the correlation among cerebrospinal fluid cultures, blood cultures, and cerebrospinal fluid parameters? Pediatrics. 2006; 117: 1094-1100.
Heath PT, Nik Yussof NK, Baker CF, Neonatal meningitis. Arch Dis Child. 2003; 88: F173-178.
Philip AGS. Neonatal meningitis in the new millennium. NeoReviews. 2003; E73-80.
Riordan FAI, Cant AJ.When to do a lumbar puncture. Arch Dis Child. 2002; 87: 235-237.
Ríos-Reátegui E, Ruiz-González L, Murguía-de-Sierra T. Meningitis bacteriana neonatal en una institución de tercer nivel de atención. Rev Invest Clin. 1998; 30: 31-36.
Smith PB, Cotten CM, Garges HP, Tiffany KF, Lenfestey RW, Moody MA, y cols. A comparison of neonatal Gram-negative rod and Gram-positive cocci meningitis. J Perinatol. 2006;26:111-114.
Stevens JP, Eames M, Kent A, Halket S, Holt D, Harvey D. Long term outcome of neonatal meningitis. Arch Dis Child. 2003; 88: F179-184.
Vargas Origel A, Castellanos Martínez J. Meningoencefalitis purulenta neonatal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 286-89.

RESPUESTAS A EVALUACIÓN

1: **d**.

SEPSIS NEONATAL

Dr. Javier Castellanos Martínez
Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto, describir los factores de riesgo más importantes. Explicar los aspectos básicos de su etiopatogenia. Señalar las manifestaciones clínicas más comunes, las indicaciones e interpretación adecuada de los exámenes de laboratorio. Demostrar la base para el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno del neonato con septicemia. Describir los aspectos preventivos.

CONCEPTO Y EPIDEMIOLOGÍA

La sepsis neonatal (SN) es un síndrome clínico secundario a la presencia de agentes microbianos y sus productos biológicos, en la sangre y distintos líquidos corporales, los cuales dan lugar a una serie de alteraciones bioquímicas en diversos tejidos. Estas anormalidades iniciadas por los productos microbianos se pueden perpetuar por la propia respuesta del hospedero. La SN es uno de los problemas más frecuentes y de mayor gravedad en el neonato, en particular en el pretérmino.

Constituye la principal causa de mortalidad neonatal en el mundo. Su incidencia varía en las distintas regiones con cifras que van de dos a 20 casos por 1 000 nacidos vivos (NV) de las que las más altas se presentan en los países en vías de desarrollo; México reporta 8 a 15 casos por cada 1 000 NV. La mortalidad es alta y también varía de acuerdo al nivel de desarrollo de los países, la Organización Mundial de la Salud reporta en España una mortalidad de 2/1 000 NV, Chile de 5/1 000 NV y México 11/1 000 NV por citar algunos ejemplos.

Su presentación clínica es muy variada en función de distintos factores, tanto del RN como del agente y el ambiente. El neonato puede presentar desde manifestaciones clínicas sutiles hasta alteraciones muy evidentes con afectación sistémica grave y signología a nivel de cualquier aparato o sistema.

En función de la edad de presentación, la SN se divide en temprana y tardía. Algunos autores consideran como temprana a la que se presenta en las primeras 72 h de vida, aunque la mayoría catalogan como tal a la que ocurre dentro de la primera semana, y tardía cuando sucede después de los siete días. Esta clasificación no es sólo académica, se debe a diferencias epidemiológicas, causales, patogénicas y pronósticas, con implicaciones en el abordaje diagnóstico y terapéutico inicial.

Los agentes causales de la SN temprana se adquieren por vía vertical, ya sea en forma ascendente del tracto genital materno, transmisión transplacentaria por bacteriemia materna o durante el paso del neonato a través del canal vaginal. Entre el 60 y 80% de los pacientes inician manifestaciones en las primeras 24 h de vida, el 5 a 10% entre las 24 y 48 h y el resto en el curso de los siguientes cinco días. Es muy común que se presente como un evento de progresión rápida con afectación multi-sistémica y alta letalidad (20 a 60%).

La enfermedad tardía se presenta a partir de la segunda semana de vida, los agentes etiológicos se adquieren por vía horizontal del medio ambiente hospitalario, domiciliario o de la comunidad; en general la evolución es menos dramática y la letalidad menor (10 a 30%), aun cuando se debe destacar que en muchos de nuestros hospitales son comunes los casos de progresión muy rápida, gravedad extrema y alta letalidad en función de las condiciones del hospedero y la virulencia del agente etiológico, en especial en los casos de brotes epidémicos nosocomiales.

Puntos sobresalientes

- La SN es un síndrome clínico secundario a la presencia e agentes microbianos y sus productos biológicos en sangre y líquidos corporales.
- Por la edad de presentación se divide en temprana y tardía si se presenta antes o después de los siete días de edad. En la primera los principales microorganismos causales son los gramnegativos y de la tardía son estafilococo coagulasa negativo y S. aureus.
- La signología depende de la edad gestacional, la posnatal, los sitios anatómicos afectados, la enfermedad subyacente, y las características y virulencia del agente causal.
- No existe prueba de laboratorio que en forma aislada ofrezca una alta confiabilidad en el diagnóstico, que sea sensible, específica y con valores predictivos positivo y negativo elevados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Los antibióticos constituyen el aspecto central del tratamiento; se seleccionan en base a los sitios afectados, agente causal y su sensibilidad antimicrobiana, de acuerdo con la epidemiología local.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En nuestro medio las enterobacterias son los gérmenes causales más frecuentes en los casos de inicio temprano, predominando *Escherichia coli* y el grupo *Klebsiella-Enterobacter-Serratia*. A diferencia de otros países, en México se reportan con menos frecuencia el estreptococo del grupo B (EGB), *Listeria monocytogenes, Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Citrobacter sp, Mycoplasma, Ureaplasma, Chlamydia* y *Gardnerella vaginalis*; sin embargo, no deben dejar de considerarse entre las posibilidades etiológicas. La evaluación cuidadosa de los antecedentes, condiciones clínicas, alteraciones de laboratorio y gabinete del binomio madre – hijo pueden dar la pauta para investigarlos en forma intencionada o iniciar un tratamiento específico para alguno de estos gérmenes.

En la enfermedad de inicio tardío predominan estafilococo coagulasa-negativo (en especial *Staphylococcus epidermis*), S. aureus, Pseudomonas sp, enterobacterias, enterococo y *Candida albicans*.

La SN también puede ser causada por adenovirus, enterovirus, coxsackie, herpes, citomegalovirus, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), toxoplasma, *Mycobacterium tuberculosis* y tener una expresión clínica indistinguible de la que se observa con los agentes bacterianos más frecuentes.

Un problema de magnitud cada vez mayor ha sido la creciente resistencia antimicrobiana de las bacterias más comunes, entre las que destacan las enterobacterias productoras de -lactamasas de espectro extendido (asociadas a la resistencia a cefalosporinas de 3ª y 4ª generación) y cepas de estafilococo meticilino-resistente. El estafilococo coagulasa-negativo tiene, además, capacidad de adherirse a los plásticos de cánulas, sondas y catéteres, y producir una "capa" que lo protege y permite evadir la respuesta de defensa del RN; esto ayuda a explicar su frecuencia creciente como agente causal de SN tardía.

Huésped

El RN tiene una menor capacidad de respuesta protectora a la infección. Las reservas de neutrófilos disminuyen en mayor magnitud que a otras edades, además de que en este periodo las células que dan origen a la serie blanca son inmaduras por lo que no logran producir una cantidad adecuada de neutrófilos. Hay retardo en la migración, alteraciones en su agregación y la respuesta a estímulos quimiotácticos, así como la destrucción intracelular de muchos patógenos. La disminución en la actividad bactericida de los neutrófilos es comúnmente secundaria a una disminución en la actividad opsónica, con lo que disminuye la fagocitosis. Hay también menor adherencia de los leucocitos a la capa endotelial de los vasos sanguíneos. Los macrófagos tisulares están disminuidos en el tejido pulmonar y quizá también en hígado y bazo; sus actividades quimiotáctica y bactericida son menores y la función de presentación del antígeno menos desarrollada, igual que la producción de citocinas.

La función citotóxica se encuentra reducida ya que aunque las células T se encuentran en la circulación fetal desde la gestación temprana son una población inmadura y el sistema del complemento tiene también disminución en sus funciones. Esta "inmadurez" inmunológica es más acentuada conforme menor es la edad gestacional y explica, en gran parte, la mayor susceptibilidad a ciertos patógenos y el mayor riesgo de muerte por infección en esta etapa de la vida.

Ambiente

Los factores ambientales desempeñan un papel de gran importancia. Pueden ser divididos en pre, trans y posnatales.

Prenatales. En el embarazo hay cambios inmunológicos en la madre y algunas infecciones son más frecuentes o tienen un curso clínico más grave. Estas modificaciones inmunológicas tienden a lograr un equilibrio en la capacidad de respuesta de defensa de la madre y al mismo tiempo que el feto disponga de un sistema especial de protección tanto contra los microbios como de los mecanismos maternos de rechazo. Con pocas excepciones, la protección contra la mayor parte de los patógenos comunes es eficaz durante la gestación y en general no hay mayor susceptibilidad para oportunistas. Algunas enfermedades infecciosas que ejemplifican las excepciones son la hepatitis E, cuya letalidad es muy alta en la mujer gestante, y la candidiasis genital, cuya incidencia aumenta durante el embarazo.

El moco cervical desempeña un papel protector y su capacidad bactericida aumenta durante la gestación; el líquido amniótico posee también distintos factores, entre los que destaca la IgG. Algunas enfermedades maternas como toxemia, diabetes *mellitus*, junto con la ruptura de membranas ovulares y la placenta previa, pueden facilitar la infección materna, fetal o neonatal.

Transnatales. La microflora del canal de parto es la fuente de colonización inicial para el RN y puede desempeñar un papel decisivo en la protección o en la génesis de la infección neonatal. Algunos gérmenes como *M. hominis, U. urealyticum, Chlamydia, E. coli K1, G vaginalis* y EGB, pueden colonizar el tracto genital femenino y, aun sin signos clínicos maternos, transmitirse de manera vertical al neonato y causar SN.

Las condiciones que existen en el neonato para determinar la aparición de sepsis son multifactoriales, entre las que sobresalen situaciones obstétricas como procedimientos invasivos de monitorización y terapéuticos. Otros factores son inherentes. *per se* al RN como su estado inmunológico y algunos relacionados con el microorganismo como su virulencia y la cantidad del inoculo.

Los gérmenes pueden invadir el torrente circulatorio del RN en forma directa por vía transplacentaria durante una bacteriemia materna o, con más frecuencia, por exposición a un líquido amniótico infectado debida a la ruptura prolongada de membranas o al paso por el canal del parto y contacto con secreciones vaginales contaminadas con gérmenes que colonizan el tracto genital materno.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Posnatales. La ecología microbiana hospitalaria incluye a los gérmenes presentes en el ambiente inanimado y, de manera principal, a los de los pacientes y el personal que los atiende; éstos constituyen el "segundo paso" como fuente de colonización del RN. Esta flora es distinta de hospital a hospital e incluso de sala a sala; se modifica a través del tiempo, influida por diversos factores, entre los que destacan los patrones de uso antimicrobianos y la calidad y el apego por parte del personal hospitalario a las medidas tendientes a disminuir la diseminación de los gérmenes nosocomiales, los cuales son los agentes causales de la SN tardía.

Los patógenos predominantes, su virulencia y resistencia a antibióticos son factores importantes en el riesgo de enfermedad y muerte para el RN, en especial para aquellos con enfermedad subyacente que requiere una estancia hospitalaria prolongada o el uso de procedimientos invasivos como cateterismos vasculares, venopunciones múltiples, ventilación mecánica, nutrición parenteral, etc.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es básica la educación materna en lo referente al cuidado pregestacional y la importancia del control médico prenatal. Este proceso educativo debe iniciarse en la etapa escolar e intensificarse durante la edad reproductiva. La responsabilidad recae sobre la familia, maestros de escuela y personal de salud, en particular el de contacto primario.

Protección específica

Los aspectos fundamentales son:

a) Identificación temprana y tratamiento oportuno de problemas médicos durante el embarazo. La tasa de nacimientos prematuros tiende a aumentar y se estima que uno de cada 8 a 10 nacimientos sucede antes de la semana 37 de gestación. Hay cada vez más datos de que la infección materna es un factor etiopatogénico en muchos de estos casos. Diversos microorganismos aislados del tracto genital femenino se han asociado con mayor riesgo de que el embarazo finalice antes del término. Entre ellos están *Neisseria gonorrhoeae*, *C. trachomatis*,*EGB*,*M. hominis*, *U. urealyticum*, *Gardnerella sp*, *Bacteroides sp* e incluso *T. vaginalis*. Cabe aclarar que los resultados varían de un estudio y de un germen a otro. Así, el EGB y *N gonorrhoeae*, Ej., tienen un efecto significativo; mientras que en las infecciones por *Chlamydia* las observaciones son menos claras y consistentes. La infección urinaria, incluyendo la bacteriuria asintomática, es también un factor de riesgo. El personal de salud que atiende a la mujer embarazada debe estar atento para identificar, diagnosticar y tratar de manera oportuna y adecuada este tipo de procesos.

b) Profilaxis antitetánica a la mujer gestante. No hay duda de su efecto protector tanto para la madre como para el niño.

c) Atención óptima del parto por personal calificado y con los recursos necesarios de acuerdo con los factores de riesgo identificados para cada caso en particular.

d) Alimentación. La leche materna es un factor de protección en todos los casos, pero que puede tener especial importancia en aquellos neonatos que deban permanecer hospitalizados. Es indudable su efecto sobre la disminución de la frecuencia y gravedad de los procesos infecciosos. Otros nutrientes de la leche como glutamina, arginina, nucleótidos, algunos probióticos y ácidos grasos poliinsaturados se relacionan con una menor frecuencia de infecciones en el RN críticamente enfermo, en especial en el pretérmino.

e) Establecer y cumplir prácticas funcionales y eficaces para el control de las infecciones nosocomiales. Este último aspecto incluye vigilancia epidemiológica eficiente, acatar las políticas de aislamiento, normas y recomendaciones bien definidas para el uso de antimicrobianos, así como el uso de medidas preventivas básicas, entre las que destacan:

1. **lavado de manos**; es la medida aislada más importante
2. técnicas de asepsia y antisepsia para los diferentes procedimientos médicos y quirúrgicos;
3. cuidado y manejo de las líneas vasculares;
4. preparación y aplicación de medicamentos, soluciones endovenosas y nutrición parenteral;
5. preparación, uso y conservación de los equipos de terapia respiratoria.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los agentes causales de SN alcanzan la circulación después de colonizar e invadir las membranas mucosas, a través de la piel lesionada o infectada, o bien de manera directa por vía transplacentaria, a través de catéteres vasculares colonizados o líquidos endovenosos contaminados.

Algunos compuestos biológicamente activos, en especial la endotoxina de los bacilos gramnegativos, tienen un papel central en la fisiopatogenia de la infección sistémica; su componente polisacárido es muy inmunogénico y es el blanco primario de la respuesta inmune. Otros dos constituyentes, el core y el lípido A, son los activadores principales de los mecanismos de daño tisular, así como de los sistemas mediadores relacionados con la inflamación, síntesis y liberación de citocinas y otros aspectos de la llamada respuesta de fase aguda. Hay decenas de mediadores que participan en la respuesta sistémica a infección; entre los mejor estudiados están varias interleucinas, el factor de necrosis tumoral, interferones y factor activador de plaquetas.

Etapa clínica

La signología de la SN depende de distintos aspectos, como la edad gestacional, la posnatal (inicio temprano o tardío), los sitios anatómicos afectados, la enfermedad subyacente y las características y virulencia del agente causal. El RN puede mostrarse distérmico, menos activo, somnoliento, irritable, taquicárdico, taquipneico, disminuir su ingesta, o bien presentar alteraciones evidentes a nivel de cualquier aparato o sistema, como apnea, cianosis, signos de dificultad respiratoria, vómito, rechazo al alimento, aumento del residuo gás-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trico, distensión abdominal, ictericia, hepatomegalia, crisis convulsivas y, en casos graves, arritmias, hipotensión arterial y estado de choque. Esto dificulta al médico la evaluación del RN con sospecha del padecimiento, en especial si presenta otra enfermedad o alteración subyacente como síndrome de dificultad respiratoria, enfermedad hemolítica, taquipnea transitoria, hipocalcemia, hipoglucemia, etc, que por sí mismas pueden dar lugar a manifestaciones clínicas similares a las de SN.

En los últimos años se ha propuesto una nueva terminología que ha permitido definir con mayor claridad varios conceptos y clasificar a niños y adultos con síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Los términos sepsis, sepsis grave, choque séptico y disfunción orgánica múltiple, han sido sustentados en revisiones clínicas amplias y aceptados en forma cada vez más general. Su aplicación y empleo; sin embargo, no se ha extendido aún a la etapa de RN.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El diagnóstico oportuno es determinante para disminuir el riesgo de complicaciones, secuelas y muerte. A pesar de los avances en el conocimiento de los factores de riesgo, etiología, patogenia y las técnicas de laboratorio, la identificación correcta y temprana del neonato con sepsis aún es un reto para el clínico. El retraso en su diagnóstico hasta que los signos clínicos de la enfermedad sean claros implica un riesgo muy alto de muerte, por lo que no se debe esperar a dar tratamiento sólo a los casos en los que la infección esté documentada de manera indudable. Por otra parte, la expresión clínica sutil o inespecífica en las etapas iniciales y la dificultad para identificar infección agregada en el RN, en especial en el pretérmino con otro padecimiento, da lugar con mucha frecuencia a prescribir tratamiento antimicrobiano de amplio espectro a RN no infectados. Esto también tiene riesgo de morbimortalidad, de efectos colaterales o tóxicos de la terapia, motiva la permanencia de venoclisis y favorece nuevas infecciones, con frecuencia graves, por patógenos nosocomiales de alta virulencia y multirresistentes, con mayor riesgo para el propio neonato, posibilidad de diseminación a otros RN e impacto negativo en la ecología microbiana del hospital. Es deseable que el médico que atiende neonatos desarrolle un abordaje diagnóstico que le permita: a) evaluar el riesgo de infección para cada RN, b) diagnosticar y tratar de manera oportuna a los pacientes infectados, c) reducir en la mayor medida posible el número de neonatos no infectados que recibe tratamiento antimicrobiano.

Con los conocimientos actuales y el uso e interpretación adecuada de los recursos de apoyo diagnóstico, se puede hacer una evaluación confiable en la mayoría de los casos. La historia perinatal es el primer paso para definir el riesgo de diferentes antecedentes, de los que se comentarán de manera breve los más relevantes:

Ruptura prolongada de membranas (RPM). Estudios amplios han mostrado que, en el embarazo a término, el riesgo de infección neonatal secundaria a RPM es menor a 0.5%; sin embargo, si hay datos clínicos de corioamnionitis, la frecuencia varía entre 3 y 10%.

Prematurez o peso bajo al nacer. La posibilidad de SN guarda una relación inversa a la edad gestacional. La prematurez por sí misma no implica un riesgo alto, pero tiene un impacto importante cuando de asocia algún otro factor. Ej., en caso de RPM aun sin corioamnionitis, un RN de menos de 37 Sem. de gestación tiene diez veces más probabilidad de estar infectado, al momento de nacer, que un RN a término en igual circunstancia. El prematuro también tiene riesgo mayor de infecciones nosocomiales.

Asfixia perinatal (APN). Si no hay una causa clara que la explique, es un predictor fuerte de sepsis temprana, en particular si se asocia a otros factores. El riesgo de SN cuando coexiste APN y RPM es 10 a 15% y aumenta a 50% si es un RN pretérmino; esta estimación de riesgo no se refiere a los casos de APN con una causa evidente como placenta previa, circular de cordón, desprendimiento prematuro etc., sin otros factores agregados.

Sexo masculino. Muestra una incidencia de SN del doble o más que el femenino.

Colonización materna por EGB. Como factor único, el riesgo de infección neonatal es menor al 1%; puede aumentar más de 10 veces hay RPM, fiebre materna o prematurez.

Criterios clínicos y de laboratorio

El examen clínico cuidadoso y frecuente constituye la piedra angular del proceso diagnóstico. La presencia de cualquier signo que pudiera ser secundario a SN obliga a su investigación intencionada y a considerar la posibilidad de inicio de tratamiento. Enlistamos las alteraciones clínicas y de laboratorio que pueden estar presentes en el RN con sepsis, con comentarios y puntualizaciones breves acerca de algunas de ellas.

Alteraciones clínicas:

- Distermia (fiebre o hipotermia).
- Frecuencia cardiaca (> 180 o < 100 por minuto).
- Frecuencia respiratoria (> 60 por minuto).
- Letargia / hipoactividad.
- Intolerancia a la alimentación.
- Tensión arterial < 2 DE para la edad).
- Retraso mayor de 3 seg en el llenado capilar.
- Desaturación.

Alteraciones de laboratorio:

- Leucocitosis (>30 000/mm^3) o leucopenia (< 5 000/mm^3).
- Relación formas en banda / neutrófilos (> 0.2).
- Proteína C reactiva elevada (>10 mg o > 2 DE para la edad).
- Trombocitopenia (< 100 000 / mm^3).
- Cultivos positivos.

No hay acuerdo general en relación con el valor diagnóstico de las diferentes alteraciones clínicas. La distermia obliga a la evaluación cuidadosa de cada caso y la mayoría de los autores recomiendan el estudio completo del RN e inicio de tratamiento antimicrobiano, en espera de evolución clínica y resultados de laboratorio. En años recientes se ha evaluado la variabilidad en la frecuencia cardiaca o índice cardiaco; es probable que sea una alteración sensible pero poco específica. Habrá que esperar los resultados de estudios grandes que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

incluyan una población más heterogénea de pacientes con diferentes padecimientos subyacentes como síndrome de dificultad respiratoria, hemorragia intraventricular, hipertensión pulmonar, etc. La mayoría de los textos señalan que una frecuencia respiratoria superior a 60/min es anormal, sin embargo puede estar presente en neonatos sanos y, desde luego, en aquellos con enfermedad respiratoria de etiología no infecciosa. Esta "alteración" adquiere valor cuando se asocia con otras manifestaciones respiratorias y en especial con desaturación. Consideraciones similares se pueden hacer con cada una de las restantes alteraciones clínicas, su presencia obliga a la consideración del diagnóstico de SN pero pueden estar presentes también en neonatos con otras patologías.

El uso e interpretación adecuada de las pruebas de laboratorio es de gran ayuda. Se abordan primero las pruebas que, aunque no contribuyen a identificar la causa, ofrecen información útil para reconocer al RN con probable sepsis. Enseguida se comentan aquellas útiles para la identificación del agente causal, aspecto básico, en ocasiones determinante, para el caso individual, así como por su valor epidemiológico para las distintas unidades hospitalarias. La identificación microbiana permite precisar una terapéutica con mayores posibilidades de éxito y es la base para las políticas del uso de antimicrobianos acordes a cada servicio en particular.

Al momento actual no existe alguna prueba de laboratorio que por sí sola ofrezca una alta confiabilidad en el diagnóstico, esto es que sea sensible, específica y con valores predictivos positivo y negativo elevados. Esto implica que las pruebas deben ser consideradas en su conjunto y además con base en los factores de riesgo y los datos clínicos.

Prueba	S	E	VVP	VPN
a) Leucocitos totales <5000 ó > 30 000/mm^3	20 - 90	30-100	50 - 80	60 - 90
b) Relación banda/ neutrófilos >0.2	70 - 90	40 - 60	20 - 30	85 - 95
c) Proteína C Reactiva > 10 mg/dl	30 - 50	90 - 95	60 - 70	80 - 90
b) + c)	85 - 95	40 - 50	20 - 40	90 - 95

S = sensibilidad, E = especificidad, VVP = Valor predictivo positivo, VVN = Valor predictivo negativo

Hemocultivo. Se ha considerado como el estándar de oro para el diagnóstico en niños de todas las edades pero no ha sido evaluado adecuadamente en el caso de obtención de muestras muy pequeñas como sucede con frecuencia en el RN, en especial en el de bajo y muy peso bajo. Se ha estimado que la sensibilidad en muestras de 1 mL es la mitad de la que se obtiene con aquellas de 3 mL. La obtención de varias muestras pequeñas no mejora la tasa de positividad. Es conveniente, antes de iniciar los antibióticos, tomar una o dos muestras de sitios venosos diferentes, con un intervalo de 5 a 10 min y técnica aséptica estricta. Las técnicas automatizadas permiten identificar al agente en pocas horas; sin embargo, aun en las unidades que no cuentan con estos equipos el clínico puede recibir información útil dentro de las 24 h siguientes a la toma de la muestra.

Punción lumbar. Es parte del estudio por sospecha de SN, ya que 10 a 30% de los casos cursan con meningoencefalitis (ME), aun sin datos neurológicos. El estudio de LCR es un recurso más de diagnóstico etiológico y permite identificar un foco infeccioso que de otra forma puede pasar inadvertido o reconocerse en forma tardía, con el consecuente incremento en el riesgo de complicaciones intracraneanas y muerte.

Cultivo de aspirado traqueal. No es un estudio útil como predictor de SN en los RN de alto riesgo; son embargo, hay correlación entre hemocultivo y el aspirado traqueal, en especial en las primeras 12 a 24 h de vida o de evolución de la enfermedad. Es un recurso más para identificar el agente causal, en especial si hay un foco neumónico. Si se usa ventilación mecánica, su confiabilidad disminuye si se obtiene después de 24 horas.

Urocultivo. Se estima que identifica a menos de 2% de los RN con sepsis temprana y entre 5 y 10% de los que tienen SN tardía. A pesar de su baja sensibilidad, el resultado positivo tiene un gran valor diagnóstico cuando se obtiene por cateterización vesical o punción suprapúbica. Puede ser de especial utilidad en los casos de SN tardía por *Candida sp.*

Coaglutinación. Contrainmunoelectroforesis y aglutinación con partículas de látex. Son técnicas rápidas que permiten la identificación de antígenos bacterianos; hay reactivos para *S. pneumoniae, H. influenzae, Neisseria meningitidis* y EGB. Su utilidad es limitada en SN por la baja frecuencia de estos gérmenes en la etapa neonatal en nuestro medio.

Tratamiento oportuno

Antes de señalar los lineamientos del tratamiento del RN con sospecha de sepsis, conviene enfatizar algunos aspectos ya delineados arriba:

a) Las infecciones son una de las principales causas de morbimortalidad en el RN. Su rápida identificación y tratamiento adecuado son fundamentales para disminuir las complicaciones y el riesgo de muerte.
b) La evaluación diagnóstica es difícil en el RN enfermo; las enfermedades subyacentes mismas pueden ser la causa de las alteraciones clínicas, de laboratorio y radiográficas en muchos casos.
c) La mayor parte de los RN en los que se diagnostica alguna enfermedad subyacente no están infectados al momento de nacer.
d) El uso generalizado de antimicrobianos no disminuye la incidencia de infecciones graves en los neonatos de riesgo alto; en cambio, pueden favorecer la selección y diseminación de cepas con mayor virulencia y resistencia a los antibióticos y modificar así, en forma negativa, la epidemiología microbiana y mortalidad de los hospitales.
e) Son frecuentes las infecciones nosocomiales graves por oportunistas multirresistentes, tanto piógenos como hongos, en RN con antecedentes de múltiples antibióticos de espectro amplio y por tiempo prolongado.

Si bien la evaluación diagnóstica y decisión de tratar a un RN con sospecha de SN debe considerar todos los aspectos señalados antes, se considera que la edad gestacional, o peso al

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nacer y la presencia o ausencia de manifestaciones clínicas constituyen la base. La incidencia de infección en el RN asintomático es baja aun en los casos con factores de riesgo. Si es un bebé prematuro o de peso bajo al nacer sin antecedentes de riesgo, requiere sólo de vigilancia clínica estrecha. Si hay RPM mayor de 12-24 h se deben tomar exámenes de laboratorio que incluyan, como mínimo, hemocultivo y Bh sin iniciar antimicrobianos, excepto si hay amnionitis materna. En el RN de término es suficiente como conducta inicial la vigilancia clínica cuidadosa y toma de muestras para laboratorio. En estos pacientes (de término, asintomáticos con factores de riesgo) la incidencia de meningoencefalitis es muy baja y la punción lumbar no debe ser un estudio rutinario.

El RN sintomático requiere de un estudio integral e iniciar antimicrobianos de inmediato, una vez que se han tomado muestras para laboratorio, en especial los cultivos; la toma del LCR no debe retrasarse más allá del tiempo requerido para la estabilización clínica.

El antimicrobiano y la punción lumbar pueden diferirse en un RN de término con datos clínicos de taquipnea transitoria o aspiración de meconio y dificultad respiratoria leve, con vigilancia de la evolución clínica y resultados de laboratorio y gabinete. Se debe subrayar la importancia de la reevaluación integral, después de 48-72 h, de los niños en quienes se hayan iniciado antimicrobianos, para definir si deben continuarse o no, decisión que debe considerar toda la información clínica y paraclínica de ese momento. Esta conducta reduce de manera considerable el uso prolongado de antibióticos en los servicios clínicos y en consecuencia el riesgo de efectos adversos y selección de cepas resistentes.

Los antimicrobianos constituyen el aspecto central del tratamiento; se deben seleccionar con base en los sitios afectados, el agente causal y su sensibilidad antimicrobiana, de acuerdo con la epidemiología local. Es muy frecuente, sin embargo, que deban iniciarse en forma empírica, por lo que ante el diagnóstico de probabilidad de SN, habrá que considerar los factores de riesgo existentes y el momento de inicio de la infección. De aquí deriva la enorme importancia de la identificación de germen causal que debe intentarse con todos los recursos disponibles y en todos los casos. La asociación de ampicilina más un aminoglucósido (amikacina o gentamicina) es el esquema de elección de SN temprana. Las cefalosporinas de tercera generación, en especial cefotaxima, son una alternativa útil pero, tanto por su falta de actividad contra *L. monocytogenes* como por su menor efecto contra EGB, en caso de decidir su empleo deben ser asociadas a ampicilina.

En sepsis tardía, el tratamiento se dirigirá contra los gérmenes hospitalarios más frecuentes y considerar diferentes alternativas con base en las características particulares del caso; Ej., terapia contra estafilococo, *Pseudomonas*, e incluso pensar en la posibilidad de enterobacterias multirresistentes u otros oportunistas como *Candida*. La elección empírica inicial se basará en los factores de riesgo y la epidemiología local, así como en la evolución clínica y resultados de los estudios microbiológicos. Esto enfatiza de nuevo la importancia de la toma oportuna y adecuada de muestras en todos los pacientes con sospecha de infección.

Las alternativas son diversas; incluyen β-lactámicos, aminoglucósidos, carbapenems, asociaciones con inhibidores de β-lactamasas como piperacilina más tazobactam o ticarcilina más ácido clavulánico; medicamentos con actividad específica contra grampositivos como vancomicina o linezolid. Este último tiene una excelente actividad antiestafilococo *in vitro* e *in vivo*, incluyendo a las cepas meticilino-resistentes; puede utilizarse por vía bucal y empiezan a aparecer los primeros reportes de uso clínico en RN. Su uso; sin embargo, se debe restringir a casos de infección grave y con etiología documentada por estafilococo o enterococo. La contraparte a esta variedad de posibilidades de tratamiento es la prevalencia creciente de cepas con resistencia antimicrobiana. Así, más de 60 o 70% de las cepas de *S. epidermidis* son meticilino-resistentes; cada vez son más frecuentes las enterobacterias, en especial *Klebsiella-Enterobacter-Serratia*, productoras de β-lactamasas de espectro extendido que les confieren resistencia a cefalosporinas de tercera y cuarta generaciones y son regularmente sensibles sólo a carbapenems y quinolonas. El enterococo resistente a vancomicina es cada vez mas frecuente en las unidades hospitalarias; la única alternativa útil puede ser Linezolid, aunque también con riesgo de falla ya que hasta 50% de las cepas resistentes a vancomicina lo son también a Linezolid.

Para el manejo del RN infectado es básico el tratamiento de sostén, hidroelectrolítico, ventilatorio, control térmico, cardiovascular, metabólico, etc. Se debe evaluar la alimentación parenteral, ya que su indicación correcta puede favorecer la recuperación.

A pesar de los nuevos antimicrobianos, la mortalidad por SN no ha disminuido en forma significativa en más de dos décadas, lo que ha estimulado la investigación en otras vertientes. Una de ellas es la referente a la identificación, definición y evaluación del peso específico de factores de riesgo como base para aplicar medidas preventivas más eficaces, aspecto que ya se discutió antes.

Otra, también ya comentada, ha sido el desarrollo de metodología diagnóstica más confiable para identificar tanto a los neonatos infectados como a los que no lo están. La tercera ha sido la búsqueda de modalidades adyuvantes de tratamiento, las principales de las cuales se comentarán en forma breve.

Exsanguinotransfusión. No tiene una utilidad definitiva y puede tener complicaciones, tanto por el procedimiento en sí como por el uso de productos sanguíneos. No se recomienda su empleo ni hay indicaciones claras para casos especiales. Se ha abandonado. **Transfusión de granulocitos.** Los resultados de los estudios clínicos publicados no han sido concluyentes por ser con grupos pequeños de pacientes, criterios diagnósticos diferentes y con problemas de diseño metodológico. Es posible que un subgrupo de pacientes con SN, granulocitopenia y agotamiento medular pudieran beneficiarse de esta terapia. Debe documentarse depleción significativa mediante observación de aspirado de médula ósea. La terapia debe ser temprana para que sea benéfica. El costo y el equipamiento necesario para obtener los granulocitos son otras limitantes en muchos hospitales.

Inmunoglobulina endovenosa. La investigación clínica tiene los mismos problemas metodológicos señalados arriba. La revisión de lo publicado no permite conclusiones claras y su uso implica riesgos de efectos adversos que de manera ocasional pueden ser graves. A la fecha no se recomienda su empleo rutinario. Esta variedad de tratamiento puede tener modalidades que se empiezan a evaluar en animales de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

experimentación, como son inmunoglobulina hiperinmune contra diversos gérmenes, o los anticuerpos monoclonales.

Factores estimulantes de colonias de granulocitos. Son medicamentos que inducen la producción y liberación de granulocitos y/o de macrófagos. Se han empleado como prevención y como terapéutica de SN ya establecida. En animales experimentales han mostrado utilidad cuando se administran como pre-tratamiento o tratamiento inmediato. En el humano no han mostrado resultados consistentes. Empiezan a evaluarse otras modalidades terapéuticas, dirigidas más a combatir la respuesta del organismo que a destruir la bacteria, como son los agentes anticitocinas, pentoxifilina, inhibidores del óxido nítrico e, incluso, melatonina.

Limitación del daño

Depende de la oportunidad y calidad del diagnóstico y tratamiento, así como del seguimiento clínico cuidadoso durante la evolución de la enfermedad, para la identificación temprana y tratamiento adecuado de las complicaciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

De acuerdo con los sitios de focalización infecciosa, se puede requerir de terapia física y rehabilitación, Ej., en caso de artritis piógena.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Educación para la salud materno-infantil. Control adecuado del embarazo. Tratamiento de infección genitourinaria. Detección oportuna de complicaciones. **Secundario.** Atención del embarazo complicado y del nacimiento. Identificación de factores de riesgo. Diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado del neonato con SN. **Terciario.** Atención de la mujer gestante de riesgo alto. Diagnóstico temprano y tratamiento oportuno del RN.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Definir normas y recomendaciones locales de acuerdo con las características demográficas y epidemiológicas en cada servicio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alpuche-Aranda CM, Daza-Timaná CA. Infecciones nosocomiales por bacterias gramnegativas resistentes a cefalosporinas de espectro extendido: asociación de dos peligrosos enemigos. Enf Infecc Microbiol. 2002;22:192-99.

Benjamin DK, Stoll BJ. Infection in late preterm infants. Clin Perinatol. 2006;33: 871–82.

Camacho-Ramírez RI, Ávila-Reyes R, Sánchez-Zapata MH, Montoya-Razzo NA, Yunes- Zárraga JL, Velázquez-Quintana NI. Epidemiología de las infecciones nosocomiales en un hospital pediátrico de tercer nivel. Enf Infecc Microbiol. 2002;22:200-05.

Guinn D, Gibbs R. Infection-related preterm birth: A review of the evidence. NeoReviews. 2002;3:e86-e96.

Haque KN. Definitions of bloodstream infection in the newborns. Pediatric Crit Care Med. 2005;6:S45-S49.

Killbride HW, Wirtschafter DD, Powers RJ, Sheehan MB. Implementation of evidence-based potentially better practices to decrease nosocomial infections. Pediatrics. 2003;111:e519-e533.

Malik A, Hui CP, Pennie RA, Kirpalani H. Beyond the complete blood cell count and C-reactive protein: a systematic review of modern diagnosis tests for neonatal sepsis. Arch Pediatr Adolesc Med. 2003;157:511-16.

Prober CG. Bacterial infections in the neonate. En: Long S, editor. Principles and practice of Pediatric Infectious diseases. 2nd ed. Churchill Livingstone; 2003.p. 533.

Saltigeral SP,Valenzuela FA,Avendaño BE, y cols. Agentes Causales de sepsis neonatal temprana y tardía: una revisión de diez años en el "Hospital Infantil Privado". Rev Enfer Infec Pediatr. 2007; XX (80):99-105.

Vargas-Origel A. Septicemia neonatal. Perspectivas en su tratamiento. En: Jasso-Gutiérrez L, editor. Temas de pediatría-neonatología. México: Interamericana-McGraw-Hill; 1996. p. 85-98.

SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA PERINATAL

Dr. Manuel de Anda Gómez
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

Para más información sobre aspectos generales de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), el lector deberá consultar el tema en la Unidad de Inmunología.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir epidemiología y factores de riesgo, señalar medidas preventivas y bases para el diagnóstico, conocer y saber emplear las medidas terapéuticas actuales en el RN con SIDA.

CONCEPTO

La infección por el VIH y el SIDA perinatal se refieren a la adquisición de la enfermedad por el feto o el RN por la transmisión vertical del virus, de la madre al hijo. Esto sucede *in utero* en 25-40% de los casos, pero en el otro 60-75% ocurre cerca del momento del parto o durante el mismo, por el contacto con sangre y secreciones de la madre. La lactancia materna genera 14% de riesgo adicional de transmisión cuando ya hay infección antes del embarazo y aumenta hasta 29% cuando la infección materna ocurre durante la gestación.

La tasa de transmisión perinatal, sin tratamiento antirretroviral, es de 12 a 25% en Estados Unidos y Europa y alcanza 40% ó más en África. Esta vía de adquisición es responsable de más de 90% de todos los casos de infección por VIH en niños.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

A finales del 2006, ONUSIDA estimó que hay en el mundo 39.5 millones de personas viviendo con VIH, de los que 37.2 son adultos, 17.7 mujeres, y 2.3 millones son menores de 15 años. En América Latina la proporción de mujeres con VIH continúa en aumento, lo que eleva la posibilidad de transmisión perinatal del virus. En México, hasta el 15 de noviembre del 2006, había registrados 107,625 casos de SIDA, 83% hombres y 17% mujeres. El 45.6% ocurrió por transmisión heterosexual y el 2.3% por transmisión perinatal. Guanajuato, hasta octubre del 2006, con 2 843 casos de VIH/SIDA, ocupa el decimotercer lugar entre las diferentes entidades de la República Mexicana. En este mismo estado 45% se transmitió en forma heterosexual y el 2.35% en forma perinatal.

Se estima que la prevalencia de infección por VIH en mujeres embarazadas es de 0.09% en nuestro país, y en León, Guanajuato, se encontraron tasas similares en embarazadas con factores de riesgo para VIH. En esta misma ciudad, en el Hospital de Gíneco-pediatría No. 48 (HGP 48) del IMSS, todos los niños que se atienden con VIH/SIDA adquirieron la infección en forma perinatal y sus madres, en todos los casos se infectaron por relaciones heterosexuales.

La profilaxis perinatal con zidovudina o azidotimidina (ZDV o AZT) disminuye el riesgo de transmisión perinatal cerca de 70%, y se puede disminuir hasta menos del 2% si se ofrece a la embarazada infectada Tratamiento Antirretroviral de Alta Actividad (TARAA), que incluya ZDV, cesárea electiva si está indicado y si se alimenta al bebé con fórmula en lugar de leche materna.

Al nacer el hijo no es posible saber si está infectado ya que recibe anticuerpos IgG anti-VIH de su madre los cuales podrán persistir hasta los 18 meses de vida. Hasta esa edad la serología para VIH puede ser positiva, pero no diagnóstica de la infección; por otro lado, no existe un cuadro clínico o datos inmunológicos característicos, por lo qué en general se encuentra un neonato en apariencia sano, con serología positiva para VIH, pero sin poderse determinar si adquirió la infección.

Puntos sobresalientes

- La infección perinatal por el VIH y el SIDA explica más del 90% de las infecciones por VIH en niños. La adquiere el feto o el RN en el útero en 25-40% de los casos y el resto ocurre cerca del parto o durante el mismo. Con menos frecuencia se trasmite por leche materna.
- La profilaxis de la gestante con zidovudina disminuye el riesgo de transmisión.
- Al nacer, el hijo tiene los anticuerpos IgG anti-VIH de su madre los cuales persisten hasta los 18 meses de vida. El diagnóstico se hace por cultivo viral o por reacción en cadena de polimerasa.
- No hay signos clínicos o datos inmunológicos característicos.
- El manejo de los RN infectados tiene protocolos bien definidos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las características del VIH se describen en forma amplia en el tema respectivo, en la etapa del adolescente. Algunas propiedades virales se han identificado como predictoras de la transmisión perinatal por Ej. la formación de sincitio, el fenotipo y los patrones de resistencia a los antirretrovirales (ARV).

Huésped

La prematurez parece aumentar el riesgo de transmisión del VIH de la madre al RN. Otras variables en evaluación como predictoras de transmisión son por Ej. la frecuencia de HLA y la respuesta inmune celular del RN.

Ambiente

Aunque la placenta puede ser una barrera importante contra el paso del VIH, la transmisión se da en el microambiente uterino en 25-40% de los casos y en el resto ocurre al nacer por el contacto con secreciones infectadas. La ruptura prolongada de membranas, parto vaginal y procedimientos invasivos incrementan el riesgo de transmisión. En partos vaginales gemelares el primer producto tiene mayor riesgo que el segundo. El riesgo también es mayor si la madre adquiere la infección durante la gestación, si tiene sintomatología debida al VIH y SIDA, en especial si se encuentra en estadios avanzados de la enfermedad, con linfocitos CD4 bajos y carga viral elevada, y si no recibe ZDV durante el embarazo.Otros factores de riesgo para la transmisión perinatal del VIH son la coexistencia de infecciones como hepatitis C, citomegalovirus (CMV), vaginosis bacteriana y otras infecciones de transmisión sexual en la madre, y corioamnioitis.

Del macroambiente influyen factores sociales, económicos, culturales, el uso de drogas, la prostitución y la promiscuidad, aunque en muchas mujeres se desconoce el factor de riesgo.

En nuestro hospital (HGP 48), el factor de riesgo de infección por VIH identificado con mas frecuencia en mujeres embarazadas, es la historia de infecciones de transmisión sexual (23.1% de las encuestadas), y en sus esposos el más común fue el uso de tatuajes (55.2%) (datos no publicados).

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Incluye el control prenatal y la educación médica y sexual a la población en general con énfasis en la mujer, en particular en las que ingresen a la edad reproductiva.

Protección específica

En mujeres seropositivas se debe evitar el embarazo a través de anticonceptivos. También se debe difundir el conocimiento de los factores de riesgo de infección y del uso del condón en las relaciones sexuales con personas infectadas o con riesgo de estarlo, y con aquellas en las que se desconozca si están infectadas. Toda mujer embarazada seropositiva al VIH y su RN deben recibir ZDV lo cual disminuye en forma significativa la transmisión vertical al RN (cuadro 6-38). En la actualidad tanto la madre como su hijo deben recibir terapia antirretrovi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–38. Régimen de zidovudina para reducir la transmisión perinatal del VIH*

Periodo	Vía de administración	Dosis
Durante el embarazo, iniciar entre las 14 y 34 Sem. de gestación	Oral	100 mg cinco veces al día, o 200 mg tres veces al día, o 300 mg dos veces al día
Durante el trabajo de parto y el nacimiento	Intravenosa	2 mg/kg durante la primera hora, luego 1 mg/kg/h hasta el nacimiento
Para el recién nacido**, iniciar a las 8 a 12 h de nacido y continuar hasta las 6 Sem. de edad	Oral	2 mg/kg, cuatro veces al día Si no tolera VO: 1.5 mg/kg, i.v. cada 6 h

*Esquema aún vigente en EUA. Se prefieren los esquemas que incluyen al TARAA (ver cuadro 6-40)
** Prematuros < 35 Sem.: 1.5 mg/kg/dosis i.v., o 2 mg/kg/dosis v.o. cada 12 h. Luego, cada 8 h a partir de las 2 Sem. de edad si >30 Sem. de gestación al nacer, o a las 4 Sem. de edad si <30 Sem. de gestación al nacer.

ral múltiple, que incluya ZDV, para disminuir lo más posible la transmisión perinatal del VIH (cuadro 6-39).

La posibilidad real de disminuir la transmisión perinatal conlleva la necesidad de conocer si la mujer está infectada, por lo que **la prueba para VIH debe ofrecerse a todas las mujeres**, en particular durante el embarazo o si planean tener un hijo. **La cesárea disminuye el riesgo de transmisión** por lo que se realizará en forma electiva en la gestante infectada. El **RN debe ser alimentado con fórmula** debido al riesgo adicional de transmisión del VIH por la leche materna. Para información detallada de la prevención de la transmisión perinatal debe consultarse la Guía de manejo antirretroviral de las personas con VIH/SIDA.Tercera edición, 2007, elaborada por CONASIDA y disponible en: http://www.salud.gob.mx/conasida/medicos/guias/arv/guiaedicion2007.pdf, o también en: http//aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/PerinatalGL.pdf.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los niños infectados en forma perinatal por VIH en general son asintomáticos en los primeros meses de vida; sin embargo, el periodo asintomático es muy corto e inician los síntomas antes de los 12 meses de edad (6.4 meses en promedio). Para los dos años de vida la mayoría presenta síntomas.

Cuadro 6–39. Profilaxis para evitar la transmisión perinatal del VIH*

PROFILAXIS DURANTE EL EMBARAZO			PROFILAXIS EN EL RECIEN NACIDO**	
Antecedentes de tratamiento	**Cuenta de CD4**	**Profilaxis**	**Antecedente de profilaxis en la madre**	**Profilaxis para RN**
Sin tratamiento previo. En este caso, iniciar después de la semana 14.	CD4 > 200	ZDV (250-300 mg v.o. c/12h) + 3TC (150 mg v.o. c/12h) + NFV (1250 mg v.o. c/12 h)	TARAA > 4 Sem.	ZDV + 3TC v.o., desde la 6ª hora de vida por 7 días. Si la VO no está diponible: ZDV IV
	CD4 < 200	ZDV + 3TC + LPV/r (400/100 mg v.o. c/12 h)¶	TARAA < 4 Sem.	ZDV + 3TC + NFV o LPV/r por 4 Sem.
Con tratamiento previo.	CD4 > 200	El 1er trimestre suspender ARV. El 2do trimestre reiniciar o cambiarlo si hay falla.		
En tratamiento al diagnosticar el embarazo	CD4 < 200	Continuar TARAA todo el embarazo, cambiarlo si hay falla.		
Con tratamiento previo. Pero suspendido al diagnosticar el embarazo†	CD4 > 350	Iniciar hasta el 2do trimestre.		
	CD4 < 350	ZDV + 3TC + NFV, o según historia: ZDV o ABC o d4T + 3TC + SQV/r (1 000/100 v.o. c/12 h). Iniciar desde el 1er trimestre		

* Modificado de: La Guía de manejo antirretroviral de las personas que viven con VIH/SIDA, 2da. Edición 2005-2006 y 3ra. Edición 2007. CONASIDA, SS. Se recomienda que toda embarazada infectada con CV de >1 000 copias/mL, reciba TARAA. La selección de la profilaxis en la madre depende del momento en que se identifique la infección en el embarazo y del antecedente de tratamiento ARV.
¶ Este esquema se utiliza también, si se identifica a las 36 Sem. de gestación o durante el trabajo de parto (administrar 2-4 h antes de la cesárea o durante el trabajo de parto).
† Después de la semana 36 de gestación, si se desconoce tratamiento ARV previo: AZT 250-300 mg v.o. cada 12 h + ABC 300 mg v.o. cada 12 h + LPV/r 400/100 mg v.o. cada 12 h y programar cesárea electiva si es posible.
** La profilaxis en el RN depende del tiempo que haya recibido ARV la madre. Las dosis en el RN son: ZDV 4 mg/kg cada 12 horas. Para la dosis de ZDV i.v. ver cuadro 6-38; 3TC 2 mg/kg cada 12 h; NFV, no aprobado aún en neonatos y lactantes, se ha utilizado a dosis de 40 mg/kg cada 12 h pero esta en investigación; LPV/r, no aprobado aún en RN y lactantes, dosis en investigación: LPV 300 mg por m^2 de superficie corporal/RTV 75 mg por m^2 de superficie corporal cada 12 horas. Evitar ARV de riesgo durante el embarazo: efavirenz, zalcitavina, delavirdina e hidroxiurea por riesgo de teratogenicidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Algunos niños pueden durar hasta cinco años sin síntomas y hay reportes de casos que se manifiestan hasta la adolescencia.

Durante la etapa subclínica el niño luce sano y es necesario evaluar y seguir su estado inmunológico, cuyas alteraciones más frecuentes son: disminución de linfocitos CD4, aumento inicial de linfocitos CD8 e inversión de la relación CD4/CD8, aumento de inmunoglobulinas y alteración de la respuesta celular y humoral.

Etapa clínica

El SIDA perinatal es el desarrollo de signos y síntomas debidos a la infección por VIH, y problemas asociados. Representa las manifestaciones más avanzadas y graves de la enfermedad por este virus. El diagnóstico se hace por la presencia de infecciones oportunistas y signos como consunción, encefalopatía, procesos linfoproliferativos pulmonares y neoplasias. Sin embargo, hay manifestaciones menos específicas pero más frecuentes como detención del crecimiento y desarrollo, infecciones bacterianas recurrentes, hepatomegalia, esplenomegalia, linfadenopatía generalizada, candidiasis mucocutánea persistente, diarrea y fiebre intermitente, entre otras.

Hay dos patrones de inicio y progresión de la enfermedad: uno temprano y súbito, con neumonía por *Pneumocystis jiroveci* (antes P. carinii), síndrome consuntivo, encefalopatía, anemia y fiebre. Sin tratamiento, muere 15 a 20% antes de los cuatro años de edad (en promedio a los 11 meses de vida). El otro patrón es tardío e insidioso con linfadenopatías, neumonía intersticial linfoidea, hepatoesplenomegalia y crecimiento parotídeo; son la mayoría y sobreviven más de cinco años. Ambos patrones se pueden asociar a otras alteraciones debidas al VIH y a infecciones bacterianas y por oportunistas. La enfermedad puede involucrar cualquier órgano o sistema con manifestaciones leves, moderadas o graves lo cual resulta en un espectro clínico muy amplio.

Clasificación clínico-inmunológica

Esta es para menores de 13 años y permite identificar y situar en forma sintética y práctica las condiciones clínicas e inmunológicas del niño. Se basa en una clasificación de acuerdo con las manifestaciones clínicas: asintomático (N), con síntomas leves (A), moderados (B) y graves (C), así como en una categorización de la inmunosupresión según los niveles de linfocitos CD4 para la edad: 1) sin inmunosupresión, 2) moderada y 3) grave. Estas categorías, clínica e inmunológica, al combinarse constituyen la clasificación: A1, A2, A3, etc., que ayuda a tomar decisiones de tratamiento y profilaxis, y a establecer un pronóstico (cuadro 6-40).

La neumonía por *P. jiroveci* es la principal causa de morbilidad temprana, en particular en los primeros 12 meses de vida; su inicio súbito y mortalidad alta hacen crucial la identificación temprana de los neonatos con VIH cuya observación debe ser estrecha e iniciar su profilaxis desde antes de los dos meses, edad en que el riesgo de esta neumonía aumenta en forma drástica.

La aparición de infecciones oportunistas, en particular neumonía por *P. jiroveci*, la enfermedad neurológica progresiva y la consunción grave se asocian con muy mal pronóstico. La supervivencia también es pobre en niños infectados en forma perinatal, cuya carga viral sea mayor de 300 000 copias/mL y sus CD4 disminuyan progresivamente, y en niños con síntomas durante su primer año de vida.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Son básicos dado el beneficio que brinda el tratamiento temprano. Las pruebas ideales son las que detectan al VIH directamente, como el cultivo y la identificación del genoma del virus por la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para DNA; ésta, permite diagnosticar a las 48 h del nacimiento a cerca de 40% de los niños infectados, a la mayoría para el mes de edad, y virtualmente a todos a los seis meses de vida. Un resultado positivo indica infección posible y se confirmará lo antes posible, repitiendo la prueba en otra muestra de sangre.

La detección de anticuerpos contra el VIH no es útil para el diagnóstico de infección perinatal en menores de 18 meses por la persistencia de anticuerpos maternos hasta esa edad, pero es útil para el diagnóstico en niños mayores.Debe confirmarse con Western-blot o inmunofluorescencia. También sirve para documentar serorreversión desde los 12

Cuadro 6–40. Clasificación de la infección por VIH para niños menores de 13 años de edad

	Clasificación clínica				Categorías inmunológicas: Cuenta y porcentaje de linfocitos CD4 de acuerdo a la edad					
					< 12 meses		1-5 años		6-12 años	
Definición Inmunológica	**N: Asintomático**	**A: Síntomas leves**	**B: Síntomas moderados**	**C: Síntomas graves**	**Número/ µL**	**(%)**	**Número/ µL**	**(%)**	**Número/ µL**	**(%)**
1: Sin evidencia de inmunosupresión	N1	A1	B1	C1	≥ 1500	(≥25)	≥ 1000	(≥25)	≥ 500	(≥25)
2: Inmunosupresión moderada	N2	A2	B2	C2	750-1499	(15-24)	500-999	(15-24)	200-499	(15-24)
3: Inmunosupresión grave	N3	A3	B3	C3	< 750	(< 15)	< 500	(< 15)	< 200	(< 15)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

meses de vida, aunque dos pruebas de anticuerpos negativas, con intervalo de por lo menos un mes entre ellas, a partir de los seis meses de edad excluye el diagnóstico de infección en niños sin evidencia clínica de infección y con pruebas virológicas negativas.

En nuestro hospital, en menores de 18 meses expuestos a la infección perinatal, utilizamos la cuantificación de la carga viral (CV) por medio de PCR para RNA, en el diagnóstico temprano, y para este fin tanto la sensibilidad como la especificidad son comparables con la prueba de PCR para DNA. La detección de niveles bajos de CV (< 10 000 copias/mL), deben confirmarse repitiendo la prueba. Dos CV negativas a la edad de ≥1 mes y 4 meses, excluye el diagnóstico de infección.

Tratamiento oportuno

El tratamiento oportuno con ARV debe ofrecerse con los siguientes objetivos: Mejorar la calidad de vida y prolongarla; disminuir la mortalidad, morbilidad y evitar hospitalizaciones; restaurar y preservar el sistema inmune e incrementar los linfocitos CD4; reducir la carga viral lo más posible, en forma ideal a menos de 50 copias/mL, y por el mayor tiempo.

Aún hay controversia respecto a los criterios para iniciar el tratamiento en niños, en particular en los menores de 12 meses de edad asintomáticos y sin inmunosupresión; sin embargo, este grupo de edad es el de mayor riesgo de progresión rápida de la enfermedad y muerte, por lo que algunos expertos prefieren tratar a todos estos niños. Otros difieren el tratamiento, si están sin síntomas y sin inmunosupresión, sin tomar en consideración la CV, si se garantiza un seguimiento clínico estrecho y se cuantifican los CD4 cada tres meses, como mínimo.

Debe darse terapia combinada potente, que incluya al menos tres ARV desde el inicio; es fundamental la adherencia al tratamiento para lograr los objetivos y evitar resistencias a los ARV. Para iniciarlo se considera la presencia de síntomas y su gravedad (categorías clínicas A, B o C), el estado inmune representado por la cantidad de linfocitos CD4 (categorías inmunológicas 1, 2 o 3), y la cantidad de copias de RNA del VIH (carga viral). Las recomendaciones para su inicio y los esquemas de ARV se muestran en los cuadros 6-41 y 6-42.

Hay cuatro grupos de ARV: los inhibidores de la transcriptasa reversa análogos de los nucleósidos/nucleótidos (ITRAN), los inhibidores de la transcriptasa reversa no nucleósidos

(ITRNN), los inhibidores de proteasa (IP) e inhibidores de fusión. El TARAA inhibe la replicación viral en forma efectiva, restaura y preserva el sistema inmune y retarda la progresión de la enfermedad, mejorando el pronóstico y la supervivencia de los niños.

Se recomienda usar la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) (Sandoglobulina) en dosis de 400 mg/kg cada 4 Sem., junto con los antivirales, en:

1. Hipogamaglobulinemia con lgG menor de 250 mg/dL.
2. Infecciones bacterianas serias y recurrentes, como serían dos o más episodios de bacteremia, meningitis o neumonía en el lapso de un año. Si el niño está recibiendo cotrimoxazol (TMP-SMX) a diario es posible que la IGIV ya no provea beneficio adicional.
3. Niños que no forman anticuerpos contra antígenos comunes.
4. Tratamiento de infecciones por parvovirus B19.
5. Tratamiento de trombocitopenia.
6. Niños expuestos al sarampión.

Para el tratamiento de la trombocitopenia asociada al VIH, la IGIV se administra en dosis de 500 a 1 000 mg/kg por día por tres a cinco días. Los niños con bronquiectasias pueden beneficiarse con la IGIV en dosis de 600 mg/kg por dosis aplicada mensualmente.

Cuadro 6–41. Indicaciones para iniciar antirretrovirales en niños con infección por VIH*

NIÑOS MENORES DE 12 MESES DE EDAD:

1. *Iniciar al diagnosticar infección y si hay*:
   - Sintomatología (categoría clínica A, B o C), y/o
   - Inmunosupresión moderada o grave (CD4 < 25%, categoría inmunológica 2 o 3)
   - Sin tener en consideración la CV
2. *Es posible diferir el tratamiento en*:
   - Asintomáticos sin inmunosupresión
   - Sin tomar en consideración la CV

   Si se difiere deben tener seguimiento clínico estrecho y de CD4 por lo menos cada 3 meses.
   Algunos expertos prefieren tratar a todos los menores de 12 meses de edad, con independencia de su estado clínico, inmunológico, o virológico por el riesgo alto de progresión rápida de la enfermedad en este grupo etario**.

NIÑOS MAYORES DE 12 MESES DE EDAD:

1. *Iniciar tratamiento si hay:*
   - Síntomas e inmunosupresión graves (clasificación clínica C3), o en categorías clínicas N, A y B si hay algún episodio de infección bacteriana grave o neumonía intersticial linfoidea e inmunosupresión moderada o grave, sin considerar la CV
2. *También debe considerarse iniciar tratamiento si hay:*
   - Síntomas moderados e inmunosupresión moderados (clasificación clínica B2), o CV ≥100,000 copias/mL
3. *El tratamiento puede ser diferido si hay:*

- Síntomas leves o están asintomáticos (categoría A o N), estado inmune normal y CV <100,000 copias/mL
  En estos casos debe monitorizarse el estado clínico, inmunológico y virológico, en forma regular, por lo menos cada 3 meses
  En cualquier caso, se recomienda iniciar ARV en las siguientes circunstancias:

1. Desarrollo de síntomas atribuidos a la infección por VIH/SIDA (categoría A, B o C), o
2. Disminución rápida de la cuenta total o porcentaje de linfocitos CD4 a niveles de inmunosupresión (categoría inmunológica 2), o
3. Carga viral alta (>100 000 copias/mL), o incrementándose:
   - >0.7 $\log_{10}$ en menores de 2 años
   - >0.5 Log_{10} en mayores de 2 años

* Antes de iniciar el tratamiento es crucial asegurar la adherencia, la cual debe ser evaluada, discutida y asegurada con la persona que atiende al niño. El tratamiento en adolescentes pospúberes debe basarse en las guías para el uso de ARV en adolescentes y adultos disponible en: http://www.salud.gob.mx/conasida/medicos/guias/arv/guíaARV06.pdf y http://aidsinfo.nih.gov/guidelines.

** Aún no hay estudios clínicos que documenten beneficio con este abordaje terapéutico. La recomendación se basa en la opinión de expertos. La información de la farmacocinética de los ARV en menores de 3 a 6 meses de edad es limitada.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–42. Regímenes de antirretrovirales recomendados para el tratamiento inicial de niños con infección por VIH*

Esquemas recomendados en menores de 1 año:
- NFV o RTV** + 2 ITRAN
- NVP + 2 ITRAN

Esquemas recomendados en mayores de 1 año:
- Un IP (LPV/r o RTV o NFV) + 2 ITRAN (ZDV + 3TC o ZDV + ddI o d4T + 3TC)
- Si pueden deglutir cápsulas: EFV + 2 ITRAN, ó los esquemas anteriores

Esquemas alternativos
- NVP + 2 ITRAN
- ABC + ZDV + 3TC
- IDV o SQV (cápsulas de gel blando) + 2 ITRAN

Esquema no recomendado
- Dos ITRAN

Esquemas contraindicados:
- Cualquier monoterapia.¶
- d4T + ZDV
- ddC + ddI
- ddC + d4T
- ddC + 3TC
- ddC + ZDV

** Se desconoce la dosis adecuada de RTV para los niños más pequeños. ¶Se desarrolla resistencia en forma rápida y la actividad antiviral es inferior a cualquier combinación con >3 ARV. La excepción es ZDV en el RN para prevenir la transmisión perinatal del VIH, pero si se confirma la infección debe cambiarse a un régimen de ARV combinados.
* Modificado de la Guía de manejo antirretroviral de las personas que viven con el VIH/SIDA. 3ra Edición, 2007 elaborada por CONASIDA y publicada por la Secretaría de Salud; disponible en: http://www.salud.gob.mx/conasida/medicos/guias/arv/guiaedicion2007.pdf Para el manejo de niños con tratamiento previo ó falla a los ARV, deberán consultarse las guías de CONASIDA y las disponibles en: http://aidsinfo.nih.gov/contentfiles/PediatricGuidelines.pdf

Se dará profilaxis para *P. jiroveci* con TMP/SMX a 150/750 mg/m^2 por día, dividido en dos tomas, tres veces por semana en días consecutivos, Ej: lunes- martes-miércoles, en los siguientes casos:

a) Niños infectados con VIH que hubiesen padecido este tipo de neumonía.
b) A los menores de un año con infección posible o confirmada por VIH, a partir de las 4 a 6 Sem. de vida durante el primer año de vida, a menos que se descarte la infección por VIH.
c) Aquellos con inmunosupresión: niños de uno a cinco años con linfocitos CD4 menores de 500/mm^3 o su proporción es menor de 15%, y en los mayores de cinco años cuando sean menores de 200/mm^3 o del 15%.
d) Los niños de uno a dos años de edad deben continuar esta profilaxis si en el primer año de vida tuvieron células CD4 menores de 750/mm^3 o un porcentaje menor de 15%.
e) Si ocurre una disminución rápida en la cuenta o porcentaje de linfocitos CD4.
f) Si hay síntomas graves correspondientes a la Categoría Clínica C.

Debe considerarse la profilaxis para tuberculosis con isoniazida a 10 mg/kg/día, en una toma diaria, por un año, mínimo. También otras infecciones oportunistas requieren profilaxis. Cuando haya infecciones bacterianas y por oportunistas se dará el tratamiento específico. Para mayor información se puede consultar la página: http://aidsinfo.nih.gov/contentfiles/OIpreventionGL.pdf

En términos generales los niños con exposición perinatal al VIH y/o infección por el VIH **deben recibir todas las vacunas** de acuerdo al Esquema de Vacunación Universal vigente en México, salvo consideraciones especiales para algunas vacunas que se señalan.

Las vacunas que deben recibir todos los niños con VIH son:

1) Vacuna de poliovirus inactivada tipo Salk; 2) DPT o DPaT (presentación con Pertussis acelular); 3) *Haemophilus influenzae* tipo b; 4) Hepatitis B; 5) Neumococo; 6) Influenza cada año.

Vacunas para las que hay consideraciones especiales:

- **Polio tipo Sabin.** Pueden recibirla si están asintomáticos y sin inmunosupresión ya que no se ha demostrado mayor riesgo de polio paralítica por el virus de la vacuna; sin embargo puede haber contactos inmunosuprimidos, sus padres o hermanos por ejemplo, infectados por VIH o con SIDA con tal riesgo potencial. Si el niño está sintomático debe recibir la vacuna de poliovirus inactivada tipo Salk, no la tipo Sabin.
- **Triple viral (rubéola, sarampión y parotiditis).** Deben recibirla si no hay inmunosupresión grave, es decir que tengan CD4 arriba de 15%, por el riesgo de neumonía por el virus del sarampión vacunal.
- **Varicela.** Deben recibirla si no hay inmunosupresión, que significa que tengan CD4 arriba de 25%, y que estén sin síntomas o con síntomas leves (clasificación clínica N1 y A1).
- **Hepatitis A.** Deben recibirla si donde vive el niño(a) la endemicidad de la enfermedad es alta, como es el caso de México.
- **Rotavirus.** Aún no se tienen recomendaciones específicas para esta vacuna. No hay estudios de seguridad y eficacia en estos pacientes. Debe valorarse el riesgo y beneficio potenciales, y considerar que hay inmunosuprimidos que sufren gastroenteritis severa por rotavirus, prolongada, e incluso fatal.

Vacunas contraindicadas:

- **BCG.** Es la única vacuna contraindicada en caso de exposición perinatal y/o infección por VIH, debido al riesgo de infección diseminada grave por BCG. Con independencia de su historia de vacunación, los niños con infección por VIH deben recibir inmunización pasiva en caso de exposición a:
- **Sarampión.** Los sintomáticos recibirán gamaglobulina estándar vía i.m., 0.5 mL/kg, máximo 15 mL, y los asintomáticos, 0.25 mL/kg. Si en las dos Sem. previas recibieron IGIV, no requerirán gamaglobulina estándar.
- **Tétanos.** En heridas con riesgo de tétanos deben recibir inmunoglobulina antitetánica.
- **Varicela.** Si en las dos Sem. previas recibieron IGIV ya no requieren inmunización pasiva adicional. A falta de inmunoglobulina contra varicela-zoster (IGVZ) pueden recibir IGIV 200-300 mg/kg en dosis única.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Es fundamental para prevenir enfermedades en los niños(as) con VIH/SIDA la vacunación de los contactos; personas que los cuidan, personal de salud que los atiende, maestros, familiares, etc.

Los contactos deben vacunarse contra:

- Polio, con la vacuna inactivada de poliovirus tipo Salk.
- Rubéola, sarampión y paperas.
- Varicela, si no la han padecido.
- Influenza, cada año en el otoño.

Debido al riesgo adicional de transmisión por leche materna, una mujer con VIH no debe amamantar a su hijo ni donar su leche a un banco de leche. Sin embargo, la OMS recomienda mantener la lactancia si el riesgo de enfermar o morir por suspenderla supera al riesgo potencial de transmisión del VIH.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es variable según el caso y de las áreas afectadas susceptibles de rehabilitarse.

La infección por VIH y el SIDA son problemas que afectan no sólo la esfera biológica, sino que involucran las áreas psicológica y social del individuo. Esto adquiere relevancia en el SIDA perinatal, en donde además de la problemática del niño afectado, habrá una madre infectada con problemas médicos, familiares y de pareja, sociales y, muchas veces económicos y de segregación, por lo que el apoyo de estos pacientes y sus familias, en todas las áreas, es fundamental.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Human Immunodeficiency Virus Infection. En: Pickering LK, editor. Red Book: 2003 Report of the committee on infectious diseases. 26th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003:360-82.

Consejo Nacional para la Prevención y Control del SIDA (CONASIDA) y Centro Nacional para la Prevención y el Control del VIH/SIDA (CENSIDA). Guía de manejo antirretroviral de las personas que viven con el VIH/SIDA. 3ra. Edición. México: 2007.

Secretaría de Salud. Disponible en: http://www.salud.gob.mx/ conasida/medicos/guias/arv/guiaedición2007.pdf.Acceso 02, mayo, 2007.

Hanson IC, Shearer WT. Lentivirus (Human Immunodeficiency Virus Type 1 and Acquired Immunodeficiency Syndrome). En: Feigin RD, et al. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2004; vol 2:2455-481.

Perinatal HIV Guidelines Working Group. Public Health Service Task Force. Recommendations for Use of Antiretroviral Drugs in Pregnant HIV-1 Infected women for maternal health and interventions to reduce perinatal HIV-1 transmission in the United States. October 12, 2006 1-65. Disponible en http//aidsinfo.nih. gov/ContentFiles/PerinatalGL.pdf. Acceso 02, mayo, 2007.

Public Health Service (USPHS) and Infectious Diseases Society of America (IDSA). Guidelines for the prevention of opportunistic infections in persons infected with human immunodeficiency virus. June 14, 2002. Disponible en http://aidsinfo. nih.gov/contentfiles// OipreventionGL.pdf. Acceso 02, mayo, 2007.

Romero-Gutiérrez G, Delgado-Macías AA, Mora-Escobar Y, Ponce-Ponce de León AL, Amador N. Mexican women s reasons for accepting or declining HIV antibody testing in pregnancy. Midwifery, Aug 21, 2006.

Working Group on Antiretroviral Therapy and Medical Management of HIV-Infected Children. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection. October 26, 2006 1-126. Disponible en http//aidsinfo.nih. gov/ContentFiles/Pediatric Guidelines.pdf. Acceso 02, mayo, 2007.

CUADRO DE ABREVIATURAS

ABC	Abacabir
ARV	antirretrovirales
AZT, ZDV	azidotimidina, zidovudina
CMV	citomegalovirus
CONASIDA	Consejo Nacional para la prevención y control del SIDA
CV	carga viral
d4T	stavudina
ddI	didanosina
ddC	zalcitavina
DNA	ácido desoxirribonucleico
EFV	Efavirenz
IgG	inmunoglobulina G
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social
IP	inhibidor de proteasa
ITRAN	inhibidores de la transcriptasa reversa análogos de los nucleósidos/nucleótidos
ITRNN	inhibidores de la transcriptasa reversa no nucleósidos
LPV/r	Lopinavir/ritonavir
LPV	lopinavir
NFV	nelfinavir
NVP	nevirapina
ONUSIDA	Organización de las Naciones Unidas para la prevención y control del SIDA
PCR	reacción en cadena de la polimerasa
RN	recién nacido
RNA	ácido ribonucleico
RTV	ritonavir
SIDA	síndrome de inmunodeficiciencia adquirida
SQV/r	Saquinavir/ritonavir
TARAA	tratamiento antirretroviral de alta actividad
VIH	virus de la inmunodeficiencia humana
ZDV, AZT	zidovudina, azidotimidina
3TC	lamivudina

Problemas hematológicos

POLICITEMIA

Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo, sus manifestaciones clínicas, procedimientos auxiliares en el diagnóstico y su tratamiento adecuado y oportuno para evitar secuelas.

CONCEPTO

Se define la policitemia cuando el RN tiene un hematocrito (Hto) venoso de más de 65% o una hemoglobina (Hb) mayor de 20 g/dL. Se debe fundamentalmente a dos factores: a) hipoxia intrauterina, b) transfusión del producto, que puede ser desde el periodo fetal o en el neonatal inmediato.

Su incidencia varía de 1.8 a 12.9% de los RN y es influida por la edad gestacional, la altura al nivel del mar, peso del neonato, sitio y momento de la obtención de la muestra. Así en las muestras de sangre capilar se obtienen valores de Hto superiores hasta en 5 y 20% que en la sangre venosa y, por otra parte, hay un incremento normal en los niveles de estas dos variables en las primeras 4 a 12 h de vida. Es más frecuente en los neonatos pequeños y grandes para la edad gestacional, en los hijos de madre diabética, en quienes se ve hasta en 40%, y en los niños con síndrome de Down.

No son sinónimos los términos de hiperviscosidad sanguínea y policitemia ya que la primera también depende de otros factores como la deformación de los eritrocitos y la viscosidad plasmática; esta última, a su vez, depende de las proteínas plasmáticas, las plaquetas y de factores endoteliales. Sin embargo, el Hto es el factor más importante y se acepta que todos los neonatos con una cifra mayor a 65% cursan con hiperviscosidad sanguínea.

Puntos sobresalientes

- Se define la policitemia a un Hto venoso de más de 65% o una Hb mayor de 20 g/dL.
- Es por dos factores fundamentales: **a)** hipoxia intrauterina, **b)** transfusión del producto *in utero* o en el neonatal inmediato.
- Es más frecuente en los RN pequeños y grandes para la edad gestacional, en los de madre diabética o en aquellos con síndrome de Down.
- Los signos más importantes son: aspecto pletórico, cianosis, dificultad respiratoria, rechazo al alimento, letargia, apnea, irritabilidad, mioclonus, convulsiones, priapismo, ictericia, hepatomegalia, hipoglucemia.
- El tratamiento dependerá del nivel de Hto y las condiciones clínicas del RN. Se hace con exsanguinotransfusión parcial para llevar el Hto a cifras de 55 o 60%.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los factores que condicionan policitemia se clasifican en: **a)** placentarios, **b)** hipoxia intrauterina, **c)** fetales, **d)** otros.

La policitemia se puede dividir en dos categorías principales: activa y pasiva, de las que la causa fundamental de la primera es la hipoxia intrauterina; la forma pasiva, o hipertransfusión, es por paso de sangre al producto que puede ser materno-fetal o feto-fetal en 10%, o por retardo en la ligadura del cordón umbilical. Se sabe que si se atrasa más de 3 min el cierre de cordón después del nacimiento, el volumen circulante aumenta hasta 30%; la gravedad es otro factor, por la posición del RN en relación al introito vaginal.

En su presentación también puede influir la deshidratación que disminuye el volumen plasmático en relación a la masa de células rojas.

Huésped

La forma activa de la policitemia se observa cuando el feto ha estado sometido a hipoxia intrauterina lo que ocasiona un incremento de la eritropoyetina y por tanto en la producción de glóbulos rojos; esto puede ocurrir en los neonatos posmaduros o con retardo en el crecimiento intrauterino. En anormalidades endocrinas como tirotoxicosis o hiperplasia suprarrenal congénita, puede haber aumento en el consumo de oxígeno y originar hipoxia fetal.

En los RN con síndrome de Down o Wiedeman Beckwith también puede haber aumento de la eritropoyetina. Las cardiopatías congénitas cianógenas no se asocian con policitemia al nacimiento debido a que el corto circuito cardiaco no causa desaturación sistémica sino hasta después del nacimiento.

Ambiente

La hipoxia intrauterina puede ser originada por problemas en: **a)** microambiente como en tabaquismo materno o insuficiencia placentaria, **b)** matroambiente, ya que se ha observado asociación significativa y riesgo aumentado de policitemia en presencia de preclampsia, eclampsia, hipertensión arterial, embarazo múltiple y diabetes materna.; en esta enfermedad además de la hipoxia y la prematurez frecuentes, parece haber una falta de control en la producción de Hb fetal por mecanismos no conocidos, **c)** macroambiente del cual influyen el estrato socio económico del que el más débil es el más afectado, quizá por el mal control prenatal.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se hará a través de educación de la comunidad; incluye planificación familiar por factores de riesgo y un control prenatal adecuado y la atención óptima del parto.

Protección específica

No existe, aunque es importante hacer énfasis en la atención de los embarazos de riesgo alto como son los gemelares, aquellos con hipoxia intrauterina o con desnutrición *in utero*.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Cuando se compara con cualquier otra edad, la masa de eritrocitos del RN está aumentada de manera fisiológica; esto, se debe a la adaptación normal del feto al medio intrauterino relativamente hipóxico y desde el tercer trimestre el nivel de Hto es casi similar al de un RN a término. Cuando este proceso es exagerado, ocasiona una elevación anormal del Hto y síntomas de hiperviscosidad. Esta última se encuentra determinada, además del Hto, por la escasa deformabilidad de los eritrocitos, la viscosidad y las proteínas plasmáticas, en particular el fibrinógeno y macromoléculas como la IgM, que favorecen la agregación eritrocitaria.

No todos los neonatos con policitemia tienen hiperviscosidad; la relación entre ellas es proporcionalmente lineal con valores de 60 a 65%, pero se convierte en exponencial con cifras superiores, en las cuales ya se considera, que el RN tiene disminución del transporte de oxígeno y que cursan con hiperviscosidad, lo que conlleva pobre perfusión de los tejidos y tendencia a microtrombos. Esta hipoxia tisular favorece la producción de eritropoyetina que incrementa aún más la producción de glóbulos rojos.

Etapa clínica

Puede ser asintomática hasta en el 50% de los casos. Los signos clínicos más importantes son: aspecto pletórico o rubicundo, cianosis, dificultad respiratoria, soplos, insuficiencia cardiaca, pobre ingesta, letargia, apnea, rechazo al alimento, irritabilidad, mioclonus, convulsiones, priapismo, ictericia, hepatomegalia, hipoglucemia, datos de coagulación intravascular.

La enterocolitis necrosante es rara pero es una complicación grave y se ha observado que 44% de los RN de término con ECN tienen policitemia. Pueden existir trombos en riñón, cerebro y pulmón. En la radiografía de tórax puede haber cardiomegalia e hipervascularidad. Por laboratorio se encuentra hematuria, proteinuria persistente, trombocitopenia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Aunque algunos autores sugieren la medición rutinaria del Hto a todos los RN, en general se acepta que solo se realice a los neonatos de riesgo o a los que muestran algún dato de sospecha en particular en las primeras 2 a 12 h de vida. La viscosidad no se mide de manera rutinaria. Otros estudios que se sugieren son glucemia, calcemia, bilirrubinas; si se sospecha deshidratación se medirán sodio, urea, densidad urinaria. En los RN sintomáticos puede haber necesidad de gases arteriales y si hay coagulación intravascular o trombosis se cuantificarán las plaquetas.

Si el Hto capilar es de 65% o mayor, debe corroborarse con un Hto venoso. La conducta a seguir dependerá de las condiciones del paciente; así, cualquier RN con signos clínicos y un Hto superior a 65%, debe tratarse; si el neonato está asintomático y su Hto está entre 60 y 70% puede manejarse con aumento de los líquidos y sí el Hto es superior a 70% debe recibir tratamiento, aunque esté asintomático. La finalidad de la terapéutica es reducir el Hto y la viscosidad sanguínea, manteniendo la presión de perfusión sin cambios en el volumen, esto se logra a través de una hemodilución, llamada también exsanguinotransfusión parcial o exsanguinodilución, cuyo propósito es llevar el Hto a 60% o menos. Se puede efectuar con plasma, albúmina, o bien soluciones cristaloides del tipo Hartman o salina isotónica.

El volumen intercambiable es, en general, 15 a 20 mL/kg de peso o también se puede obtener el volumen mediante la siguiente fórmula:

$$\text{Volumen de intercambio (en mL)} = (\text{Hto observado} - \text{Hto deseado}) \times (\text{peso en Kg} \times 80) / \text{Hto observado}$$

donde el peso (en kg) X 80 representa el volumen circulante.

Ejemplo: Neonato de 4 kg con Hto de 70%, para llevar el Hto a 55%:

$$(70\text{-}55) \times (4 \times 80) / 70 = (15 \times 320) / 70 = 68 \text{ mL}$$
(Equivalente a 17 mL/kg de peso)

La exsanguinotransfusión puede realizarse a través de los catéteres arterial y venoso umbilicales, si es que los tiene, por uno solo de ellos o a través de un catéter periférico, las alícuotas de intercambio no debe exceder de 5 mL/kg, con remoción cada 2-3 min.

En general no es recomendable el uso de productos humanos (plasma o albúmina), la solución salina normal 0.9% ha demostrado ser más efectiva. Es recomendable obtener el consentimiento informado por las complicaciones de la exsanguinotransfusión. En la transfusión feto-fetal deberán vigilarse ambos neonatos, en especial el receptor, quién pudiera desarrollar policitemia y necrosis antenatal de una extremidad completa. En el donador se valorará transfusión y uso posterior de hierro.

Limitación del daño

Se debe estar pendiente de efectuar cambios terapéuticos en el momento oportuno y tratar adecuadamente las complicaciones, que pueden consistir en: apneas, arritmias, vasoespamo, émbolos de aire, trombosis, trombocitopenia, hemólisis, hipoglucemia, hipocalcemia, hematoma intra-hepático, enterocolitis necrosante.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Dependerá de las secuelas secundarias a las trombosis o la lesión en SNC por la policitemia en sí o la hipoglucemia secundaria. Los RN tienen riesgo de déficit neurológico que incluyen anormalidades en el lenguaje, retardo motor fino y grueso.

No está comprobada la eficacia de la exsanguinotransfusión parcial para mejorar el pronóstico neurológico; sin embargo, la policitemia y las anormalidades neurológicas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

han sido bien relacionadas, y un RN sintomático no tratado con exsanguinotransfusión parcial y que posteriormente desarrolla alteraciones neurológicas debe ser considerado como tratado inadecuadamente. El pronóstico a largo plazo de los RN con policitemia pero asintomáticos aún es de controversia.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Vigilar a los RN con riesgo de policitemia, para un tratamiento oportuno y adecuado.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general identificará y efectuará diagnóstico específico y realizará la prevención primaria y lo canalizará al médico pediatra. **Secundario.** El pediatra al igual que el médico general, lo identificará y efectuará el diagnóstico y llevará a cabo la terapéutica específica. **Terciario.** El neonatólogo puede ser requerido en caso de duda diagnóstica y terapéutica.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones para policitemia son ciertas, excepto:
   a) es más frecuente en los hijos de madre diabética y en desnutridos en útero; **b)** puede cursar con alteraciones en el metabolismo del calcio; **c)** es sinónimo de hiperviscosidad sanguínea; **d)** el niño asintomático no requiere hemodilución; **e)** el fibrinógeno y las macromoléculas favorecen la hiperviscosidad sanguínea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Awonusonu FO, Pauly TH, Hutchison AA. Maternal smoking and partial exchange transfusion for neonatal polycythemia. Am J Perinatol. 2002;19:349-354.

Waal KA, Baerts W, Offringa M. Systematic review of the optimal fluid for dilutional exchange transfusion in neonatal polycythaemia. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006; 91:F7-F10.

Lessaris K. Polycythemia of the newborn. 2005. Consultado el 18 05 07, en: http://emedicine.com/ped/topic2479. htm

Lindemann R, Haga P. Evaluation and treatment of polycythemia in the neonate. En: Christensen DR, editor. Hematologic problems of the neonate. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 171-83.

Luchtman-Jones L, Schwartz AL, Wilson DB, The blood and hematopoyetic system. En Fanaroff AA, Martín RJ, editores. Neonatal-Perinatal Medicine. Diseases of the fetus and infant. 7th ed. Saint Louis: Mosby; 2002. p. 1183-1254.

Rothenberg T. Partial plasma exchange transfusion in polycythaemic neonates. Arch Dis Child. 2002;86:60-62.

Schimmel MS, Bromiker R, Soll RF. Neonatal polycythemia: is partial exchange transfusion justified?. Clin Perinatol. 2004;31: 545-53.

Vela Huerta MM, Vargas Origel A. Policitemia. En Martínez y Martínez R. Ed. La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 300-03.

RESPUESTA DE LA EVALUACIÓN

1: c.

ENFERMEDAD HEMORRÁGICA DEL RECIÉN NACIDO

Dr. Hilario Barajas Medina
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar las manifestaciones habituales, establecer las medidas diagnósticas y terapéuticas y determinar los riesgos de la enfermedad.

CONCEPTO

La enfermedad hemorrágica del recién nacido (EHRN) es una variedad de desórdenes de hemorragias ocasionadas por la deficiencia de vitamina K (vit K), en la cual se reduce la actividad de los factores X, IX, VII, protrombina (II) y las proteínas S-C, lo cual causa incapacidad para formar el coágulo y es corregible con la aplicación de vit K. Se manifiesta como hemorragia gastrointestinal aguda espontánea, hematomas o sangrado en sitios de venopunción e inclusive como hemorragia intracraneal. Su presentación puede ser:

a) Temprana,
b) Clásica,
c) Tardía.

En el cuadro 6-43, se describen sus formas de presentación; la más frecuente y conocida es la forma clásica o EHRN. Estos desórdenes de sangrado son prevenibles con la aplicación de vit K al nacer. Su tratamiento consiste en la aplicación de vit K y la reposición de factores con plasma fresco congelado. Las medidas de diagnóstico y tratamiento oportunas disminuyen la morbimortalidad. Su incidencia varía de 1/100 a 1/1 000 RN y hasta 25% de quienes la padecen fallecen por sangrado activo.

Puntos sobresalientes

- La EHRN obedece a deficiencia de vit K o menanquinona, sintetizada por las bacterias intestinales, que γ-carboxilan las proteínas vit K dependientes.
- Su incidencia: 1/100 a 1/1 000 RN y hasta 25% pueden fallecer de sangrado activo.
- La prematurez, desnutrición, coumarina, rifampicina y carbamazepina, interfieren el metabolismo de la vit K e imponen la profilaxis con vit K.
- TP y TTP alargados y equimosis, sangrado en muñón umbilical, sitios de venopunción, tubo digestivo o intracraneal en un RN permiten sospecharla descartando coagulación intravascular diseminada (CID) y hepatopatía.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–43. Clasificación del sangrado por deficiencia de vitamina K. Enfermedad hemorrágica del recién nacido

Variedad de EHRN	Tiempo de presentación	Sitios comunes de sangrado	Causa	Prevención por vit K
Temprana	0 – 24 h	Cefalohematoma, Intracraneal Bronquial Tubo digestivo	Ingesta de fármacos por la madre: coumarina, fenitoina, fenobarbital, carbamazepina, isoniacida	***Sí.*** Aplicar a la madre con embarazo de alto riesgo. Mortalidad elevada
Clásica	2 - 7 días	Tubo digestivo Umbilical Cutáneo, Nasal Circuncisión	Déficit de factores vit K dependientes Insuficiencia hepática	**Sí.** Dosis i.m. al RN con factores de riesgo
Tardía	2 - 6 meses	Intracraneal Gastrointestinal Piel	Colestasis hepática, Atresia biliar Enfermedad crónica subyacente	Administración razonada de vit K i.m.

- La profilaxis al RN se hace con de 0.5 mg de vit K i.m. y el tratamiento incluye sangre total o plasma fresco congelado (PFC) (20 mL/kg) y vit K 1 mg, i.m.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La vit K es una mezcla de naftoquinonas. La menaquinona es su forma liposoluble se produce en el tubo digestivo, se absorbe en el intestino con las sales biliares y se almacena en hígado. Integra el sistema hepático de γ-carboxilación de proteínas, constituido por dos enzimas la γ-carboxilasa, dependiente de vit K que requiere hidroquinona reducida como cofactor y la vit K 2,3 epóxido-reductasa, sensible a warfarina, que reduce la vitamina de nueva, adicionando residuos acídicos -carboxiglutámicos a los factores, II,VII,IX, X, proteínas S-C y osteocalcina (vit-K dependientes) y las hace funcionalmente activas.

Huésped

Las proteínas de la coagulación no cruzan la barrera placentaria y son sintetizadas por el feto desde el primer trimestre de la gestación. En el RN no existen reservas de vit K y aunque sus requerimientos diarios fluctúan solo de uno a tres µg/kg/d, no tiene un ingreso suficiente y la inmadurez hepática de los RN, contribuye a que los niveles de actividad de las proteínas de la coagulación dependientes de vit K se encuentren reducidos al nacimiento. Las proteínas vit-K dependientes al nacimiento alcanzan tan solo el 30% de las concentraciones del adulto. La concentración de protrombina en el RN disminuye en los primeros 2-4 días y se manifiesta como un alargamiento de tiempo de protrombina (TP), que se normaliza a los cinco o siete días. El riesgo de hemorragia se establece cuando los niveles de los factores tienen una actividad por debajo del 20% y desaparece cuando se dispone de suficiente vit K o se inicia su síntesis por la flora bacteriana; su deficiencia también ocurre en malnutrición, niños alimentados al seno con diarrea crónica, esteatorrea o antibioticoterapia prolongada, que reducen su ingreso o síntesis. Algunas drogas ingeridas por la madre durante la gestación pueden empeorar la síntesis.

Ambiente

La leche materna es pobre en vit K. Los vegetales verdes como la col, espinaca y coliflor constituyen una fuente importante de vit K. La carne roja, pescado y cereales contienen cantidades bajas pero suficientes. La leche de vaca contiene 60 mg/L, mientras que la leche materna tiene 15 mg/L.

La ingesta materna de coumarina, rifampicina e isoniacida, conllevan un riesgo especial para la presentación de la variedad temprana. La ingesta de otros medicamentos como difenilhidantoína y carbamazepina (que incrementan la tasa de degradación oxidativa de la vit K) pueden precipitar la enfermedad al asociarse con otros factores como la prematurez y el alcoholismo. Los pacientes en condiciones de riesgo, como aquellos pretérmino extremos o desnutrición intrauterina, con asfixia perinatal, retraso en la alimentación o los que reciben antimicrobianos y otros medicamentos que interfieren con el metabolismo de vit. K, deben recibir profilaxis obligada y vigilancia estrecha.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar el nivel cultural sobre la salud en la comunidad para alimentar lo más temprano posible al neonato e identificar a tiempo el paciente en riesgo.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Se realiza con las siguientes medidas:

1. Aplicación de vit K a todos los RN.
2. Inicio temprano de alimentación.
3. Identificación de los neonatos de riesgo.

Debe aplicarse vit K profiláctica, de manera sistemática, a todos los RN; en general, es suficiente una dosis i. m. de 0.1 a 1.0 mg; los programas con dos o tres dosis semanales de vit K, por v. o., al parecer son igual de satisfactorios. Se tendrá especial precaución en la profilaxis a pacientes en estado crí-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tico, de parto extrahospitalario y prematurez. La profilaxis por vía i. m. parece ser mas efectiva en prevenir la forma tardía, que es la variedad de la mortalidad más alta. Una sola dosis profiláctica de vit K mejora los índices bioquímicos del estado de la coagulación.

La alimentación temprana del RN le proporciona vit K o establece la flora intestinal para su síntesis. Se recomienda la suplementación de vit K a las gestantes que reciben terapia anticonvulsivante prolongada, ya que además de la deficiencia de coagulación que producen, se asocia con desarrollo anormal del septum nasal cartilaginoso y fracturas por osteoporosis.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La labilidad del RN para la deficiencia de vit. K se debe a:

1. Ausencia de reservas.
2. Reducción posnatal de los niveles de protrombina.
3. Alimentación tardía, o exclusiva al seno.
4. Colonización intestinal incipiente.

Las deficiencias mínimas pueden desencadenar sangrado, ya que el neonato dispone de concentraciones y actividades diferentes de los componentes del sistema hemostático y una menor capacidad para generar trombina, respecto al adulto. Las proteínas de la coagulación vit K-dependientes se encuentran a un 40-60% de los valores del adulto; y hay niveles reducidos de los factores de "contacto" (FXII, FXI) de la cascada de la coagulación.

La caída de los factores dependientes de vit K al cumplirse su vida media, y en ausencia de síntesis, suele anteceder a los datos clínicos. Una función tanto peor como el grado de prematurez. El mecanismo hemostático así "adaptado" para el neonato, reduce aún más su eficiencia, no se genera suficiente protrombinasa que logre liberar trombina y esta a su vez romper el fibrinógeno para el inicio del coágulo.

Etapa clínica

La variedad clásica se presenta en los primeros dos a siete días de vida extrauterina, con una frecuencia de uno en 200 a 400 RN sin profilaxis de vit K. Las principales manifestaciones clínicas; sangrado de tubo digestivo del muñón umbilical, de sitios de venopunción, equimosis y hematomas. Aunque es poco frecuente la hemorragia en órganos internos, cuando ocurre se acompaña de un riesgo mayor de muerte o secuelas, en especial el sangrado intracraneal. Se puede complicar con hipovolemia/hipoxia de la que pueden fallecer hasta el 25% de los pacientes. Algunos casos se pueden resolver de forma espontánea a los cinco o siete días. La forma temprana de sangrado por deficiencia de vit K es en general más grave, se presenta en las primeras 24 h de edad, en los hijos de madres con deficiencia de vit K o en las que han estado expuestas en el embarazo a medicamentos anticoagulantes, anticonvulsivantes o antifímicos. La variedad tardía, que en su mayoría es de origen idiopático, ocurre en pacientes de uno a seis meses, con antecedentes de alimentación exclusiva al seno materno, de enfermedad hepática con algún grado de colestasis o de uso indiscriminado de antibióticos; hasta en el 60% de los casos tienen sangrado intracraneal.

La variedad clásica debe diferenciarse de otras entidades como coagulación intravascular diseminada (CID), hepatopatías, hemofilia, púrpura trombocitopénica aloinmune e ingesta de warfarínicos por la madre. En la CID se afecta el estado general del paciente quién además muestra signos de respuesta inflamatoria sistémica, mala perfusión o choque, trombocitopenia, reducción de los niveles plaquetas y fibrinógeno, y presencia de productos de degradación de fibrina o el dímero-D positivo. El diagnóstico de púrpura trombocitopénica aloinmune se establece con el antecedente de púrpura en la madre, el buen estado general del paciente y las lesiones petequiales y equimóticas asociadas a plaquetopenia (ver tema respectivo). Los antecedentes de sangrado positivos por la rama materna y el sangrado excesivo y profundo, luego de trauma mínimo o espontáneo y el alargamiento en el TTP harán sospechar hemofilia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El criterio diagnóstico se establece ante un sangrado en el periodo neonatal y la combinación de un TP prolongado, con fibrinógeno y cuenta de plaquetas normal. En general el TPT se encuentra prolongado y el TT es normal. El tratamiento en la hemorragia aguda es la reposición con sangre total (20 mL/kg), cuando hay evidencia de hipovolemia. En ausencia de ella, puede utilizarse plasma fresco congelado (10-20 mL/kg), una o dos dosis, cuidando la signología de hipervolemia. Se inicia vit K a dosis de 1 mg con lo que debe ceder el sangrado en plazo de horas, sin necesidad de nuevas aplicaciones.

El TP se normaliza en las primeras 24 h de iniciada la terapia de reposición. Se deben evitar dosis mayores ya que producen oxidación eritrocitaria y hemólisis secundaria, así como interferencia de la conjugación de las bilirrubinas. Esta situación aunada a la baja prevalencia ya mencionada obliga a diversos autores a considerar que la profilaxis debe efectuarse solo en aquellos RN con factores de riesgo para EHRN. Recientemente la incorporación del FVII activado recombinante para su uso profiláctico en pacientes de muy alto riesgo, así como para el tratamiento de la hemorragia perinatal activa, parece ser una opción valiosa.

También se debe tener presente la posibilidad de infección por el uso de hemoderivados, en especial por los virus de la inmunodeficiencia humana y hepatitis C.

Limitación del daño

El tratamiento oportuno es curativo y debe reducir la tasa de mortalidad por esta causa.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

1. Establecer un inicio temprano de alimentación al neonato. **2.** Identificar los RNs con alto riesgo de desarrollar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EHRN. **3.** Sistematizar la profilaxis con vit K a todo RN, en áreas urbana y rural. **4.** Sospechar deficiencia de vit K en pacientes con enfermedad crónica.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. La entidad es competencia del médico general, quien debe ejecutar medidas de prevención primaria, de diagnóstico y tratamiento oportunos. Toda asistencia al RN será incompleta si no contempla la aplicación profiláctica de vit K en especial si la madre porta factores de riesgo. **Secundario.** El pediatra, en conocimiento de las diversas formas de presentación, deberá descartar la asociación de deficiencia de vit K con otros padecimientos, que podría complicar. **Terciario.** El hematólogo establece medidas diagnósticas y terapéuticas en pacientes complicados.

EVALUACIÓN

1. Acerca de la enfermedad hemorrágica del RN, seleccione la respuesta correcta:
   a) las proteínas dependientes de vit K, atraviesan la placenta y son sintetizadas por la madre; **b)** la vit K incrementa la síntesis de factores de la coagulación; **c)** la forma clásica se presenta en las primeras 24 h; **d)** la aplicación de 500 mcg de vit. K i. m. al nacimiento, disminuye la frecuencia de la variedad tardía de la EHRN; e) los niveles de protrombina en el RN no difieren de los del niño mayor.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Andrew M. Developmental hemostasis: Relevance to hemostatic problems during childhood. Semin Thromb Hemost 1995; 21: 341-356.

Hey E. Vitamin K—what, why, and when. Arch Dis Child. 2003;88: F80-F83.

Kaaja E, Kaaja R, Matila R, Hiilesmaa V. Enzyme-inducing antiepileptic drugs in pregnancy and the risk of bleeding in the neonate. Neurology. 2002; 58: 549–53.

Puckett RM, Offringa M. Prophylactic vitamin K for vitamin K deficiency bleeding in neonates. Cochrane Database of Systematic Reviews 2000, Issue 4. Art. No.: CD002776. DOI: 10.1002/14651858.CD002776.

Salonavaara M, Riikonen P, Kekomäki R, Vahtera E, Mahlamäki E, Halonen P, Heinonen K. Effects of gestational age and prenatal and perinatal events of the coagulation status in premature infants. Arch Dis Child/Fetal Neonatal Ed 2003; 88: F319-F323.

Sutor AH. Vitamin K deficiency bleeding in infants and children. Semin Tromb Hemost. 1995;21:317-29.

Williams MD. Chalmers EA, Gibson BES. The investigation and management of neonatal haemostasis and thrombosis. Guideline. Thrombosis. Br J Haematol 2002;119:295–309.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TROMBOCITOPENIA NEONATAL

Dra. Ma. Martha Vela Huerta
Dr. Arturo Vargas Origel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo. Señalar sus manifestaciones clínicas, los métodos auxiliares en el diagnóstico, así como su manejo adecuado.

CONCEPTO

La plaquetopenia es el problema más común de la hemostasis del RN; se define como una cifra de plaquetas menor a 150 000 /mL. Se puede deber a un descenso en la producción de plaquetas o a un aumento en su destrucción, lo que ocurre en 20 y 80% de los casos, respectivamente. Sus signos pueden ser leves como petequias y equimosis en piel y mucosas, pero también condiciona o contribuye a una morbimortalidad importante, en particular en los RN pretérmino y/o en los que requieren de cuidado intensivo.

Puntos sobresalientes

- Todos los RN con cifras plaquetarias por debajo de 100 000/µL deben estudiarse.
- La plaquetopenia puede deberse a un aumento en su destrucción, a una disminución en su producción o a una combinación de ambos, secundaria a varios mecanismos.
- El mecanismo mediado por anticuerpos puede ser aloinmune (isoinmune) o autoinmune y cuyo problema básico es la hemorragia intracraneana que se observa en 10 a 20% en el primer caso y en un 3% en el segundo.
- El tratamiento depende de la causa, y las indicaciones para transfundir a un RN con plaquetopenia varían de acuerdo a la edad gestacional, condiciones clínicas del niño y al origen del problema.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las plaquetas se originan de los megacariocitos de la médula ósea y circulan en la sangre por 10 días, donde su concentración refleja el equilibrio entre la producción y su destrucción. Su descenso se puede deber a: **1)** Producción disminuida, **2)** Destrucción exagerada, **3)** Combinación de estos factores (cuadro 6-44). La destrucción se puede deber a anticuerpos, coagulación intravascular diseminada (CID) o problemas mecánicos.

Huésped

Tanto en el RN a término como en el pretérmino la cifra normal de plaquetas es de 150 000 a 450 000/µL, las cuales son susceptibles a influencias maternas y participan en tras-

Cuadro 6–44. Etiología de la trombocitopenia neonatal

1. Aumento en el consumo de plaquetas
   a. De origen inmune
      a.1. Autoinmune: PTI* materna, LES*, hipertiroidismo
      a.2. Aloinmune
      a.3. Infecciones
   b. De origen no inmune
      b.1. Mediada por trombina (CID*)
      b.2. Etiología mixta: púrpura trombocitopénica trombótica, ECN*, anemia hemolítica, exsanguinotransfusión, policitemia, desnutrición intrauterina
      b.3. Infecciones
2. Disminución de la producción de plaquetas
   a. Trombocitopenia amegacariocítica, asociada con:
      a.1. Ausencia de radio
      a.2. Anormalidad cromosómica
      a.3. Microcefalia
   b. Anemia aplástica constitucional
      b.1. Anemia de Fanconi
      b.2. Trombocitopenia amegacariocítica
   c. Alteraciones infiltrativas
      c.1. Leucemia congénita
      c.2. Neuroblastoma
      c.3. Enfermedad de Letterer–Siwe
      c.4. Osteopetrosis
3. Combinación de aumento de consumo y disminución de la producción
   a. Medicamentos
   b. Hipoxia
   c. Alteraciones congénitas del metabolismo
4. Hiperesplenismo
5. No clasificada

* PTI: púrpura trombocitopénica idiopática; LES: lupus eritematoso sistémico; CID: coagulación intravascular diseminada, ECN: enterocolitis necrosante.

tornos congénitos que se manifiestan al nacer. Un 15% de RN sanos tienen cuentas plaquetarias de 100 000 a 150 000/µL, en los que su estudio no es una emergencia y se hará según sus antecedentes y condiciones actuales; los pacientes con cifra menor de 100 000/mL definitivamente deben estudiarse. La incidencia de plaquetopenia es variable y va a depender del criterio empleado y del tipo de RN evaluados.

Ambiente

Macroambiente. El estrato socioeconómico más afectado por falta de un control prenatal adecuado, así como una mayor susceptibilidad a infecciones maternas tipo STORCH. **Matroambiente.** Aquí contribuyen problemas durante el embarazo como hipertensión arterial y toxemia maternas, o bien las trombocitopenias de origen inmune. **Microambiente.** Tomar en cuenta los antecedentes como ruptura prolongada de membranas y amnionitis que favorezcan infección, así como la asfixia perinatal (APN) o las alteraciones placentarias. El inicio temprano de la plaquetopenia, las primeras 72 h, se asocia más a complicaciones fetoplacentarias; en general es moderada y no requiere terapia específica, salvo los problemas inmunes. El inicio tardío, después de las 72 h, casi siempre se asocia a sepsis o enterocolitis necrosante (ECN); en estos casos la trombocitopenia puede ser prolongada y grave y requerir de transfusión de plaquetas .En hipertensión pulmonar persistente hay evidencia de que la agregación plaquetaria intrapulmonar y la liberación de el tromboxano A_2, contribuye a la hipertensión pulmonar.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es esencial la educación para la salud, en especial el control prenatal adecuado.

Protección específica

Se fomentará la información sobre el riesgo de contagio de infecciones, en especial de tipo viral en las embarazadas, al igual que el control prenatal con revisión de la historia clínica, incluso con cuantificación de plaquetas y antígenos o anticuerpos plaquetarios en la madre, de considerarse necesario.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En el feto, desde las 18-30 Sem. de gestación, la cuenta de plaquetas y su vida media, 7-10 días, son iguales a las del adulto. Las funciones de adhesión, agregación, activación y secreción muestran variaciones respecto al adulto, pero permiten una hemostasia adecuada en los RN normales.

La producción de plaquetas es controlada por un factor estimulante de colonias de megacariocitos (MK-CSF) y por la trombopoyetina (TPO), de la que ya hay forma recombinante (rTPO). Las concentraciones de TPO en cordón umbilical son similares en los RN a término y pretérmino; estos últimos tienen una respuesta mayor a rTPO que los de término, requiriendo cuatro a cinco días de tratamiento para observar cambios en las plaquetas circulantes.

La plaquetopenia puede deberse a alguno de los siguientes mecanismos: **a)** Inmunológico, **b)** Infeccioso, **c)** Genético, **d)** Coagulación intravascular diseminada (CID), **e)** Medicamentos, **f)** Diversos (cuadro 6-44).

Inmunológico

Puede ser:

a) Aloinmune (isoinmune), por anticuerpos (Ac) producidos por la madre contra las plaquetas del feto, por un mecanismo similar a la eritroblastosis fetal;

b) Autoinmune, con Ac maternos dirigidos contra las propias plaquetas de la madre y del feto, como en la púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) o en lupus sistémico y otros.

Aquí, el problema básico es la destrucción exagerada de las plaquetas y en las dos formas la complicación más grave es la hemorragia intracraneal del RN, cuya frecuencia es de 10-20% en el tipo isoinmune y 3% en autoinmune.

Infeccioso

Cualquier microorganismo causante de infección sistémica, en particular las bacterias, puede producir plaquetopenia. Es por destrucción exagerada y se observa en 25% de los RN al

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

momento del diagnóstico de sepsis, pero a las 48 h la mayoría la tendrá. Su duración es variable y el sangrado es raro porque la plaquetopenia no es grave y varía de 50 000 a 100 000/μL; es más común si hay sepsis y CID en donde las plaquetas pueden bajar a < 20 000/μL. En infecciones por hongos, tipo Candida o *Malassezia*, puede haber plaquetopenia por destrucción que puede llegar a ser < 50 000/μL.

En problemas virales el mecanismo es mixto, con disminución en su producción y mayor destrucción; es típica la plaquetopenia en infección perinatal por rubéola y citomegalovirus; es rara en infección por VIH. La infección por parvovirus, que condiciona anemia e *hidrops*, también puede cursar con plaquetopenia.

Genético

Aquí el problema es disminución en la producción de plaquetas. El síndrome TAR (trombocitopenia y ausencia de radio), de transmisión autosómica recesiva, cursa con plaquetopenia grave de <10 000 a 30 000/μL; 25% tienen hemorragia intracraneal que puede ocasionar la muerte. La anemia de Fanconi cursa con trombocitopenia y es autosómica recesiva. Otros problemas menos frecuentes se señalan en el cuadro 6-45.

Coagulación intravascular diseminada (CID)

Aquí la plaquetopenia es un hallazgo temprano y es obligada para hacer el diagnóstico de CID. Algunas veces es grave pero en general va de 50 000 a 100 000/μL; el sangrado es frecuente, aunque no importante. Se debe a una destrucción acelerada por secuestro, factor mecánico o eliminación por las células del sistema retículoendotelial.

Cuadro 6–45. Causas genéticas de trombocitopenia en neonatos

Síndrome de trombocitopenia con ausencia de radio (TAR)
Anemia de Fanconi
Trombocitopenia congénita amegacariocítica
Trombocitopenia congénita hipoplásica con microcefalia
Trombocitopenia congénita, secuencia Robin, agenesia de cuerpo calloso, facies peculiar y retraso en el desarrollo
Macrotrombocitopenia familiar
Síndrome de Bernard Soulier
Anomalía de May–Hegglin
Trombocitopenia Paris–Trousseau
Trombocitopenia recesiva ligada al cromosoma X
Anormalidades cromosómicas
Trisomía 13
Trisomía 18
Trisomía 21
Síndrome de Turner
Asociada con otros desordenes genéticos
Síndrome de Wiskott–Aldrich
Síndrome de Noonan
Síndrome de Alport
Desórdenes metabólicos
Acidemia metil–malónica
Glicinemia cetócica
Acidemia isovalérica
Deficiencia de la sintetasa de holocarboxilasa

Medicamentos

Pueden producir plaquetopenia por un mecanismo inmune, en el que el complejo hapteno-droga induce la producción de Ac que, si son IgG, pueden destruir las plaquetas fetales y maternas. Se han descrito con el uso materno de tiazidas, quinina, hidralacina y tolbutamida o en los neonatos muy prematuros que reciben indometacina o heparina.

Diversos

Entre los más frecuentes están la APN, policitemia, trombosis vascular, ECN, retraso en el crecimiento intrauterino, hipertensión del embarazo e idiopáticas. Su frecuencia y su mecanismo de producción son variables. En general no es grave y no se asocia a sangrado importante.

Etapa clínica

Las manifestaciones más frecuentes son las petequias; puede haber equimosis, hematomas debidos a traumatismos, y sangrado de mucosas que puede ser profuso. Su duración es variable y pueden remitir en forma espontánea. En un problema de origen inmune es frecuente encontrar al RN a término con trombocitopenia inesperada y sólo en ocasiones con petequias. El 50% de los niños con ECN cursan con trombocitopenia, el sangrado importante es común, en la etapa temprana de esta enfermedad el grado de trombocitopenia se correlaciona con la severidad de la necrosis intestinal, su incremento sugiere mejoría de la enfermedad.

Además de los datos de sangrado, el niño puede mostrar letargia, irritabilidad, pobre ingesta, inestabilidad térmica, ictericia. Otros signos dependerán de las distintas causas señaladas: anomalías congénitas, datos de infección, hemangiomas, etc.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno. La guía para las múltiples posibilidades se señala en la figura 6-24. Es muy importante el estudio de la madre, del neonato y de la placenta. Deben investigarse los antecedentes maternos de sangrado, petequias, equimosis que puedan sugerir PTI actual o pasada; el uso de medicamentos señalados; datos de hermanos previos con plaquetopenia; exantema o exposición a rubéola u otra evidencia que sugiera infección congénita.

En el neonato se investigarán ictericia o hepatoesplenomegalia, que sugiera problema infeccioso, anomalías congénitas asociadas, hemangiomas, datos de desnutrición, policitemia, etc., que orienten a un diagnóstico específico.

En el RN se medirán Hb, eritrocitos, leucocitos, plaquetas y se hará un frotis de sangre periférica. Si hay anemia sugiere pérdida sanguínea o hemólisis; la leucocitosis se asocia a infección y si excede a 40 000 o 50 000/μL hace sospechar leucemia.

En neonatos con infección y sospecha de CID se evaluarán tiempos de coagulación y fibrinógeno. El frotis permite evaluar morfología y número de plaquetas y el de médula ósea a los megacariocitos. El descenso de plaquetas y megacariocitos indica defecto de producción, mientras que la hiperplasia de los megacariocitos y grandes plaquetas jóvenes en sangre periférica refleja aumento de la destrucción de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

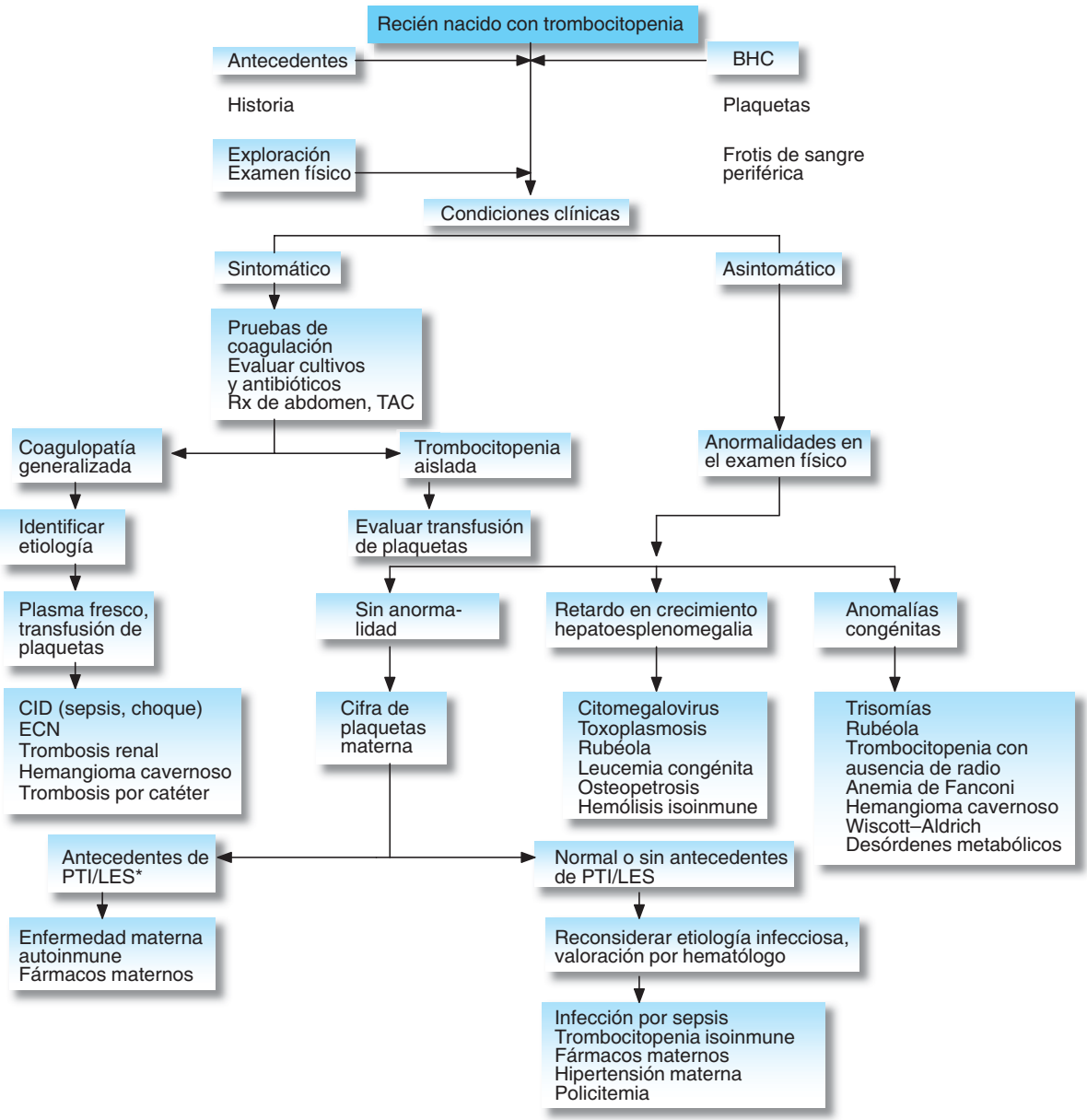


Figura 6–24. Flujograma diagnóstico. * PTI: púrpura trombocitopénica idiopática; LES: lupus eritematoso sistémico; CID: coagulación intravascular diseminada; ECN: enterocolitis necrosante.

las plaquetas. El examen de médula ósea sólo se efectuará si la pIaquetopenia es persistente y no se ha podido identificar su causa. Se cuantificarán las plaquetas maternas; si se sospecha problema isoinmune se determinarán antígenos (Ag) y Ac plaquetarios a los padres, en los que la madre será negativa y el padre positivo para los Ag plaquetarios patológicos.

Un 85% de los hijos de madre con PTI tiene una inmunoglobulina asociada a plaquetas (PAIgG). Si hay trombocitopenia y signos neurológicos se descartará hemorragia intracraneana con ultrasonido y TAC.

El tratamiento prenatal a la madre, mediante inmunoglobulina i.v. (IgGIV), corticosteroides, operación cesárea o la cuantificación y/o transfusión de plaquetas por punción umbilical, son terapéuticas no aceptadas en forma general y menos aún para púrpura trombocitopénica idiopática. Deberán discutirse entre obstetra, neonatólogo y hematólogo.

En la trombocitopenia isoinmune, para el RN se usa transfusión de plaquetas maternas lavadas y es útil la IgGIV, por lo que ahora se usan menos los corticosteroides. En la autoinmune el problema no es tan grave y los RN rara vez requieren reposición de plaquetas; en 80 a 90% de estos niños hay respuesta a la IgGIV a dosis de 400 mg/kg/día por tres a cinco días consecutivos o 1 000 mg/kg un solo día. Los corticoesteroides sólo se indican si las plaquetas bajan en forma significativa, a pesar de la IgGIV. La exsanguinotransfusión se ha abandonado como parte del tratamiento. En los RN con plaquetopenia no inmune, que son la gran mayoría de los pacientes de la UCIN y casi siempre debida a sepsis o ECN, el problema puede ser grave y prolongado. Su manejo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es el de la causa subyacente y ameritan transfusión de plaquetas cuando su cifra sea < 50 000/μL, para disminuir la aparición o gravedad de la hemorragia, en especial en RN de muy bajo peso o con evidencia de sangrado. En RN a término o casi a término, estables y sin sangrado, este límite puede disminuir a 20 000/μL. El cuadro 6-46 es una guía para transfundir plaquetas con el fin de mantenerlas > 100 000/μL, lo cual se logra con 5 a 10 mL/kg de concentrado plaquetario, a pasar en dos horas.

En un futuro, los factores recombinantes de crecimiento hematopoyético, rTPO y la interleucina 11, que estimulan la producción y liberación de plaquetas, pueden ser terapias útiles para eliminar o disminuir la necesidad de transfusión de plaquetas. Si hay anemia importante se transfundirá paquete globular. Otros tipos de tratamiento dependerán de la causa de la plaquetopenia, Ej., antibióticos en septicemia, interferón *a* o embolización en hemangiomas gigantes (síndrome de Kasabach Merritt) y la heparinización sistémica si la trombocitopenia es secundaria a trombosis de vasos mayores.

Limitación del daño

Se hará con el tratamiento oportuno y específico de la causa, con la transfusión de plaquetas cuando lo amerite, para evitar sangrado, en especial el intracraneano.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Vigilar al RN con riesgos de desarrollar trombocitopenia y ofrecer un adecuado control prenatal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El padecimiento debe ser identificado por el médico general, quien lo canalizará en forma oportuna al pediatra, o si identifica antecedentes en la madre la enviará con el ginecoobstetra y/o hematólogo. **Secundario.** El pediatra, al igual que el médico general, reconocerá el problema y efectuará diagnóstico y terapéutica adecuada. **Terciario.** El neonatólogo y el hematólogo podrán ser consultados en caso de duda diagnóstica o evolución desfavorable.

Cuadro 6–46. Guía para la transfusión de concentrado plaquetario en recién nacidos

Neonato pretérmino (< 37 semanas)
Plaquetas sanguíneas < 30 000/μL, en un RN estable
Plaquetas sanguíneas < 50 000/μL, en RN enfermo
Otros recién nacidos
Plaquetas sanguíneas < 20 000/μL
Plaquetas sanguíneas < 50 000/μL, con sangrado activo o la necesidad de un procedimiento invasivo
Plaquetas sanguíneas < 100 000/μL, más:
Sangrado activo por coagulación intravascular u otras anormalidades en la coagulación
Sangrado por tiempos alargados y disminución cuaitativa de plaquetas
Cirugía cardiaca extracorpórea con sangrado excesivo inexplicable y disminución cualitativa de plaquetas

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones son correctas para trombocitopenia neonatal, excepto:
   a) la asociación con hepatoesplenomegalia sugiere problema infeccioso; **b)** la presencia de anomalías congénitas apoya síndrome de rubéola; **c)** la causa más frecuente es la falta de producción de plaquetas; **d)** el hemangioma gigante sugiere atrapamiento y destrucción de plaquetas; **e)** si es inmune puede requerir IgG i.v.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Kahn DJ, Richardson DK, Billet HH. Association of thrombocytopenia and delivery method with intraventricular hemorrhage among very-low-birth-weight infants. Am J Obstet Gynecol. 2002;186:109-16.

Garcia MG, Duenas E, Sola MC, Hutson A, Theriaque D, Christensen RD. Epidemiologic and outcome studies of patients who received platelet transfusions in the neonatal intensive care unit. J Perinatol. 2001;21:415-20.

Murray NA. Evaluation and treatment of thrombocytopenia in the neonatal intensive care unit. Acta Paediatr Suppl. 2002;91:74-81.

Roberts lA, Murray NA. Neonatal thrombocytopenia: causes and management. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003; 88: F359-64.

Sola MC. Fetal megakariocytopoiesis. En: Christensen RD, editor. Hematologic problems of the neonate. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 43-59.

Vargas-Origel A, González MA, Guzmán-Calderón GA. Plaquetopenia en asfixia perinatal y síndrome de aspiración de meconio. Bol Med Hosp Infant Mex. 1995;52:11-16.

Vela-Huerta M, Vargas-Origel A. Trombocitopenia neonatal. En Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 306-10.

Wong W, Glader B. Approach to the newborn who has thrombocytopenia. NeoReviews. 2004;5:444-50.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

Problemas neurológicos

ENCEFALOPATIA HIPÓXICO-ISQUÉMICA

Dr. J. Oscar G. Espinosa García

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificación de los factores de riesgo. Establecer las medidas preventivas, el tratamiento adecuado y oportuno, así como la rehabilitación temprana, todo ello basado en la fisiopatología del daño cerebral.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) es un trastorno neurológico grave del RN, secundario a asfixia perinatal (APN), que puede dejar secuelas permanentes. La APN tiene una prevalencia de 1 a 2 % en los RN a término y de 6 a 9% en los pretérmino, la que ha disminuido con la creciente difusión de los cursos para reanimación cardiopulmonar neonatal. La OMS considera que en el mundo, cada año, cinco millones de niños sufren de APN y que alrededor del 20% mueren por dicha causa y un porcentaje similar desarrolla secuelas neurológicas. La falta de oxigenación e irrigación adecuada al SNC origina cambios bioquímicos importantes con edema celular resultante. La signología de la EHI se relaciona con el tiempo de asfixia y la intensidad del daño y se clasifica en tres estadios que tienen importancia pronóstica. Su tratamiento se basa en una reanimación neonatal adecuada, medidas generales de apoyo, restricción de líquidos, manejo de las crisis convulsivas, así como la resolución de las complicaciones a otros niveles.

Puntos sobresalientes

- La encefalopatía hipóxico-isquémica es un problema neurológico grave del RN, secundario a asfixia perinatal que puede dejar secuelas permanentes.
- En el 90% de los casos, la APN se debe a eventos pre o intraparto (75% y 15%, respectivamente) y el resto a problemas posnatales.
- Ante la hipoxia / isquemia graves, ante un feto con pobre reserva, se originan cambios bioquímicos que llevan a edema y muerte neuronal.
- La signología se relaciona con el tiempo y la intensidad del daño y se clasifica en tres estadios, que tienen importancia pronóstica, que toman en cuenta: Nivel de conciencia, control neuromuscular, reflejos complejos, convulsiones, función del sistema nervioso autónomo y EEG.
- Su tratamiento se basa en una reanimación neonatal adecuada, medidas generales de apoyo, restricción de líquidos, manejo de crisis convulsivas, así como la resolución de las complicaciones a otros niveles. Es probable que la hipotermia corporal o craneal ayude a disminuir el daño neurológico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los problemas en la etapa final del embarazo que producen una interrupción del aporte de oxígeno (hipoxemia) y del flujo sanguíneo (isquemia) condicionan la asfixia y, en situación extrema, la EHI. En el 90% de los casos, la APN se debe a eventos pre o intraparto (75% antes del parto y 15% durante el periodo expulsivo) y el resto a problemas posnatales como paro cardio-respiratorio; para los primeros hay cinco mecanismos básicos que son: la interrupción del flujo sanguíneo umbilical, un intercambio gaseoso placentario inadecuado, perfusión placentaria incorrecta, pobre oxigenación materna y la escasa reserva funcional del producto.

Huésped

El flujo sanguíneo cerebral se mantiene constante gracias a un mecanismo de autorregulación, dentro de ciertos extremos amplios, de presión arterial. Un neonato normal puede tolerar el trabajo de parto sin problema, no así los que tengan una pobre reserva funcional como los desnutridos en útero, los neonatos pretérmino o aquellos con padecimientos agregados.

Ambiente

Matroambiente. Los embarazos de riesgo elevado, tales como los de madres con toxemia, diabetes, hipertensión previa o edad menor de 18 años o mayor de 35 años, predisponen a asfixia y a EHI en el producto.

Microambiente. Las contracciones uterinas intensas y prolongadas, la placenta previa sangrante o su desprendimiento y la circular de cordón y/o compresión del mismo, son algunos factores que pueden afectar gravemente al producto.

Macroambiente. Un pobre estado sociocultural influye por un mal control prenatal.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación a la madre y la orientación sexual en relación a la planificación familiar por factores de riesgo, son medidas que contribuyen a evitar la asfixia. Control prenatal adecuado en el embarazo actual.

Protección específica

Se efectúa a través de un control prenatal adecuado y la vigilancia óptima del trabajo de parto que permita la identificación temprana, por clínica o gabinete, del sufrimiento fetal y su corrección inmediata o la extracción rápida del producto para evitar más daño. Se debe instruir a la madre de que los movimientos fetales tienen que ser un mínimo de 10 en tres h; si no los hay, se debe recurrir a otros procedimientos diagnósticos. Se debe contar siempre con personal capacitado en reanimación cardiopulmonar y con un equipo en buenas condiciones para llevarla a cabo.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Cuando el feto sufre hipoxia o isquemia hace una serie de ajustes circulatorios y bioquímicos protectores del daño celular. Al inicio, el flujo sanguíneo se redistribuye y respeta cerebro, suprarrenales y corazón, lo que permite mantener estable el organismo. Si la asfixia se prolonga, se pierden los mecanismos de regulación vascular del cerebro; al afectarse el miocardio por la hipoxia, disminuirá el gasto cardiaco lo que ocasiona hipotensión y descenso del flujo sanguíneo cerebral (isquemia). El tiempo en que la hipoxia-isquemia puede producir daño se relaciona con la gravedad del insul-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

to y la madurez del niño. A mayor madurez menor tiempo para el daño.

De los cambios bioquímicos, en un principio aumenta la glucogenólisis y la glucólisis para elevar el aporte de glucosa al cerebro. Se secretan endorfinas que sedan al feto y disminuyen su actividad con lo que mantiene reservas de enlaces de alta energía o ATP. La glucosa es la principal fuente de energía del cerebro y se consume muy rápido y la hipoxemia agrava el problema; al no haber oxígeno, ocurre metabolismo anaerobio para producir ATP, lo que consume más rápido la glucosa y ocasiona acidosis láctica. Al disminuir el ATP, se afectan las bombas de sodio y potasio lo que ocasiona hiponatremia e hiperkaliemia; aumenta el sodio intracelular que atrae agua, lo que resulta en edema cerebral. En esta etapa la muerte neuronal ocurre por edema y lisis.

La disminución de ATP también produce radicales de oxígeno libre que causan daño tisular directo al romper los lípidos de la membrana de la célula, por peroxidación. La reanimación con oxígeno en altas concentraciones, puede aumentar la formación de radicales libres y sus efectos dañinos.

La infección-inflamación también puede causar lesión cerebral por la producción de ciertas citocinas que atraviesan la barrera hemato-encefálica y producen lesión directa de las neuronas o bien involucra al choque séptico en la etapa fetal, con isquemia cerebral secundaria. La liberación de aminoácidos excitatorios, como el glutamato, estimula receptores celulares que permiten una mayor entrada de sodio a la célula lo que incrementa el edema celular. También ocurre aumento de calcio intracelular lo que desencadena la liberación de enzimas (proteasas, endonucleasas, fosfolipasas) que dañan directamente a la célula nerviosa en su contenido proteico causándole la muerte.

Los radicales de oxígeno libre son capaces de producir daño celular mediante lesión proteica o de lípidos a nivel de membrana celular o por inducir la apoptosis o muerte celular programada. En situaciones normales son eliminados por enzimas como la superóxido dismutasa, la glutatión peroxidasa y catalasa, o por sustancias no enzimáticas como alfatocoferol (vitamina E), ácido ascórbico, glutatión y colesterol; en condiciones de asfixia y de reoxigenación aumenta su producción, junto con las enzimas de las que éstos derivan como la ciclooxigenasa y la xantino oxidasa, y disminuye la actividad de las enzimas antioxidantes.

Etapa clínica

Las manifestaciones se relacionan con la intensidad del daño cerebral y el tiempo de asfixia. En general, el neonato nace en malas condiciones, en apnea prolongada, pálido, cianótico, bradicárdico, con evaluación de Apgar menor de 3 al minuto y persiste bajo a los cinco minutos.

El cuadro clínico de EHI grave, de acuerdo a Volpe, es el siguiente: Del nacimiento a las 12 h de vida, el niño se encuentra en estupor profundo, coma, respiración periódica, hipotonía y ausencia de movimientos; la respuesta pupilar y oculomotora están intactas y se presentan convulsiones en el 50% de los casos. De las 12 a las 24 h, hay una aparente mejoría del nivel de alerta, convulsiones, apneas, temblores, flacidez de extremidades superiores y cintura escapular. De las 24 a las 72 h de nuevo entra en coma o estupor, puede presentar paro respiratorio, alteración oculomotora a nivel del tallo cerebral con desviación oblicua y constante de los movimientos de los ojos y pérdida de la respuesta ocular a la maniobra de la muñeca, con pupilas fijas a la luz; en general los niños mueren en este período. De las 72 h en adelante mejora el nivel de conciencia, persiste moderado estupor, existe dificultad para la alimentación por anormalidad en la succión y deglución, hay movimientos anormales de la lengua, hipotonía generalizada, y la hipertonía es poco común en esta etapa.

Es muy importante tener algunas bases para establecer pronósticos en pacientes con encefalopatías moderadas o severas. Un Apgar de 0 a 3 a los 20 minutos por ejemplo se asocia a una mortalidad del 50%. Otros factores que influyen en el pronóstico final son una falla para establecer la respiración a los 5 minutos, prematurez, falla orgánica múltiple y la gravedad de la EHI.

En 1976 Sarnat clasificó a la EHI en tres estadios cuyo objetivo es establecer un pronóstico a largo plazo y en los que se valoran los siguientes aspectos: Nivel de conciencia, control neuromuscular, reflejos complejos, presencia de convulsiones, función del sistema nervioso autónomo y EEG. Se acepta que los neonatos con APN estadio I no tienen riesgo de secuelas neurológicas; los de estadio II solo aquellos que duren mas de cinco días tendrán el riesgo y los de estadio III son los de mal pronóstico tanto para la vida como para el futuro neurológico. Esta valoración la modificó Finner a una más simple y accesible (cuadro 6-47). El EEG es muy importante para apoyar el pronóstico. De los niños con encefalopatía moderada pero con EEG anormal, el 75% tienen un pobre pronóstico, aunque el 25% restante sobreviven en buenas condiciones. En esta misma situación, si el EEG es marginal o normal la posibilidad de secuelas graves es apenas de 3%. En niños con encefalopatía grave un EEG anormal deriva en una alta posibilidad (89%) de anomalías graves, y con un EEG menos alterado se debe ser muy cauto en el pronóstico. En estos casos deberá hacerse énfasis en la evolución clínica de los niños. Si mejoran paulatinamente e incluso pueden ser alimentados con biberón, al momento de su egreso, el pronóstico mejorará. También para predecir la evolución a largo plazo, en fechas recientes se ha enfatizado el papel de los estudios especializados como la tomografía de cráneo o de emisión de positrones y en particular la resonancia magnética nuclear.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Previo al nacimiento o durante el trabajo de parto, el ultrasonido valora los movimientos y el tono que son los más

Cuadro 6–47. Clasificación de la encefalopatía hipóxico–isquémica*

Estadios	Características
I	Hiperreflexia, irritabilidad, taquicardia y dilatación pupilar
II	Hiperreflexia, letargia, miosis, bradicardia, Moro y succión disminuidos, convulsiones
III	Estupor, flacidez, pupilas pequeñas y fijas con pobre respuesta a la luz, disminución de los reflejos de extensión, hipotermia, ausencia de Moro y succión

* Modificado de Sarnat y de Finner.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

resistentes a la hipoxia. La vigilancia electrónica de la frecuencia cardíaca fetal nos permite conocer el grado de oxigenación. El monitoreo, con y sin estimulación con oxitocina, y la gasometría de sangre del cuero cabelludo son auxiliares diagnósticos muy útiles.

Una adecuada reanimación cardiopulmonar al momento del nacimiento suele ser suficiente para mejorar rápidamente la función cardiopulmonar y evitar el daño asfíctico. En ocasiones si la asfixia es muy profunda, se requerirá de intubación traqueal, compresiones torácicas y administración de medicamentos, como se describe en el apartado de Reanimación Cardiopulmonar de esta misma sección.

Después de la reanimación estos niños deben ser atendidos en una UCIN, donde se controlará en forma estricta el estado térmico de los niños, se vigilarán sus signos vitales y la oxigenación mediante gasometrías y oxímetría de pulso; pueden requerir continuar intubados y en asistencia a la ventilación, ya sea por la EHI ú otros problemas agregados como aspiración de meconio o hipertensión pulmonar persistente. Se darán líquidos en cantidades bajas (50 a 70 mL/kg/día) para evitar o disminuir el edema cerebral. Pueden requerir dopamina o dobutamina para mejorar la tensión arterial y la función contráctil del corazón. Pueden ameritar gluconato de calcio a 100 mg/kg/día.

En caso de crisis convulsivas se aplicará fenobarbital i.v., a dosis de impregnación de 20 mg/kg y sostén de 10 mg/kg/d en dos dosis; en casos de crisis de difícil control se usará difenilhidantoina, vía i.v., a 15-20 mg/kg como dosis de impregnación y continuar con 5 a 7 mg/kg/día, o lorazepam, en especial si existe status epiléptico, a 0.1 a 0.2 mg/kg por vía i.v.

Limitación del daño

La intervención temprana del pediatra capacitado en las técnicas de reanimación cardiopulmonar neonatal y el manejo integral del neonato contribuyen notablemente a la limitación del daño. En los últimos años se ha estudiado la posible repercusión negativa que tendría la reanimación con oxígeno al 100% ya que esto favorece la reperfusión / reoxigenación brusca del cerebro, lo cual conlleva mayor liberación de radicales de oxígeno libre, involucrados en forma directa con el daño tisular por asfixia. Existe una creciente evidencia sobre reanimaciones exitosas con concentraciones de oxígeno menores al 100% o incluso con aire ambiente.

Aunque hay diversos estudios, clínicos y experimentales, que han evaluado medicamentos para bloquear la cascada de fenómenos bioquímicos que ocasiona el daño del SN, hasta el momento no hay pruebas contundentes que justifiquen su utilización en el RN con encefalopatía. Entre ellos se puede señalar a los inhibidores o secuestradores de radicales de oxígeno libre, antagonistas de los aminoácidos excitatorios, bloqueadores de canales de calcio, inhibidores de la producción de óxido nítrico, monosialogangliósidos o factores de crecimiento.

En los últimos años la hipotermia selectiva de cráneo y la hipotermia total corporal han sido foco de atención en la investigación de estrategias neuroprotectoras en pacientes de término con EHI. Parece ser efectiva en casos de EHI moderada y cuando el enfriamiento se inicia tempranamente (< 6 h de vida), durante al menos 72 h tras lo cual se procede a un recalentamiento gradual. Esta última podría ser la medida con más futuro, sola o combinada con alguna de las otras estrategias mencionadas sin embargo su utilización clínica por el momento no se encuentra completamente protocolizada.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Un punto clave en el paciente que ha sufrido EHI es involucrar a los padres en el problema de su hijo e iniciar la rehabilitación al mes o dos meses de edad en un centro especializado en neuroestimulación. El papel del pediatra es básico para motivar la rehabilitación e identificar, junto con el neurólogo, los aspectos o fallas específicas a tratar.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a una unidad de cuidados intensivos neonatales, observar la frecuencia de niños con APN y familiarizarse con las clasificaciones de Volpe y de Sarnat para la EHI. Participar en los cursos de Reanimación Cardiopulmonar Neonatal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe valorar los factores de riesgo y enviar a la paciente embarazada a un segundo o tercer nivel para su atención, de considerarlo necesario. **Secundario.** El pediatra deberá reanimar adecuadamente a los RN, diagnosticar y tratar en un inicio a los pacientes con EHI y referir los casos graves a un tercer nivel o manejarlos en conjunto con el neonatólogo. **Terciario.** En un tercer nivel, el neonatólogo puede solicitar la ayuda del neurólogo pediatra ya sea en la etapa aguda o en particular, en la de rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Indique cual dato es el característico del Estadio II de Sarnat:
   a) coma, **b)** convulsiones, **c)** flacidez, **d)** pobre respuesta pupilar a la luz, **e)** reflejo normal de Moro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aldana VC, Romero MS, Vargas OA, Hernández AJ. Complicacio-nes agudas en neonatos a término con asfixia Perinatal severa. Ginec Obstet Mex. 1995; 63:123-27.

Alan WC. The clinical spectrum and prediction of outcome in hypoxic-ischemic encephalopathy. NeoReviews. 2002;3: e108-e114.

Blackman LR, Stark AR. Hypothermia; A Neuroprotective Therapy for Neonatal Hypoxic-Ischemic Encephalopathy. Pediatrics. 2006;117:942-48.

Grow J, Barks JDE. Pathogenesis of hypoxic-ischemic cerebral Injury in the term infant. Current Concepts. Clin Perinatol. 2002;29:585-602.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perlman JM. Intervention strategies for neonatal Hypoxic-Isquemic cerebral injury. Clin Ther. 2006;28:1353-365.
Sharkaran S. The postnatal management of the asphyxiated term Infant. Clin Perinatol. 2002; 29: 675-92.
Vargas-Origel A, Espinosa-García JOG, Muñiz-Quezada E, Vargas-Nieto MA, Aguilar-García G. Prevención de la encefalopatía hipóxico-isquémica mediante Fenobarbital en forma temprana y a dosis alta. Gac Med Mex. 2004;140:147-54.
Volpe JJ. Encefalopatía Hipóxico-isquémica. En: Neurología del recién nacido. 4a ed. Mexico: McGraw Hill; 2003. p. 231.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

CRISIS CONVULSIVAS NEONATALES

Dr. Joel F. Mendoza Cruz
Revisado por: Dr. Eduardo Covarrubias Iñiguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo, las medidas preventivas, cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento oportuno de las crisis convulsivas neonatales.

CONCEPTO

Las crisis convulsivas neonatales representan la manifestación neurológica más común, y a veces la única, en esta etapa; 2-2.8 X 1 000 RN a termino y 15 X 1 000 RN menores de 2 500 g y hasta 5.7% en aquellos que pesen menos de 1 500g. Con frecuencia se asocian a patologías importantes que requieren manejo específico; las crisis acompañadas de hipoglucemia y acidosis si pueden causar daño cerebral.

Por las condiciones funcionales y estructurales del cerebro en desarrollo al nacimiento, los tipos de crisis son diferentes a los que aparecen a mayor edad; de hecho, no existen las crisis generalizadas tonicoclónicas. Las crisis neonatales suelen ser breves, de poca amplitud, migratorias y difíciles de reconocer.

El diagnóstico es clínico, pero en este grupo el EEG y registro en video/EEG son muy útiles para su clasificación precisa. Los estudios de laboratorio (electrólitos, química sanguínea) a esta edad son indispensables. **El pronóstico depende más de la causa de las crisis que del tipo o frecuencia de éstas.**

De los 4 675 pacientes epilépticos registrados en el Hospital Infantil de Morelia, 2% iniciaron sus crisis en el periodo neonatal.

Puntos sobresalientes

- Las crisis neonatales son frecuentes, especialmente en prematuros o neonatos de peso bajo.
- El diagnóstico es clínico y la existencia de antecedentes perinatales será de gran ayuda en la toma de decisiones.
- Se manejarán las crisis al mismo tiempo que la causa de ellas.
- Es conveniente retirar los medicamentos después de dos meses excepto en aquellos niños con EEG francamente paroxístico o daño cerebral permanente.
- Las secuelas dependerán del padecimiento de base y la magnitud del daño que ha causado, y no del tipo de crisis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los neonatos con distocia de presentación y/o partos prolongados tienen riesgo de trauma obstétrico; hay factores de riesgo para asfixia perinatal y con ésta, de encefalopatía hipóxico/isquémica, siendo la más frecuente (hasta 65%) en el RN término y en el prematuro. Existen crisis convulsivas neonatales benignas específicas de ésta edad y otras de mal pronóstico como la encefalopatía mioclónica temprana y la encefalopatía infantil temprana, que se asocian a daño cerebral muy severo.

Entre las principales causas de las crisis neonatales se encuentran: 1) Encefalopatía hipóxico – isquémica (EHI). 2) Hemorragias intracraneales. 3) Infartos cerebrales. 4) Infecciones congénitas y adquiridas. 5) Metabólicas. 6) Malformaciones del SNC. 7) Genéticas. 8) Hidroelectrolíticas.

Huésped

El RN esta expuesto a numerosos agresores, además de la encefalopatía asfíctica, infartos cerebrales, defectos cerebrales congénitos, prematurez y peso bajo.

Ambiente

Macroambiente. Producto no deseado, sin vigilancia durante la gestación o atención inadecuada en el parto y la alimentación tardía del bebé, son factores ambientales que coadyuvan a la presentación de la crisis neonatales.

Matroambiente. Las infecciones durante el embarazo (STORCH), hijos de madres diabéticas; desnutridas, quienes usan crónicamente medicamentos (barbitúricos o analgésicos) o estupefacientes (heroína), así como aquellas con antecedentes familiares de deficiencia de piridoxina, tendrán productos propensos a presentar crisis en el periodo neonatal.

Microambiente. La placenta representa en algunos casos puede calcificarse o infectarse y esto causar isquemia crónica, con las consecuencias previsibles.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La vigilancia del embarazo en forma periódica y la atención adecuada del parto, prevendrán lesiones al producto, en forma particular en aquellos embarazos de riesgo como en la preeclampsia, diabetes, fármaco dependencia entre otras.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

Vacunar y proteger de la exposición a agentes infecciosos o parasitarios. Promover la actualización de profesionales de la salud en contacto con RN. Atender las amenazas de aborto de inmediato. Vigilar de cerca toda embarazada menor de 18 años, pues su inmadurez no sólo es física sino también emocional (muchas de ellas son madres solteras que intentarían abortar), tales neonatos están en riesgo de ser abandonados o maltratados. Remita al lugar adecuado a los productos de alto riesgo perinatal como los macrosómicos, prematuros y/o de peso bajo (menor de 1 500 g) o aquellos potencialmente infectados.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las crisis resultan de una descarga excesiva y sincrónica de las neuronas; dicha despolarización puede estar determinada por una falla en la bomba de Na/K, un exceso de neurotransmisor excitatorio o deficiencia de neurotransmisor inhibitorio (GABA) o falla de membrana (canalopatías).

Etapa clínica. Signos

Las crisis neonatales se clasifican en tónicas, focales o generalizadas (opistótonos en algunos casos), en prematuros de peso bajo es sinónimo de hemorragia intracraneal hasta no demostrar lo contrario; clónicas y mioclónicas focales o multifocales, son breves y rápidas, frecuentemente migratorias; predominan en la cara y porciones distales de los miembros. Las crisis sutiles (masticación, chupeteo, pedaleo, nado, gateo o bien periodos de apnea), son difíciles de identificar, pero cuando se acompañan de cambios en la movilidad ocular y/o en el patrón respiratorio, deberá considerarse esa posibilidad diagnóstica.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

No debemos olvidar que las crisis convulsivas neonatales son únicamente un síntoma. Toda manifestación clínica paroxística (súbita), repetitiva, siempre igual, acompañada de signos neurovegetativos (del ritmo respiratorio, de la frecuencia cardiaca o la coloración de la piel), deberán considerarse como crisis neonatales y de inmediato debemos buscar la causa; si cesan con estímulos externos seguramente no son de origen cerebral, lo que descarta la crisis. De acuerdo a la sospecha diagnóstica se tomarán muestras sanguíneas para determinar glucosa, electrólitos (sodio, potasio, calcio y magnesio), si se sospecha meningitis o sangrado intracraneal realizar punción lumbar.

El EEG (de preferencia poligráfico), es de gran ayuda. Suele ser paroxístico en el momento de las crisis clónicas y algunas mioclónicas o puede no mostrar paroxismos como en el niño mayor, razón por la cual es indispensable que este estudio sea analizado por un neuropediatra o neurofisiólogo conocedor de niños. También existen crisis clínicas sin expresión en el registro EEG.

La tomografía axial computadorizada de cráneo (TAC) se realizará si existen datos de hipertensión intracraneal o déficits focales y así determinar la presencia de hemorragias, infartos, malformaciones cerebrales u otras lesiones estructurales.

Afecciones del metabolismo (aminoácidos orgánicos, hiperamonemia entre otras), pudieran aparecer en el periodo neonatal; en caso de sospecha se toman muestras de sangre y orina para su estudio. La figura 6-25, tiene la ruta crítica para el adecuado diagnóstico y manejo de las crisis neonatales.

Las crisis aisladas no causarán daño cerebral, por lo general el daño ya esta ahí y es éste el que genera las crisis. Problema aparte son las crisis repetitivas (estatus epilepticus), que son una verdadera urgencia. El tratamiento en este caso tiene dos aspectos (cuadro 6-48): **etiológico** (de la enfermedad que lo causa), que es lo más importante a resolver, y el **sintomático** (de las crisis). El medicamento de elección en RN es el fenobarbital (FNB) i.v. a 20 mg/kg como dosis inicial y dosis de mantenimiento de 5-10 mg/kg/24 h; si no hay respuesta se utilizará difenilhidantoína (DFH), dosis de inicio 20 mg/kg (0.5 a 1.0. mg/kg/min), y de sostén de 3-4 mg/kg/24 horas. En el 15% de casos el estatus no responde al uso secuencial de FNB y DFH, por lo que se puede utilizar lorazepam (no disponible en el país), de 0.05 a 0.1 mg/kg i.v. Tendrá éxito si analizó correctamente cada caso en articular, pues muchas crisis tónicas generalizadas o sutiles, solo representan fenómenos de liberación del tallo y, al no tener una fisiopatología epileptógena, no responderán a los mismos; el uso irracional de ellos pondrá en riesgo al RN por sus efectos secundarios.

El manejo especifico en tales casos contempla la reposición de glucosa si la causa es la hipoglucemia, corrección del desajuste electrolítico o bien el uso de antibióticos en neuroinfecciones; rara vez se llega a la diálisis o neurocirugía.

Limitación del daño

La duración del tratamiento no debe extenderse en general más allá de dos meses, dado que la gran mayoría de las crisis neonatales, aparecen a causa de un padecimiento cerebral agudo, si se corrige este, no se justifican los anticonvulsivos por tiempo prolongado pues la recurrencia de las crisis es tan sólo del 15%, y ésta no se reduce con el manejo profiláctico.

El tratamiento de las crisis neonatales no modifica la causa de las mismas.

El uso prolongado de los anticonvulsivos se recomendará en los pacientes que tienen una lesión cerebral capaz de ocasionar crisis por largo tiempo y/o la presencia de EEG aroxístico (epileptógeno) persistente. La morbilidad estará siempre en relación al padecimiento que generó la crisis, más que al tipo o frecuencia de éstas.

Un EEG normal en la primera semana, anticipa un neurodesarrollo normal en el 85% de los casos. Las secuelas se calculan respecto a la etiología: neuroinfección, hipoglucemias, encefalopatía hipóxico/isquémica y defectos cerebrales congénitos entre otros. Estas pueden ser motoras, intelectuales y conductuales en diferentes magnitudes.

El problema son los casos de disgenesia cerebral, enfermedades del metabolismo de aminoácidos, padecimientos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

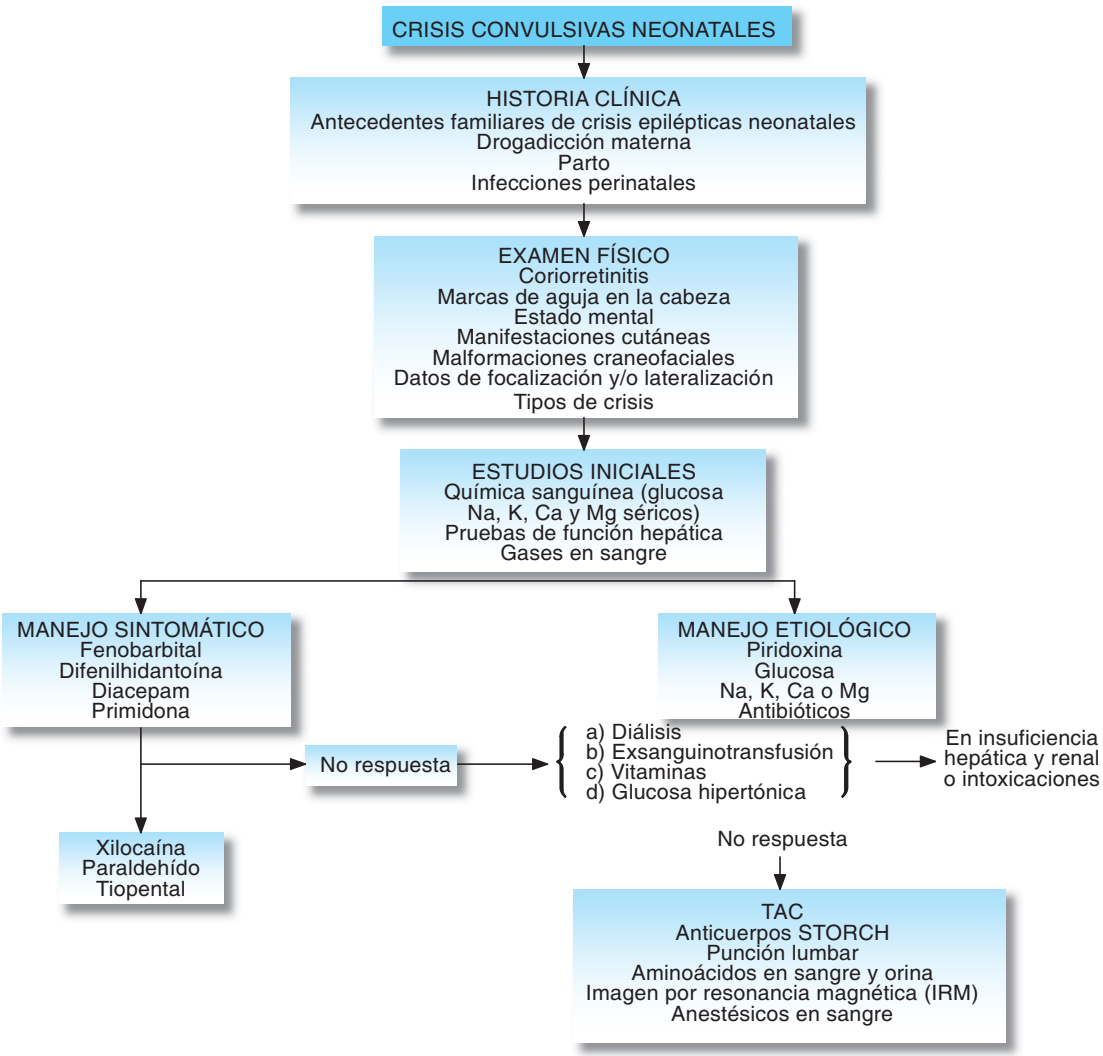


Figura 6–25. Ruta de toma de decisiones de manejo y estudio de los RN con crisis convulsivas.

degenerativos o lesiones permanentes, pues no tiene solución y las crisis convulsivas que los acompañan son difíciles de controlar. Por otra parte, el diagnóstico y el tratamiento adecuado de las neuroinfecciones, la hipoglucemia y los trastornos hidroelectrolíticos no dejarán secuelas ni necesitarán el uso prolongado de antiepilépticos.

Cuadro 6–48. Tratamiento de las crisis convulsivas neonatales (medicamentos de uso más común)

	Etiológico	
Metabolito	**Dosis inicial**	**Dosis de sostén**
Glucosa al 10%	2–4 ml/kg i.v.	8–10 mg/kg/min
Calcio al 10%	2–4 mL/kg i.v.	A requerimiento
Magnesio al 50%	0.2 mL/kg i.v.	A requerimiento
Piridoxina	100 mg i.m. o i.v.	Dosis única
	Sintomático	
Anticonvulsivo	**Impregnación**	**Mantenimiento**
Fenobarbital	20 mg/kg i.v.	7–10 mg/kg/día i.v. o v.o.
Difenilhidantoína	20 mg/kg i.v.	3–7 mg/kg/día i.v. o v.o.
Primidona	20 mg/kg i .v.	15 mg/kg/día
Diacepam	0.2 mg/kg i.v. v.r.	Dosis respuesta, máximo 10 mg/día
Ácido valproico	10–30 mg/kg v.o.	10–30 mg/kg/día

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

De acuerdo a la etiología de las crisis convulsivas neonatales, las secuelas neurológicas pueden ser: del 70% en neuroinfecciones; 50% en hipoglucemia; 60% en encefalopatía hipóxico/isquémica y de 37% en los casos sin diagnostico; dichas secuelas pueden ser motoras, intelectuales y conductuales en magnitudes diferentes (Painter).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Todos los pacientes se incluirán en un programa de estimulación temprana y seguimiento del neurodesarrollo, para identificar sus necesidades de apoyo motor, de conducta, cognitivo y de lenguaje y sobre todo de terapia familiar.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a las salas de parto y cuneros de RN para familiarizarse con los diferentes tipos de crisis neonatales, su investigación y manejo.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general identificará las crisis neonatales con ayuda del pediatra e iniciara el estudio diagnóstico así como las medidas iniciales de manejo. En casos de no haber respuesta, derivará al paciente a un centro adecuado. **Terciario.** El neonatólogo y el neurólogo pediatra podrán identificar las diversas causas de las crisis, definirán los casos que requieran antiepilépticos en forma crónica, así como los que deberán recibir rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas en casos de crisis convulsivas neonatales, excepto: **a)** la causa principal es la encefalopatía hipóxico-isquémica; **b)** son frecuentes las secuelas y la mortalidad; **c)** lo más importante es controlar las crisis; **d)** el fármaco de elección a esta edad es el fenobarbital; **e)** la variedad más frecuente son las crisis sutiles.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bercovic S, Heron SE, Giordano L. Benign familial neonatal-infantile seizures. Characterization of a new sodium channelopathy. Ann Neurol .2004;55:550-57.

Bertha AI, Shen J, Katz KH, Mischel RE, Yap KR, Ivacko JA, et al. Neonatal seizures: Multicenter variability in current practices. Pediatr Neurol. 2007;37:85-90.

Calderón – González R. Crisis Convulsivas neonatales: algunos aspectos actuales en su diagnóstico. Apuntes de Neurología Pediátrica. Monterrey: 1990;13:14.

Fenichel GM. Trastornos paroxísticos. En: Fenichel GM,editor. Neurología Pediátrica Clínica, un enfoque por signos y síntomas. 5ª ed. Madrid; Elseviere; 2006. p.1-16.

Painter MJ, Gaus LM. Neonatal seizures: diagnosis and treatment. J child Neurol. 1991;6:101-108.

Scher MS, Aso K, Beggarly M. Electrographic seizures in preterm and full-term neonates. Clinical correlates, associated brain lesions, and risk for neurological sequels. Pediatrics. 1993;91:128-134.

Stafello Z, Bulacio J, Stafello I, Aicardi J. Crisis epilépticas neonatales. En: Campos MG, Kanner AM, editores. Epilepsia diagnóstico y tratamiento. Santiago de Chile. Editorial Mediterraneo. 2004;11: 185-95.

Volpe JJ. Neonatal seizures. En: Volpe JJ, editor. Neurology of the newborn. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1995. p. 172-207.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

HEMORRAGIA PERI-INTRAVENTRICULAR

Dr. J. Oscar G. Espinosa García

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Efectuar un diagnóstico precoz e instalar un tratamiento oportuno que permita evitar o disminuir las secuelas del padecimiento.

CONCEPTO

La hemorragia peri-intraventricular (HPIV) es la más importante de las variedades de hemorragia intracraneal en el periodo neonatal. Se debe a inmadurez de la matriz germinal y se puede presentar en forma súbita y grave o de manera gradual. En los casos leves se confina a la matriz germinal y en los muy graves invade el interior del sistema ventricular adyacente o hasta la sustancia blanca periventricular. Es característica del RN pretérmino y aunque antes se señalaba una incidencia de 35 a 45% en los menores de 32 Sem. de gestación, en general, ha disminuido. Los niños de peso muy bajo tienen las formas mas graves; así, 12 a 26% de los pequeños entre 500 y 1 000 g, aún sufren hemorragia grado III y IV, cuyas secuelas neurológicas son más comunes, en especial la hidrocefalia.

Del tratamiento preventivo, los esteroides antenatales disminuyen su frecuencia y gravedad. El tratamiento es básicamente de apoyo.

Puntos sobresalientes

- La hemorragia peri-intraventricular (HPIV) es característica del RN pretérmino.
- El sangrado se debe a inmadurez de la matriz germinal que puede ser lesionada por asfixia o fluctuaciones en el flujo sanguíneo cerebral (FSC).
- La mayoría de las HPIV se presentan en las primeras 72 h de edad. Hay dos formas clínicas, la de inicio súbito y grave y la de presentación más gradual.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- El diagnóstico se hace por ultrasonido transfontanelar que permite su clasificación en cuatro grados de los que el III y el IV se asocian a mayor morbi-mortalidad y secuelas neurológicas, en especial la hidrocefalia.
- Del tratamiento preventivo, los corticosteroides antenatales parecen disminuir su frecuencia y gravedad. Es probable que también sea útil la indometacina.
- Cuando ya se tiene el problema, el tratamiento es básicamente de apoyo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La asfixia intrauterina o perinatal (APN) es el principal condicionante de la HPIV al producir cambios bruscos en el flujo sanguíneo cerebral con daño en los capilares de la matriz germinal subependimaria, los cuales tienen poco tejido conectivo de soporte. La isquemia resultante de la asfixia puede ser seguida de un fenómeno de reperfusión durante la reanimación neonatal capaz de ocasionar la ruptura de los vasos de la matriz germinal. Otros factores son parto precipitado, trauma obstétrico, ruptura prematura de membranas con inflamación placentaria y vasculitis fetal o alteraciones de la coagulación.

Huésped

A menor edad gestacional del RN, los vasos de la matriz germinal periventricular son mas susceptibles a la lesión endotelial por hipoxia y sufren ruptura al haber fluctuaciones importantes del FSC; estas oscilaciones se observan en RN con ventilación mecánica, neumotórax, persistencia de conducto arterioso o en quienes se realizan maniobras como lavados bronquiales, punción arterial o lumbar y todas las que impliquen movilización o estimulación del niño.

Ambiente

Todas las causas, tanto del matro como del microambiente, que provocan trabajo de parto prematuro y que condicionan asfixia intrauterina como toxemia, diabetes mellitus, embarazo múltiple, ruptura prematura de membranas, desprendimiento de placenta, placenta previa, etc. constituyen factores que predisponen a la HPIV. Del macroambiente, el estado socioeconómico pobre influye en una mayor frecuencia de prematurez y, por tanto, de HPIV.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar el nivel cultural médico de la población, atención médica periódica durante toda la gestación con mayor énfasis en las mujeres con embarazo de riesgo alto.

Protección específica

Detección oportuna del embarazo de riesgo alto y su control; reposo y uso de útero-inhibidores que detengan el trabajo de parto prematuro y, en su caso, canalización de la paciente a un tercer nivel de atención. Dado el papel atribuido a la inflamación placentaria y a la vasculitis fetal en la génesis de la HPIV, la utilización de antibióticos a la madre con amenaza de parto pretérmino pudiera disminuir la incidencia del problema hemorrágico. Los corticosteroides antenatales, como inductores de madurez pulmonar y de otros sistemas, además de disminuir la frecuencia de síndrome de dificultad respiratoria (SDR) también lo hacen con la HPIV. Estudios recientes sugieren que el uso de esteroides antenatales en combinación con vitamina K aumentan el grado de protección.

Es probable que la administración prenatal de fenobarbital a la madre también disminuya su frecuencia, en particular la de los estadios avanzados. Durante algún tiempo se asumió que la vía de nacimiento abdominal disminuía el riesgo de HPIV comparada a la vía vaginal, sin embargo estudios recientes no logran confirmar con certeza lo anterior, por lo que esto requiere nuevos análisis. Al nacer, el pretérmino debe ser manejado y reanimado por un neonatólogo o pediatra, de preferencia; el empleo del surfactante exógeno, para evitar o hacer menos grave el SDR, de manera indirecta también puede disminuir frecuencia y gravedad de la hemorragia. El uso profiláctico de indometacina en neonatos de peso muy bajo al nacer parece tener algún efecto en la incidencia de HPIV grave; sin embargo, no ha mejorado la sobrevida global sin secuelas neurológicas a los 18 meses de edad, lo que aunado a sus efectos secundarios no permite su recomendación actual en forma rutinaria.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Además de la inmadurez de la matriz germinal subependimaria, otros factores que influyen en la HPIV son aquellos que modifican el FSC como neumotórax, persistencia de conducto arterioso y APN, o bien los que aumenten la presión venosa como la falla miocárdica, hipotermia e hiperosmolaridad. En niños muy pequeños, cualquier acción exploratoria brusca, las maniobras de fisioterapia pulmonar o los aspirados de la cánula traqueal pueden condicionar cambios bruscos del flujo sanguíneo cerebral y conducir a un fenómeno hemorrágico Un 25 a 50% de los niños no presentan signos de HPIV y el dato de más valor en estos casos es una caída inexplicable del hematocrito o falla para elevarlo después de una hemotransfusión, lo cual ocurre en general el segundo día de vida.

Etapa clínica

La hemorragia se inicia en el primer día de vida en el 50% de los casos y para las 72 h se tiene ya el 90% del total. Sin embargo y contrario a esta apreciación clínica, reportes recientes han mostrado la aparición de las hemorragias hasta después de la primera semana de vida. Esto ejemplifica lo complejo de la enfermedad en los niños más pequeños. Existen dos síndromes clínicos de la HPIV:

1. Síndrome catastrófico o de agravamiento súbito. En este ocurre deterioro en minutos a h, manifestado por estu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

por profundo o coma, anormalidades de la respiración tipo apnea o hipoventilación, convulsiones tónico-clónicas, postura de descerebración, pupilas fijas a la luz, falta de respuesta ocular a la estimulación vestibular y cuadriparesia flácida. Otros datos son caída del hematocrito, fontanela abombada, hipotensión, bradicardia, alteraciones térmicas y acidosis metabólica. Este grave deterioro corresponde a un sangrado masivo y súbito dentro de los ventrículos, que afecta al diencéfalo, cerebro medio, protuberancia y médula espinal.

2. Síndrome saltatorio. Se presenta de manera más sutil, con afectación del estado de conciencia, hipoactividad, alteración de los movimientos oculares y periodos de apnea. Un buen indicador de HPIV es un ángulo poplíteo anormal, mayor de 90°, el cual es secundario a irritación meníngea. Esta signología dura varias h, cesa y se presenta varias h después y así continúa por varios días. El pronóstico en estos casos suele ser favorable. Un incremento de los eritrocitos nucleados en sangre apoya el diagnóstico de HPIV grave.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se realiza fácilmente mediante un ultrasonido transfontanelar que permite calificar a la HPIV en cuatro grados, de ellos el III y IV son los de mayor riesgo para la vida y las secuelas (cuadro 6-49).

Los neonatos pretérmino con SDR presentan con mayor frecuencia el problema, por requerir de múltiples procedimientos; se recomienda para ellos una vigilancia continua de signos vitales y manejo mínimo. Aunque en la actualidad el uso de corticosteroides antenatales y del surfactante artificial han logrado disminuir incidencia y gravedad tanto del SDR como de la HPIV, en estos pacientes se debe realizar ultrasonido en las primeras 24-48 h de edad y repetirlo de acuerdo a evolución clínica y hallazgos iniciales.

Es muy importante evitar en los RN inestables o con ventilación mecánica, maniobras que ocasionen fluctuaciones importantes del FSC. Se hará énfasis en que las enfermeras realicen un "manejo mínimo" del paciente, el cual será vigilado en forma electrónica de preferencia y se evitarán las rutinas innecesarias que puedan comprometer la estabilidad del niño, limitando los estímulos dolorosos, luminosos y de ruido. Se limitará el uso de bicarbonato en bolo. Se debe optimizar el manejo ventilatorio y en los pacientes que muestren incoordinación de los movimientos respiratorios con el ventilador, se pueden utilizar sedantes analgésicos del tipo del fentanyl, o paralizantes musculares derivados del pancuronio, los que, sin embargo, debido a sus efectos secundarios como la hipertensión, deben utilizarse con vigilancia estrecha.

Cuando el neonato tiene ya el problema de HPIV, el tratamiento es básicamente de apoyo, con sostén de signos vitales, oxigenación, equilibrio hidroelectrolítico y temperatura normales. No se considera útil la punción ventricular evacuadora en la etapa aguda del problema; sin embargo, puede estar indicada en etapas posteriores ante la presencia de hipertensión endocraneana. La punción lumbar seriada, cada 12 o 24 h, para disminuir la presión del LCR y facilitar su reabsorción, al remover sangre y proteínas, no parece ser un método útil para mejorar la condición clínica de estos pacientes ni para disminuir la incidencia de hidrocefalia poshemorrágica.

Esta última es una complicación frecuente y es consecuencia de la aracnoiditis basal inflamatoria cuyo sitio más frecuente es en la salida del cuarto ventrículo. Se trata con una derivación ventrículoperitoneal, al disminuir el nivel de proteínas y sangre en LCR y las condiciones clínicas del niño lo permitan; esto es, que no tenga infección, soporte ventilatorio y su peso sea el adecuado. El uso de de medicamentos que disminuyen la producción de LCR, como acetazolamida y furosemide, no han probado ser útiles. Se han usado algunas sustancias con acción fibrinolítica tipo estreptoquinasa o la uroquinasa administrados directamente al ventrículo; sin embargo, no parecen útiles en cuanto a la limitación del daño, prevención de secuelas y, además, su aplicación se ha acompañado, en ocasiones, de hemorragia secundaria.

Cuadro 6–49. Clasificación de la gravedad de la hemorragia periintraventricular por ultrasonido

Gravedad	Descripción
Grado I	Hemorragia en la matriz germinal, con mínima hemorragia intraventricular (menos de 10% del área ventricular)
Grado II	Hemorragia intraventricular (10 a 50% del área ventricular)
Grado III	Hemorragia intraventricular (más de 50% del área, en general con dilatación de los ventrículos laterales)
Grado IV	Invasión a la sustancia blanca periventricular

Modificado de: Volpe JJ. Hemorragia intracraneal: hemorragia de la matriz germinal-intraventricular del prematuro. En: Volpe JJ editor. Neurología del recién nacido. 4a ed. México: McGraw Hill; 2003. p. 458-527.

Limitación del daño

Una vez detectada la HPIV se debe continuar manejo mínimo para evitar las fluctuaciones del FSC que puedan aumentar la gravedad de la hemorragia.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es común que en la HPIV se dañen áreas importantes del cerebro; con frecuencia se afectan las vías nerviosas de extremidades inferiores. Una vez resuelta la gravedad extrema del problema deberá iniciarse la rehabilitación a través de un programa completo de neuroestimulación temprana, la que puede continuarse por dos o tres años. Para esto es fundamental la participación de los padres.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una unidad de cuidados intensivos neonatales a evaluar los pacientes con HPIV, identificar cuales fueron los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

factores de riesgo, su signología clínica, de que manera se hizo el diagnóstico y que complicaciones tiene con relación a la misma hemorragia.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Corresponde al médico general analizar los factores de riesgo del trabajo de parto prematuro y enviar en forma oportuna a la madre a un tercer nivel donde reciba el tratamiento adecuado que impida el nacimiento antes de tiempo del bebé o nazca en las mejores condiciones posibles. Esto es preferible a enviar al neonato pretérmino después de haber nacido. **Secundario.** El pediatra, al asistir al nacimiento de un neonato pretérmino, debe evitar hipotermia, hipoxemia y acidosis. Si el niño nace en un segundo nivel y tiene dificultad respiratoria, debe enviarse a una UCIN en un tercer nivel de atención. **Terciario.** Todo neonato que curse con SDR u otro problema grave debe manejarse en una UCIN, con vigilancia continua de signos vitales y tener siempre presente la posibilidad de HPIV.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes datos clínicos permiten sospechar una HPIV, excepto: **a)** caída del hematócrito; **b)** ángulo poplíteo anormal; **c)** convulsiones; **d)** fontanela normotensa: **e)** apnea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Babnik J, Stucin-Gantar I, Kornhauser-Cerar L, Sinkovec J, Wraber B, Derganc M. Intrauterine inflammation and the onset of periintraventricular hemorrhage in premature infants. Biol Neonato. 2006;90:113-21.

Carteaux P, Cohen H, Check J, George J, McKinley P, Lewis W, *et al*. Evaluation and development of potentially better practices for the prevention of brain hemorrhage and ischemic brain injury in very low birth weight infants. Pediatrics. 2003; 111: e489-e496

Green DW, Hendon B, Mimouni FB. Nucleated erythrocytes and intraventricular hemorrhage in preterm neonates. Pediatrics. 1995;96:475-78.

Liu J, Wang Q, Zhao JH, Chen YH, Qin GL. The combined antenatal corticosteroids and vitamin K therapy for preventing periventricular-intraventricular hemorrhage in premature newborns less than 35 weeks gestation. J Trop Pediatr. 2006; 52: 355-59.

Schmidt B, Davis P, Moddemann D, Ohlsson A, Roberts RS, Saigal S *et al*. Long-term effects of indomethacin prophylaxis in extremely-low-birth-weight infants. N Eng J Med. 2001;344: 1966-972.

Shalak L, Perlman JM. Hemorrhagic-ischemic cerebral injury in the preterm infant. Current concepts. Clin Perinatol. 2002; 29: 745-763.

Shankaran S. Complications of neonatal intracranial hemorrhage. NeoReviews. 2000; 1:e44-e47.

Thorp JA, Jones PG, Clark RH, Knox E, Peabody JL. Perinatal factors associated with severe intracranial hemorrhage Am J Obstet Gynecol. 2001;185:859-862.

Volpe JJ. Hemorragia intracraneal: hemorragia de la matriz germinal-intraventricular del prematuro. En: Volpe JJ editor. Neurología del recién nacido. 4a ed. México: McGraw Hill; 2003. p. 458-527.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

EL RECIÉN NACIDO HIPOTÓNICO

Dr. Joel Fernando Mendoza Cruz

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Reconocer los factores de riesgo, identificar las manifestaciones clínicas en forma adecuada y establecer el manejo pertinente.

CONCEPTO

La disminución del tono muscular es una manifestación común en la etapa neonatal. Hipotonía no es sinónimo de debilidad, reducción de fuerza, aunque generalmente la hipotonía se acompaña de paresia de intensidad variable.

En el periodo neonatal, existe la hipotonía central, donde la debilidad es mayor y generalmente asociada a hiperreflexia; pueden coexistir otros datos clínicos de compromiso central como crisis convulsivas, indiferencia al medio, irritabilidad y pobre respuesta a estímulos. Por otra parte, la hipotonía también puede acompañar a la sepsis, meningitis o hiperbilirrubinemia, sin olvidar una patología neuromuscular subyacente.

Puntos sobresalientes

- Son numerosas las causas de hipotonía neonatal y deben evaluarse con cuidado.
- Los antecedentes perinatales ayudan en la toma de decisiones tanto de estudios como de manejo.
- La CPK, electromiografía y velocidad de conducción nerviosa afinan los detalles de la posible etiología.
- Es importante la vigilancia del desarrollo y la rehabilitación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En el cuadro 6-50 se presenta una recopilación de las principales causas de hipotonía neonatal. Las alteraciones del tono muscular acompañan a numerosos padecimientos, que sugerimos estudiar bajo el concepto de "unidad motora" atribuido a Sherrington (ver Stalberg), que abarca desde la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–50. Etiología en el síndrome del niño hipotónico

1. **Hipotonía de origen cerebral**
   - **a.** Trauma perinatal (PCI hipotónica)
   - **b.** Metabólicas
   - **c.** Infecciosas
2. **Enfermedades del tejido conectivo**
   - **a.** Laxitud congénita de ligamentos
   - **b.** Ehlers-Danlos y síndrome de Marfan
3. **Síndromes de Prader-Willy y de Down**
4. **Metabólicas, endocrinas y nutricionales**
5. **Hipotonía congénita benigna**
6. **Patología medular**
   - **a.** Traumatismos raquimedulares
   - **b.** Atrofia espinal muscular hereditaria (Werdnig-Hoffmann)
   - **c.** Poliomielitis
7. **Enfermedad de nervios periféricos**
   Neuropatías motoras hereditarias
8. **Desórdenes de la unión neuromuscular**
   - **a.** Miastenia gravis congénita
   - **b.** Miastenia gravis neonatal
   - **c.** Botulismo
9. **Patologías musculoesqueléticas**
   - **a.** Distrofia muscular congénita
   - **b.** Distrofia miotónica
   - **c.** Miopatías congénitas estructurales
     Nemalínica
     Centro nuclear
     Miotubular
     Desproporción de fibras
   - **d.** Metabólicas
     Glucogenosis II, IV y V
     Mitocondriales
   - **e.** Neuropatías motoras hereditarias
   - **f.** Neuropatías motoras adquiridas

médula hasta el músculo. La llamada hipotonía central se diagnostica como parálisis cerebral hipotónica y evoluciona con el tiempo a PCI espástica.

Huésped

La hipotonía puede ocurrir desde la gestación y se sospecha ante la escasa movilidad fetal, la poca amplitud de sus movimientos y la debilidad de los mismos; todas estas características se obtienen al interrogar a la madre o bien por registros en video / ultrasonido de tiempo real. La postura traduce el tono muscular, así como algunas deformidades osteoarticulares (pie Bot).

Un RN de término hipotónico en decúbito dorsal tiene postura en "batracio" o sea las 4 extremidades semiflexionadas reposan sobre sus caras externas; al jalarlo de sus manos e intentar sentarlo, los miembros superiores quedan extendidos y la cabeza cae "en gota". Si se coloca en decúbito ventral sobre nuestra mano parece una U invertida. Las articulaciones son más flexibles y tienen mayores rangos de desplazamiento. Se notará además que los movimientos voluntarios son lentos y débiles. La hipotonía neonatal puede ser hereditario, como en los casos de la atrofia muscular espinal progresiva o *enfermedad de Werdnig – Hoffmann*; enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo II (Pompe) o en el síndrome de Prader-Willi; también existen malformaciones cerebrales con un componente de tipo genético.

Ambiente

Tanto el acceso limitado a los servicios de salud, como la mala información y formación médica en la comunidad, favorecen los riesgos perinatales, exposición a tóxicos, embarazos de alto riesgo, con ello las posibilidades de prematurez y encefalopatía hipóxico /isquémica (EHI), trauma obstétrico y neuroinfecciones neonatales.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Las principales causas de hipotonía neonatal, EHI, encefalopatías metabólicas y el trauma obstétrico se pueden reducir al disminuir los embarazos de alto riesgo, por medio de una adecuada educación sanitaria y mejora acceso a los servicios de salud.

Protección específica

Establecer programas comunitarios de educación en salud reproductiva, planificación de los embarazos y vigilancia médica periódica de los mismos.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los movimientos pueden ser de dos tipos, voluntarios y reflejos, los primeros dependen de un impulso regulado por la corteza cerebral y lo hace a través de la vía córtico-espinal o vía piramidal la cual termina a nivel de las astas anteriores de la médula espinal. Las vías neurales desde este punto y hasta el músculo se denominan neurona motora inferior. Este es el sistema eferente motor y se complementa con otras estructuras subcorticales en las que participa tanto el cerebelo como el sistema extra piramidal. La vía piramidal tiene una función inhibitoria sobre la médula, por lo que al desaparecer su accionar, aparece hipertonía muscular e hiperreflexia, signos emblemáticos del síndrome de neurona motora superior.

La regulación del tono muscular en general descansa en el adecuado funcionamiento de todas las estructuras mencionadas, en los recién nacidos predomina el tono muscular

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

elevado, puesto que la corteza cerebral aún no "ejerce" por completo su función inhibitoria (relajación) muscular. En cambio las lesiones de la neurona motora inferior se manifestarán de manera inversa, esto es habrá hipotonía, hiporreflexia y atrofia muscular de rápida evolución. Pueden existir patologías en las neuronas motoras gamma de las astas anteriores, la mielina de las raíces motoras o de nervios periféricos, también patología de la placa neuromuscular o del mismo músculo, todas estas se acompañarán de hipotonía, bradicinesia, o lentitud en los movimientos, y postura en batracio.

Etapa clínica. Síntomas y signos

La distribución de hipotonía y debilidad encontradas orientan al sitio de la lesión y a la probable causa, por ejemplo: una lesión cerebral focal causa hemiparesia y desviación de la mirada hacia el lado de la lesión. Si la lesión cerebral es parasagital, hay hipotonía y debilidad de predominio proximal en las extremidades y de éstas en las superiores, en tanto que si es peri ventricular la distribución de la hipotonía es semejante pero mayor en los miembros inferiores. Si la lesión es medular alta (cervical), inicialmente hay parálisis fláccida de las cuatro extremidades, sin afectar la cara y con alteración de los esfínteres, así como una rápida progresión a la espasticidad.

Por otra parte, la lesión de neurona motora inferior (Werdnig – Hoffmann) se reconoce por la importante hipotonía y debilidad de las cuatro extremidades, pueden mover un poco manos y pies; respeta los músculos faciales y los pares craneales bajos, algunos niños tienen fasciculaciones linguales.

Las raíces nerviosas y los plexos lesionados tendrán patrones de distribución acorde con las miómeras (parálisis de Erb-Duchenne), en tanto que en las neuropatías generalmente se encuentran hipotonía y debilidad generalizadas.

Si la lesión es de un nervio individual – postraumática –, se afectará a la zona de inervación correspondiente.

Las enfermedades de la unión neuromuscular, como la miastenia gravis o el botulismo infantil, tendrán hipotonía y debilidad generalizadas, involucrándose con frecuencia los pares craneales motores.

Las miopatías congénitas también se pueden presentar con hipotonía generalizada de predominio proximal, algunas afectan los movimientos oculares y la deglución.

La encefalopatía por hipoxia/isquemia, trastornos hidroelectrolíticos, hipoglucemia, encefalitis o meningoencefalitis, pueden tener hipotonía e hiperreflexia. En la mayoría de los pacientes, se pueden encontrar signos neurológicos de focalización y/o lateralización que ayudan al reconocimiento y localización del problema cerebral.

Es muy importante establecer en primer lugar si el origen de la hipotonía es central o periférica, indispensable para el diagnóstico diferencial.

La atrofia muscular espinal congénita cursa con degeneración de las neuronas del asta anterior medular y también de los núcleos motores de pares craneales; se le reconocen tres variedades: tipo I o *enfermedad de Werdnig – Hoffmann*, presente desde el nacimiento, incurable y mortal; tipo II o de *inicio tardío*; tipo III o *enfermedad de Kugelberg – Welander*, de inicio juvenil. Las dos primeras se transmiten de manera autosómica recesiva. Las manifestaciones son de predominio proximal en las 4 extremidades, SNMI y fasciculaciones linguales más aparentes en sus bordes, características en la de tipo I.

La miastenia gravis a esta edad tiene dos variedades: 1) neonatal o miastenia familiar infantil, se inicia en las primeras 72 h de vida en hijos de madres miasténicas; la hipotonía y debilidad son generalizada, dan alteraciones en la succión y deglución, periodos de apnea y ausencia de reflejo de Moro. El uso adecuado de anticolinérgicos mejora el cuadro y confirma el diagnóstico; la recuperación se presenta en 12 Sem. aproximadamente. 2) La miastenia congénita puede estar presente al nacer o manifestarse en los primeros días posparto; afecta diversos grupos musculares, pero su principal característica es la oftalmoplejía (problemas en la movilidad ocular), por lo que debemos sospechar el padecimiento en todo neonato con ptosis palpebral bilateral y estrabismo; suele persistir hasta edades posteriores y predomina en varones en proporción de 2:1; se hereda con carácter autosómico recesivo y afecta la producción de acetilcolina (Aco) o los receptores de Aco. Ninguna de las variedades requiere del uso de inmunosupresores. Los anticuerpos contra colinesterasa son normales en ambas y existe una reducción progresiva de los potenciales musculares a la estimulación repetitiva o respuesta decremental (prueba de Jolly).

La distrofia miotónica es un padecimiento autosómico dominante, ocurre en uno de cada neonatos hipotónicos, se presenta con hipotonía axial importante (tronco y cuello), succión y deglución débiles; existe el antecedente de la enfermedad en alguno de los padres y en el 90% de las veces es la madre. Estos niños por lo general mueren en el primer año de vida, si el padecimiento es activo al nacimiento. Los niveles de enzimas musculares y electromiografía (EMG) son normales en el RN, pero no en el padre portador.

La glucogenosis de tipo II o enfermedad de Pompe, además del síndrome hipotónico neonatal, se acompaña de cardiomegalia, alteraciones en el ECG y algunas veces hepatomegalia. Hay depósitos de glucógeno en los músculos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Una historia clínica detallada de los antecedentes familiares, parto y la exploración meticulosa, pueden sugerir el sitio afectado, ya sea a nivel central o cerebral, o en la unidad motora. La exploración orientará no solo a la topografía de la lesión; la facies podría orientar a una cromosomopatía Ej. S. Down. El sitio predominante de las manifestaciones dará oportunidad de guiar al diagnóstico: ptosis palpebral – miastenia; fasciculaciones linguales,Werdnig – Hoffmann. El ultrasonido transfontanelar y otros estudios de imagen como la tomografía, la resonancia magnética pueden mostrar infartos, malformaciones u otras lesiones estructurales cerebrales. Las enzimas séricas CPK, en su fracción BB y MM ya que la MB corresponde al músculo cardiaco, se pueden encontrar elevadas en las miopatías pero no en las neuropatías y son de ayuda indudable. Se ha comprobado que la determinación de aldolasa es innecesaria (Menkes y Sarnat). Si pensamos en una miopatía, primero debemos realizar las enzimas y des-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pués se solicitarán la EMG y la velocidad de conducción nerviosa (VCM), así como la prueba de Jolly para confirmar miastenia. La biopsia muscular permitirá identificar y clasificar las miopatías congénitas. La biopsia del nervio sural confirmará el tipo de neuropatía; la biopsia hepática estará indicada en la investigación de las glucogenosis.Algunos estudios complementarios son: electrólitos séricos, nitrógeno ureico, glucosa sanguínea, estudios genéticos (síndrome de Prader-Willi), aminoácidos urinarios, punción lumbar y perfil tiroideo, todos estos en base a los hallazgos clínicos.

Limitación del daño

De acuerdo al diagnóstico, se iniciará el tratamiento específico. Puede ser necesaria la valoración por el neurólogo pediatra para ajustar el tratamiento e investigar la etiología y patologías asociadas. Las dificultades motoras de esto pacientes frecuentemente los ponen en riesgo de complicaciones como las infecciones respiratorias, urinarias o bien la posibilidad constante de bronco aspiración. Es pues indispensable la vigilancia estrecha y los cuidados para protegerlos de las ulceraciones de decúbito.

En el cuadro 6-51, se presentan los diagnósticos de 78 RN hipotónicos valorados por el servicio de neurología pediátrica del Hospital Infantil de Morelia, lo comparamos con lo reportado por Menkes y Sarnat en un cuadro que publican, las diferencias en cuanto al número de miopatías destaca, pues en nuestro medio no contamos con la posibilidad de estudios completos de biopsias musculares.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es aconsejable iniciar lo más pronto posible un programa de rehabilitación. De acuerdo a cada caso en particular, solicitar la valoración genética y el consejo genético. Se dará apoyo psicológico a los padres y a una edad mayor, al paciente, con la fin de que tenga la mejor calidad de vida posible. No es suficiente el manejo de la EHI o la atención del trauma obstétrico, más allá de la hipotonía, el padecimiento principal puede generar secuelas inmediatas y otras tardías que requerirán de vigilancia permanente del neurodesarrollo tanto cognitivo como motor. La epilepsia, retardo mental, parálisis cerebral infantil, problemas específicos del aprendizaje entre otras, son algunas de las secuelas. Es pertinente la integración de grupos interdisciplinarios que incluyan al pediatra, neuropediatra, psicóloga, trabajadora social, rehabilitador y maestro en educación especial, para lograr un manejo integral. La terapia será individualizada, de acuerdo a las habilidades residuales, capacidades y déficit específicos.

Cuadro 6–51. Diagnósticos en los casos de hipotonía neonatal

	Walton JH* n=107	Hospital Infantil de Morelia, Mich† n=78
Atrofia muscular infantil	67	5
Distrofia muscular congénita	3	3
Polimiositis	1	1
Miastenia grave	1	–
Desnutrición	2	5
Secuela cerebral (PCI)	14	33
Hipotonía congénita benigna	17	30
Lisencefalia	–	1

* Walton JH. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1957;20:144. Citado por Menkes y Sarnat.
† Revisión de 16 328 expedientes. Hipotonía de origen cerebral.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a la unidad de cuidados neonatales, explorar RN hipotónicos, también sus estudios neurofisiológicos y de imagen.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general o el médico familiar deberán reconocer y vigilar el desarrollo de los RN con antecedente de hipotonía neonatal. Si hay retraso en alguna área se le sugiere derivarlo a segundo nivel de atención para investigar y precisar los déficits. Una vez establecido su programa de tratamiento debe continuar su control y por lo menos una vez al año remitirlo a tercer nivel de atención. **Secundario.** El pediatra confirmará o descartará las alteraciones encontradas en el primer nivel, solicitará los estudios indicados y con ellos establecerá un diagnóstico presuntivo, formulará un pronóstico y plan inicial de manejo; de ser necesario lo enviará al tercer nivel para manejo especializado en neurología pediátrica. **Terciario.** El neurólogo pediatra confirmará el diagnóstico, se encargará de la interpretación de los diversos estudios (IRM, EMG, VCN y EEG, pruebas psicológicas, biopsias musculares etc.), ya establecido el diagnóstico final, en su caso, modificará el manejo y supervisará las actividades del equipo interdisciplinario.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas excepto una: **a)** en la encefalopatía hipóxica isquémica la hipotonía se volverá parálisis espástica; **b)** en la atrofia muscular espinal congénita los esfínteres se encuentran respetados; **c)** en la enfermedad de Werdnig-Hoffmann no hay ataque a la musculatura facial; **d)** la distrofia miotónica tiene una mortalidad elevada en el primer año de vida; **e)** el síndrome de Prader-Willi se asocia a hipotonía neonatal.

REFERENCIAS BIBILIOGRÁFICAS

Berg BO. Hypotonia. En Berg BO, editor. Principles of child neurology. New York: McGraw – Hill; 1999. p. 451–68.
Fenichel GM. Lactante hipotónico. En: Fenichel GM, editor. Neurología Pediátrica Cínica. Un enfoque por signos y síntomas. 5a ed. Madrid: Elseviere Saunders; 2006. p. 149-69.
Hoff JM, Daltveit AK, Gilhus NE Myasthenia gravis. Consequences for pregnancy, delivery and the newborn. Neurology 2003;61:1362-366.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Lance JW. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenberg Lecture. Neurology. 1980;30: 1303.
Menkes J, Sarnat H. Diseases of the motor unit. En: Menkes JH, Sarnat HB, editors. Child Neurology. 6th ed. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins. 2000. p. 1027-092.
Prior TW, Russman BS. (17 0ctober 2003) Spinal muscular distrophy. In: GeneClinics: Medical Genetic Knowledge Base. [database online] University of Wasington, Seattle. Available at http://www.geneclinics.org.
Stalberg E. The motor unit and electromyographic methods. En: Eeg-Olofsson On, editor. Pediatric clinical neurophysiology. London: Mac Keith Press; 2006. p. 63-89.
Volpe JJ. Neuromuscular disorders: Levels above the lower motor neuron or the neuromuscular junction. En: Volpe JJ, editor. Neurology of the newborn. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1995. p. 606-33.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Elaborar su diagnóstico en forma oportuna. Derivar a un manejo especializado. Supervisar su rehabilitación y desarrollo armónico. Participar en la prevención terciaria.

CONCEPTO

Las anomalías congénitas del sistema nervioso central (SNC) constituyen la expresión de un trastorno de su ontogenia, de origen genético o adquirido, con repercusiones estructurales y funcionales de severidad variable. Sus manifestaciones clínicas varían de acuerdo al momento durante el desarrollo del SNC en que se establece la lesión así como de la gravedad de la misma, por lo que se encuentra un espectro amplio de malformaciones, que va, de un extremo con vida extrauterina muy breve, hasta otro con curso asintomático; la mayoría de las malformaciones que ocurren temprano son de origen genético en tanto que las que se desarrollan más adelante pueden ser secundarios a lesiones adquiridas como infecciones virales *in utero* o infartos.

De acuerdo a la etapa embrionaria en que se desarrollan, se clasifican en trastornos de la inducción dorsal, de la inducción ventral, de la migración y de la organización. Por su importancia, se consideran en este capítulo los trastornos de la inducción dorsal, también denominados defectos del cierre del tubo neural y los trastornos de migración neuronal.

La etiología de estos trastornos se desconoce, por lo que es difícil realizar una protección específica. El diagnóstico es clínico, con apoyo en estudios complementarios de neuroimagen. Algunas malformaciones requieren tratamiento quirúrgico y las secuelas varían según las estructuras involucradas.

La incidencia real de las malformaciones del SNC se desconoce, ya que la formas severas son incompatibles con la vida; un alto porcentaje de productos abortados muestran malformaciones de esta estructura que impiden la viabilidad del producto. Dentro de las anomalías congénitas, una gran proporción afecta al SNC; de acuerdo a datos de la Secretaría de Salud, en nuestro estado se encuentra entre los primeros lugares como causa de defunción en menores de un año.

La espina bífida abierta (mielomeningocele y meningocele) afecta de 0.5 a 2 de cada 1 000 nacidos vivos, de los cuales hasta el 80% de ellos desarrollará hidrocefalia, la cual, por otra parte, puede presentarse como una patología aislada.

Puntos sobresalientes

- La mayoría de las malformaciones que afectan las etapas tempranas son de origen genético en tanto que las de etapas tardías son debidas a lesiones adquiridas.
- Cada etapa del desarrollo embriofetal es susceptible de afectarse y provocar malformaciones específicas.
- La presencia en familiares de primer grado de cualquier malformación del SNC o sus envolturas representa un factor de riesgo en futuros embarazos.
- En todo paciente con estos trastornos se debe vigilar en forma periódica su neurodesarrollo para intervenir en forma temprana y oportuna en caso de encontrar desviaciones.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La etiología precisa se desconoce, si bien cada vez se conocen mejor los genes cuyas alteraciones resultan en estos trastornos. Al igual que en otras anomalías congénitas se acepta que aparte de un origen genético primario, pueden ser múltiples y pertenecer a una de tres clases:

1. Biológicos (virus y otros microorganismos).
2. Físicos (radiaciones).
3. Químicos (fármacos).

Es posible que pueda existir interacción o potenciación entre dos o más agentes; por otra parte, se demuestra cada vez con más frecuencia un componente genético, como es el caso de diferentes síndromes asociados a displasias corticales. El tipo de malformación resultante depende más del momento de la embriogénesis en que actúa el agente que de las características del mismo.

Huésped

Se considera que estos padecimientos tienen un patrón de herencia de tipo multifactorial (genes y ambiente); uno de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los principales factores de riesgo es el antecedente de haber tenido un embarazo previo con un producto con defecto de cierre del tubo neural. Otros factores descritos son alteraciones de la salud y nutrición materna, la administración de medicamentos durante el periodo de embarazo; se ha encontrado una frecuencia de espina bífida oculta en 14.3% de las madres y 26.8% de los padres de niños con espina bífida abierta, sin que se pueda determinar la proporción de los papeles desempeñados por herencia y por factores ambientales.

Ambiente

Existe una influencia ambiental en el desarrollo de estas patologías, a través de mecanismos no identificados, ya que estas enfermedades tienen una mayor incidencia en población con un estatus socioeconómico bajo, en quienes es frecuente encontrar carencias nutricionales al igual que condiciones sanitarias de riesgo alto. Pueden existir otros factores como exposición a radiaciones u otro tipo de contaminantes presentes en las zonas marginales de las ciudades, o una cultura sanitaria inadecuada que permita infecciones (rubéola, citomegalovirus) o infestaciones (toxoplasmosis) durante la gestación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En tanto no se conozca la etiología precisa, mejores hábitos nutricionales y, en general, mejor educación en la salud, pueden contribuir a disminuir la frecuencia de los cuadros.

Protección específica

A falta de un conocimiento preciso respecto a su origen, se deben hacer las recomendaciones dirigidas a reducir las complicaciones teratogénicas en general, como limitar la prescripción de medicamentos a las embarazadas, en especial aquellos que se asocian a un riesgo de malformaciones del SNC, reducir su exposición a las radiaciones, impedir los contactos con pacientes que sufren enfermedades transmisibles o a potenciales vectores (gatos) así como tener un control regular de su embarazo. A las madres que han tenido un hijo con algún defecto del tubo neural se les debe señalar el riesgo de recurrencia (herencia multifactorial) en 4% y que éste aumenta a 8% si el matrimonio ha tenido dos hijos afectados.

La administración de ácido fólico ha demostrado una reducción importante de la frecuencia de los defectos del cierre del tubo neural, sobre todo si se administra desde un mes antes de la gestación, por lo que se recomienda que toda mujer en edad reproductiva que quiera embarazarse ingiera 0.4 mg diarios de ácido fólico, desde 12 Sem. antes hasta 12 Sem. después de la última menstruación. Si se considera de riesgo alto o han tenido un hijo afectado, la dosis es de 1 mg/día. Se debe evitar el exceso de vitamina A en las primeras etapas de embarazo ya que puede provocar malformaciones del cerebro posterior.

Existen malformaciones de presentación familiar, de claro origen genético, en las que puede ser de utilidad el consejo genético.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En este capítulo se comentarán solo los dos grupos que se consideran más importantes por su frecuencia y trascendencia clínica. Los estados disráficos y los trastornos de migración neuroblástica (neuronal).

El desarrollo del SNC se inicia en la tercera semana de gestación, con la diferenciación del neuroectodermo pasando por diferentes etapas (ver capítulo de Crecimiento y Desarrollo) y termina a los 20-21 años de edad. El desarrollo de cada etapa puede ser afectado por diferentes agentes lo que resulta en malformaciones características cuya severidad dependerá del tiempo de gestación en que ocurre la magnitud de la lesión. En este capítulo solo se revisarán los trastornos disráficos y los de migración neuronal (neuroblástica).

Estados disráficos

Craneorraquisquisis completa

Hay ausencia total de formación del tubo neural del tubo neural y estructuras mesodérmicas asociadas; generalmente, los productos afectados son expulsados tempranamente en la gestación.

Anencefalia

Resulta de la falta de cierre de la parte anterior del tubo neural. En su forma más frecuente sólo se encuentra una masa fibrosa descubierta, de aspecto hemorrágico, formada por neuronas y glía sin ninguna organización tisular. En el cráneo falta la bóveda, incluyendo la porción superior de los huesos frontales, lo que confiere a estos pacientes el aspecto de batracio. Son mortinatos o tienen una vida extrauterina muy corta.

Mielosquisis

Es secundaria a la ausencia de cierre de la porción posterior del tubo, sin llegar a formarse la médula, vértebras ni cubierta dérmica, y solo se encuentra un tejido que recuerda a la placa neural. Muchos de estos productos también son abortados.

Mielomeningocele y meningocele

Son trastornos menos graves del cierre posterior del tubo neural que involucra el raquis. El menos importante es el meningocele, con herniación de las meninges a través del defecto vertebral; en el mielomeningocele se agrega salida de tejido nervioso medular- con el consiguiente compromiso neurológico.

Encefalocele

Corresponde a un defecto semejante a nivel craneal; la localización occipital es la más frecuente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Espina bífida oculta

Es un defecto menos grave que el de los casos anteriores y afecta solamente al esqueleto axial o a las estructuras dérmicas asociadas. Se puede acompañar de **lipomas**, quistes dermoides, pelo, etc. Con frecuencia estos trastornos se acompañan de hidrocefalia (síndrome de ArnoldChiari) con herniación de bulbo y amígdalas cerebelosas. La hidrocefalia puede aparecer asociada a otras malformaciones (síndrome de DandyWalker, con anormalidad del vermis cerebeloso y ausencia del agujero de Magendie y atresia del de Luschka). También puede presentarse como secuela de un cuadro inflamatorio congénito, por ejemplo, toxoplasmosis.

Trastornos de migración neuronal (neuroblástica)

Por su frecuencia y multiplicidad de manifestaciones clínicas tienen una importancia cada vez mayor. Incluyen, en orden de severidad decreciente, anomalías en la formación de circunvoluciones (esquizencefalia, lisencefalia-paquigiria, polimicrogiria y disgenesias corticales focales), defectos del cuerpo calloso y heterotopías y displasias corticales.

Esquizencefalia

Es la malformación cortical mas grave y se debe a la falta de desarrollo de una zona de la pared cerebral(zona germinativa), lo que produce un defecto de continuidad cuyas paredes se encuentran revestidas de substancia gris gruesa, con microgirias y heterotopías, que comunican al ventrículo y, aunque la mayoría son unilaterales (65%), pueden ser bilaterales. Las manifestaciones clínicas mas importantes son cognitivas, motoras y convulsivas, de gravedad proporcional a la magnitud anatómica del defecto.

Lisencefalia-paquigiria

Constituye un espectro en el que un extremo se encuentra la ausencia de surcos y por ende de circunvoluciones, lo que resulta en una superficie lisa de los hemisferios (lisencefalia), o pueden aparecer algunos esbozos de surcos con la consiguiente formación de circunvoluciones gruesas (paquigiria). Este cambio puede aparecer en forma focal.

Existen dos tipos de lisencefalia, la de tipo I y la de tipo II: en la primera (en sus dos variedades: lisencefalia aislada, síndrome de Miller-Dieker), la corteza se asemeja a la del feto de 12 Sem., con cuatro capas, en tanto que en el tipo II (en sus dos formas: síndrome de Walker-Warburg y distrofía muscular congénita de Fukuyama) se encuentra engrosamiento de las leptomeninges y las neuronas corticales aparecen formando grupos desorganizados, separados por vasos o colecciones gliales, sin identificarse capas.

Polimicrogiria

Aparecen pequeñas circunvoluciones tortuosas que se disponen con aspecto festonado o acinar, encontrándose en el microscopio electrónico dos variedades: en capas y sin capas. En el tipo clásico se encuentran cuatro capas corticales; esta variedad aparece en márgenes de esquizencefalia o de otras lesiones destructivas. En la segunda variedad, sin formación de capas, se encuentran neuronas piramidales grandes y, en la parte inferior, neuronas heterotópicas piramidales pequeñas y granulosas, que tienden a conservar una disposición columnar, permaneciendo al parecer adheridas a las células de glía radial correspondientes.

Defectos del cuerpo calloso

La agenesia de cuerpo calloso puede ser parcial o completa. Cuando es parcial afecta el esplenio o aún el cuerpo, ya que las fibras de esta estructura se van acomodando sobre la lamina terminalis de adelante (genu o rodilla) hacia atrás (esplenio); en la agenesia completa es evidente que no se forma esta estructura. A pesar de lo prominente de la lesión en los estudios de neuroimagen, las manifestaciones clínicas se deben a malformaciones asociadas, presentes en la gran mayoría de casos.

Heterotopias neuronales

Representan el menor extremo de gravedad de los trastornos de migración neuronal y consisten en nidos o grupos de neuronas en la substancia blanca subcortical, que al parecer quedaron en esos sitios por interrupción del proceso de migratorio que las llevaría hasta su sitio predeterminado en la corteza cerebral. Con frecuencia se encuentran acompañando a otros trastornos mas graves pero comúnmente se presentan solas. De acuerdo a su topografía se clasifican en: subependimarias, de substancia blanca hemisférica (focal, nodular difusa o laminar difusa -síndrome de doble corteza-) (figura 6-26).

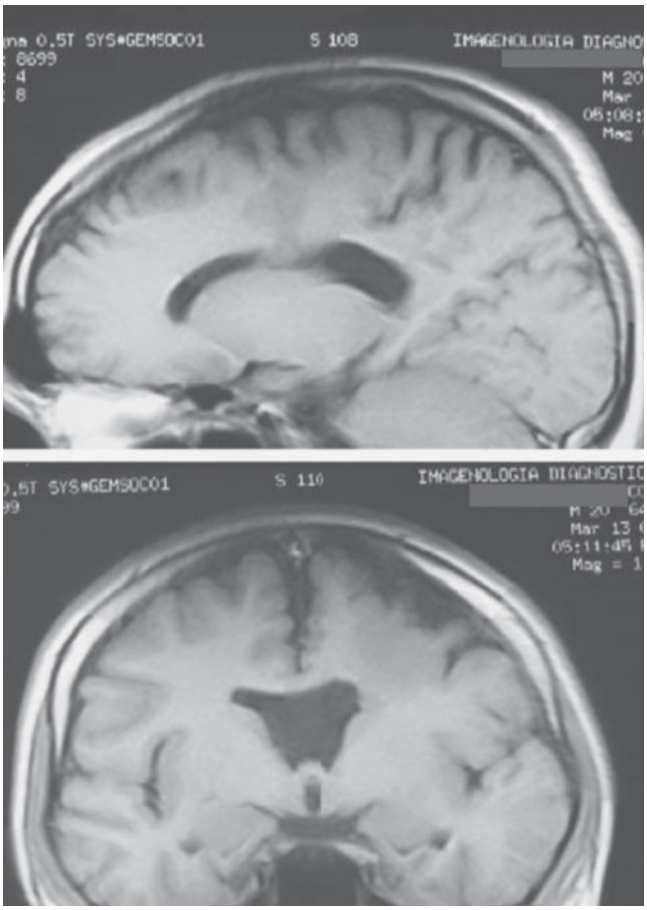


Figura 6–26. IRM simple de encéfalo donde se observan la displasia cortical con polimicrogiria y heterotopias de sustancia gris en sustancia blanca que llegan a protruir en la pared ventricular, modificando en contorno del ventrículo como se aprecia en el corte coronal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Las heterotopias neuronales se pueden presentar en forma aislada o como parte de la expresión de una patología de fondo, (trastornos metabólicos, distrofia miotónica, nefrosis familiar, síndromes neurocutáneos, alteraciones cromosómicas, tóxicos fetales, etc.), pero con mayor frecuencia son hallazgos aislados; en ambos casos se puede encontrar un componente genético. Muchas de estas lesiones se acompañan de manifestaciones epilépticas prominentes, generalmente síndromes de difícil control.

Displasia (disgenesias) corticales focales

Son trastornos de migración que aparecen en sitios pequeños, focales, de la corteza cerebral, de tamaño, número y localización muy variables, de aspecto polimicrogírico con ausencia de formación normal de capas y con frecuencia acompañadas de neuronas heterotópicas en la substancia blanca subcortical.

Etapa clínica

Las manifestaciones clínicas de los defectos del cierre del tubo neural dependen del grado de participación de los elementos nerviosos. Los meningoceles no producen signos neurológicos y sólo se consideran un problema estético. Su localización más frecuente es raquídea, aunque también ocurre en el cráneo, en cuyo caso, de acuerdo a su localización, se clasifican en: occipitales, que son las más frecuentes, nasales, interorbitarios y frontales. Característicamente se localizan en la línea media; su recubrimiento puede ser piel normal o una capa membranosa fina que permite translucir su contenido acuoso. Por su fragilidad están expuestos a romperse, con el riesgo consiguiente de infección bacteriana central. Los encefaloceles también se pueden asociar a hidrocefalia y con frecuencia a retraso psicomotor y mental.

El mielomeningocele, en su presentación raquídea, es más frecuente que el meningocele y se puede acompañar de déficit neurológico de tres tipos de acuerdo a su localización. El primero es motor con paresia o parálisis flácida completa de los miembros inferiores, con hipotonía, arreflexia y atrofia muscular. El segundo tipo es sensitivo: déficit con hipoalgesia o anestesia desde el nivel raquídeo de implantación. El tercero afecta a los esfínteres urinario y anal y ocasiona incontinencia. La localización más frecuente es la lumbosacra (85%). En la figura 6-23 se observa un paciente con mielomeningocele lumbosacro. Las características de la envoltura dérmica son análogas a las del meningocele y presentan los mismos riesgos de ruptura e infección.

En la espina bífida, que es disrafia menos severa, la médula y las meninges están intactas y el único defecto consiste en un cierre incompleto de los arcos de las vértebras involucradas, por lo que por sí misma no produce signos neurológicos; se encuentra como hallazgo radiológico accidental, ya que puede cursar asintomática toda la vida. Se pueden encontrar asociadas alteraciones cutáneas sobre su localización (lipomas, orificios dérmicos, hipertricosis, etc.), lo que orienta al diagnóstico. En otros casos, se pueden acompañar de alteraciones de la columna.

La hidrocefalia por sí misma no constituye un defecto de cierre del tubo neural, pero con frecuencia aparece asociada a los cuadros anteriores, lo que empeora el pronóstico.

También se puede encontrar aislada. Debe recordarse que el término hidrocefalia sólo implica un incremento del LCR que se encuentra por fuera del sistema ventricular y acueducto, o no comunicante en la que el aumento es debido a una obstrucción en alguna parte del sistema ventricular. En ocasiones es secundaria a tumores que obstruyen dicha circulación y sus manifestaciones corresponden a las provocadas por la hipertensión craneal.

En los neonatos en quienes no están aún cerradas las suturas craneales, éstas se separan produciendo macrocefalia que, si sucede *in utero*, resulta en desproporción cefalopélvica con las complicaciones obstétricas consiguientes.

En la mayoría de los casos, el perímetro craneal al nacer es normal o sólo se encuentra un aumento discreto, que se incrementa con rapidez en las primeras Sem. o meses. Se encuentran otros signos: aumento del tamaño y tensión de las fontanelas, separación palpable de los huesos craneales, ingurgitación de las venas subcutáneas de la cabeza y el "signo del sol naciente" (aspecto característico de los ojos con las córneas parcialmente ocultas en su porción inferior por los párpados).

El diagnóstico de hidrocefalia grave es fácil, pero se puede ofrecer un mejor pronóstico a los pacientes con hidrocefalia leve a moderada, por lo que se debe medir rutinariamente el perímetro cefálico a todos los niños, en especial a aquellos que presentan disrafia. Es conveniente recordar que el perímetro craneal al nacer es de 34-35 cm, de 38 y 41 cm a los tres y seis meses, respectivamente, hasta llegar a los 44 cm al año de edad. Para mediciones precisas deben consultarse las tablas correspondientes (unidad 4).

El diagnóstico de las disrafias espinales es sencillo; se determinarán su localización, tamaño, características del tegumento que la recubra así como su integridad. El examen clínico demuestra la presencia de debilidad o parálisis de las extremidades inferiores, de acuerdo al nivel síndromes de neurona motora superior o inferior, trastornos de la sensibilidad e hipotonía del esfínter anal; si están presentes implican la presencia de mielosquisis o un mielomeningocele. En el diagnóstico diferencial de estas malformaciones se distinguirán tumoraciones de la línea media como lipomas y teratomas que con frecuencia acompañan al meningocele y al mielomeningocele. Si no involucran a la médula, raíces o nervios, no producen signos neurológicos.

Con frecuencia, las anomalías congénitas del SNC se encuentran asociadas a otras en otros órganos. Entre las más comunes se incluyen, hasta en 60% de los casos, deformidades de los miembros inferiores, como pie equino, talo, valgo, varo, luxación de la cadera y otras. También son comunes las alteraciones de la curvatura de la columna espinal, con escoliosis, cifosis o lordosis. La espina bífida abierta y el encefalocele a veces se rompen, provocando una infección central; ésta es la complicación inmediata más grave. La hidrocefalia no tratada con derivación, evoluciona a una microcefalia grave con perímetros grotescos y lleva al paciente a la muerte o a un deterioro neurológico muy severo. Los niños con mielomeningocele presentan secuelas de la lesión medular con debilidad o parálisis completa de sus extremidades inferiores e incontinencia de los esfínteres. Éstas son las principales secuelas que invalidan en diverso grado al paciente.

La hidrocefalia congénita puede conducir a retraso mental, pero si el paciente es diagnosticado y se le coloca la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

derivación de LCR temprana y oportunamente, tiene muchas probabilidades de tener una inteligencia normal. Es claro, como se señaló anteriormente, que la coexistencia de disrafias e hidrocefalia empeora el pronóstico.

Los trastornos severos de migración (esquizencefalia, lisencefalia) se acompañan de retraso psicomotor y mental y síndromes epilépticos de difícil control, en tanto que las heterotopias y las displasias corticales, que antes se consideraban entidades raras, hallazgos de autopsia, con el advenimiento de las técnicas modernas de neuroimagen y por el estudio de especímenes obtenidos de cirugía de epilepsia, se reconocen como una causa cada vez más frecuente de epilepsias, parálisis cerebral, dislexias y diferentes trastornos neurológicos del desarrollo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico prenatal de los defectos del cierre del tubo neural se puede establecer con la demostración de concentraciones elevadas de α fetoproteína en el líquido amniótico desde la semana 16 (mayores de 1 000 ng/mL). Se aconseja utilizar este procedimiento en las madres de riesgo alto (hijo anterior con malformaciones, antecedentes de abortos o muerte neonatal, malformaciones de cierre de tubo neural en padres).

La determinación se puede hacer en líquido amniótico obtenido por amniocentesis, o en suero materno; la confiabilidad de los resultados es mayor cuando se practica en el líquido amniótico, ya que hasta 20% de defectos abiertos no se diagnostican si la determinación se hace en suero materno. Las causas de error en la determinación de esta proteína en líquido amniótico son la subestimación de la edad gestacional, contaminación por sangre fetal y embarazo gemelar.

Esta técnica se debe combinar con otras como ultrasonografía; cuando se obtiene un ecosonograma en las Sem. 18-20 y se combina con la determinación de α fetoproteína en líquido amniótico, se logra una precisión diagnóstica del 99% de casos con espina bífida abierta, y la totalidad de los casos con anencefalia; con los equipos modernos de ultrasonido y en especial de Imagen de Resonancia Magnética, de mejor resolución, es posible confirmar en forma más temprana la presencia de hidrocefalia, defectos mayores de cierre y trastornos de migración neuronal.

El RN con meningocele que tiene una envoltura de piel sana solo requiere un manejo cuidadoso para evitar su ruptura, colocándose en decúbito lateral o ventral. Si el meningocele se encuentra roto, se debe iniciar un manejo vigoroso con antimicrobianos y se canalizará al neurocirujano.

La hidrocefalia congénita habitualmente no precisa de un manejo urgente, aunque sí temprano, a menos que sea grave. Requiere tratamiento neuroquirúrgico temprano que generalmente consiste en colocar un sistema de derivación que salva la obstrucción a la circulación del LCR, llevándolo directamente del ventrículo lateral hacia la cavidad abdominal, donde es reabsorbido.

El especialista (pediatra, neurólogo pediatra o neurocirujano) debe evaluar cada caso en particular, y explicará con información detallada a los padres la situación actual y el futuro del paciente. De acuerdo a una resolución conjunta se tomará la decisión de operar o no. No se considera que ésta deba ser una prerrogativa del médico tratante.

Limitación del daño

Existe la posibilidad de infección tanto en caso de ruptura espontánea como secundaria a la reparación quirúrgica. Se efectuarán mediciones periódicas del perímetro cefálico para detectar con oportunidad la presencia de hidrocefalia, ya que entre más temprano se ofrezca el manejo quirúrgico menor repercusión habrá en el funcionamiento cognitivo. Se revisará regularmente el funcionamiento del sistema de la derivación, por la posibilidad de rechazo hacia el mismo y por la obstrucción.

Las complicaciones frecuentes y graves del aparato urinario disminuyen con la vigilancia estrecha y se pueden utilizar cateterismo intermitente y medicamentos anticolinérgicos como profilácticos con excelentes resultados.

Es importante vigilar el desarrollo neurológico ulterior incluyendo psicomotricidad, lenguaje y desarrollo cognitivo para detectar en forma temprana desviaciones del mismo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El paciente con secuelas de mielomeningocele requiere un programa interdisciplinario de rehabilitación, con intervención de diferentes especialidades, con adecuación individual del programa que ha de seguir. Sin embargo, aun con este manejo integral, el número de discapacitados y su grado de invalidez son importantes.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar un servicio de neurología pediátrica y examinar pacientes y estudios de neuroimagen tratando de encontrar anomalías congénitas del SNC.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá valorar los factores de riesgo, así como hacer las indicaciones adecuadas para reducir la exposición a factores potencialmente teratogénicos en general, en especial del SNC, a las mujeres que cursan el primer trimestre de embarazo. Señalará las medidas de prevención primaria tendientes a reducir este riesgo. Elaborará el diagnóstico temprano de ellas e indicará las medidas terapéuticas iniciales y canalizará oportunamente al paciente a servicios especializados. **Secundario.** El pediatra coordinará el manejo del paciente; realizará las funciones señaladas en el párrafo anterior, investigará malformaciones asociadas y vigilará su desarrollo neurológico. Evaluará con el neurocirujano en forma integral al paciente e impartirá asesoramiento genético a los padres. **Terciario.** El neurólogo pediatra y el neurocirujano comentarán el problema con los padres, y de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

aceptar ellos el tratamiento quirúrgico, se realizarán las intervenciones necesarias.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones respecto a las anomalías congénitas del SNC son correctas excepto: **a)** cada vez se demuestra un origen genético en la mayoría; b) las disrafias son las de inicio más temprano; **c)**. 1a agenesia del cuerpo calloso por sí sola causa epilepsia; **d)** hay formas familiares de malformaciones del SNC; **e)** el ác. fólico 0.4 mg/día reduce el riesgo de producto con disrafias.
2. En los trastornos de migración neuronal las siguientes aseveraciones son correctas excepto: **a)** la lisencefalia tipo I tiene cuatro capas corticales; **b)** la polimicrogiria se caracteriza por múltiples circunvoluciones de tamaño reducido; **c)** las heterotopias se pueden asociar a patologías sistémicas de fondo; **d)** las displasias corticales con frecuencia son causa de epilepsia; **e)** en la dislexia se han encontrado displasias corticales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BarrosoMoguel R, Villeda Hernández, Méndez Armenta M. Efectos teratológicos craneoencefálicos por inhalación crónica con thinner de los progenitores, en ratas y humanos. Gac Med Mex. 1991;127:493-96.

Becker AJ, Blümcke I, Urbach H y col. Molecular neuropathology of epilepsy-associated glioneuronal malformations. J Neuropath Exp Neurol. 2006;65:99-108.

Gómez-Plascencia J. Anomalías congénitas del SNC. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno;2005. p. 1170-175.

Laifer-Narin S, Budorick NE, Simpson LL, Platt LD. Fetal magnetic resonance imaging: a review. Curr Opin Obstet Gynecol. 2007;19:151-56.

Leventer RJ, Cardoso C, Ledbetter DH, Dobyns WB. LIS 1: from cortical malformation to essential protein of cellular dynamics. Trends Neurosci. 2001;24:489-92.

Malm G, Engman ML. Congenital cytomegalovirus infections. Semin Fetal Neonatal Med. 2007;12:154-59.

Menkes JH, Sarnat HB, Flores-Sarnat L. Malformations of the central nervous system. En: Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL, editores. Child neurology. 7a ed. Filadelfia:Lippincott Williams & Wilkins;2006. p. 284-366.

Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. Congenit Anom. 2006;46:55-67.

Pérez Molina JJ, Alfaro Alfaro N. Defectos del cierre del tubo neural: Prevalencia y búsqueda de asociación con algunos factores de riesgo durante el primer trimestre del embarazo. Bol Med Hosp Infant Mex. 1998; 55: 435-42.

Pombero A, Valdes L, Vieira C, Martínez S. Developmental mechanisms and experimental models to understand forebrain malformative diseases. Genes brain Behav. 2007;6: 45-52.

Suzuki K. Neuropathology of developmental abnormalities. Brain Dev. 2007;29:129-141.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **a**.

Problemas quirúrgicos neonatales

CIRUGÍA NEONATAL

Dr. Pedro Arenas Aréchiga

INTRODUCCIÓN

La cirugía neonatal es una de las áreas de mayor desarrollo, en la medida en que la tecnología ha revolucionado la atención del RN en estado crítico ha mejorado su sobrevida y más aún, la detección de malformaciones en la etapa prenatal por ultrasonido, ha permitido planear desde el momento mismo del parto el manejo del neonato con un problema quirúrgico, con la participación multidisciplinaria del ginecólogo, neonatólogo, anestesiólogo y cirujano pediatra en busca del mejor lugar para recibir al paciente y atenderlo de inmediato en la unidad de cuidados intensivos neonatales y pasarlo a quirófano cuando sus condiciones clínicas y fisiológicas lo permitan.

En esta sección abordamos temas relevantes como el perioperatorio en donde se resaltan la importancia de la valoración de riesgo del paciente, la aplicación de los avances tecnológicos para la monitorización y mantenimiento de la anestesia en niveles de seguridad que ha logrado una baja mortalidad en este periodo. Asimismo, son tratados temas cruciales como labio y paladar hendidos con énfasis en el tratamiento desde los primeros días y el estudio integral en busca de otros defectos. La atresia de esófago y los defectos congénitos del diafragma son patologías que han tenido un avance importante en cuanto a su sobrevida y esta va en relación directa al manejo integral y eficiente de las unidades de cuidados críticos neonatales y de una técnica quirúrgica depurada. La estenosis hipertrófica del píloro es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en el RN después de la segunda semana de vida y su mortalidad esperada es menor al 0.5%. Otras causas de obstrucción intestinal son consideradas, la mayoría por defectos congénitos. Se incluyen también a la enfermedad de Hirschsprung y las malformaciones ano-rectales como problemas representativos de defectos de la parte baja del tubo digestivo que han logrado excelentes resultados con técnicas quirúrgicas innovadoras. Por último, las anomalías de la región umbilical tienen una gama de padecimientos, entre otros la gastrosquisis y el onfalocele que representan los defectos más severos de la pared abdominal en el RN.

PERIOPERATORIO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Dr. Jesús Velarde Galarza

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector valore los grados de riesgo del paciente que será sometido a un procedimiento anestésico quirúrgico e

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

identifique la metodología del manejo durante el pre, trans y postoperatorio que aseguren un resultado favorable.

INTRODUCCIÓN

El periodo perioperatorio se subdivide en preoperatorio, transoperatorio y postoperatorio. La anestesia y la cirugía se asocian históricamente a morbilidad y mortalidad. El paciente pediátrico que requiere de una intervención quirúrgica, puede presentar problemas anatómicos y/o fisiológicos importantes: trastornos de la termorregulación, equilibrios hidroelectrolítico y calórico precarios, alteraciones de las vías respiratorias, inestabilidad cardiovascular y hemodinámica y difícil acceso endovenoso. Además, la cirugía puede comprometer áreas de suma importancia en la fisiología como es el caso de la reparación de innumerables defectos congénitos del corazón, la tráquea, el esófago, los pulmones, el diafragma, el tracto grastointestinal, la columna vertebral, las extremidades y otros más. El manejo médico interdisciplinario, debidamente coordinado y con la disponibilidad suficiente de recursos técnicos trasciende en el resultado del o los procedimientos anestésicos- quirúrgicos y por lo tanto en la calidad total del manejo integral del paciente; así, el éxito depende de las condiciones y preparación del paciente, de su manejo en el perioperatorio y de la capacidad resolutiva del equipo médico en interacción con el paciente mismo, la familia y el personal paramédico.

PERIODO PREOPERATORIO (FACTORES DE RIESGO)

Se deben tomar en cuenta factores propios del paciente, el padecimiento que lo lleva al quirófano, padecimientos agregados y/o agudizados, los recursos físicos y materiales disponibles, con el objetivo de brindar: seguridad para el paciente, comodidad para el Cirujano, tranquilidad para el Anestesiólogo y cordialidad en el equipo quirúrgico.

El **expediente clínico** es fundamental para conocer integralmente al paciente y protocolizar el manejo anestésico quirúrgico, ayudando a elegir métodos y técnicas óptimas para lograr el mejor pronóstico inmediato y mediato.

Los **antecedentes heredo-familiares** orientan a padecimientos de tipo degenerativo, metabólico o congénito sobre el empleo de fármacos, por ejemplo el uso de succinilcolina en casos de pseudocolinesterasas atípicas e hipertermia maligna.

Los **antecedentes personales no patológicos** informan de hábitos alimenticios, higiénicos, medio sociocultural, tabaquismo, alcoholismo y otras toxicomanías que pueden alterar el curso trans y postoperatorio.

Los **antecedentes personales patológicos** permiten conocer las enfermedades del paciente, para tomar medidas profilácticas y evitar enfermedades cruzadas entre el paciente y el personal de quirófano, así como fármacos a utilizar por ejemplo, en hepatopatías no debe utilizarse halotano, en nefropatías, enflurano y en porfirias, barbitúricos.

El **padecimiento actual** nos indica el proceso nosológico que lleva a cirugía al paciente y orienta el pronóstico, ayudando a prevenir complicaciones.

La **exploración física** corrobora el padecimiento actual y detecta anormalidades en el estado neurológico, cuello, laringe, área precordial, abdomen y extremidades, lo que nos permite predecir una intubación difícil, daño neurológico previo y posterior al procedimiento anestésico, depresión cardiaca y problemas ventilatorios.

Los **estudios de laboratorio y gabinete** básicos son: **a)** la Bh y su diferencial, verificando una Hb mínima de 10 g para cirugía programada, tomando en consideración que en padecimientos agudos o crónicos, como las nefropatías el paciente cursa con Hb por debajo de 10 en las que sería un error exigir o tratar de corregir la Hb a valores normales. **b)** Los tiempos de coagulación, TP y TPT deben estar en rangos normales y en caso de estar alargados tomar precauciones si se planea realizar bloqueos regionales o tronculares por la posibilidad de hematomas. **c)** La química sanguínea nos indica si existe patología metabólica como diabetes mellitus o trastornos en el metabolismo de proteínas exógenas o alteraciones renales. **d)** El EGO nos orienta a que exista la posibilidad de infección o alteraciones de hidratación y capacidad de concentración renal. **e)** Los estudios de gabinete: Rx simples, RMN, TAC, angiografías y estudios de medicina nuclear, nos conducen a elegir el mejor procedimiento a realizar en el paciente, posiciones idóneas y posibles complicaciones o cambios fisiológicos, proyectando mejor el manejo trans y postoperatorio.

La mortalidad estimada es alrededor de 0.3% durante las 48 h del periodo perioperatorio y de estos el 10% sucede durante la inducción de la anestesia, y 35% en el transoperatorio; por lo que es conveniente protocolizar el manejo anestésico, prever complicaciones y orientar a un pronóstico más cercano a la realidad, para lo cual contamos con la valoración de la *American Society of Anesthesiologists (ASA)* que divide a los pacientes según su estado físico en seis categorías o clases:

Clase 1. Sujeto normal o con un proceso localizado, sin afección sistémica.

Clase 2. Paciente con enfermedad sistémica leve.

Clase 3. Paciente con enfermedad sistémica grave, pero no incapacitante.

Clase 4. Paciente con enfermedad sistémica grave e incapacitante y que constituye una amenaza para la vida.

Clase 5. Paciente moribundo el cual, con o sin operación, las posibilidades de sobrevida en las siguientes 24 h son escasas.

Clase 6. Paciente con muerte cerebral, candidato a donador de órganos.

Se antepone la letra E en caso de cirugía electiva, y la letra U en caso de urgencia; al final se le agrega la letra A para cirugía menor y la letra B para cirugía mayor.

La **medicación preanestésica** contribuye a disminuir la ansiedad, facilitar la anestesia y minimizar sus complicaciones y/o efectos colaterales, al evitar que se presenten reacciones autonómicas, como los reflejos de tipo vagal causados por fármacos y/o maniobras quirúrgicas; por otro lado la respuesta simpática por liberación de catecolaminas endógenas se manifiesta por hipertensión, taquicardia y arritmias que pueden ser fatales, siendo causantes los estímulos a la laringoscopia y maniobras quirúrgicas que puedan desencadenar dolor. Se recomienda el midazolan a dosis de 0.5 mg/kg v.o.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o de 0.05 mg/kg i.v. y el diazepam a 0.1 mg/kg v.o. o i.v. También se puede administrar la analgesia anticipada desde el pre o transoperatorio para disminuir la ansiedad y las respuestas autonómicas.

Procedimiento quirúrgico. De acuerdo a la cirugía que se va a realizar, identificamos cinco categorías de *riesgo quirúrgico*:

Categoría I: *Riesgo mínimo*, la invasión es mínima, poco o nada de sangrado; por ejemplo biopsia ganglionar superficial, gastroduodenoscopia, cistoscopia, circuncisión, broncoscopia diagnóstica.

Categoría II: *Riesgo bajo*, mínima a moderada invasión, sangrado menor del 10% del volumen sanguíneo circulante (VSC). Incluye: laparoscopía diagnóstica, artroscopia, plastía de hernia inguinal, plastía de hernia umbilical, amigdalectomía, septumplastía, rinoplastía, colecistectomía laparoscópica, y otras.

Categoría III: *Riesgo moderado*, invasión moderada y sangrado entre 10 y 30 % del VSC. Incluye: tiroidectomía, cistectomía, colecistectomía, laminectomía, nefrectomía, procedimientos laparoscópicos mayores, cirugía reconstructiva y del tracto digestivo, y otras.

Categoría IV: *Riesgo mayor*, alta invasión y sangrado por arriba del 30% del VSC. Incluye: cirugía ortopédica mayor, de columna, cirugía gástrica mayor, cirugía vascular mayor, las cuales ameriten manejo postoperatorio en Unidad de Terapia Intensiva.

Categoría V: *Riesgo crítico*, altamente invasivo, sangrado por arriba del 30 % del VSC y postoperatorio en Unidad de Terapia Intensiva. Incluye: procedimientos cardiotorácicos, intracraneales, mayores de orofaringe, cirugía hepática y cirugía vascular mayor.

PERIODO TRANSOPERATORIO

La técnica anestésica más frecuente en pediatría es la anestesia general, sin embargo, la técnica mixta se ha utilizado cada vez más al combinar la anestesia regional bajo sedación profunda o anestesia general, esto permite que los requerimientos de analgesia trans y postoperatoria sean menores y facilita el manejo del paciente ambulatorio.

La seguridad en el procedimiento anestésico-quirúrgico depende de la evaluación y el manejo preoperatorios, la vigilancia estrecha y constante del paciente para lo cual se requiere de un monitoreo adecuado que puede ser: *no invasivo o invasivo.*

Las metas del *monitoreo* incluyen: **1)** detección temprana de eventos anormales; **2)** guía para la corrección de las anormalidades con terapéutica apropiada; **3)** mejoría en el resultado; **4)** Información pronóstica temprana.

Monitoreo no invasivo

La **hoja de registro anestésico** orienta de manera rápida y efectiva hacia una terapéutica adecuada en cada caso en particular, constituye un documento de valor incalculable en la enseñanza e investigación de la anestesiología y representa el principal documento médico-legal de todo anestesiólogo; es un medio de vigilancia y registro de la premedicación, ayuno, peso, hidratación, balance de líquidos, así como de los datos obtenidos de registro de la presión arterial, frecuencia cardiaca, administración de fármacos, cálculo de ingresos y egresos de líquidos, haciendo un análisis de tendencias en relación con el tiempo.

El **monitoreo hemodinámico básico** consiste en registrar frecuentemente la presión arterial utilizando un brazalete adecuado.

El **monitoreo electrocardiográfico** es indispensable para diagnosticar y corregir arritmias, en la detección temprana de una perfusión inadecuada en pacientes hemodinámicamente inestables. También nos ayuda a validar la terapéutica específica para la corrección hemodinámica, ya sea con la administración de volúmenes, inotrópicos vasodilatadores, vasoconstrictores o la combinación de estos.

El **monitoreo de oxígeno** en el RN de término y pretérmino, es importante para estar alerta por toxicidad ocular de tensión de oxígeno arterial alta por aumento de la concentración de oxígeno inspirado.

El **monitoreo continuo de la temperatura** es indispensable en el paciente pediátrico, ya que la hipotermia se asocia a acidosis, irritabilidad miocárdica, depresión respiratoria, bloqueo neuromuscular prolongado, una mayor absorción de anestésicos inhalados y retardo en la recuperación anestésica.

La **oximetría de pulso** determina la saturación de oxígeno de la Hb, de mayor utilidad en el RN y el lactante menor en los que hay mayor riesgo de desaturación; el oxímetro es razonablemente exacto pero no perfecto. Es confiable en pacientes sin cardiopatía cianógena, proporcionando información adicional cuando hay hipovolemia, pulso paradójico, pérdida de pulso periférico y gasto cardiaco inadecuado; igualmente nos informa de vasoconstricción por hipotermia, de reacciones alérgicas o sobredosis de anestésicos. La oximetría es útil como monitor de tendencias en cortocircuitos, también previene la hiperoxemia en prematuros, en quienes se requiere mantener saturaciones de oxígeno entre el 93 y 95 %. Interfieren para la oximetría de pulso los colorantes intravenosos, hemoglobinopatías, luz del quirófano, brazalete insuflado en la toma de presión arterial, barniz de uñas, electrocauterio y el movimiento.

El **capnógrafo** es un analizador de bióxido de carbono y el más usado es el que mide el CO_2 exhalado (refiriéndonos al gas exhalado aspirado del circuito anestésico, ya que también hay el sensor óptico de probeta respiratoria), utiliza rayos infrarrojos, es útil en pacientes con riesgo de embolia gaseosa, detecta cambios en flujos del circuito anestésico como desconexión, extubaciones accidentales, acodadura de la cánula endotraqueal, intubación esofágica. En niños sin diagnóstico de cortocircuitos pulmonares, los valores de CO_2 arterial y alveolar se deben encontrar en 2 a 3 mm de Hg, la gravedad del cortocircuito se establece cuando la diferencia es mayor de 5 mm de Hg y que el sensor de CO_2 esté calibrado.

La medición de la **pérdida de sangre** se hace por observación estrecha del campo quirúrgico, cuantificación del aspirador, peso de las gasas y compresas en donde un gramo es igual a un mL de sangre.

La vigilancia de la **transmisión neuromuscular** está indicada cuando se usan relajantes.

Monitoreo invasivo

Esta indicado en el paciente hemodinámicamente inestable o en procedimientos quirúrgicos que por su magnitud en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

riesgo, tiempo, manipulación e invasividad condicionen potencialmente un estado de inestabilidad.

La **medición directa de la presión arterial** a través de la canulación de una arteria (la más frecuente utilizada es la radial) está indicada cuando los cambios en la misma pueden ser peligrosos, en enfermedad arterial severa, en la hipotensión inducida, en el paciente hemodinámicamente inestable y nos proporciona la ventaja de realizar un monitoreo frecuente de gases arteriales.

La **medición de la presión venosa central** a través de la inserción de un catéter percutáneo, registra la presión de llenado del corazón derecho, y esta vía puede ser útil como acceso para administración de fármacos, nutrición parenteral a largo plazo y cuando no se dispone de una venoclisis periférica confiable.

Se selecciona la vena yugular interna o la vena subclavia, utilizando la técnica de Seldinger y se verifica con rayos X la posición del catéter y para excluir un neumotórax; la PVC normal es de 2 a 6 mm Hg.

La **cateterización de la arteria pulmonar (Swan- Ganz)** está indicada en los síndromes de gasto cardiaco bajo, choque cardiogénico, disfunción ventricular, en la enfermedad isquémica severa, patologías vaculares, problemas de conducción y en condiciones no cardiacas como la disfunción orgánica múltiple, trasplante renal o pulmonar, aneurisma de aorta torácica o abdominal. Para la cateterización de la arteria pulmonar se aborda más frecuentemente por la vena yugular interna derecha (dada su baja incidencia de producir neumotórax), con la técnica de Seldinger.

Intubación orotraqueal

La **laringoscopia directa** y la inserción de una cánula endotraqueal se realiza en forma sistemática para el paciente sometido a una anestesia general, proporciona seguridad y mantenimiento de la permeabilidad de la vía aérea y del intercambio gaseoso.

Se han descrito maniobras para valorar dificultades anatómicas en la vía aérea y con ello prever posibles dificultades a la intubación. En el paciente pediátrico es importante recordar que anatómicamente la laringe está en situación superior (rostral) y que para facilitar la intubación traqueal se debe llevar a cabo con una hoja recta del laringoscopio. En determinados procedimientos quirúrgicos estará indicada la intubación nasotraqueal, o la intubación selectiva de un bronquio.

Posición y posturas del paciente

La mejor posición del paciente en el transoperatorio, es aquella que facilita al máximo la técnica quirúrgica y que, a la vez interfiere al mínimo con los procesos fisiológicos.

Término de la anestesia

Una vez terminado el procedimiento quirúrgico se debe *emerger* al paciente, en el caso de una anestesia general y evaluar bloqueo simpático, sensitivo y motor en la anestesia regional. *La extubación* se acompaña de hipertensión y taquicardia transitoria, puede presentarse laringoespasmo inmediato a la extubación siendo una causa frecuente de obstrucción de vías respiratorias superiores y de mayor incidencia en niños; la función laríngea puede permanecer alterada durante cuatro horas.

Una vez aspirada la laringe y ocasionalmente el estómago, se extuba el paciente y se administra oxígeno al 100 %, se continúa con los dispositivos de monitoreo hasta que se considera completa la salida de la anestesia, la cual se establece cuando el paciente esté despierto, respondiendo a estímulos verbales, que respire fácilmente, que recupere los reflejos protectores (deglución, tos), que los signos de riego tisular sean los adecuados, movilización de extremidades y los signos vitales estables.

En algunos pacientes es necesario revertir el relajante neuromuscular o el efecto opiáceo, para lograr el término de la anestesia y una segura recuperación.

Los factores que pueden retardar la recuperación en el paciente pediátrico son: presencia de anestésico residual, persistencia de bloqueo neuromuscular, hipotermia, hipoxemia, desequilibrio ácido-básico, hipo o hipercarbia, hipovolemia y aumento de la presión intracraneal. Estos pacientes suelen tener un despertar lento con ventilación y gasto cardiaco inadecuados, por lo que es importante identificar el trastorno y corregirse antes de extubar y egresar al paciente del quirófano.

El traslado a la sala de recuperación es vigilado por el anestesiólogo, hasta entregarlo al personal responsable en dicha sala. El traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos se realiza con apoyo ventilatorio, el monitoreo y con un aspirador disponible.

La responsabilidad del anestesiólogo no cesa sino hasta que el paciente está lo más estable posible y quede bajo el cuidado del personal capacitado para su recuperación y vigilancia postoperatoria.

PERIODO POSTOPERATORIO

Los prematuros y lactantes menores de 6 meses tienen riesgo de presentar crisis de apnea en el postoperatorio, por lo que deberán vigilarse estrechamente de 12 a 24 h y de ser posible con la ayuda de un monitor de apnea; los RN se recuperan mejor en una incubadora o una cuna térmica para evitar la hipotermia. La agitación en el paciente postoperado puede ser signo de hipoxemia, hipocarbia, aumento de presión intracraneal, dolor u otra anormalidad. La terapia con líquidos por venoclisis debe continuarse hasta la restauración de la vía oral; la nausea y el vómito pueden presentarse y se tratan con cambios de posición, farmacoterapia y asistencia del personal médico o paramédico hasta que se controle.

El **manejo del dolor** debe iniciarse durante la recuperación de la anestesia o puede adoptarse un régimen de analgesia anticipada. El ketorolaco puede administrarse a razón de 0.5 a 1 mg/kg de peso i.v. por dosis cada 4 a 6 h; la dosis analgésica del acetaminofén suele ser mayor que la usada como antipirético a 30 mg/kg/dosis por vía rectal. Es importante administrar un manejo efectivo y bien planeado para obtener éxito, ya que un paciente sin control adecuado del dolor presenta repercusiones en la morbimortalidad y estas pueden ser: taquicardia, hipertensión, alteraciones en la ventilación, limitación a la movilidad y trastornos endocrinos. Se debe coordinar la analgesia inicial con procesos terapéuticos antiálgicos más duraderos y efectivos, por ejemplo la analgesia controlada por el paciente o en casos deter-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

minados la infusión epidural, endovenosa, rectal y evitar en lo posible la i.m. o sbct. en el paciente pediátrico, hasta que se restablezca la v.o. para la administración de analgésicos antiinflamatorios no esteroideos u opiáceos según la severidad del dolor, evaluando los efectos adversos de estos.

Para lograr el manejo adecuado del paciente postoperado, la vigilancia debe realizarse en forma interdisciplinaria, con el apoyo del grupo médico, paramédico, laboratorio y gabinete, así como del paciente mismo y la familia con el objetivo de lograr las mejores condiciones de recuperación y restablecimiento de la salud.

En conclusión, en las dos últimas décadas se ha mejorado en forma impresionante la calidad de atención en el periodo perioperatorio, como resultado de investigaciones básicas y clínicas en fisiología, fisiopatología, farmacología y monitoreo; así como el avance en la cirugía pediátrica, métodos y técnicas anestésicas que incluyen la preparación del paciente, vigilancia y control en el periodo trans y postoperatorio, disminuyendo así de forma global la morbimortalidad en el perioperatorio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aldrete JA. Texto de Anestesiología. México: Editorial Salvat; 1990. American Society of Anestesiologist. Task force on management of the difficult airway: Practice guidelines for management of the difficult airway. Anesthesiology. 1993;78:597– 602.

Brinda RE, Mestad PH, Perryman KM. Anesthesic considerations. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, editors. Ashcraft, Pediatric Surgery. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 29-38.

Camacho DSP, Velarde GJ. Perioperatorio en el paciente pediátrico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez La salud del niño y del adolescente 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 330-34.

Coté Ch, Ryan J, Todres D. Anestesia en pediatría. 2a ed. México: Editorial Interamericana; 1995. Dalens B. Anestesia locorregional en niños y adolescentes. Barcelona: Masson – Williams Wilkins; 1998. p. 4-5, 131-65.

Liu LM, Pang LM: Neonatal surgical emergencies. Anesthesiol Clin North America. 2001 Jun;19(2):265-86.

Pérez Gallardo A. Avances en anestesia pediátrica. México: Auroch; 2001. p. 31-62.

LABIO Y/O PALADAR FISURADO

Dra. María Olga del Rocío García Cruz

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo, las medidas de prevención, clasificación y su manejo multidisciplinario.

CONCEPTO

Embriopatía donde existen fallas en la fusión de los procesos nasales y palatinos. Su etiología es compleja debido a influencias genéticas y multifactoriales. El labio leporino (queilosquisis), asociado o no al paladar fisurado (uranosquisis), al maxilar fisurado, (gnatosquisis), al paladar blando (estafilosquisis), son de las anomalías congénitas más comunes en el ser humano; afecta a 1:700 nacimientos vivos en la raza blanca. Se diferencian dos grupos:

1. Aquel que está integrado por pacientes con labio y/o paladar fisurado (la mayoría) sin malformaciones asociadas y aquellos que teniéndolas no integran un síndrome definido; su herencia es multifactorial con excepción del síndrome de van der Woude; caracterizado por fosetas labiales inferiores asociadas a labio y paladar hendido (LHP), cuya transmisión es autosómica dominante (figura 6-27).
2. Los pacientes con fisuras labiales y/o palatinas, con anomalías congénitas asociadas que forman parte de síndromes; secuencias o deformaciones, que se identifican en ocasiones con alteraciones cromosómicas, agentes infecciosos, o con agentes teratógenos.

Puntos sobresalientes

- La herencia del labio y/o paladar fisurado sin malformaciones asociadas es multifactorial, a excepción del síndrome de van der Woude cuya herencia es autosómica dominante. En cambio, los labios y/o paladares fisurados con anomalías congénitas asociadas que forman parte de síndromes, secuencias o deformaciones, se identifican con alteraciones cromosómicas, agentes infecciosos o teratogénicos.
- El labio fisurado puede ser uni o bilateral, también puede estar combinado con paladar fisurado, o solamente estar presente el paladar fisurado.
- El diagnóstico se establece clínicamente desde el nacimiento. Una vez detectado el paciente, se envía a un centro hospitalario que cuente con el manejo multidisciplinario requerido para este tipo de anomalías.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En el primer grupo (aislado) la gran mayoría está dada por factores multifactoriales. Se considera genéticamente heterogéneo, localizándose los genes en ocho diferentes sitios. Existen también diferentes factores ambientales, nutricionales y tóxicos (alcohol, tabaco drogas, etc.) que pueden contribuir directamente en un tercio de estas fisuras orales. En el segundo grupo se observan alteraciones cromosómicas (la mayoría no heredadas), como en la trisomía 13 y 18, o monosomía 4*p*. Sin embargo estas fisuras pueden estar presentes en más de 200 síndromes cromosómicos y genéticos, algunos con herencia determinada.

Existen agentes teratogénicos como la talidomida, anticonvulsivos (trimetadiona, parametadiona, hidantoína, ácido valproico, diacepam, carbamazepina), oxitetraciclina, ácido retinoico, radiaciones ionizantes, y agentes infecciosos como el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 6–27. A. Paladar hendido. **B.** Síndrome de van der Woude. Labio y paladar hendido reconstruidos; nótense fosetas en labio inferior. **C.** Labio y paladar hendido unilateral.

virus de la rubéola. Y una posible asociación con amoxicilina y oxprenolol.

Huésped

Las fisuras se han presentado en todas las razas humanas. El labio fisurado puede ser uni o bilateral; cuando es unilateral es más frecuente el lado izquierdo en 70%: La presentación bilateral labial combinada con la de paladar fisurado, tiene una frecuencia de 25%. La correlación de labio con fisura alveolar y/o paladar fisurado es de 50%, y el labio aislado y el paladar aislado es de 25% cada uno. El labio fisurado es más frecuente en varones. La frecuencia de paladar fisurado en mujeres es de 2:1, mientras que el paladar blando es de 1:1. La herencia del primer grupo (aislado) es multifactorial, a excepción del síndrome de van der Woude, cuya transmisión es autosómica dominante.

Ambiente

Se presenta en cualquier estrato socioeconómico, pero se ha visto mayor incidencia en un medio socioeconómico pobre, donde es más factible que existan carencias nutricionales.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educar a la población para mejorar hábitos nutricionales, orientación y planificación familia. Control del embarazo.

Protección específica

El asesoramiento genético en los casos aislados que no tengan una etiología demostrable es con base a una herencia

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

multifactorial, cuyo riesgo es variable; número de afectados en la familia, bilateral, unitaleral. De acuerdo con el cuadro 6-52, si el afectado con LH(P) es femenino tiene un riesgo empírico de tener un hermano del sexo masculino de labio fisurado con o sin paladar de 6.8%.

En el caso del cuadro 6-53, el riesgo de recurrencia para fisuras en hermanos es por ejemplo, si el afectado no tiene hermanos y su madre está afectada, el riesgo es de 2.7%, para labio fisurado con o sin paladar y de 2.3% con paladar fisurado, pero si el afectado tiene un hermano afectado el riesgo para labio fisurado con o sin paladar es de 9.9% y para el paladar fisurado es de 11.2%.

En el síndrome de van der Woude (ocurrencia 1:80 000 a 1:100 000, en caucásicos) se impartirá un asesoramiento genético en base a un riesgo de recurrencia de 50% para la descendencia de los individuos afectados, y si el caso es esporádico el riesgo de recurrencia es de 10% para los padres que tienen un hijo afectado.

Es fundamental la exploración clínica de los padres y hermanos, ya que los portadores de esta enfermedad pueden cursar con algunas microformas como elevaciones cónicas paramediales del labio inferior, úvula bífida, ausencia o malformación de incisivos laterales superiores, caninos o premolares en miembros, con indicios de hoyuelos en el labio inferior. Para casos aislados de síndrome de van der Woude, la presencia de fosetas labiales inferiores con labio y paladar fisurado, o bien fosetas en el caso índice y el antecedente de familiares con labio y paladar hendido, o labio y paladar hendido en el caso índice y la presencia de fosetas en familiares son datos suficientes para apoyar el diagnóstico y ser valorados por un genetista o la unidad de genética del hospital.

Así como ha sido demostrado el efecto del ácido fólico prenatalmente y la reducción en la ocurrencia de defectos de cierre del tubo neural, recientemente también se ha demostrado un efecto aunque menor, en las madres en las cuales se administró ácido fólico prenatalmente, lo cual sugiere su beneficio.

Conducta preventiva por el huésped sano

Los padres deben acudir y participar en programas de promoción a la salud y emplear hábitos saludables. Recibir información adecuada y aprender a mejorar y cambiar a hábitos saludables. Consultar periódicamente a su médico. Interesarse en información sobre hábitos protectores.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Educar y promover un ambiente saludable. Obtener la salud del individuo y la comunidad. Utilizar medios de información adecuados y efectivos para obtener aprendizajes significativos. Fomentar y dar por medios de fácil acceso medidas de protección.

Cuadro 6–53. Riesgos de recurrencia para fisuras en hermanos del afectado

Pariente afectado	LH(P)%	PH%
Madre Afectada		
Hermanos afectados		
0	2.7	2.36
1	9.9	11.20
2	18.3	21.1
Padre afectado		
Hermanos afectados		
0	2.3	5.0
1	9.3	14.4
2	17.6	23.9
Ambos padres afectados		
Hermanos afectados		
0	24.0	45.0
1	31.7	51.6
2	37.6	54.5

Tomado de: Cohen MM Jr (Adaptado de Tolarová 1984): Craniofacial Disorders. En: Emery and Rimoin's Principles and practice of medical genetics. 4th ed. 2202(3). p. 3710.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En la actualidad, gracias a la biología molecular, se estudia el papel de los genes en la etiología del labio fisurado c/s paladar, no sindromático, basados en análisis de ligamiento y pruebas de desequilibrio en la transmisión. Por parte del labio fisurado, todas las hipótesis coinciden en la insuficiencia en la cantidad de células mesenquimatosas en la porción lateral y media del proceso nasal. La fisura palatina se debe a un retardo en la elevación de los procesos palatinos y/o a la interposición de la lengua, que provoca una falta de fusión de los procesos palatinos, y de qué tan lejanos están de la línea media para encontrarse y fusionarse. La formación del labio y/o paladar fisurado uni o bilateral, paladar blando, duro y submucoso, depende de la etapa en que el proceso embriológico fue interrumpido.

Etapa clínica

Las fisuras del labio y/o paladar son visibles a la exploración desde el nacimiento, a excepción del paladar submucoso el

Cuadro 6–52. Riesgos empíricos comparativos para LH(P) y PH

	LH (P) % afectados		PH % afectados	
Pariente	**Masculino**	**Femenino**	**Masculino**	**Femenino**
Hermano	6.7	6.8	1.8	2.8
Hermana	2.8	4.4	3.7	1.7
Hijo	6.7	2.4	11.5	6.0
Hija	4.0	8.7	5.6	17.2

Tomado de: Cohen MM Jr: Craniofacial Disorders. En: Emery and Rimoin's Principles and practice of medical genetics. 4th ed. 2002(3). p. 3710. (Adaptado de Melnick y cols., 1982.) LH (P): labio y paladar hendido; PH: paladar hendido.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cual requiere de una exploración más detallada, en caso de que no se identifique los primeros meses de vida, se hace evidente conforme se estructura el lenguaje oral, el cual se escucha nasal.

Existen varias clasificaciones, pero la de la Asociación Estadounidense de Labio y Paladar Hendido es la más aceptada:

- Fisura en paladar blando.
- Fisura en paladar blando y duro hasta el agujero incisivo.
- Fisura incompleta del labio y paladar.
- Fisura unilateral completa de labio y paladar.
- Fisura labial y palatina bilateral completa.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se establece clínicamente desde el nacimiento. Una vez detectado el paciente, se envía a un centro hospitalario que cuente con el manejo multidisciplinario requerido para este tipo de anomalías. Es revisado por el pediatra, el cual previa historia clínica indica las medidas iniciales para el manejo y alimentación del RN, y deriva al paciente con el genetista para que se valore y ofrezca a los padres la asesoría genética apropiada y continuar con más estudios cuando el caso así lo amerite. El mismo pediatra deriva al paciente con el ortopedista maxilofacial, para que durante los primeros ocho días de vida, se elabore una placa de contención o placa obturadora en presencia de paladar hendido completo. Esta placa tiene la función de conformar y alinear los procesos palatinos, evitar el intercambio de líquidos de las cavidades oral y nasal, con lo que disminuye las infecciones de oído, y vías respiratorias; la placa se revisa y se cambia cada mes, para que los procesos se modifiquen de acuerdo a los cambios realizados en el modelo de trabajo, y permitir el crecimiento de los mismos. Esto se realiza hasta el cierre quirúrgico del paladar. Al colocar la placa de contención, se dan medidas higiénicas y alimenticias. La alimentación previa se hace con vaso o con vaso entrenador, y se le ofrece al bebé colocándolo en posición vertical.

En caso de no poder tomar la impresión para elaborar la placa debido a que el paciente tiene problemas de respiración o cardiacos, se indican mamilas especiales para lactantes con paladar hendido; también se puede alimentar por medio de gotero; estas medidas son provisionales, ya que en cuanto sea posible hay que colocar la placa. La alimentación por medio de sonda gástrica no es recomendable, porque crea atrofia de los músculos velopalatinos. Para mejorar el drenaje de secreciones nasofaríngeas y evitar broncoaspiraciones, es recomendable colocar al bebé en su cuna en posición de Fowler.

El ortopedista maxilofacial deriva a su vez al paciente para su cirugía; ya sea con el cirujano maxilofacial, cirujano pediatra o con el cirujano plástico.

El cierre del labio o queilorrafia se realiza de preferencia dentro de los tres primeros meses de vida, siempre y cuando llene los siguientes requisitos, un peso de 4.5 kg y Hb de 10 g mínimos. El cierre de la fisura palatina o palatorrafia debe practicarse alrededor de los 18 meses de edad, su finalidad es instaurar las funciones normales de la fonación, respiración, deglución y masticación, tratando de no alterar en lo posible el crecimiento y desarrollo del macizo facial. En este momento el fonoaudiólogo o el foniatra valora al paciente para iniciar su terapia de lenguaje cuando lo requiera. En caso de que el paciente se vea o se sienta rechazado en su medio ambiente familiar escolar, se recurrirá al trabajador social y/o al psicólogo.

La mayoría de los pacientes con paladar fisurado presentan problemas de oído, complicándose con hipoacusia y otitis frecuentes, por lo que deben ser valorados por el otorrinolaringólogo y el audiólogo. Cuando los cuadros de amigdalitis y adenoiditis son frecuentes, el tratamiento tratará de ser conservador, ya que la extirpación de las mismas puede traer como consecuencia problemas de fonación al crear o incrementar una incompetencia palatina con el consecuente lenguaje nasal.

Limitación del daño

Es importante el manejo multidisciplinario del paciente, por medio de una Clínica de Labio y Paladar Hendido, la cual debe estar formada por un ortopedista maxilofacial (cirujano dentista con especialidad en ortodoncia y subespecialidad o experiencia en el manejo de fisuras labiales y palatinas), el cirujano maxilofacial (también interviene el cirujano pediatra y/o el cirujano plástico), el foniatra, el pediatra, el genetista, el otorrinolaringólogo, el psicólogo, la enfermera y el trabajador social, el servicio debe contar con un laboratorista dental.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es indispensable la rehabilitación de las secuelas por el grupo multidisciplinario.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primer nivel, el médico general debe tener conocimiento para diagnosticar y enviar al paciente a tratamiento multidisciplinario. **Segundo nivel,** el pediatra debe establecer el diagnóstico, prescribir las medidas iniciales en el manejo, realizar historia clínica detallada para poder encontrar otras anomalías, ofrecer asesoramiento y derivar al paciente al manejo integral de su problema. **Tercer nivel, l**a Clínica de Labio y Paladar Hendido se encarga del manejo y tratamiento integral del paciente.

EVALUACIÓN

1. Indique cual de estas aseveraciones para labio y paladar fisurado es la incorrecta : **a)** en el labio y paladar fisurados existen fallas en la fusión de los procesos nasales y palatinos; **b)** el alcohol, el tabaco y las drogas son factores de riesgo en la presencia de labio y/ paladar fisurado; **c)** el labio fisurado es mas frecuente en varones, y es mas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

frecuente del lado izquierdo; **d)** gracias a la biología molecular, se estudia el papel de los genes en la etiología del labio fisurado c/s paladar, no sindromático, basándose en análisis de ligamiento y pruebas de desequilibrio en la transmisión; **e)** no importa que el paciente tenga deficiencias cardiacas y respiratorias para la toma de impresión de la aparatología ortopédica maxilar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cohen MM Jr. Craniofacial disorders. En: Emery and Rimoin's, Principles and Practice of Medical Genetics. 4th ed. London: Churchill Livingston; 2002(3).p. 3689-727.

García-Cruz MOR: Manual de organización de la clínica de labio y paladar hendido. Hospital de Pediatría, CMNO y HGR 46, IMSS, Guadalajara, Jal. México, 1988.

García-Cruz MOR: Labio y/o paladar hendido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México. El Manual Moderno; 2005. p. 334-38.

Shi M, Christensen K, Weinberg CR, Romitti P, Bathum L, Lozada A, *et al.* Orofacial cleft risk is increased with maternal smoking and specific detoxification-gene variants. Am J Hum Genet. 2007;80(1):76-90.

Yazdy MM, Honein MA, Xing J. Reduction in orofacial clefts following folic acid fortification of the U.S. grain supply. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2007 79(1):16-23.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

ATRESIA DE ESÓFAGO

Dr. Oscar Aguirre Jáuregui
Dr. Guillermo Yanowsky Reyes

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector obtenga los elementos necesarios para que con una base clínica y radiológica establezca el diagnóstico oportuno, realice los procedimientos médicos preliminares para estabilizar al paciente y envíe con premura al paciente a un centro hospitalario de tercer nivel.

CONCEPTO

Las anomalías del esófago denominadas "atresia" por lo general acompañadas de una fístula de la traquea, constituyen una verdadera emergencia medico-quirúrgica en el RN.

El defecto consiste en la interrupción de la continuidad del esófago y la traquea a diferentes niveles, cuyas manifestaciones clínicas principales son: tos, disnea, salivación abundante y espumosa por nariz y boca y dificultad para la alimentación. Se estima que se presenta en 1 por 4 500 nacidos vivos y frecuentemente se relaciona con prematurez, polihidramnios materno y otras anormalidades sistémicas como defectos cardiacos, genitourinarios o del tracto gastrointestinal.

No existe forma de prevenirla: su diagnóstico es fácil y si se realiza un tratamiento adecuado el resultado es satisfactorio y con secuelas mínimas. Con el desarrollo de nuevas tecnologías en las unidades de cuidados intensivos neonatales sobre todo en el ámbito ventilatorio y nutricional, se ha mejorado de manera considerable la sobrevida de estos pacientes. Si no se diagnostica y se trata oportunamente con cirugía la mortalidad se incrementa.

En el servicio de Cirugía Pediátrica del Antiguo Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde" ingresan alrededor de 13 casos nuevos por año, la mayoría en el periodo neonatal y hasta un 65% son de sexo masculino.

Puntos sobresalientes

- Obedece a un defecto en la formación y continuidad del esófago y la traquea. Se manifiesta en la etapa neonatal con tos, disnea, salivación abundante y espumosa por nariz y boca, así como imposibilidad para la alimentación.
- Hasta el 85% de los pacientes reportados en diversas series se presenta la variedad con atresia esofágica proximal y fístula traqueoesofágica distal y tienen manifestaciones durante el primer día de vida.
- Es una verdadera emergencia médico quirúrgica y puede producir la muerte si no es manejada oportunamente.
- Ante la sospecha clínica de atresia de esófago, deben agotarse los medios de diagnóstico necesarios a la brevedad posible para realizar la cirugía, si las condiciones del paciente lo permiten.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Desconocido.

Huésped

Hay un predominio en el varón y se observa con mayor frecuencia en los prematuros.

Ambiente

El matro y macro ambiente no son determinantes; sin embargo, se ha observado una mayor frecuencia cuando se acompaña de anormalidades vertebrales, anales, cardiacas, traqueoesofágicas, renales, y de las extremidades (asociación VACTERL), y por la exposición a agresores físicos, químicos y sociales sin identificar un agente específico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Control médico prenatal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

No la hay.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se conoce que esta anomalía obedece a un defecto del proceso de tabicación que divide al esófago y a la traquea en un cordón epitelial de crecimiento interno. Se ha postulado que las áreas de estrechamiento laterales del esófago forman un tabique entre la traquea y el esófago y que de manera anómala puede girar en sentido dorsal, resultando la atresia esofágica. Todo este fenómeno ocurre alrededor del día 19 de gestación. La interrupción u oclusión del esófago impedirá la deglución del líquido amniótico, lo que se expresará con polihidramnios.

Es probable que por este mecanismo se presenten otras lesiones conocidas en la placenta, aparato cardiovascular, músculo esquelético y gastrointestinal. En la figura 6-28 se ilustran los tipos más frecuentes de atresia esofágica y en el cuadro 6-54 la distribución conforme a la variedad anatómica observada en nuestra institución.

Etapa clínica. Síntomas y signos

La primera observación durante el embarazo es la presencia de polihidramnios en 85% de los casos; 34% presenta prematurez.

En la propia sala de partos, el pediatra, en su exploración obligada y rutinaria, puede detectar la falta de permeabilidad en el esófago al intentar el paso de una sonda hacia el estómago; si esto no es valorado en ese momento, es evidente que la atresia de esófago evitará la llegada de saliva al estómago y por lo tanto se proyectará hacia la boca, ocasionando aspiración y pueden apreciarse signos de dificultad respiratoria a pesar de que repetidas veces se aspiren las secreciones orofaríngeas.

Cuadro 6–54. Frecuencia relativa de atresia esofágica y fístula traqueoesofágica

	Tipo n=133	Frecuencia
AE, FTE distal	Tipo III	88%
AE, sin FTE	Tipo I	8%
AE, FTE proximal y distal	Tipo IV	1.00%
AE, FTE proximal	Tipo II	1.00%
FTE sin AE	Tipo V	2%

AE= Atresia esofágica; FTE= Fístula Traqueoesofágica
Fuente: Archivo Clínico Servicio de Cirugía Pediátrica Antiguo Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde" Guadalajara, Jal. México.

Por otro lado, considerando que la atresia esofágica con fístula traqueo esofágica distal o tipo III, es la forma más común, existe paso del aire hacia el estómago, lo que distiende la cámara gástrica en forma importante, y favorece durante la inspiración el reflujo gastroesofágico. Cuando el RN llora, tose o hace esfuerzo, se eleva la presión intratraqueal y fuerza el aire a través de la fístula al estómago, distendiéndolo al igual que el intestino delgado, lo que ocasiona que el diafragma se eleve, perpetuando el fenómeno de aspiración.

Ello propicia el desarrollo de una traqueobronquitis química que predispone a la formación de atelectasias y neumonía bacteriana que puede aparecer en las primeras horas de vida y que por disposición anatómica afecta con mayor frecuencia al lóbulo superior derecho. De no recibir tratamiento quirúrgico adecuado, el RN continuará con dificultad respiratoria por compromiso pulmonar que puede conducirle a la muerte en los primeros días de vida. La experiencia de nuestro hospital se expresa en el cuadro 6-55.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Ante este cuadro clínico, está indicada la exploración de la permeabilidad del esófago, introduciendo por la boca un

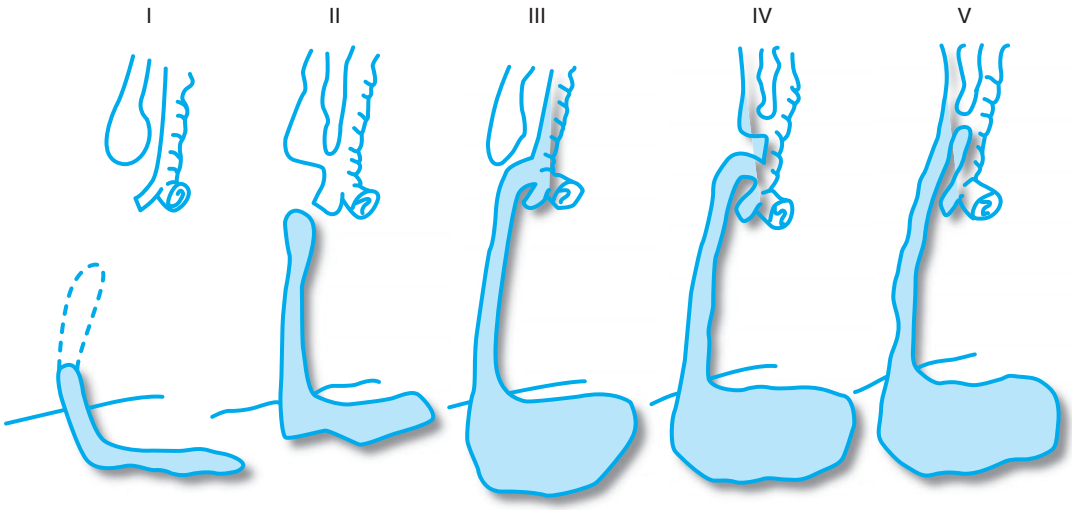


Figura 6–28. Atresia de esófago: clasificación según Gross RE. Surgery of infancy and childhood. Filadelfia: Saunders; 1953.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–55. Atresia de esófago, sexo y edad al diagnóstico

Sexo		n= 133 Edad al diagnóstico	
Masc.	Fem.		%
92 (69.81%)	41 (30.18%)	Menor de 7 días	111 (83.45%)
		Mayor de 7 días	21 (15.79%)
		Más de 1 año	1 (0.75%)

Fuente: Archivo Clínico Servicio de Cirugía Pediátrica Antiguo Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde" Guadalajara, Jal. México.

catéter o sonda firme (Nelatón 12–14 Fr) que ve impedido su paso hacia el estómago, ya que suele detenerse a una distancia de 10 a 11 cm de la comisura labial. Es conveniente no usar tubos más delgados pues estos pueden enrollarse en el cabo ciego proximal, dando la impresión falsa de haber llegado al estómago. En cualquier caso, se obtendrá una Rx del tórax para confirmar la posición de la sonda. Si la sonda no pasa, se establece el diagnóstico de atresia de esófago hasta no demostrar lo contrario. Inicia entonces la evaluación completa del niño, de sus datos clínicos, edad gestacional, y la búsqueda de otras anomalías congénitas asociadas.

El diagnóstico se comprueba con un estudio de contraste con instilación hacia el esófago de 0.5 mL de material de contraste hidrosoluble diluido, bajo control fluoroscópico, que puede localizar con exactitud el nivel de la atresia, y demostrar si existe fístula traqueoesofágica. Posteriormente el medio de contraste debe ser aspirado al exterior. La radio grafía además, es útil para reconocer la presencia de gas en el estómago e intestino delgado; un abdomen sin gas sugiere atresia esofágica sin fístula.

Asimismo la radiografía nos revela el estado de los pulmones que puede mostrar datos de neumonía, atelectasia o encontrase normales.

Un corazón aumentado de tamaño o un contorno cardiaco anormal sugieren enfermedad cardiaca congénita. Recordar además que, en estos pacientes son frecuentes las anormalidades vertebrales, aunque no exista asociación VACTERL, el cuadro 6-56 muestra la incidencia de anormalidades asociadas con atresia de esófago.

En aquellos casos en los que se sospecha de enfermedad cardiaca congénita, se practica un ecocardiograma y se define la localización del arco de la aorta para planear el lado de la toracotomía.

Se ha observado utilidad en la realización de una broncoscopia previa a la cirugía para evaluar localización, tamaño y características de la fístula, y asimismo cuando es posible introducir en ella un catéter que permite su identificación para el cierre posterior. Asimismo puede demostrar la presencia de hendidura esofágica o traqueomalasia. Una tomografía axial computarizada sagital puede mostrar la distancia entre ambos extremos esofágicos, así como la presencia de tejido ectópico y anómalo en alguno de los segmentos esofágicos.

Cuadro 6–56. Incidencia de anormalidades asociadas con atresia de esofago

Cardiovascular	35%
Genitourinarias	24%
Gastrointestinal	24%
Neurológica	12%
Musculoesquelética	20%
VACTERL	20%
Incidencia total	50-70%

Fuente: Carroll MH.Congenital anormalies of the esophagus.

Establecido el diagnóstico se procede a tomar las siguientes medidas generales:

a) Confirmación del diagnóstico y tipo de anormalidad.
b) Valoración del estado pulmonar.
c) Tratamiento en caso necesario de otros problemas agregados.

Cuidados previos a la cirugía:

a) Control de la temperatura del neonato.
b) Posición semi fowler y manejo mínimo para evitar reflujo gástrico.
c) Administración i.v. de líquidos y corrección ácido/base.
d) Antimicrobianos tipo penicilina G sódica cristalina 50 000 U/kg.
e) Drenaje del cabo proximal con sonda de doble lumen (sonda Repogle) para aspiración constante que impida el acumulo de saliva.

El manejo posterior dependerá de las condiciones del paciente, de acuerdo a la clasificación de Waterston:

Grupo A:
Peso mayor de 2 500 g sin alteraciones agregadas.

Grupo B:
1. Peso de 1 800 g a 2 500 g sin alteraciones agregadas.
2. Peso mayor pero con neumonía moderada u otra anomalía congénita.

Grupo C:
1. Peso menor de 1 800 g sin alteraciones agregadas.
2. Peso mayor con neumonía severa o anormalidad congénita seria.

En los pacientes ubicados en el grupo A es factible programar en un tiempo la corrección quirúrgica, esto es la ligadura de la fístula traqueo esofágica distal y la plastia esofágica.

En la actualidad se ha logrado la corrección exitosa de estos pacientes con cirugía de mínima invasión (toracoscopia).

Para el grupo B una alternativa de primera intención es la instalación de una gastrostomia como medida inicial y una vez estabilizado el paciente y que sus condiciones pulmonares lo permitan se procede a efectuar la toracotomia para la corrección total del defecto.

Los pacientes del grupo C son los de mayor riesgo; las condiciones pulmonares a veces sólo mejoran hasta que se logra ligar la fístula y la colocación de la gastrostomia, antes de la plastia esofágica; el tiempo de espera suele ser largo y el apoyo nutricional obligatorio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Independiente del peso del paciente, se recomienda el tratamiento quirúrgico definitivo si no hay contraindicaciones cardiopulmonares evidentes; en forma invariable se requiere de una UCIN.

En casos de atresia esofágica aislada (sin fístula traqueo esofágica o tipo I), se practica además de la gastrostomia, esofagostomia cervical que permite el drenaje hacia el cuello en forma espontánea de las secreciones que se acumulen en la orofaringe; el paciente se maneja de manera ambulatoria, alimentándose por la gastrostomia hasta una fecha posterior en la que se le practica una substitución de esófago con transposición de colon o tubo gástrico, para restablecer el tracto digestivo.

Otra variedad dentro de este grupo de anomalías es la llamada fístula traqueo esofágica pura o malformación en "H" (tipo V), en la que no hay atresia pero el niño desarrolla todo el síndrome descrito en cuanto se inicia el suministro de líquidos por la boca y pasan estos a la traquea a través de la fístula, su tratamiento es la sección y sutura de la fístula por vía cervical.

Existen factores preoperatorios que deben cuidarse, como son la aplicación de un catéter central, la temperatura ambiente del quirófano; es preferible realizar la cirugía con el paciente en una cuna de calor radiante que permita mantenerlo con temperatura óptima en el periodo posterior a la cirugía. Si se deja sonda pleural se debe vigilar su funcionamiento con controles radiológicos que aseguren la correcta reexpansión pulmonar. Se indican asimismo cambios frecuentes de posición o sesiones de llanto con percusión de ambos hemitórax y aspiración cuidadosa de las secreciones por boca y nariz sin manipular el esófago. Se mantiene al paciente en ayuno y la vía oral se inicia cuando el niño es capaz de deglutir su propia saliva y no hay evidencia de fuga por la anastomosis, con un esófagograma de control al quinto día del post operatorio. Es necesario atender los problemas derivados de la prematurez y las complicaciones respiratorias.

Puede requerir ventilación mecánica en forma temporal, uso de nebulizadores, factor surfactante y oxigeno, mucolíticos etc.

La supervivencia ha mejorado en los últimos años, se acepta que debe de ser del 100% para el grupo A, del 85% para el grupo B, y del 65% para el grupo C.

Limitación del daño

Cuando el diagnóstico no es oportuno, es mayor la posibilidad de que se presenten complicaciones como hemorragia, infección, dehiscencia de suturas, recurrencia de fístula y estrechez de la anastomosis.

La presencia de estas complicaciones suele ser temprana y su detección se hace por métodos clínicos, radiológicos y endoscópicos, cada uno de los casos es de solución individual.

En estos niños se ha observado una mayor incidencia de reflujo gastroesofágico que puede conducir a esofagitis y estenosis esofágica, así como neumonías de repetición y puede requerir seguimiento hasta por cinco años para prevenir complicaciones, por lo que debe instalarse tratamiento médico o quirúrgico al establecerse el diagnóstico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El paciente que sobrevive por lo regular no requiere de rehabilitación. Es conveniente durante el primer año acudir a consulta periódica, para conocer signos y síntomas de secuelas y prevenirlas, esto facilitará la recuperación si esta impedida.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Entrenarse en el cunero y sala de partos para explorar correctamente a un RN y para pasar una sonda al estómago como medida rutinaria.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico de primer contacto deberá valorar integralmente al RN, sospechar el diagnóstico clínico y establecer medidas iniciales del manejo, así como canalizarle a una unidad especializada. **Terciario.** El cirujano pediatra, junto con el neonatólogo, planificarán la estrategia médico quirúrgica de acuerdo al grupo de riesgo de que se trate.

EVALUACIÓN

1. En relación con atresia de esófago señale si los conceptos siguientes son falsos (F) o verdaderos (V) en el paréntesis contiguo:
   a) el polihidramnios está presente en el 85% de los casos ( ); **b)** el 5% de los pacientes son prematuros ( ); **c)** la variedad más frecuente es atresia esofágica proximal, con fístula distal ( ); **d)** Se asocia anormalidad cardiovascular en 35% ( ); **e)** Los pacientes con mejor pronóstico son aquellos con peso mayor a 2 500g sin alteraciones agregadas de la clasificación de Waterston ( ).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aguirre JO, Yanowsky RG. Atresia de esófago. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 338-42.

Carroll MH, Arnold GC. Congenital anormalies of the esophagus. En: O neal JA, Rowe MI,Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. Pediatric Surgery. 5th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 1998. Vol.1 p.941-963.

Howard C, Filston, Nicholas A, Shorter MB. Atresia esofágica y malformaciones traqueoesofágicas. En: Ashcraft KW, editor. Cirugia pediátrica.3ª ed. México: Mc Graw-Hill;2000.p.379-92.

Keith T O. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. En: Pediatric Surgery. 2005; p.1039-105.

Klaas M.A, Bax DC. Feasibility of thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula. J Ped Surg . 2002; 37:192-96.

Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica: Manual de cirugía pediátrica. México: Grafimed; 1996. p. 40-42.

Waterston DJ, Bonham-Carrer RE, Aberdeen E. Esophageal atresia: tracheooesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet. 1962; 1:819.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: a) **V**; b) **F**; c) **V**; d) **V**; e) **V**.

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO

Dr. José Antonio Osuna Peregrina

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Promover el diagnóstico temprano y el tratamiento específico.

CONCEPTO

La estenosis hipertrófica de píloro (EHP) es la causa más común de obstrucción intestinal alta en el neonato, después de la segunda semana de vida. Se desconoce su etiología Se caracteriza por una marcada hipertrofia e hiperplasia progresivas de las fibras musculares que forman el esfínter pilórico, que obstruye progresivamente el canal pilórico.

Se manifiesta por vómitos en proyectil, sin bilis, iniciados alrededor de la 3a. semana de vida, ondas peristálticas gástricas visibles, palpación de oliva pilórica, generalmente observados en primogénitos varones. El diagnóstico temprano evita las complicaciones usuales de la entidad (deshidratación, alcalosis metabólica hipoclorémica, desnutrición). Su diagnóstico es clínico y su tratamiento quirúrgico (piloromiotomía de Fredet-Ramsted) rehabilita por completo sin dejar secuelas.

La incidencia promedio es de 1 a 3 casos por cada 1 000 nacimientos. La mortalidad del proceso, si se realiza un diagnóstico precoz y se instituyen las medidas adecuadas de manejo médico-quirúrgico, fluctúa entre 0.5 y 1 %. La letalidad es mayor si existen otros trastornos patológicos subyacentes o complicaciones.

Puntos sobresalientes

- No se conoce la causa de la enfermedad. Herencia multifactorial.
- Predomina el sexo masculino 4:1, primogénitos varones. Los hermanos de un paciente tienen 15 veces más la posibilidad de sufrir la enfermedad.
- Los datos claves: vómitos a partir de la tercera semana de vida, en proyectil, sin bilis, de evolución e incremento paulatinos, hasta ser de toda ingesta. Signo del biberón y de la pelota de golf positivos. Palpación de oliva pilórica. Alcalosis metabólica.
- El estudio diagnóstico de elección es el ecosonograma pilórico.
- La piloromiotomía de Fredet-Ramsted, a cielo abierto o por vía laparascópica, es el tratamiento quirúrgico de elección, rehabilitador y correctivo en el 100 % de los casos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se conoce. Existe evidencia de que las células del músculo liso en EHP no están adecuadamente inervadas, con incremento de la síntesis local de los factores de crecimiento (TGF-alpha, IGF, PDGF alfa) por las células del músculo pilórico. Se ha publicado evidencia sustancial de que la expresión reducida de la sintetasa del óxido nítrico neuronal (nNOS) está implicada en la patogénesis del proceso. Existe riesgo incrementado de presentar la enfermedad asociado a la administración de Eritromicina y azitromicina oral en neonatos.

Huésped

Predomina tres a cuatro veces en el sexo masculino. Prevalencia mayor en primogénitos masculinos, particularmente en familias con historia de estenosis pilórica. Su incidencia es elevada en los gemelos univitelinos. Los hermanos de un portador de EHP tienen 15 veces más probabilidad de sufrir la misma enfermedad que los niños sin historia familiar del proceso. La herencia es de tipo multifactorial (genes y ambiente, ver unidad de genética). El riesgo de repetición es de 4 %. Las generaciones subsecuentes de los individuos afectados tienen mayor riesgo de desarrollar la enfermedad, sobre todo si la mujer es la afectada. Se ha reportado la enfermedad en casos aislados de gemelos homocigotos.

Ambiente

La entidad varía en frecuencia dependiendo de la zona geográfica estudiada. El uso de macrólidos por la madre durante la lactancia incrementa el riesgo de EHP.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es conveniente elevar la educación médica de los padres.

Protección específica

No existe ninguna medida de utilidad comprobada.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La enfermedad evoluciona asintomática por una o dos Sem. y alcanza el horizonte clínico en promedio alrededor de la 3a. semana de vida, cuando la hiperplasia e hipertrofia de las fibras musculares pilóricas, obstruyen el tránsito gastroduodenal.

Existe síntesis local incrementada del factor transformador de crecimiento alfa (TGF-alpha) y del factor de crecimiento parecido a la insulina (ILGF1) por las células musculares del píloro, Publicaciones recientes aportan evidencias sustanciales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

del papel que la reducida expresión de la sintetasa del oxido nítrico neuronal (nNOS) tiene en la patogénesis del problema.

Los pacientes con EHP tienen una incidencia aumentada de anomalías renales.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Los vómitos, síntomas cardinales de la enfermedad, que usualmente aparecen alrededor de la tercera semana de vida, van mostrando una evolución progresiva, en aumento, de menos a más, de contenido gástrico, sin bilis, posprandiales inmediatos, explosivos, en proyectil, casi carentes de náuseas y seguidos de llanto enérgico en demanda de más alimento. En el 3 a 5 % de los casos es posible encontrar rasgos de sangre fresca. Algunos niños cursan con ictericia, cuya fisiopatogenia no está clara.

La falta de ingesta de alimentos condiciona balance calórico negativo. Aparece detención de la curva ponderal y pérdida de peso. La constipación es frecuente. Si no se detiene el avance de la enfermedad, sobrevienen alteraciones hidroelectrolíticas: alcalosis metabólica hipoclorémica. Al depletarse el K, si continúa el proceso de vómitos, el riñón empezará a conservar Na, formando una orina ácida por su contenido de amonio y aniones ácidos. En etapas iniciales, las alteraciones pueden ser compensadas por el organismo, pero su persistencia prolongada condiciona desplome metabólico con grave ruptura de la homeostasis que pone en peligro la vida del niño.

En la mayoría de los pacientes, el diagnóstico se realiza sobre bases clínicas El estómago, en su afán de vencer el obstáculo pilórico, desarrolla ondas peristálticas vigorosas, visibles a la inspección de la pared abdominal, que partiendo del hipocondrio izquierdo se dirigen hacia la derecha hasta la zona pilórica (signo de la pelota de golf). Estas ondas pueden evidenciarse mediante la administración de líquido con biberón (prueba del biberón).

Otro dato clínico de gran peso diagnóstico lo constituye la palpación del píloro hipertrofiado, semejante a una aceituna, que en clínica se conoce como "oliva pilórica", evidenciada por palpación.

El diagnóstico es eminentemente clínico, basado en los datos de la historia y la exploración física.

El **diagnóstico diferencial** se efectúa con: inadecuada técnica de alimentación, dispepsia transitoria del lactante, piloroespasmo, hiperplasia foveolar secundaria a hipersensibilidad a la proteína de la leche de vaca, enfermedad de reflujo gastroesofágico, hernia hiatal, alteraciones anatómicas del desarrollo del tubo digestivo (diafragmas duodenales, bridas congénitas, páncreas ectópico, miofibromatosis infantil).

Los vómitos de origen central (hipertensión intracraneana básicamente) o metabólicos (acidosis tubular renal por ejemplo) también deben considerarse en el análisis. No es factible la recuperación espontánea.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Cuando no se logra palpar la oliva pilórica o bien en los casos atípicos (aproximadamente 10 % de los casos), se recurre a la realización de estudios complementarios de diagnóstico imagenológico siendo el de elección la ecosonografía pilórica.

Demuestra la hipertrofia de la pared pilórica y la disminución del lumen. La imagen típica correspondiente al píloro, se denomina "ojo de bovino" o "dona" pero el diagnóstico estriba en la medición de los parámetros usados (figura 6-29) y en algunos otros datos complementarios observados en el estudio US dinámico, analizados por ecosonografísta experto.

Algunos casos aislados ameritan para su diagnóstico: serie esofagogastroduodenal (descartar problemas obstructivos anatómicos) y endoscopia.

Una revisión del tema basado en evidencias (U. of Cincinnati) sobre el diagnóstico imagenológico de EHP señala que un grosor persistente del músculo pilórico > 3 a 4 mm o una longitud > 15 a 18 mm, en la presencia de obstrucción gástrica funcional (el píloro hipertrofiado no se abre al paso del alimento), se considera como rango diagnóstico por ultrasonografía.

Sólo en raras ocasiones se recurre a la endoscopia como método diagnóstico. Es factible sospechar la entidad en los estudios ecosonográficos prenatales.

El diagnóstico temprano disminuye la mortalidad. La estenosis hipertrófica de píloro es una emergencia quirúrgica relativa. Los casos diagnosticados en fase evolutiva temprana, sin repercusiones en líquidos y electrolitos, se operan de inmediato.

En los pacientes con más tiempo de evolución, las alteraciones causadas en la homeostasis ameritan corregirse en el preoperatorio. La restitución de líquidos i.v. se realiza de acuerdo a las normas establecidas. Exámenes de laboratorio preoperatorios usuales. No olvidar efectuar descompresión de estómago mediante aspiración suave a través de sonda orogástrica (de Nélaton) antes de pasar a quirófanos para evitar broncoaspiración durante las maniobras anestésicas. Lo anterior como parte de la prevención de la morbimortalidad transoperatoria.

El tratamiento quirúrgico de elección es la piloromiotomía de Fredet-Ramsted. Se le conoce como la reina de la cirugía, ya que es curativa y rehabilitadora en el 100 % de los casos.

Consiste en efectuar una incisión longitudinal en la zona avascular del píloro hipertrofiado, sobre la serosa y muscular, hasta obtener la protrusión de la mucosa pilórica. Se realiza a cielo abierto o por laparoscopia. Otra alternativa quirúrgica propuesta es la traumamioplastía de Castañón.

El manejo médico conservador con atropina intravenosa está en desuso.

Limitación del daño

La vigilancia del postoperatorio incluye, la administración de líquidos parenterales restituidos según balances cada 8 h. Se recomienda la alimentación *ad libitum* (a libre demanda). La complicación más grave del diagnóstico tardío es la desnutrición, además de deshidratación, alcalosis metabólica hipoclorémica, hipoglucemia.

Las relacionadas con el manejo quirúrgico ruptura de mucosa duodenal transoperatoria, piloromiotomía incompleta (los vómitos persistentes > 5 días ameritan evaluación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

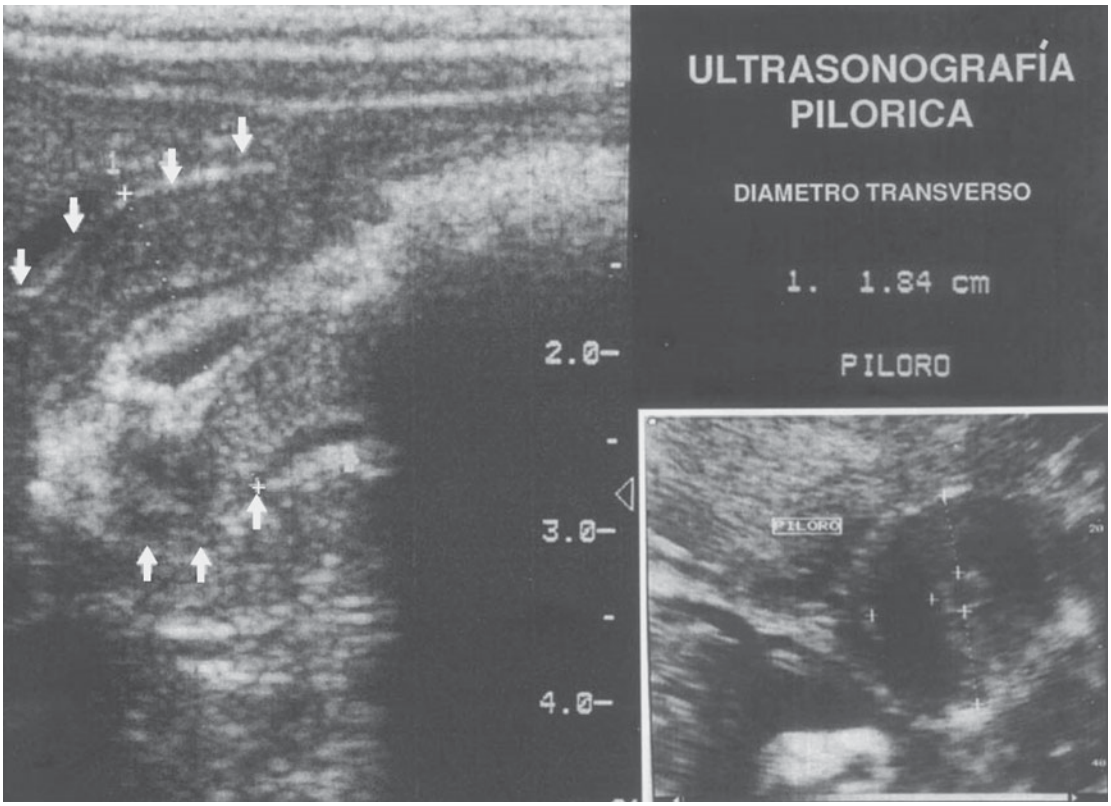


Figura 6–29. Ecosonograma de píloro, mostrando imágenes longitudinal y transversal ("ojo de bovino") del píloro hipertrófico. Esta última medición llena los criterios requeridos para el diagnóstico sonográfico de estenosis hipertrófica de píloro.

imagenológica), infección de la herida quirúrgica, que afortunadamente ocurren muy rara vez (alrededor del 2 %). La historia natural y social se aprecia en la figura 6-30.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No es necesaria, ya que la recuperación de la funcionalidad pilórica es total después de la intervención quirúrgica. Estudios ecosonográficos han demostrado que el píloro alcanza su grosor normal (< 3 mm) a los seis meses del postoperatorio.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisión de casos, expedientes y estudios de imagenología de pacientes que presenten la enfermedad.

Casos clínicos e imágenes en línea recomendados: http://www.virtualpediatrichospital.org/providers/TAP/Cases/Case56/Case56.shtml

NIVELES DE ATENCIÓN

El padecimiento debe sospecharse y diagnosticarse a nivel primario y secundario y canalizarse al cirujano pediatra (nivel terciario) para su corrección.

EVALUACIÓN

1. RN de 25 días de vida, con historia de vómitos sugestivos de estenosis hipertrófica de píloro, En el diagnóstico diferencial Ud debe tomar en cuenta las siguientes entidades, excepto: **a)** técnica inadecuada de alimentación; **b)** piloroespasmo; **c)** reflujo gastroesofágico; **d)** hernia hiatal; **e)** enfermedad de Hirschprung.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Castañón J, Portilla E, Rodríguez E, González V, Silva H, Ramos AA New technique for laparoscopic repair of hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg. 1995:30(9);1294-296.

Garza JJ, Morash D, Dzakovic A. Ad libitum feeding decreases hospital stay for neonates after pyloromyotomy. J Pediatr Surg. 2002;37:493-95.

Meissner PE, Engelmann G, Troeger J, Linderkamp O, Nuetzenadel W. Conservative treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis with intravenous atropine sulfate does not replace pyloromyotomy. Pediatr Surg Int. 2006; 22(12)1021-024.

Morinville V, Bernard C, Forget S. Foveolar hyperplasia secondary to cow's milk protein hypersensitivity presenting with clinical features of pyloric stenosis. J Pediatr Surg. 2004;39(1):E29-E31.

Morrison W. Infantile hypertrophic pyloric stenosis in infants treated with azithromycin. Pediatr Infect Dis J. 2007 26(2): 186-88.

Sorensen HT, Skriver MV, Pedersen L, Larsen H, Ebbesen F. Schønheyder HC. Risk of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico (Factores de riesgo)			Periodo patogénico			
Agente: Desconocido Huésped: Edad. 3ª semana de vida Sexo. Predomina el masculino 3 a 1 Herencia. Es de tipo multifactorial Ambiente: No se precisa su influencia		Etapa clínica		A la 3ª semana se inician vómitos posprandiales de evolución progresiva, explosivos, de contenido gastrointestinal sin bilis	Ondas gástricas visibles, se palpa oliva pilórica Hay constipación y baja de peso (desnutrición I–II grado)	Deshidratación, alcalosis metabólica, hipocloremia, hipocaliemia Muerte Horizonte clínico
		Subclínica	Hipertrofia e hiperplasia de las fibras musculares del píloro	Suboclusión pilórica. Se edematiza la mucosa y aumenta la obstrucción		
Prevención primaria		Prevención secundaria				**Prevención terciaria**
Promoción de la salud	**Protección específica**	**Diagnóstico**	**Tratamiento**	**Limitación del daño**		**Rehabilitación**
Elevar la educación médica de la comunidad	No la hay. Por tener un tipo de herencia multifactorial, el riesgo para otro hijo es del 4%	Se establece con el cuadro clínico en el 90%. En caso de duda: Rx simple de abdomen; gastromegalia, aire intestinal escaso. Serie gastroduodenal: gastromegalia, ondas gástricas, canal pilórico elongado y estrecho Ultrasonido longitud > 16 mm y grosor de la pared > 2.5 mm	1. Preoperatorio: corrección de deshidratación, alcalosis, hipocloremia e hipocaliemia con soluciones a partes iguales de glucosa al 10% e isotónica de NaCl, KCl 5 a 7 mEq/kg/d; volumen de líquidos de 150 a 200 mL/kg/d	2. Cirugía: piloromía de Ramsted 3. Postoperatorio: ayuno 24 h. Soluciones i.v. Reinicio de v.o. con cantidades pequeñas de solución glucosada y después la fórmula láctea 4. Complicaciones: perforación de la mucosa duodenal. Sutura directa. Sonda nasogástrica y ayuno x 3 d		No requiere

Figura 6–30. Historia natural y social de la estenosis hipertrófica del píloro y sus niveles de prevención.

after Maternal Postnatal Use of Macrolides. Scandina-vian Journal of Infectious Diseases.2003. 35(2):104-06.

Yee, Hsieh, Chih-Ssung, Lin, Jui-wei. Low Plasma Nitrite in Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis Patients. Digestive Diseases & Sciences. 2006; 51(5):869-72.

Yoshizawa J, Eto T, Higashimoto Y, Saitou T, Maie M. Ultra-sonographic features of normalization of the pylorus after pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg. 2001; 36(4):582-86.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: e.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN EL RECIÉN NACIDO

Dr. Rafael Valdez Borroel

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el médico realice el diagnóstico temprano en la etapa prenatal o neonatal inmediata, inicie el manejo médico preoperatorio y derive oportunamente al paciente a un centro hospitalario donde se pueda efectuar el tratamiento médico-quirúrgico definitivo.

CONCEPTO

El término obstrucción intestinal se refiere a la falta de libre tránsito intestinal por causas intrínsecas o extrínsecas. En el RN, la obstrucción total o parcial del tubo digestivo a cualquier nivel es la causa más frecuente de urgencia quirúrgica. La tríada clásica de sintomatología, en la mayoría de los casos, es: vómitos, distensión abdominal y ausencia de evacuaciones.

En el caso de malformaciones altas del tubo digestivo como sería la atresia de esófago o los problemas pilóricos o duodenales generalmente no hay distensión abdominal o se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

limitan a la cámara gástrica o parte superior del abdomen. Su abordaje y su tratamiento dependen de las causas y los hallazgos transoperatorios. El pronóstico dependerá de la oportunidad del diagnóstico y su manejo inicial, la gravedad de la malformación las malformaciones asociadas y la instalación del manejo quirúrgico, así como la atención postoperatoria del paciente. No hay manera de prevenir esta patología.

En el periodo comprendido de enero de 1995 a mayo de 2007, se atendieron 154 pacientes RN que ingresaron al Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Regional de Especialidades del Centro Médico del Norte del IMSS en Monterrey, N. L., con obstrucción del tubo digestivo de los cuales 69.5% (107 casos) ocurrieron en el tubo digestivo bajo y 30.5% (47 casos) en el alto (cuadro 6-57).

Puntos sobresalientes

- La obstrucción intestinal puede sospecharse en el periodo prenatal mediante ultrasonografía y en el momento del nacimiento por vómitos posprandiales desde el primer día de vida, así como dilatación del tubo digestivo antes del sitio ocluido.
- El estudio de las características del vómito y la distensión abdominal ayudan al clínico a determinar el sitio de la obstrucción intestinal.
- El manejo médico inmediato permite que se estabilice al neonato y se realicen los estudios que conduzcan al diagnóstico de certeza de la enfermedad lo que favorece una cirugía temprana que resuelva el problema del paciente.
- Los procedimientos quirúrgicos actuales permiten resolver, en manos experimentadas, la totalidad de los problemas obstructivos del RN.
- El apoyo de la terapia intensiva, la nutrición parenteral total, el manejo ventilatorio y de antibióticos han incrementado de manera importante la supervivencia de los neonatos, disminuyendo de manera importante la aparición de secuelas.

Cuadro 6–57. Obstrucción del tubo digestivo en 154 recién nacidos

Patología	No.		%
Obstrucción tubo digestivo alto	47		30.5
Atresia de esófago		38	
Estenosis hipertrófica del píloro		5	
Membrana prepilórica		4	
Obstrucción tubo digestivo bajo	107		69.5
Malformación anorrectal		35	
Megacolon		24	
Atresia del duodeno		20	
Atresia de yeyuno-íleon		17	
Páncreas anular		4	
Malrotación intestinal		4	
Bandas de Ladd		1	
Atresia del colon		1	
Íleo meconial		1	
Total	**154**		**100**

UMAE Hospital Regional de Especialidades No. 25. IMSS, Monterrey, N. L. 2007.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No existe una causa conocida.

Huésped

Hay padecimientos que pueden predisponer a obstrucción intestinal, El síndrome de Down se asocia hasta en un 30% con páncreas anular y atresia duodenal y malformación anorrectal. La mucoviscidosis puede acompañarse de íleo meconial.

Ambiente

No parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud. Saneamiento ambiental y control del embarazo.

Protección específica

Crear conciencia en las mujeres que los embarazos a edades tardías (mayores de 35 años) tienen mayor riesgo de obtener productos con malformaciones congénitas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Existen varias teorías para explicar la atresia duodenal. La malformación ocurre en la tercera semana de gestación. Una teoría habla de la falta de vacuolización del intestino. La teoría de Tandler, se refiere a la falta de recanalización de la segunda parte del duodeno aunado a una malformación del páncreas que lo envuelve y lo obstruye y una combinación de ambas en que se ve incluido el árbol biliar. En el caso de las atresias de yeyuno, íleon y colon se ha documentado la presencia de lesiones isquémicas del intestino durante el retorno a la cavidad celómica y esta teoría es apoyada por la presencia de meconio, células epiteliales escamosas, lanugo y vermix caseoso en el intestino distal de la atresia.

Se han descrito cuatro tipos de atresia intestinal:

- **Tipo I:** cuando existe un diafragma que obstruye sin haber discontinuidad de la pared intestinal.
- **Tipo II:** en donde los cabos intestinales ciegos se encuentran unidos por un cordón fibroso.
- **Tipo IIIa:** en donde hay un defecto mesentérico en "V" con separación de los cabos ciegos.
- **Tipo IIIb:** con un defecto mesentérico extenso y mala fijación del mesenterio con irrigación de una sola arteria.
- **Tipo IV:** con atresias múltiples.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En la atresia de duodeno solo se clasifica en los tipos I a IIIa siendo la más frecuente la tipo I (92%).

En la malrotación intestinal existe una falla en el primer trimestre de la vida fetal en que el intestino debe efectuar ciertos movimientos de rotación para lograr la posición normal al final de la gestación. Cualquier modificación de estos movimientos terminan en alteraciones que pueden ir desde las sencillas, como el ciego libre, hasta verdaderas hernias internas asociadas a otras alteraciones como invaginación intestinal, atresia intestinal, atresia esofágica, enfermedad de Hirschsprung, síndrome de abdomen en ciruela pasa, etc., o formar parte de otras patologías, como la gastrosquisis, el onfalocele o la hernia diafragmática.

En el íleo meconial, existe una asociación con la fibrosis quística, en que una alteración genética autosómica recesiva afecta a las glándulas exocrinas del cuerpo. La alteración ocurre en la banda *q*31 del brazo largo del cromosoma 7, manifestándose en el tubo digestivo con meconio anormalmente espeso y viscoso que empieza a obstruir el intestino *in utero*. El meconio tiene poca agua, muchas proteínas (albúmina) y escasos carbohidratos, que hace se adhiera a la mucosa intestinal y la obstruya.

Etapa clínica: Signos y síntomas

El advenimiento de la ultrasonografía y su amplia utilización en la etapa prenatal ha hecho que el diagnóstico de obstrucción intestinal se sospeche desde la etapa gestacional. Pueden haber imágenes de distensión intestinal asociadas a polihidramnios y sugerir esta posibilidad. Al momento de hacer el lavado gástrico al RN pueden obtenerse más de 20 mL de líquido de color verde. En el primer día se pueden presentar vómitos posprandiales inmediatos y distensión de la parte alta del abdomen en las obstrucciones intestinales altas como de duodeno o páncreas anular. En las obstrucciones de íleon o colon, los vómitos suelen retrasarse uno o dos días y aparecer de primera instancia la distensión abdominal importante. En el íleo meconial existen vómitos y distensión abdominal notable e incapacidad para evacuar y, cuando lo hacen, el meconio es muy espeso y pegajoso; asimismo deben buscarse otras alteraciones en el aparato respiratorio y vías biliares. Las características de los vómitos pueden sugerir la posible etiología de la malformación como se observa en el cuadro 6-58.

Evolución clínica

La incapacidad para alimentar al RN aunada a la presencia de los vómitos conduce al niño a deshidratación con desequilibrio hidroelectrolítico cuya gravedad dependerá de la oportunidad o tardanza en identificar el problema e instituir el tratamiento. Algunos pueden aspirar el líquido que vomitan produciendo diversos grados de broncoaspiración que resultan en bronconeumonía y dificultad respiratoria que ponen en peligro la vida del paciente. El intestino obstruido durante mucho tiempo aumenta los riesgos de enterocolitis y perforación, peritonitis y sepsis.

Clasificación del riesgo

- **Riesgo A:** peso > 2 500 g sin anomalías ni complicaciones agregadas, atresia de tipo I; pronóstico bueno.

Cuadro 6–58. Correlación clínico–diagnóstica en la obstrucción intestinal del recién nacido

Características del vómito	Sitio de la obstrucción	Posible causa
Claro y sin bilis	Esófago, estómago	Atresia de esófago Membrana prepilórica Estenosis hipertrófica del píloro
Biliar	Duodeno	Atresia de duodeno Páncreas anular Malrotación intestinal
Verde	Yeyuno–íleon	Atresia yeyunal Atresia de íleon
Aspecto fecaloide	íleon, colon, ano	Atresia de íleon Íleo meconial Atresia de colon Malformación anorrectal

- **Riesgo B:** peso de 1 800 a 1 400 g, con anomalías congénitas leves y complicaciones moderadas, atresias tipo II y IIIa; pronóstico grave.
- **Riesgo C:** peso < 1 800 g, con anomalías congénitas severas y/o complicaciones mayores asociadas, tipos de atresia IIIb y IV; pronóstico grave.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente obtenido por la historia obstétrica, las ultrasonografías, la presencia de polihidramnios, el líquido gástrico mayor de 20 mL en cámara gástrica del RN, la incapacidad para alimentar al neonato, así como la tríada clásica de vómitos, distensión abdominal y ausencia de evacuaciones, deben hacer sospechar fuertemente el diagnóstico de oclusión del tubo digestivo. Se inicia de inmediato el estudio con Rx del abdomen en posición erecta y en decúbito en donde es posible ubicar la altura de la obstrucción.

Los hallazgos de las Rx (cuadro 6-59) muestran por lo general dilatación de asas intestinales, niveles hidroaéreos, edema interasa y falta de aire distal; sin embargo, estas imágenes dependen de la altura de la malformación. Una imagen de doble burbuja es prácticamente indicativa de que el problema es en el duodeno (atresia o páncreas anular) (figura 6-31A), la de triple burbuja o hasta cinco hace pensar en una localización yeyunal (figura 6-31B). Múltiples niveles hidroaéreos con dilatación de asas de diverso calibre pueden hacer sospechar obstrucción en el íleon o el colon (figura 6-31C). La imagen de vidrio esmerilado y pequeñas burbujas puede verse en el íleo meconial. En estos casos también pueden verse calcificaciones que traducen una perforación intestinal in útero que provocó peritonitis. Distensión importante de asas hasta el sigmoides nos haría pensar en enfermedad de Hirschsprung. En cualquiera de los casos anteriores si existe aire libre subdiafragmático sugiere perforación de víscera hueca, ensombreciendo el pronóstico.

Los estudios radiográficos contrastados del tubo digestivo superior (serie esófagogastroduodenal) se encuentran contraindicados en la obstrucción intestinal debido al alto

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–59. Datos radiográficos en la placa simple de abdomen

Hallazgo	Sitio de la obstrucción	Posible patología
Dos burbujas	Duodeno	Atresia de duodeno
Tres a cinco burbujas	Yeyuno	Atresia de yeyuno
Múltiples niveles, asas de diferentes calibre	Íleon o colon	Atresia de íleon, atresia de colon, megacolon congénito
Vidrio esmerilado o pequeñas burbujas	Íleon	Íleon meconial

Peña RA. Vientre Agudo en el RN. En: Salas AM, editor. Diagnóstico y terapéutica en pediatría. México: La Prensa Médica Mexicana; 1977: 461–68.

riesgo de perforación. En la atresia de esófago y en los problemas del antro pilórico, píloro o duodeno, se puede utilizar medio de contraste hidrosoluble para investigar la altura de la malformación y extraerse inmediatamente después de concluido el estudio.

El colon por enema se encuentra indicado cuando se piensa en la enfermedad de Hirschsprung o en una malrotación intestinal (ver temas). Deben introducirse por una sonda rectal cantidades pequeñas de medio de contraste baritado para evitar el riesgo de perforación y también nos orientará sobre el posible diagnóstico. Dado que la oclusión intestinal es un diagnóstico muy obvio, no es necesario hacer otro tipo de estudios como ultrasonografía, tomografía computarizada o resonancia magnética nuclear.

Tratamiento preoperatorio

El manejo comienza desde la sala de partos, se coloca al niño en incubadora para que no pierda calor. Se instala una sonda nasogástrica u orogástrica flexible de calibre adecuado (10 a 12 Fr) abierta a libre drenaje, ya que la succión puede adherirla a la mucosa gástrica y provocar sangrado. Se maneja con soluciones i.v. mediante un catéter intravenoso o catéter central por venodisección o punción para administrar glucosa, electrólitos y agua en cantidades que cubran los requerimientos del RN y reponer el volumen de líquido que se encuentra drenando por la sonda, con solución Hartman.

Se utilizan antibióticos del grupo de los aminoglucósidos, como gentamicina (5 mg/kg/día) o amikacina (15 mg/kg/día i.m. o i.v.) para prevenir el riesgo de infección en el líquido intestinal y reducir la posibilidad de sepsis. La medición de la presión venosa central nos indica el estado hídrico del paciente. Se puede establecer el manejo de nutrición parenteral para evitar que el niño se desnutra, ya que el ayuno seguramente será mayor de una semana. Todos los pacientes deben ser enviados a un hospital que cuente con estos recursos para corregir su malformación.

En el íleo meconial se han utilizado algunas soluciones para disolver el meconio intraluminal y tratar de evitar la obstrucción intestinal. Algunas de ellas son el Gastrografin (diatriozoato de meglumina) y la acetilcisteína. La utilización de estos productos debe ser estrechamente supervisadas por el cirujano pediatra ya que cualquier complicación debe ser resuelta de inmediato mediante cirugía.

Tratamiento operatorio

El tratamiento quirúrgico depende de la etiología y de los hallazgos transoperatorios. Las atresias de duodeno se manejan con una anastomosis duodeno duodenal laterolateral; la anastomosis en diamante de Kimura es un procedimiento sencillo y resuelve totalmente el problema. En atresia de yeyuno, íleon o colon se prefiere una anastomosis término-terminal. Cuando el segmento proximal del intestino es mucho más amplio que el distal, debe realizarse un adelgazamiento del primero para que la anastomosis con el extremo distal sea más fisiológica y la función de la misma se obtenga lo más pronto posible. En el íleo meconial se han descrito varias técnicas, pero básicamente consisten en descompresión del meconio espeso e ileostomía derivativa para posteriormente irrigar el intestino y anastomosarlo.

Tratamiento postoperatorio

El paciente debe salir de la sala de operaciones a una unidad de cuidados intensivos neonatales en donde se administran líquidos parenterales a requerimientos e incluso nutrición parenteral total. Se mantiene la sonda para descomprimir el abdomen hasta que el intestino funcione adecuadamente, lo cual puede ocurrir desde el quinto día o hasta 30 días des-

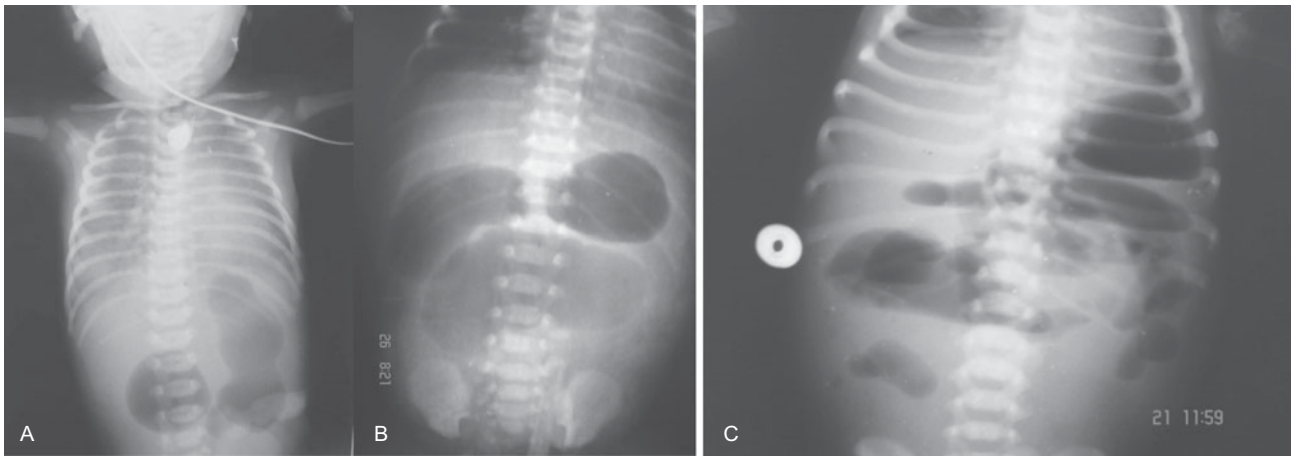


Figura 6–31. A) Rx simple de abdomen en un paciente con obstrucción duodenal congénita con imagen de doble burbuja por la dilatación del estómago y las dos primeras porciones del duodeno. **B)** Imagen de tres burbujas correspondiente a paciente con atresia de yeyuno. **C)** Abdomen con múltiples niveles hidroaéreos en un caso de atresia de íleon.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pués. Una vez restablecido el tránsito intestinal se inicia la tolerancia a la vía oral hasta que se aporten los requerimientos del paciente, en ese momento se retira la nutrición parenteral y los líquidos intravenosos. Se deben utilizar antibióticos mientras esté en ayuno y hasta que se retire la nutrición parenteral o en caso de determinarse que existe infección o sepsis deben continuarse hasta la recuperación total.

Limitación del daño

Desde el momento en que se realiza el diagnóstico, se inicia el manejo del paciente. Una madre a quien se le realice una ultrasonografía que detecte alguna anomalía intestinal en el producto, se debe controlar en un servicio que tenga manera de atender al RN inmediatamente. Al instalar la descompresión mediante sonda orogástrica se disminuye el riesgo de broncoaspiración por vómitos, así como la hiperbilirrubinemia y el riesgo de sepsis debido a la proliferación bacteriana en el contenido intestinal estancado. Asimismo, las asas intestinales no se distienden demasiado y disminuye el riesgo de enterocolitis o perforación.

Al administrar soluciones i.v. se disminuye la posibilidad de deshidratación, así como desequilibrio hidroelectrolítico, acidobase e hipoglucemia. Con la nutrición parenteral administramos los nutrientes que el niño requiere para su adecuado crecimiento e incremento de peso, evitando con esto la desnutrición.

Desde el punto de vista técnico, con el material de sutura adecuado y realizando la anastomosis personal capacitado para atender niños, se disminuyen de manera importante las posibilidades de dehiscencia de la anastomosis con la consecuente peritonitis.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En las atresias de duodeno y de intestino de tipo 1 y 2, así como malrotaciones intestinales simples no hay necesidad de rehabilitación, ya que la recuperación generalmente es rápida y sin complicaciones. En las malformaciones mas graves en donde, por sí mismas o por sus complicaciones, existe la posibilidad de que el paciente tenga intestino corto, debe tratar de conservarse la válvula ileocecal, así como un mínimo de 40 cm de intestino delgado.

De esta forma el paciente tiene posibilidades de tener una mejor nutrición, ya que con menos de esta cantidad se presenta el síndrome de intestino corto que requiere de manejo nutricional especializado por vía enteral o parenteral durante un tiempo indefinido. Los problemas de absorción intestinal que se asocien requieren también de la intervención del gastroenterólogo pediatra para lograr una buena nutrición.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar ultrasonido de rutina en el último trimestre del embarazo, buscando específicamente alteraciones del tubo digestivo. No omitir el lavado gástrico en el periodo neonatal inmediato. Enviar cualquier caso sospechoso a un hospital de tercer nivel de atención para su manejo especializado.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe realizar el diagnóstico e instalar sonda orogástrica de calibre adecuado (12 o 14 Fr) para descompresión, ayuno, venoclisis y enviar al paciente a un hospital especializado. **Secundario.** El pediatra que recibe al paciente continúa con lo anterior e inicia el manejo preoperatorio general: aseo corporal, manejo del cordón umbilical, vitamina K, control de temperatura en incubadora, balance de líquidos, control de uresis, administración de antibióticos, solicitar exámenes de laboratorio preoperatorios y radiografías de abdomen y, en conjunto con el cirujano pediatra, planeará la operación. **Terciario.** El cirujano pediatra realiza la intervención quirúrgica y se asesora con el neonatólogo para el manejo ulterior en la unidad de cuidados intensivos neonatales.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál es el manejo médico inicial de un paciente con obstrucción intestinal neonatal? **a)** instalación de sonda orogástrica; **b)** soluciones parenterales; **c)** control térmico en incubadora; **d)** todas las anteriores; **e)** ninguna de las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Applebaum H, Lee SL, Puapong P: Duodenal Atresia and Stenosis Annular Páncreas. En: Grosfeld JL, editor. Pediatric Surgery. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 1260-268.

Bailey PV, Tracy TF, Connors RH, Money DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. J Pediatr Surg. 1993;1:92-95.

De la Fuente JA, Peña RA. Obstrucción intestinal. En: Peña A, editor. Decisiones terapéuticas en el niño grave. México: Interamericana; 1984. p. 182-94.

Grosfeld JL. Jejunoileal atresia and stenosis. En: Grosfeld JL, editor. Pediatric Surgery. Philadelphia: Mosby: 2006. p. 1269-287.

Valdez BR. Obstrucción intestinal en el recién nacido. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 347-51.

Ziegler MM. Meconium ileus. En: Grosfeld JL, editor. Pediatric Surgery. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 1289-1303.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Dr. Oscar Aguirre Jáuregui
Dr. Jaime Orozco Pérez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

OBJETIVOS

Establecer el diagnóstico precozmente. Derivar en forma oportuna al paciente a una unidad especializada.

CONCEPTO

El megacolon agangliónico o enfermedad de Hirschsprung (EH) es una anomalía congénita que afecta principalmente el rectosigmoides con disfunción motora, como consecuencia de una falla en la migración de las células de la cresta neural, lo que determina estreñimiento, dilatación e hipertrofia del colon proximal. Su frecuencia es cercana a uno por cada 5 000 RN vivos; la mortalidad es alta, pero depende del momento y ayuda técnica con que se cuente para la apropiada clasificación del caso en lo individual y se pueda establecer la estrategia quirúrgica conveniente. En el O.P.D. Hospital Civil de Guadalajara, se reciben ocho casos nuevos por año. En su mayoría menores de un año (cuadro 6-60).

Puntos sobresalientes

- La enfermedad de Hirschsprung es una entidad congénita que se manifiesta con dificultad para defecar desde el nacimiento.
- La importancia de su detección temprana radica en el riesgo de complicaciones como enterocolitis y perforación secundaria, con alto índice de mortalidad.
- El diagnóstico se corrobora mediante un colon por enema y manometría rectal.
- El tratamiento siempre será quirúrgico y se ajustara de acuerdo al sitio de localización de la agangliosis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se ha considerado que un defecto en la migración craneocaudal de los neuroblastos originados de la cresta neural alrededor de la semana 12 de gestación, constituye la teoría mas aceptada del origen de la enfermedad de Hirschsprung. Las mutaciones en una zona del protooncogén RET que es un receptor de trasmembrana, desempeña un papel en el desarrollo del sistema nervioso entérico, el cual ha demostrado penetrancia incompleta en varios miembros de la familia de los pacientes afectados (50%), con lo cual se ha tratado de definir como "gen de Hirschsprung". Existen cuando menos otras siete mutaciones genéticas relacionadas, aunque con mucha menor frecuencia.

Cuadro 6–60. Enfermedad de Hirschsprung

Edad (años)	Frecuencia	Sexo Masc	Sexo Fem
RN	7		
<1	1		
1-2	4		
2-5	8	20 (57%)	15 (43%)
5-7	5		
TOTAL	**35**		

Fuente: O.P.D. Hospital Civil de Guadalajara, Fray Antonio Alcalde. 2003-2006.

Huésped

Existe tendencia familiar; actualmente se puede considerar que su trasmisión es de tipo multifactorial o poligénico (genes y ambiente). Es bien sabido que, cuando un miembro de la familia esta afectado, el riesgo para otros miembros es de 3.6 a 7.8%. También se ha observado que, cuando el segmento agangliónico es mayor, mucho mayor es el porcentaje de incidencia familiar.

La variedad llamada de segmento corto es cinco veces mas frecuente en el hombre que en la mujer, mientras que en el tipo de segmento largo no hay predominancias. Se manifiesta desde la etapa neonatal; al parecer los individuos de raza negra se ven menos afectados. Es frecuente encontrarlos en otras patologías: síndrome de Down, neurocrestopatías, defectos de tabiques cardiacos, tetralogía de Fallot, síndrome de Waardenburg, prematurez y neoplasia endocrina múltiple de tipo 2A (MEN 2A).

Ambiente

No se ha demostrado participación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad, orientando sobre la existencia de este padecimiento. Sensibilizar a médicos generales y pediatras en la identificación temprana de pacientes con constipación desde el nacimiento para la evaluación diagnóstica de EH.

Protección específica

Son convenientes visitas regulares de control médico para su detección temprana. Apoyar con asesoramiento genético, ya que existe 7.2% de riesgo en los futuros hermanos de una niña afectada, contra el 2.6% en los hermanos de un varón afectado.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Normalmente ocurre una diferenciación de células ganglionares derivadas de la cresta neural a nivel de la pared intestinal, entre las semanas 7 y 8 de vida intrauterina; además, este proceso se verifica en sentido craneocaudal. En la EH, el curso de la migración caudal de las células ganglionares queda interrumpido en algún punto. Recientes estudios de biología molecular, complementados con investigaciones inmunocitoquímicas, han agregado elementos nuevos en el estudio celular de la cresta neural y su migración hacia los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

plexos mientéricos, sustentando la posibilidad de alteraciones genéticas como responsables de este defecto en los neurotrasmisores.

La agangliosis puede extenderse, siempre a partir del canal anal, por una distancia variable en el sentido proximal. Siendo el rectosigmoides el segmento más afectado en cerca del 75%, el recto en 17%; y menos frecuente el colon total (8%). Al examen histológico del segmento enfermo se comprueba la ausencia del elementos celulares ganglionares en los plexos mientéricos (de Auerbach) y submucosos (Meissner). La parte proximal a ésta área, aunque esté muy dilatada e hipertrófica, tiene una celularidad ganglionar normal. El aumento progresivo de la presión intracolónica condicionan el desarrollo de megacolon, un reservorio de tamaño creciente, que absorbe el efecto retrógado de la obstrucción distal, además del efecto propulsivo de las contracciones colónicas. Este círculo vicioso pronto da por resultado la retención fecal típica.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Lo primero que llama la atención es el hecho de tratarse generalmente de niños nacidos a término con peso superior a 2 540 g, puede haber manifestaciones desde el primer día de la vida (70% de los casos) y los hechos mas frecuentes son:

- **Retardo en la primera evacuación.** Evacuaciones tardías después de 48 h. del nacimiento constituye una manifestación consistente y característica de la enfermedad. Una buena historia clínica generalmente proporcionara esta información.
- **Distensión abdominal.** Es el resultado de la ingestión de aire y del inadecuado transito intestinal, por la suboclusión del segmento aganglionar intestinal. Hay hipertimpanismo y puede haber asas intestinales visibles o palpables en la pared abdominal como aumento del peristaltismo. Si esta distensión es muy exagerada, puede ocasionar dificultad respiratoria al elevarse los hemidiafragmas, limitando así la adecuada función pulmonar.
- **Vómito.** Su instalación es temprana; puede estar precedido o acompañado de rechazo a la alimentación. Puede contener bilis o ser francamente fecaloide. Las manifestaciones anteriores integran un cuadro clínico de obstrucción intestinal baja, mismo que con frecuencia se ve modificado por los exámenes rectales o los enemas practicados. Este episodio puede seguirse de un periodo de una o varias semanas en que desaparezca la distensión e incluso los movimientos intestinales sean espontáneos y regulares, pero finalmente llega a instalarse el mismo cuadro inicial y a desarrollarse un estado de estreñimiento crónico, con distensión abdominal permanente.
- **Diarrea.** En algunas ocasiones, la primera manifestación es la diarrea, la cual es persistente y suele alternarse con estados suboclusivos. El examen rectal siempre será un valioso y obligado recurso clínico ante un caso de obstrucción baja, que es fundamentalmente como se comporta esta enfermedad en el RN; al practicarse, es frecuente comprobar la expulsión, muchas veces explosiva, de meconio y gases, pudiéndose observar en el acto una visible disminución de la distensión abdominal y como resultado apreciarse una actitud mas cómoda y tranquila en el paciente; al dilatarse el esfínter con el examen digital, no es raro resolver el estado subobstructivo bajo, cosa que a veces ocurre también al practicar estudio radiológico de colon por enema baritado. Las principales complicaciones, de no recibir un manejo adecuado, incluyen; la enterocolitis y la perforación intestinal.
- **Enterocolitis.** Las evacuaciones llevan importantes cantidades de moco, y con frecuencia también sangre, y conducen con facilidad al paciente a un estado de desequilibrio hidroelectrolítico y de toxicidad que no pocas veces causan muerte por lo violento y grave del cuadro. En esta entidad no se demuestra habitualmente ningún factor etiológico bacteriano o parasitario, sino que parece involucrar factores complejos de hipersensibilidad como los descritos en el fenómeno de Schwartzman, probablemente desencadenados por absorción masiva de endotoxinas a nivel de la submucosa. Esto, en adición a otros hechos como la sobreproducción de secreciones intestinales en íleo terminal, en su absorción, bajando el volumen plasmático, aumentando el hematocrito, disminuyendo el gasto cardiaco, etc., conduce fácilmente a estado de anoxia, choque, anuria y otros. La frecuencia de esta complicación se informa en 18% de los casos.
- **Perforación intestinal.** En la etapa neonatal principalmente es cuando puede tener lugar una perforación intestinal (hasta en el 23% de los casos), la cual suele ocurrir en un sitio proximal al segmento estrecho aganglionar. Se ha informado en colon sigmoide, ciego y en apéndice cecal principalmente. El cuadro clínico en este caso es el de abdomen agudo por perforación de víscera hueca figura 6-32.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Una vez establecida la sospecha clínica de EH, existen diversos métodos para llegar al diagnóstico, y estos van desde los mas elementales, como el radiográfico (Rx simple de abdomen y estudio de colon por enema baritado) y el histopatológico, hasta una amplia gama de variantes en cuanto a la toma de la muestra (biopsia por punción, succión, mordedura), así como su procesamiento.

En la radiografía simple de abdomen se busca dilatación de asas intestinales por presencia de niveles hidroaéreos, que suelen ser muy bajos y ausencia de gases en el recto, al mismo tiempo se evalúan las paredes intestinales y los hemidiafragmas, ante la posibilidad de complicación inflamatoria o perforación visceral.

El enema baritado es un recurso extremadamente útil, aun cuando en los primeros días de vida puede no ser definitivo; si, en cambio, se ha demostrado su valor en cerca del 85% de los casos de más de 3 semanas de vida. Ello obedece que para entonces han tenido lugar algunos cambios en la pared intestinal, sobre todo del tipo de dilatación proximal del colon por encima del segmento aganglionar, que actúa como una área de estrechamiento al no trasmitir las ondas propulsivas y relajarse para permitir una defecación normal figura 6-33.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 6–32. Neumoperitoneo en perforación colónica.

Figura 6-33. Estudio baritado con zona de transición.

La mezcla de bario debe hacerse con solución salina isotónica y no con agua para evitar intoxicación hídrica. En la etapa neonatal no son aconsejables medidas de preparación, mientras que en los lactantes mayores y escolares, la dilatación colónica no es reversible y por lo tanto debe practicarse una adecuada limpieza del intestino antes de practicar el estudio.

La biopsia rectal tomada adecuadamente constituye un elemento definitivo para confirmar el diagnostico de aganglionosis.

Existen métodos que determinan la actividad enzimática elevada de la acetilcolinesterasa y se han implementado estudios de registros manométricos en la presión anorectal.

Este ultimo método, ofrece un porcentaje superior al 90% en cuanto a precisión diagnóstica, ya que logra demostrar el estado de hipertonía que guarda el esfínter interno en la EH, situación que lo distingue de las otras formas de megacolon no agangliónico. Recientemente se han logrado tinciones con alta especificidad para la identificación de células ganglionares por inmunotinción con marcadores neuroespecíficos (NeuN).

La mortalidad en el RN y lactante menor se registra de 20-43% y está estrictamente ligada a la presencia o no de enterocolitis, perforación; pero sobre todo a ciertos factores externos, como errores o falta de oportunidad en el diagnóstico o en el manejo.

Debe realizarse una evaluación integral del paciente, considerando que existen anomalías y padecimientos asociados en 22% de los casos (ver Huésped).

El manejo inicial reviste enorme importancia, por la elevada cifra de mortalidad que se observa en el RN y lactantes pequeños, probablemente debido a un diagnóstico tardío o a un tratamiento inadecuado o bien a complicaciones previas a la operación definitiva. Los principios importantes que se deben considerar están encaminados a aliviar el estado de obstrucción baja intestinal, que es el caso mas frecuente, o bien a mejorar el manejo específico de las complicaciones.

En cuanto al tratamiento de la oclusión, puede lograrse por dos mecanismos: el primero es conservador y su resultado es temporal, sobre la base de exámenes rectales digitales repetidos, enemas evacuantes o irrigaciones recto-colónicas frecuentes y dietas especiales. Este método no es recomendable en nuestro medio, pues está demostrado que requiere de una supervisión muy estrecha por parte de los padres y médicos tratantes, además que el paciente está más expuesto a desarrollar enterocolitis.

El mecanismo más recomendable es el de practicar en etapa neonatal un procedimiento derivativo, como la colostomía, tan pronto como se establezca el diagnóstico. El manejo médico preoperatorio incluye la descompresión rectal frecuente, cada dos horas, con una sonda de Nélaton lubricada o con un termómetro; a veces son necesarios los enemas evacuantes y debe administrarse un antibiótico aminoglucósido por vía parenteral. En caso de que haya enterocolitis, debe corregirse en forma intensiva el desequilibrio hidroelectrolítico (que suele ser muy serio) y el estado toxiinfeccioso antes de la cirugía. Si hay perforación, la colostomía o ileostomía, según el caso, se realiza dejando marcas con suturas inabsorbibles y diagramándolas para determinar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la altura de la agangliosis y establecer una adecuada correlación entre los datos clínicos, radiológicos, hallazgos quirúrgicos y otras investigaciones a nivel tisular, sean estos de tipo histopatológico, enzimáticos, así como los estudios manométricos, electromiográficos o de otra naturaleza con que cuente la institución.

Limitación del daño

El manejo inicial es controlar la constipación mediante tratamiento médico y limpieza intestinal, mientras que lo definitivo es la rectosigmoidectomía y el descenso abdomino-anal, en cualquiera de sus diferentes técnicas (en el OPD Hospital Civil de Guadalajara, se utilizan las técnicas endorrectal tipo Soave-Boley y/o Duhamel, a los 12 meses y con peso superior a 8 kg). En algunos centros se está practicando la reparación definitiva en un tiempo por vía trans/anal o con asistencia laparoscópica, manejándose incluso en RN, reduciendo trauma quirúrgico y costos. Estudios comparativos han demostrado un incremento de problemas de continencia con el abordaje trans-anal en contraparte del abdominal.

Rothenberg, ha utilizado una nueva modalidad quirúrgica que corresponde al abordaje laparoscópico en una etapa, con mínima morbilidad.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El de las secuelas, si quedaran después del tratamiento. Un aspecto importante lo representa la rehabilitación anal, mediante técnicas de retroalimentación, estimulación y dilatación anal si se requieren de acuerdo al resultado de la plastía anal y de la función del neorrecto.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Analizar historias clínicas (incluyendo radiografías de casos comprobados).

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. Se establece diagnóstico de sospecha, se inicia manejo médico y deriva a centro hospitalario. **Terciario.** En el hospital de tercer nivel se maneja con colostomía y a mayor edad la cirugía definitiva.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la enfermedad de Hirschsprung, excepto: **a)** su etiología se considera multifactorial; **b)** el dato clínico más consistente en el RN es el retardo en la primera evacuación; **c)** la aganglionosis generalmente afecta al recto y parte final del colon sigmoides; **d)** en el manejo de la oclusión, se recomienda practicar colostomía en la etapa neonatal; **e)** la cirugía es definitiva para la corrección de esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBILIOGRÁFICAS

Aguirre-Jauregui O, Orozco-Pérez J. Enfermedad de Hirschsprung. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Mo-derno; 2005. p. 351-55.

Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. J Med Genet. 2001; 38:729-39.

Belknap W. The pathogenesis of Hirschsprung disease. Current Opinion in Gastroenterology. 2002;18:74–81.

El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG, Teitelbaum DH. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through?. A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. 2007; 32:41-47.

Rothenberg SS, Chang JH. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic scalpel in infants and children with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1997;32(6):894-96.

Swenson O. Hirschsprung's Disease: A Review. Pediatrics. 2002; 109 (5): 914-18.

Yang S, Donner LR. Detection of Ganglion Cells in the Colonic Plexuses by Immunostaining for Neuron-Specific Marker NeuN: an Aid for the Diagnosis of Hirschsprung Disease. Applied Immunohistochemistry & Molecular Morphology. 2002; 10(3):218–20.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

MALFORMACIONES ANORRECTALES

Dr. Manuel González Martínez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Realizar en el recién nacido (RN) un diagnóstico temprano y transferir al niño a un servicio especializado para un tratamiento oportuno que tenga como finalidad buscar el funcionamiento anorrectal normal.

CONCEPTO

Las malformaciones anorrectales vienen a ser el resultado de la división anormal de la cloaca por el septum urorrectal que la divide en recto y canal anal en su parte posterior, vejiga urinaria y uretra en su parte anterior, desarrollo que se presenta antes de los 49 días de gestación, produciéndose así la falta de continuidad normal de la luz intestinal hacia el exterior, con o sin comunicación fistulosa a periné o hacia aparatos urinario o genital.

Casuísticas diferentes las señalan como un tipo de malformación frecuente dentro de los defectos congénitos del tubo digestivo, así, su incidencia ha sido reportado entre 1:1 000 a 1: 5 000 nacidos vivos. En el Hospital General de Zona

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

No.1 del IMSS en San Luís Potosí, se observa en proporción de 1:3 000, predominando las de tipo bajo.

Ante la presencia de una malformación anorrectal se debe estar familiarizado con la variedad de los tipos susceptibles de presentarse, conociéndose los recursos clínicos y de gabinete con los que se cuenta para llegar a un diagnóstico lo más pronto posible y aplicar en su momento medidas adecuadas de manejo tratando de evitar las complicaciones que suelen agravar el pronóstico y aumentar la mortalidad.

Puntos sobresalientes

- Las malformaciones anorrectales (MAR) pueden estar acompañadas de otro tipo de malformaciones.
- En la primera exploración del RN no olvidar examinar la región perineal.
- Al niño con MAR y sin la presencia de fístula evidente realizar estudios de gabinete (invertograma, ultrasonido, tomografía y/o resonancia magnética) para situar el fondo de saco.
- Para realizar el invertograma (posición de Wangesteen-Rice) el paciente requiere más de 12 h de vida.
- Describir la clasificación actual de acuerdo al fondo de saco.
- El pronóstico que la MAR en relación con la altura del fondo de saco.
- Enviar a los pacientes en las mejores condiciones generales a un tercer nivel y evitar así, complicaciones que pudieran agravar el pronóstico.

PERIODO PATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Existen diversas teorías tendientes a explicar el origen, estudios recientes señalan fuertemente un componente genético lo que inducirá a futuras investigaciones.

Cuando el proceso embrionario normal se altera en sus etapas de formación, se producen defectos tanto más severos cuanto más temprana sea su acción; así nos explicamos las comunicaciones fistulosas a tracto urinario o genital.

Huésped

Se presenta al nacimiento sin distinción de sexo con excepción de la cloaca que se presenta sólo en el sexo femenino.

Ambiente

No parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Vigilar que el embarazo transcurra dentro de las curvas normales de gestación tanto en su aspecto clínico como en el ultrasonográfico.

Protección específica

Con el avance que en la actualidad ha tenido el estudio del genoma humano y al conocerse los genes específicos que producen este tipo de malformaciones, en el futuro, se podrán modificar su presencia mediante la manipulación de los genes paternos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los cambios embriológicos que ocurren normalmente en un producto de 4 mm a nivel de su intestino primitivo, posterior a su divertículo alantoides, dan origen al tercio izquierdo del colon transverso, descendente, sigmoides, recto y gran parte del sistema urogenital. La división de la placa de cierre de la cloaca en el seno urogenital anterior, y en el seno anal posterior por el tabique urorrectal descendente, durante las Sem. 6 a 7 de vida intrauterina, deja normalmente una placa anal de tamaño adecuado. Cualquier ligera desviación posterior en la posición del tabique reducirá el tamaño de la abertura anal (estenosis).

La mayoría de los casos de membrana anal se deben a la falta de perforación de la placa de cierre anal a la semana siete. Si el tabique urorrectal descendente se detiene inmediatamente antes de entrar en contacto con la membrana de la cloaca, quedará una fístula por debajo de la piel.

La ectopia anal (fístula) resulta de la detención del crecimiento del tabique urogenital poco antes de completarse, localizándose a vagina inferior, vestíbulo o periné; esto ocurre alrededor de la semana siete.

De todos es conocida la clasificación de las malformaciones anorrectales en alta (supraelevadora), intermedia y baja (infraelevadora) de acuerdo a la relación del fondo de saco rectal con el músculo elevador del ano, haciéndose énfasis en el sexo del paciente; sin embargo, como complemento a la misma tenemos a la clasificación de Wingspread (descrita en la referencia de Grupta DK) también aceptada mundialmente, desde 1986, por ser simple y combina detalles anatómicos (cuadro 6-61), es descriptiva y señala conceptos quirúrgicos más que conceptos embriológicos.

Cuadro 6–61. Clasificación de Wingspread de las malformaciones anorrectales

Niñas	Colostomía
Fístula perineal	No
Fístula vestibular	Sí
Agenesia anorrectal sin fístula	Sí
Atresia rectal	Sí
Persistencia de la cloaca	Sí
Niños	**Colostomía**
Fístula perineal	No
Fístula rectouretral	Sí
Bulbar	
Prostática	
Fístula rectovesical (cuello de vejiga)	Sí
Agenesia anorrectal sin fístula	Sí
Atresia rectal	Sí

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En la actualidad, en la conferencia de Krickenbeck (Grupta DK), en el año 2005, donde estuvieron reunidos expertos en la patología que estamos analizando, hubo un acuerdo en elaborar una clasificación que creo vendría a ser complemento a las clasificaciones existentes ya que estandarizará el sistema para estudios complementarios que sean comparables sobre todo en las valoraciones de los resultados (cuadro 6-62).

La agenesia anorrectal es el resultado de la excesiva obliteración del intestino caudal embrionario y de la porción dorsal adyacente de la cloaca. El tabique urorrectal descendente alcanza la pared dorsal de la cloaca empequeñecida, dejando un colon que termina en fondo de saco por encima de una membrana rectal aislada por debajo. Las fístulas de este tipo de defecto se forman por la abertura en la unión de los costurones laterales del tabique urorrectal en una porción intermedia tras el cierre inicial debido a la presión que existe dentro del intestino que termina en fondo de saco; la edad en que se producen es en las semanas seis y siete.

Etapa clínica

El diagnóstico se efectuará inmediatamente después del parto. Debe inspeccionarse el periné y, de existir ano, evaluar su tamaño e introducir 2 a 3 cm de un termómetro rectal; buscar fístulas a periné o a vestíbulo vaginal, por ser de las más frecuentes.

Cuando no existe ano o fístula visible, flexionar los muslos del niño sobre su abdomen, hacer presión moderada con los mismos, observando y palpando "abombamiento" en el periné, cuando el fondo de saco rectal se encuentra bajo. De no llevarse a cabo la exploración en la forma señalada, la evolución de este tipo de malformación será hacia un cuadro clínico de obstrucción intestinal con las complicaciones y riesgos que el mismo puede producir.

La presencia de una fístula a periné, subcutánea hacia escroto o a vestíbulo vaginal, nos habla de un fondo de saco rectal debajo de los elevadores; en cambio, la ausencia de fístula visible con eliminación de meconio por la orina, por vagina o la presencia de células escamosas planas en el sedimento urinario (teñido con azul de metileno), nos indican la existencia de fístula a vías urinarias (cuello vesical o uretra posterior en el hombre) o a vagina en la mujer con situación del fondo rectal en variedad alta (supraelevadora o intermedia).

El pronóstico se encuentra supeditado al tipo de malformación (de acuerdo a la altura en que se encuentre el fondo de saco rectal) y la asociación de otras malformaciones congénitas que suelen observarse en más del 50% en las variedades altas, sin olvidarse la posibilidad de coexistencia de la asociación VACTERL (defectos vertebrales, atresia de ano, cardiopatía, traquea-esófago, riñón-radio, miembros), o de un síndrome malformativo relacionado con una anomalía cromosómica (más del 2%), el peso del paciente y la oportunidad con la cual el diagnóstico y el tratamiento se hayan llevado a cabo.

Cuadro 6–62. Clasificación Internacional de Krickenbeck

Principales grupos clínicos:	Variantes raras:
Fístula perineal	Atresia y estenosis de ano
Fístula rectouretral (Prostática y Bulbar)	Fístula rectovaginal
Fístula rectovesical	Fístula en H
Fístula vestibular	Otras
Cloaca	
Sin fístula	
Estenosis anal	

Wingspread to Krickenbeck.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Si la exploración física inicial proporciona datos dudosos o negativos, esperar a que el niño cuente con más de 12 h de vida y efectuar entonces estudio radiográfico de abdomen con el niño invertido, en posición lateral y con un marcador de plomo a nivel de la fosilla anal (posición de Wangesteen-Rice); téngase en cuenta que, de no hacerse este procedimiento con la técnica apropiada, el beneficio suele ser limitado o incluso desorientador.

Se puede llevar a cabo estudio ultrasonográfico (con resultados no del todo definitivos) o bien llegar hasta la resonancia magnética pasando por la tomografía computarizada de acuerdo al medio y/o la institución en que nos encontremos.

El estudio radiográfico, además de ayudarnos a definir el diagnóstico en algunos casos de las variedades altas e intermedias, es de utilidad para observar la columna vertebral (región lumbosacra) dada la frecuencia con que suelen asociarse alteraciones a este nivel, como viene a serlo la agenesia del sacro que puede señalarnos una malformación supraelevadora con fístula a vías urinarias, o bien alteraciones de inervación a la vejiga y/o musculatura pélvica, situación que es importante definir para sentar las bases de un pronóstico adecuado. Contamos, además, con otros estudios (ya han sido señalado algunos) y que en caso necesario podrían realizarse: ultrasonografía renal, urografía excretora, uretrocistografía, cistoscopia, electro miografía, incluso tomografía axial computarizada y resonancia magnética, estos últimos en hospitales e instituciones de primer nivel para los casos complejos de la patología que nos ocupa y podrían incluso, suplir a la mayoría de los estudios mencionados, su uso se encuentra limitado en la actualidad por su costo elevado.

Una vez que se cuente con el diagnóstico, deberán de llevarse a cabo cuidados adecuados preoperatorios como vienen a serlo:

a) Control de temperatura corporal.
b) Mantener el ayuno.
c) Colocar al niño en incubadora si su peso o condiciones generales lo requieren.
d) Vigilar y anotar el sitio y la salida de meconio.
e) Si el paciente ha nacido fuera de la institución y/o se encuentra potencialmente infectado. Indicar antimicrobiano intravenoso.
f) Sonda orogástrica para drenaje por gravedad, una vez clasificada la malformación o si existe distensión abdominal.
g) Posición de semi-Fowler constante.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

h) De acuerdo con el tiempo de evolución, evaluar la cantidad y tipo de líquidos endovenosos por administrar.

Como se ha señalado, todas las clasificaciones contemporáneas conocidas sobre malformaciones anorrectales tienen como denominador común situar el fondo de saco rectal en relación con el músculo elevador del ano y más específicamente con su porción puborrectalis, considerada como la de mayor importancia en la continencia rectal; para esto ha de tomarse como referencia la línea pubococcígea que muestra radiográficamente el nivel superior de dicho haz muscular (figura 6-34).

Limitación del daño

El tratamiento conlleva muchas veces el acto quirúrgico, que se encuentra supeditado al tipo de malformación anorrectal; puede ir desde la simple perforación de una membrana anal que incluso se realiza sin anestesia, hasta las diversas técnicas empleadas para lograr la comunicación del recto con el exterior, cuya indicación dependerá de la altura a la que se encuentra el fondo de saco rectal (supraelevadora, intermedia o infraelevadora) y para lo cual se deben valorar los diversos aspectos clínicos, de laboratorio y gabinete ya señalados.

En los últimos 20 años se ha venido empleando la anorrectoplastía sagital posterior, preconizada por DeVries y Peña, cuyos resultados en cuanto a la continencia rectal son adecuados en 75%, mejores o similares resultados de acuerdo a reportes recientes obtenidos con otras técnicas incluso, dicha anorrectoplastía sagital posterior se realiza en su forma "reducida" o minirrectoplastía sagital posterior para la variedad con fístula a vestíbulo vaginal.

En la actualidad y con la experiencia que ha venido teniéndose en algunos centros hospitalarios en cirugía laparoscópica se ha iniciado la reparación de las malformaciones altas y medianas los descensos abdominoperineales con laparoscopia asistida, preconizándose sus ventajas sobre los procedimientos hasta el momento empleados; sin embargo, el procedimiento se encuentra aún en su curva de aprendizaje, esperaremos su seguimiento para llevar a cabo una evaluación adecuada.

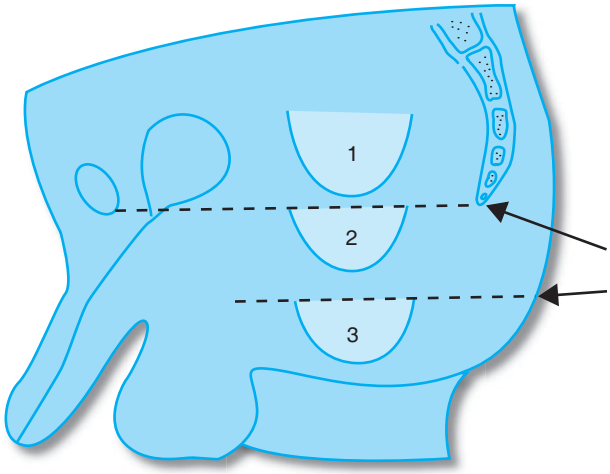


Figura 6–34. Esquema de las malformaciones anorrectales. **1.** Fondo de saco rectal alto. **2.** Fondo de saco rectal medio. **3.** Fondo de saco rectal bajo.

En forma clásica, la intervención suele llevarse a cabo alrededor de los10 meses de edad, por lo que va precedida de una colostomía que es practicada dentro de las primeras 24 h de vida; sin embargo, desde hace ya algunos años hay tendencia a llevarla a cabo a edades más tempranas con el beneficio que suele acarrear el tener menos tiempo la colostomía que debe de persistir de uno a dos meses después del procedimiento definitivo.

Para tratar las malformaciones bajas, los procedimientos quirúrgicos son menos laboriosos y la continencia anorrectal se obtiene en la totalidad de los casos.

Cualquiera que sea el tipo de intervención quirúrgica efectuada para resolver una malformación anorrectal, será indicación para que se continúe con dilataciones anorrectales con bujías de Hegar, o digitales por períodos variables, seis meses como mínimo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Existe la necesidad, en los centros donde se concentran estas malformaciones, de organizar clínicas del padecimiento para reintegrar a la sociedad a los niños rehabilitados no solo en el aspecto anatómico y funcional cuando esto es posible, sino también en la esfera psicológica seriamente afectada cuando el control del esfínter anal es deficiente, hecho que mantiene al niño marginado de su grupo social.

En ese 25% señalado que suele quedar con alteraciones funcionales (incontinencia o estreñimiento) puede y debe de ser manejado con técnicas especiales para mantener seca y limpia la región, obteniéndose el beneficio que ello conlleva.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

En la primera exploración del niño(a) que se realice inmediatamente después de su nacimiento explorar el periné e investigar permeabilidad rectal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico ginecoobstetra, el general y el pediatra deberán de efectuar el diagnóstico en la sala de partos o en los servicios de RN, practicando los cuidados y técnicas preoperatorias indicadas, y canalizar al siguiente nivel. **Terciario.** El cirujano pediatra confirmará el tipo de malformación de que se trate y procederá quirúrgicamente de acuerdo con el mismo.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para malformación anorrectal durante las primeras 12 h de vida, excepto: **a)** membrana a nivel de ano; **b)** eliminación de meconio por la orina; **c)** imposibilidad para la introducción de termómetro rectal en más de 3 cm; **d)** globo vesical palpable; **e)** evacuación meconial por vagina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

DeVries PA, Peña A. Posterior Sagital Anorrectoplasty. J Pediatr Surg. 1982;17:796-811.
González MM. Malformaciones Anorrectales. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed; México: El Manual Moderno; 2005. p. 355-58.
Grupta DK. Anorectal malformations- Wingspread to Krickenbeck. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2005;10:75-77.
Langemeijer RA, Molenaar JC. Continence after Posterior Sagittal Anorectoplasty. J. Pediatr Surg. 1991;26(5);587-90.
Martins JL, Lederman HM, Pinus J. Clinical and radiological postoperative evaluation of posterior sagittal anorectoplasty in patients with upper and intermediate anorectal malformations. Rev Paul Med. 1997;115(6):1566-569.
Nievelstein RA, Van-der-Werff JF, Verbeek FJ, Valk J, Vermey Keers C. Normal and abnormal embrionic development of the anorectum in human embryos. Teratology. 1998;57(2):70-80.
Peña A, Hong A, Advances in the management of anorectal malformations. Am. J Surg. 2000;180(5):370-376.
Sydorak RM, Albanese CT. Laparoscopic repair of high imperforate anus. Sem in Pediatr Surg. 2002;11(4):217-25.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL DIAFRAGMA

Dr. Eduardo Terreros Martínez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Un diagnóstico prenatal o neonatal oportuno. Dar un tratamiento médico preoperatorio adecuado y derivar a un centro de especialidad según el caso lo requiera.

CONSIDERACIONES GENERALES

El diafragma es una estructura musculotendinosa en forma de cúpula que separa las cavidades torácica y abdominal. Durante su desarrollo embrionario pueden tener lugar malformaciones secundarias a la falta de fusión de las estructuras posterolaterales o retroesternales o por falta de desarrollo suficiente de las fibras musculares dando lugar a las hernias de Bochdaleck (HB) y de Morgagni (HM) y a la eventración diafragmática congénita (EDC), mismas que se abordan por separado, ya que tienen un comportamiento clínico diferente.

Hernia de Bochdaleck

También conocida como hernia posterolateral o hernia diafragmática congénita (HDC).

Tiene una incidencia de aproximadamente 1 en cada 3 000 nacimientos vivos, pero puede ser mayor ya que el 60% fallece antes de nacer. Consiste en un defecto posterolateral del diafragma (sólo el 10% se acompaña de saco), siendo izquierdo en 80% de los casos y 20% derecho y menos del 1% bilateral. Su etiología se desconoce y se origina a partir de la falta de cierre del canal pleuroperitoneal en la semana ocho de gestación.

El retorno de intestino medio a la cavidad celómica ocurre en la semana 10 lo que aunado a la falta de cierre origina paso de este a la cavidad del tórax, coadyuvando a la hipoplasia pulmonar. Su presentación clínica es variable, desde insuficiencia respiratoria severa dentro de las primeras 24 h de vida a mínimas manifestaciones respiratorias. Su mortalidad es elevada en el grupo de alto riesgo, el que se manifiesta en forma temprana, y se acompaña de anomalías asociadas, hasta en 60%.

No existe un agente causal definido y en el huésped los factores genéticos se desconocen. Se han reportado anomalías cromosómicas en el 7 al 31% de los casos estudiados. La frecuencia entre familiares se reporta menor al 2% de los casos de HDC.

El papel de ciertas drogas y químicos del medio ambiente es aún incierto, pero el nitrógeno, las quininas, talidomida, fenpemetrazine, y difenil polibrominato han sido utilizados para inducir HDC en varias especies.

Fisiopatología

La ausencia del cierre del canal pleuroperitoneal al momento en que el intestino regresa a la cavidad abdominal en la octava semana de gestación, ocasiona el paso de vísceras a través del defecto contra un pulmón en un momento crucial de su desarrollo (figura 6-35 A). La herniación visceral en la HDC ocurre habitualmente durante la fase seudoglandular del desarrollo pulmonar, de tal manera que la compresión pulmonar produce hipoplasia pulmonar más severa en el lado afectado pero también el contralateral es afectado asociándose a disminución en las generaciones bronquiales, alveolares y arteriales.

Se presenta una hipertrofia muscular de las arteriolas acinares y los vasos pulmonares son más sensibles al estímulo de vasoconstricción. Asimismo, se ha identificado una disfunción del surfactante lo que en conjunto provoca un cortocircuito de derecha a izquierda. Esta circulación fetal persistente da un círculo vicioso de hipoxemia, hipercapnia, acidosis e hipertensión pulmonar identificada en el periodo neonatal.

Clínica

Su presentación varía de acuerdo a la asociación con otras anomalías y el grado de hipoplasia pulmonar y herniacion visceral, siendo la dificultad respiratoria dentro de las primeras 24 h la forma más característica, con abdomen excavado, tórax asimétrico; a la auscultación disminución del murmullo vesicular con ruidos peristálticos en el hemitórax afectado y desplazamiento del precordio al lado opuesto. El diagnóstico diferencial incluye, enfermedad adenomatoidea quística, secuestro pulmonar tumores neurogénicos y procesos quísticos de mediastino.

El diagnóstico prenatal es posible antes de la semana 25 de gestación, se puede lograr entre el 46-97% dependiendo del uso de nivel II de técnicas de ultrasonido. El US revela polihidraminos, ausencia de burbuja gástrica intraabdomi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

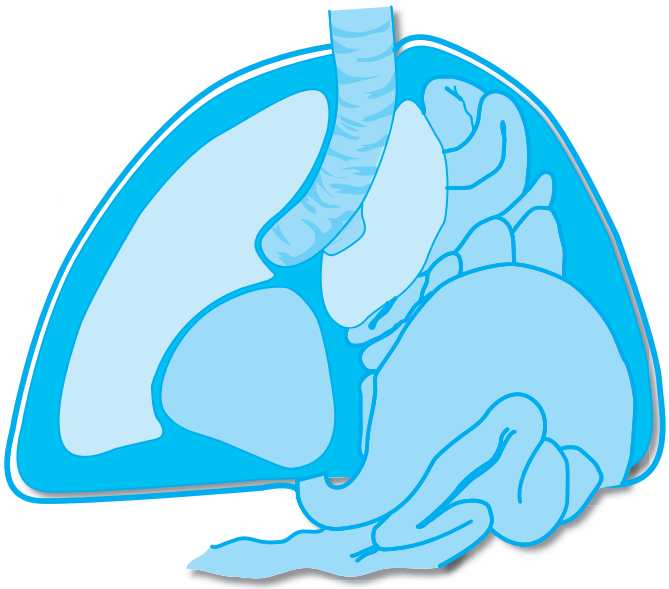


Figura 6–35. A) Nótese el defecto diafragmático a través del que pasan vísceras abdominales a la cavidad torácica.

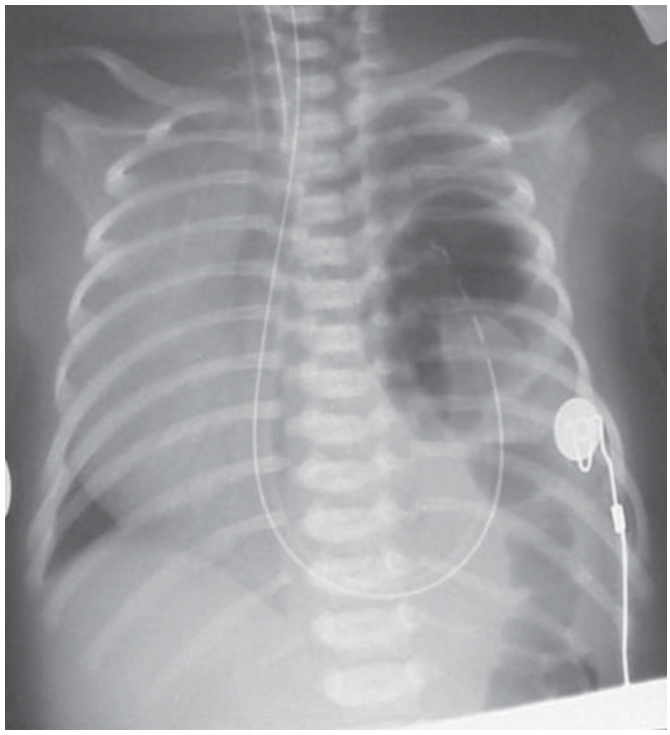


Figura 6–35. B) Rx de un recién nacido con esta patología que muestra desplazamiento de la silueta cardiaca a la derecha por la presencia de asas intestinales en el hemitórax izquierdo.

nal, desviación de mediastino e hidropesía fetal. El diagnóstico en edad temprana permite optimizar el cuidado prenatal y posnatal de madre y producto, así como identificar malformación asociadas mayores que pueden afectar de manera negativa el pronóstico y ayudar a diseñar la estrategia de manejo. Si el diagnóstico es posnatal se deberá sospechar en un RN con dificultad respiratoria, abdomen excavado, aumento de volumen del diámetro anteroposterior del tórax, desviación de ápex y auscultación de peristalsis en hemitórax afectado. La Rx del tórax confirma el diagnóstico (figura 6-35 B).

Tratamiento preoperatorio

Actualmente se establece mayor énfasis en el manejo médico de la hipoplasia pulmonar y de la hipertensión pulmonar persistente, con un abordaje no urgente de la corrección quirúrgica de la HDC. Al momento de nacer el paciente es intubado, se introduce una sonda nasogástrica para descompresión gástrica y evitar mayor distensión visceral. Su vigilancia adecuada incluye, monitoreo cardiaco continuo, medición de gases arteriales tanto pre como posductales determinando así el grado de flujo de derecha a izquierda y medición de presión sistémica, catéter urinario para mantener flujo renal. El manejo ventilatorio convencional es dirigido a mantener una saturación de oxigeno mayor de 90% con una presión ventilatoria baja; presión inspiratoria máxima de 30 cm H_2O permitiendo hipercapnia mientras el pH pueda ser nivelado.

Mecanismos alternos de manejo se incluyen; ventilación mecánica de alta frecuencia oscilatoria (VMOAF), oxigenación por membrana extracorpórea, oxido nítrico inhalado en los que la ventilación mecánica convencional no estabiliza al paciente.

La VMOAF, consiste en un diafragma que oscila a alta frecuencia y concede el recambio de gases, sin una presión ventilatoria alta, permitiendo una eliminación rápida de bióxido de carbono y por lo tanto disminuye el estimulo para vasoconstricción pulmonar y disminuye la hipertensión pulmonar.

El factor surfactante es administrado en pacientes para mejorar su oxigenación. Su indicación es en RN con SIR en primeras 24 h con pobre pronóstico a dosis de 50-100 mg/kg o en neonatos antes de su primera inspiración en los que se espera un mal pronóstico prenatal. El oxido nítrico un potente vasodilatador pulmonar no ha mostrado su eficacia en hipertensión pulmonar en paciente con HDC. El criterio de ingreso a membrana extracorpórea es el siguiente: pH menor de 7.15, índice de oxigenación mayor de 40, y falla en la respuesta al tratamiento médico. Su uso es en tanto se espera de una maduración pulmonar adecuada y la transición de circulación fetal.

Tratamiento quirúrgico

No existe un tiempo ideal para la cirugía, algunos autores sugiere en las primeras 24-48 h de nacimiento; sin embargo, lo que determina el momento es la estabilidad ventilatoria del paciente. El abordaje es mediante incisión subcostal izquierda, se examinan las vísceras y se reduce la hernia mediante una tracción gentil, se identifica y se reseca el saco, presente en 20% de los casos, y se realiza el cierre del defecto mediante sutura directa de los bordes y en algunos casos si éste es muy amplio se puede aplicar una malla que impida la tensión del diafragma.

Al reparar la cavidad abdominal se debe distender de manera gentil la pared para permitir el cierre sin resistencia y se coloca previamente una sonda en la cavidad torácica que se exterioriza por un espacio intercostal bajo. Existe controversia en algunos centros para el uso de la sonda torácica, sin embargo el autor prefiere dejar sonda con una succión mínima y retirar al final de la ventilación mecánica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

asistida. El procedimiento es realizado en algunos centros por laparoscopia, reportando resultados excelentes.

Tratamiento postoperatorio

La ventilación mecánica continua en el postoperatorio esperando un rebote de la presión arterial pulmonar secundario a la respuesta inflamatoria posquirúrgica. La sonda torácica se conecta a sello de agua sin succión y a succión sólo cuando hay desviación excesiva del mediastino. Los parámetros ventilatorios se manejan de acuerdo con la evolución y respuesta, disminuyéndolos de manera progresiva y se retira cuando se comprueba la ausencia de hipertensión pulmonar mediante un ecocardiograma. Requiere de soporte nutricional endovenoso mientras esté en ayuno y alimentación enteral al retirar tubo endotraqueal.

La limitación del daño es a través de un diagnóstico prenatal y la atención oportuna al nacimiento tiene por objeto evitar complicaciones relacionadas con hipoxia e hipertensión arterial pulmonar. Asimismo, el manejo ventilatorio adecuado previene los daños a nivel de pulmón y retina. La vigilancia postoperatoria deberá ser en la unidad de cuidados intensivos hasta el egreso del paciente. Lo pacientes que cursan el pre y postoperatorio sin problemas respiratorios, de manera habitual tienen una función pulmonar normal, pero aquellos que requieren apoyo ventilatorio prolongado pueden presentar deformidad torácicas hasta en 50% y displasia bronco pulmonar en 30%.

Estos requieren de vigilancia y algunas medidas terapéuticas en tanto logran mayor desarrollo y mejoran su función pulmonar. Por tener mayor riesgo de problemas neurológicos el pediatra debe detectarlos con oportunidad para someterlos a terapias específicas.

Eventración diafragmática congénita

Se presenta entre 1 en 7 000 a 10 000 neonatos, producto de una parálisis del nervio frénico o por un defecto en el desarrollo de la capa muscular. Su forma de presentarse puede ser indistinguible de la HDC; en los casos mas leves los síntomas son casi ausentes y los hallazgos son: sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes con intolerancia al ejercicio, hasta la insuficiencia respiratoria.

Fisiopatogenia

La eventración diafragmática consiste en la elevación anormal de un hemidiafragma con un movimiento paradójico durante la inspiración y espiración, resultado de un desarrollo incompleto de su musculatura. Al igual que la HDC puede provocar hipoplasia pulmonar pero en menor grado, rara vez con hipertensión pulmonar. En cambio, predispone a infecciones respiratorias de repetición y a disminución en la capacidad respiratoria.

Puede ocurrir acompañada de otras malformaciones como secuestro pulmonar, cardiopatía congénita, traqueomalacia, agenesia cerebral y anormalidades cromosómicas trisómicas. Las manifestaciones clínicas suelen ser signos de insuficiencia respiratoria, taquipnea, matidez de la base pulmonar afectada, pero algunos casos son asintomáticos. La Rx de tórax establece el diagnóstico y la fluoroscopía y el ultrasonido pueden comprobar el movimiento paradójico del hemidiafragma. En el RN es difícil diferenciar de la parálisis secundaria a lesión de las raíces del nervio frénico, excepto si se acompaña de lesión del plexo braquial. En los niños mayores la lesión del nervio puede ser secundaria a una cirugía de cuello o torácica. El tratamiento quirúrgico es la plicatura el diafragma, pudiendo optar por abordaje abdominal subcostal y en algunos casos selectos abordaje por tórax. Sobre todo si el lado derecho es el afectado. El tratamiento quirúrgico oportuno en la etapa neonatal promueve el mejor desarrollo pulmonar. La recuperación suele ser completa y no requiere de rehabilitación.

Hernia de Morgagni

Representa menos de 2% de los defectos diafragmáticos, resultado de la falta de unión entre la porción central y lateral del diafragma que origina un defecto a nivel retroxifoideo. El saco contiene de manera habitual colon transverso y en ocasiones intestino delgado o lóbulo izquierdo hepático. Existe sólo paso de colon e intestino delgado a través del defecto. Pueden manifestar datos leves de insuficiencia respiratoria. El diagnóstico por lo general es resultado de un hallazgo radiológico en un estudio de rutina. El diagnóstico se establece con la sospecha clínica y la Rx del tórax; una vez realizado, se debe proceder a la reparación quirúrgica. El defecto se corrige con facilidad a través de una incisión transversa abdominal, se reduce la hernia y se procede a resección del saco. Posteriormente se sutura el diafragma al punto de unión con los músculos rectos anteriores. La recuperación es completa y no requiere de rehabilitación.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general realiza o sospecha el diagnóstico y deriva al paciente a un hospital de tercer nivel. El pediatra y el neonatólogo dan el manejo preoperatorio. El cirujano pediatra realiza el procedimiento quirúrgico para corregir el defecto anatómico y el neonatólogo en forma conjunta realiza el manejo postoperatorio.

EVALUACIÓN

1. En relación a los defectos diafragmáticos, señale la aseveración incorrecta: **a)** la hipertensión pulmonar es factor determinante en el pronóstico; **b)** La presentación en etapa temprana con dificultad respiratoria es generalmente de un curso más grave; **c)** la hernia de Bochdalek es una urgencia fisiológica; **d)** el abordaje quirúrgico en la eventración diafragmática es abdominal subcostal; **e)** la eventración diafragmática cursa con franca disminución de la capacidad respiratoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arensman RM Bandini DA. Hernia y eventración diafragmáticas congénitas. En Ascraft KW, editor. Cirugía Pediátrica. 3ª ed. México: Mac Graw Hill Interamericana; 2002. p. 320-38.

D Agostino JA, Bernbaum JC. Gerdes M, Schwartz IP, Coburn CE, Hirschl RB. Outcome for infants with congenital diaphragmat-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation. The First Year. J Pediatr Surg. 1995;30:10-15.
Harrison MR, Adzick NS. Fetal surgical Techniques. Semin Pediatric Surg. 1993;2:136-42.
Iocono JA, Cilley RE, Mauger DT. Krummel TM Dillon PW. Postnatal pulmonary hypertension alter repair of congenital diaphragmatic hernia predicting risk outcome. J Pediatr Surg. 1999; 34:349-53.
Naik S Greenough A Zhang YX Prediction of morbidity during infancy alter repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 1993;12:84-91.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ANOMALÍAS DE LA REGIÓN UMBILICAL

Dr. Jorge Huerta Rosas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar cuáles son las principales anomalías de la pared abdominal en el RN. Describir las diferencias en la presentación clínica del onfalocele y la gastrosquisis principalmente, y saber aplicar las medidas generales preoperatorias en ambos.

CONSIDERACIONES GENERALES

Las anomalías del ombligo son el resultado de fallas en el proceso de cierre de la pared abdominal. Se manifiestan a través de varias entidades clínicas. La más frecuente es la **hernia umbilical.** El **granuloma umbilical** es una anomalía común. Los **remanentes del uraco** son relativamente poco frecuentes. **Los remanentes del conducto onfalomesentérico** son las lesiones más raras, siendo el divertículo de Meckel el más común. Existen dos entidades más severas: El **onfalocele**, que está relacionado con la formación y cierre del cordón y del anillo umbilical, y la **gastrosquisis** que está relacionada con accidentes evolutivos de la pared abdominal y de la base del anillo umbilical. Aunque ambos defectos pueden tener aspectos similares, su diferente origen embrionario les concede características diferenciales.

ONFALOCELE

Es un defecto de la pared abdominal anterior en donde el intestino medio sufre una falla en el retorno a la cavidad, alrededor de las Sem. 10 – 12 de la gestación. El contenido intestinal se queda fuera de la cavidad y es cubierto por el peritoneo y la membrana amniótica, dejando el cordón umbilical inserto en este saco que cubre el defecto. Esta entidad se relaciona con la formación y cierre del cordón y del anillo umbilical. Por lo general, la cavidad abdominal al momento del nacimiento no está bien desarrollada. Tiene una incidencia de 1 en 5 000 nacidos vivos. Existe una alta asociación con otras malformaciones (entre 40 y 70%), especialmente alteraciones del tubo neural y cardiacas.

El onfalocele forma parte de un síndrome de múltiples malformaciones en más de 50% de los casos (cardiopatías, trisomías 13 o 18, principalmente) y como resultado de un incompleto crecimiento y fusión de las 4 capas del tejido embrionario: la cefálica, las laterales y la caudal de la pared abdominal fetal. El anillo umbilical permanece abierto y las vísceras están cubiertas por una capa delgada de membrana amniótica y peritoneo en contigüidad de la base del cordón umbilical. Si la herniación del intestino medio dentro de este saco persiste después de la semana 10 de gestación puede haber fijación incompleta del mismo, condicionando una malrotación intestinal y como consecuencia el riesgo de predisponer a un vólvulo de intestino medio.

El onfalocele es un defecto central de la pared abdominal, (figura 6-36) usualmente de más de 4 cm de diámetro. Siempre está cubierto por un saco translúcido proveniente de una extensión del cordón umbilical. Aunque no es frecuente, este saco se puede romper durante el parto. El contenido del saco usualmente contiene el hígado y el intestino pero puede llegar a observarse el bazo y las gónadas. Los niños con onfalocele normalmente son de término. Existen condiciones asociadas a esta entidad, siendo las anormalidades cardiacas las más frecuentemente vistas en un 45% (defecto septal ventricular, defecto septal atrial, ectopia *cordis*, atresia tricúspidea, coartación de la aorta), seguidas de anormalidades cromosómicas en 40%: trisomía 13, 15, 18 y 21, y el Síndrome de Beckwith-Wiedemann que puede cursar con hipoglucemia severa (ver talla alta). También están reportados defectos del tubo neural y músculo esqueléticos.

El diagnóstico antenatal por medio del ultrasonido (figura 6-37) se considera muy importante pues ayuda a definir la malformación y considerar el embarazo como de alto riesgo; esto permite al médico y a la familia preparar el nacimiento de acuerdo a las particulares necesidades de la malformación. La madre y el niño podrán ser referidos a un

Figura 6–36. Onfalocele integro.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 6–37. Ultrasonido prenatal mostrando defecto de pared abdominal.

centro hospitalario de tercer nivel que esté preparado para resolver la malformación usando a la madre como la mejor incubadora de transporte y decidir el momento y vía del parto. Se requiere un equipo neonatal y quirúrgico, con recursos adecuados, para ser intervenido en el momento más oportuno, y ofrecer la resolución del defecto.

El manejo preoperatorio incluye las siguientes medidas: **1)** Incubadora. **2)** Cubrir defecto con gasa estéril húmeda y apósito transparente (bolsa de polietileno para soluciones intravenosas) en caso de ruptura. **3)** Colocación de sonda nasogástrica. **4)** Colocación de catéter venoso central. **5)** Antibioticoterapia. **6)** Requerimientos de líquidos intravenosos a l00 mL/kg/día. **7)** Reanimación en caso necesario. **8)** Solicitar preoperatorios.

El tratamiento quirúrgico es:

1. **Cierre primaro:** en caso que el defecto sea menor de 5 cm de diámetro y que la presión intraabdominal (presión intra gástrica, intravesical, vena cava inferior), sea menor de 20 cm de H_2O.
2. **Cierre diferido.** Si el defecto es grande e integro (> 5 cm), el manejo es diferido mediante: vendaje compresivo (midiendo presión intraabdominal) o aplicación de talco mineral estéril.
3. **Cierre cutáneo.** Si el defecto es grande y está roto (> 5 cm), cierre cutáneo (con o sin prótesis Goretex); cierre primario afrontando únicamente piel o aplicación de malla o de un silo.

El manejo postoperatorio incluye lo siguiente:

1) Traslado a la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal. **2)** Ventilación asistida por el compromiso respiratorio que produce el regreso de asas intestinales a la cavidad abdominal. **3)** Ayuno hasta que el paciente recupere su tránsito intestinal (más o menos 15 días). **4)** Nutrición parenteral total por vía central. **5)** Sonda nasogástrica abierta a gravedad (medir residuo y características de este). **6)** Reposición de gasto de la sonda orogástrica (SOG) volumen a volumen con solución Hartman por turno. **7)** Administración de analgésicos y relajantes musculares. **8)** Venoclisis con bomba de infusión continua para medición estricta del volumen a pasar, ya que una sobrecarga agravaría la estasis venosa producida por el aumento de presión sobre la vena cava inferior. **9)** Mantener antibioticoterapia. **10)** Manejo del RN con técnica estéril. **11)** Si se aplicó un silo, se deberá sostener éste a la incubadora con una liga elástica. **12)** Se deberá tener cuidado con la compresión de vena cava. La estasis venosa producto del aumento de la presión sobre la vena cava inferior disminuye el retorno venoso central, provocando además edema y cianosis distal que deben ser evaluados en forma periódica. **13)** Observar presión intraabdominal que puede causar problemas de perfusión de extremidades inferiores con edema y cianosis de ellas. **14)** Medir gasto urinario. **15)** Observar signos de alteración a nivel abdominal (distensión abdominal, circulación colateral (eritema de la zona circundante a la herida operatoria). Observar signos de infección, en la zona de "silo". **16)** Información diaria a los padres sobre estado del paciente.

El pronóstico dependerá de las malformaciones asociadas, que en la mayoría son severas. Cuando no se acompaña de anomalías serias, el pronóstico es bueno. En todos los pacientes existe una disfunción intestinal prolongada, que debe ser manejada con ayuno y nutrición parenteral total.

GASTROSQUISIS

El defecto está situado como norma a la derecha del ombligo, con una porción de piel sana entre ambos; las asas intestinales herniadas no están recubiertas por peritoneo, sino que está engrosado, generalmente adherido a sí mismo y cubierto de una membrana fibrinosa en ocasiones con zonas de infarto y una o más zonas de atresia o estenosis resultantes de infartos intrauterinos. Por lo general, la cavidad peritoneal está bien desarrollada. Se piensa que el daño a las asas ocurre en las últimas semanas de embarazo, por la urea de la orina que el feto empieza a concentrar en esta etapa de la gestación. Existe una alta asociación con otras malformaciones intestinales, principalmente atresia y malrotación intestinal. El reflujo gastro esofágico durante el primer año de vida se presenta hasta en 16% y el testículo no descendido en 15%.

La frecuencia es de 1 por 10 000 a 15 000 nacidos vivos y afecta por igual a ambos géneros. En los últimos años numerosos estudios epidemiológicos relacionan la gastrosquisis con factores ambientales entre los que destacan:

a. Uso de vasoconstrictores durante los primeros estadios del embarazo: fenilpropanolamina, propanolamina, seudoefedrina, acetominofén, ácido acetilsalicílico e ibuprofeno.
b. Mujeres fumadoras, menores de 20 años, uso de anticonceptivos orales y uso de cocaína.

Es indispensable concientizar a los médicos generales y en especial a los gineco-obstetras de la necesidad de solicitar el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

uso del ultrasonido prenatal, para el diagnóstico precoz de la entidad.

La teoría más aceptada sobre la etiología de la gastrosquisis es la relacionada a un accidente vascular durante la embriogénesis por la oclusión intrauterina de la arteria onfalomesentérica derecha. Esta hipótesis explica el predominio del defecto en el lado derecho y su relación con la atresia intestinal. Secundario a ello, las asas intestinales están en contacto libre con el líquido amniótico, sólo cubiertas por el peritoneo visceral, lo que les ocasiona engrosamiento de éste (peritonitis plástica). Para evitar que este daño sea mayor, se sugiere parto precoz entre las 33 y 36 Sem. y por cesárea para no romper las membranas amnióticas y evitar sepsis.

El diagnóstico de gastrosquisis es fácil de establecer, ya que presenta algunas características clínicas específicas como son: defecto pequeño de menos de 4 cm de diámetro localizado del lado derecho del cordón umbilical, no existe saco, el intestino está herniado a través del defecto y es rara la herniación de hígado y bazo. Los neonatos con esta entidad son comúnmente prematuros. Las diferencias en la presentación clínica con las otras entidades se muestran en el cuadro 6-63.

Las consideraciones de manejo deben incluir transporte materno a un centro adecuado; los niños con defectos de pared abdominal deben nacer en un centro con experiencia quirúrgica y reanimación avanzada. En forma habitual, los pacientes tienen peso bajo y requieren de una resucitación apropiada y manejo quirúrgico precoz del defecto de pared. La pérdida de tiempo innecesario en el traslado aumenta el riesgo de infección por contaminación de vísceras, depleción de volumen con alteraciones hidroelectrolíticas por exposición de vísceras al medio ambiente, hipoglucemia por la actividad metabólica aumentada, inestabilidad térmica por pérdida de calor y líquidos por irradiación y evaporación.

El manejo inmediato incluye:

1) Incubadora. **2)** Cubrir defecto con material estéril y transparente (bolsa de polietileno). **3)** Sonda nasogástrica abierta a gravedad. **4)** Colocación de catéter venoso central. **5)** Antibioticoterapia. **6)** Requerimientos de líquidos intravenosos con electrólitos: 125 - 175 mL /kg/día. **7)** Enemas evacuantes.

Al igual que en el onfalocele, si el defecto es pequeño se debe intentar el **cierre primario**, tomando en cuenta de manera importante, un aumento de la presión intra abdominal, lo que ocasionaría mayor morbimortalidad.

Colocación de silo

a) Se deja para casos en que no es posible el cierre primario por aumento de la presión intraabdominal y/o desproporción viscero abdominal. Este procedimiento conlleva a un mayor número de complicaciones (infecciones, mayor mortalidad).

b) Los materiales que se pueden usar son muy variados: Silastic, Goretex, *Steri-drape*, bolsa de transfusión, bolsa de soluciones intravenosas. En nuestro medio por disponibilidad, costos, transparencia, y facilidad de uso, el más recomendable es la bolsa de soluciones intravenosas (solución salina al 0.9 %) (figura 6-38 A, B)

c) Se debe conservar cordón umbilical.

El manejo postoperatorio es semejante al manejo del onfalocele cuando se coloca un silo e incluye lo siguiente:

1) Traslado a la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal. **2)** Ventilación asistida por el compromiso respiratorio que produce el regreso de asas intestinales a la cavidad abdominal. **3)** Ayuno hasta que el paciente recupere su tránsito intestinal (más o menos 15 días). **4)** Nutrición Parenteral Total por vía central. **5)** Sonda nasogástrica abierta a gravedad (medir residuo y características de éste). **6)** Reposición de gasto de la SOG volumen a volumen con sol. Hartman por turno. **7)** Administración de analgésicos y relajantes musculares. **8)** Venoclisis con bomba de infusión continua para medición estricta del volumen a pasar, ya que una sobrecarga agravaría la estasis venosa producida por el aumento de presión sobre la vena cava inferior. **9)** Mantener antibióticoterapia. **10)** Manejo del RN con técnica estéril. **11)** Si se aplicó un silo se deberá sostener este a la incubadora con una liga elástica. **12)** Se deberá tener cuidado con la compresión de vena cava. La estasia venosa, producto del aumento de la presión sobre la vena cava inferior, disminuye el retorno venoso central, provocando además edema y cianosis distal que deben ser evaluados periódicamente. **13)** Observar presión intraabdominal que puede causar problemas de perfusión de extremidades inferiores con edema y cianosis de ellas. **14)** Medir gasto urinario. **15)** Observar signos de alteración a nivel abdominal (distensión abdominal, circulación colateral (eritema de la zona circundante a la herida operatoria). Observar signos de infección, en la zona de "silo". **16)** Información diaria a los padres sobre estado del paciente.

Complicaciones

Inmediatas:

Cuadro 6–63. Diferencias principales entre onfalocele y gastrosquisis

Defecto	Onfalocele	Gastrosquisis
Localización	Central, en el sitio de inserción del cordón	Paraumbilical derecho
Dimensiones del defecto	Variable (2-10 cm)	Pequeño (2-4 cm)
Membranas	Presentes	Ausentes
Exposición del hígado	Frecuente	Ausente
Engrosamiento intestinal	Ausente con membranas íntegras	Presente
Complicaciones intestinales	Ausentes	Comunes (15%)
Anomalías cardiacas	Comunes	Raras
Cromosomopatías	Comunes (30 - 40%)	Raras

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 6–38. A) Colocación de un silo en un paciente con gastrosquisis. **B)** Colocación de cinta o liga para tracción del silo.

- Insuficiencia respiratoria por restricción.
- Asociación a enterocolitis necrosante.
- Oliguria e insuficiencia renal.
- Síndrome de vena cava inferior.
- Sepsis.
- Muerte.

Mediatas:
- Reflujo gastro esofágico.
- Trastorno de la motilidad intestinal.
- Hernia ventral.
- Oclusión intestinal por adherencias.

El pronóstico en general es bueno dado que esta patología casi no se acompaña de anomalías asociadas severas. En todos los pacientes existe una disfunción intestinal prolongada, que debe ser manejada con ayuno y nutrición parenteral total.

De una revisión de la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente del IMSS, se encontró que la incidencia de onfalocele y gastrosquisis en el periodo comprendido de octubre de 2006 a septiembre de 2007, representaron el 2% del total de los ingresos al servicio de Neonatología, seis casos correspondieron a gastrosquisis y uno a onfalocele. La malformación asociada a gastrosquisis más frecuentes fue la atresia intestinal en el 14% de los casos. Se presentó una defunción por sepsis en un paciente con gastrosquisis.

HERNIA UMBILICAL

Se reconoce poco después del nacimiento. Es raro que se acompañe de síntomas. En algunos casos, la combinación de un defecto aponeurótico grande, piel umbilical redundante y el esfuerzo del lactante da lugar a un abombamiento tenso. Debe advertirse a los padres que es poco probable una evisceración y que la observación continua es una medida segura. El diámetro y nitidez del borde facial son elementos predictivos del cierre espontáneo. Es menos probable que las hernias con un diámetro mayor de 1.5 a 2 cm. cierren espontáneamente. El manejo quirúrgico se deja para los casos raros de encarcelación, estrangulación, perforación y evisceración. En caso de hernias gigantes o que no disminuya el anillo de diámetro en varias valoraciones, está indicado la cirugía antes de los dos años de vida. Después de los dos años de vida toda hernia umbilical debe ser corregida por medios quirúrgicos.

GRANULOMA UMBILICAL

Después de seis a ocho días del nacimiento, lo normal es la caída del cordón umbilical, esto deja una herida que normalmente cicatriza en dos semanas. Puede ocurrir una leve infección de la base del cordón y a veces se complica por la invasión de organismos patógenos. Secundario a ello se observa la formación de un tejido como una cereza pequeña, roja y húmeda en la cicatriz del ombligo. El granuloma umbilical se trata con la cauterización a base de nitrato de plata al 1 a 2 % una vez a la semana. Rara vez el manejo es quirúrgico es excepcional.

REMANENTES DEL URACO

Rara vez se manifiestan en el periodo neonatal. En niños el uraco se encuentra como un cordón fibroso que llega a la vejiga con una frecuencia de aproximadamente 60%. Durante la infancia se presenta como una descarga de líquido cristalino por el ombligo. Se puede observar prolapso de mucosa, en algunos pacientes. En ocasiones se puede acompañar de infección con eritema y drenaje purulento. Se puede palpar una masa con dolor sobre la línea media infra umbilical. Se debe de realizar un ultrasonido abdominal, para determinar el tamaño, localización, movilidad y la relación de este con el ombligo y la vejiga. La cistoscopia es de ayuda en caso de presencia de divertículo. La fistulografía está indicada para hacer diagnostico diferencial con las otras anormalidades del ombligo. Se han reconocido cuatro tipos de anomalías congénitas derivadas del uraco, las que son más comunes en hombres que en mujeres con una relación de 2:1 (cuadro 6-64). Estas anomalías se asocian generalmente con anomalías congénitas del tracto urinario inferior como valvas uretrales posteriores o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 6–64. Distribución de las anomalías congénitas del uraco

1. Uraco persistente	50% de los casos
2. Quiste uracal	30% de los casos
3. Seno uracal	15% de los casos
4. Divertículo uracal	5% de los casos

atresia ureteral completa. Pueden complicarse con infecciones y en casos muy raros con neoplasias.

El tratamiento, en caso de síntomas, es la escisión quirúrgica de los remanentes por medio de una incisión umbilical o bien una laparotomía con incisión infra umbilical.

REMANENTES DEL CONDUCTO ONFALOMESENTÉRICO

Pueden tener diferentes formas clínicas. Es más frecuente en los niños 7:1. Se manifiesta con drenaje de material inodoro, material intestinal, heces o gas a través del ombligo. A la exploración se visualiza un tejido de color rosa en forma de roseta o bien la presencia de mucosa intestinal. Los **remanentes del conducto onfalomesentérico** se diagnostican por medio de radiografía de abdomen con medio de contraste, en donde se puede hacer patente la comunicación con el intestino.

EVALUACIÓN

1. De las aseveraciones siguientes de gastrosquisis señale cual es la incorrecta: **a)** tamaño del defecto de 2-4 cm de diámetro; **b)** existe engrosamiento de la pared intestinal; **c)** se asocia a anomalías cardiacas; **d)** es un defecto paraumbilical derecho; **e)** ausencia de membranas que recubren la cavidad abdominal.
2. De las aseveraciones siguientes en el manejo preoperatorio del onfalocele, señale cuál es la incorrecta: **a)** requerimientos de líquidos intravenosos con electrólitos 50-175 mL/kg/día; **b)** colocar al paciente en incubadora; **c)** cubrir el defecto con gasa húmeda estéril y una bolsa de polietileno; **d)** colocación de catéter venoso central; **e)** iniciar manejo con antibióticos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bambini, Daniel A. Umbilical anomalies. En: Arensman RM, Bambini Da, Almond PS, editors. Vademecum pediatric surgery. Landes Bioscience; 2000. p. 75-84.

Cilley RE. Disorders of the umbilicus. En: Pediatric Surgery. 6th ed. Mosby Elseiver; 2006. p. 1143-156.

Dykes EH. Prenatal diagnosis and management of abdominal wall defects. Sem Pediatr Surg. 1996;5:90-94.

Gaines BA, Holcomb GW, Neblett WW. Gastrosquisis y onfalocele. En: Aschcraft KW, editor. Cirugía Pediátrica, 3ª ed. McGrawHill Interamericana; 2002. p. 673-83.

García VF. Hernias umbilicales y otras de la pared abdominal. En: Aschraft KW, editor. Cirugía Pediátrica, 3ª ed. McGraw-Hill Interamericana . 2002, p. 684-86.

Geissler GH. Abdominal wall defects. En: Arensman RM, Bambini Da, Almond PS, editors. Vademecum pediatric surgery. Landes Bioscience; 2000. p. 361-65.

Klein MD. Congenital defects of the abdominal wall. En: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, Caldamone AA, editors. Pediatric Surgery 6th ed. Mosby Elseiver; 2006. p. 1157-171.

Luis AL. Riesgos de la malrotación en los defectos de la pared del abdomen. Cir Pediatr. 2004;17:125-28.

Zamora GE, O Brien SA. Uraco: Anomalías del desarrollo, características anatómicas y presentación de dos casos. Rev chil radiol. 2006; 12. p. 9-11.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **a**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

MEDICAMENTOS EN EL RECIÉN NACIDO

Dr. Arturo Vargas Origel

ANTIMICROBIANOS*

Medicamento	Vías de admon	Dosis**(mg/kg/día) e intervalos admon < 7 días	> 7 días	Indicaciones y observaciones
Amikacina**	i.m., i.v.	15, c/24 h	20, c/24 h	Para gramnegativos, incluso *Pseudomonas*. Tratamiento inicial de septicemia. Ototóxico, nefrotóxico.
Ampicilina	i.m., i.v.			Para Gram positivos y negativos, excepto estafilococos y *Pseudomonas*. Resistencia bacteriana elevada (RBE).
En meningitis		100-150 c/ 8h	150-200 c/6h	
Otras enfermedades		50-75 c/ 8h	75-100 c/6h	Tratamiento de sepsis temprana, combinada con aminoglucósido o una cefalosporina.
Azitromicina	v.o., i.v.	10-20 mg/kg c/ 24 h		Neumonitis y conjuntivitis por Chlamydia Infecciones por Pertussis
Aztreonam	i.v.	30 mg/kg/dosis c/ 8-12h		*Enterobacteriaceas*, *Pseudomonas aeruginosa*
Carbenicilina	i.m., i.v.	200-300 c/ 8h	300-400 c/ 8h	Para Gram negativos, incluso *Pseudomonas* y *Proteus*. RBE.
Cefepime	i.v., i.m.	30-50 mg/kg/dosis c/ 12h		Infecciones graves por gram -, incluye *Pseudomonas*. Por gram + *Strep. Pneumoniae, pyogenes y Agalactiae, Staph aureus*
Cefotaxima	i.m., i.v.	100, c/12h	150 c/8h	Para Gram negativos, excepto *Pseudomonas*
Ceftazidima	i.m., i.v.	100-150 c/8-12h	150 c/8-12h	Para Gram negativos y *Pseudomonas*
Ceftriaxona	i.m., i.v.	50 c/12-24h	50-100 c/12-24h	Para Gram positivos y negativos excepto *Pseudomonas*, *Listeria*. Enterococos y Estafilococos
Clindamicina	i.v.	5 -7.5 mg/kg/dosis c/ 8 -12 h		Bacterias anaerobias. Uso limitado
Dicloxacilina	i.m., i.v., v.o.	50-75 c/8h	100-150 c/6h	*Staphylococcus aureus* y *S. epidermidis*. RBE.
Eritromicina	v.o., tópica	20-40, c/8-12 h		*Chlamydia trachomatis, Micoplasma pneumoniae* Tratamiento y profilaxis de tos ferina y oftalmía neonatal
Gentamicina	i.m., i.v.	5 c/24h	7.5 c/24h	Para Gram negativos Ototóxico y nefrotóxico
Imipenem/cilastatin	i.m., i.v.	20-40 c/12h	60-75 c/8h	Amplio espectro contra Gram positivos y negativos, aeróbicos y anaeróbicos
Linezolide	i.v., v.o.	20-30 c/ 8-12 h		Estafilococo y Enterococo resistentes a Vancomicina Poca experiencia en RN
Meticilina	i.m., i.v.	100-150 c/8-12h	150-200 c/6-8h	Para estafilococos penicilinasa-positivos o negativos
Meropenem	i.v.	40, cada 12h		Infecciones graves por Gram-resistentes
Metronidazol	v.o., i.v.	< 2 kg: 15, c/12h > 2 kg y 0-7 días: 15, c/12h > 2 kg y > 7 días : 30, c/12h		Activo contra microorganismos anaerobios y amibas
Nafcilina	i.v.	50-75 **c**/8-12h	75-100 c/6-8h	Espectro idéntico a Meticilina
Netilmicina	i.v., i.m.	5, c/ 24-48 h		Infecciones por Gram-, Combinada con ampicilina
Penicilina G sódica (en meningitis)	i.v.	50-150 mil U c/8h	150-200 mil U c/6h	Infección por Estreptococo grupo B
Otras enfermedades	i.m., i.v.	100 mil U c/8-12h	150 mil U c/6-8h	Sífilis congénita
Penicilina procaínica	i.m.	50 mil U, c/24h		Para sífilis congénita. Riesgo de abscesos estériles
Piperacilina/tazobactam		150-300, c/ 8 a 12h h		Infecciones por Gram - multiresistentes, *S. aureus* Strep. B
Ticarcilina más Ac. clavulánico	i.m., i.v.	150-225 c/8-12h	225-300 c/6-8h	Penicilina semi-sintética con actividad contra Gram positivos/*negativos. Incluye Pseudomonas Klebsiella, Proteus sp, S. Aureus*
Tobramicina	i.m., i.v.	2.5-7.5 c/24h	5-7.5 c/24h	Actividad idéntica a Gentamicina
Trimetoprim-Sulfametoxazol (TMP-SMX)	i.v., v.o.	Inicial: 2 TMP/10 SMX mg/kg/dosis. Después: 1.2/6 mg/kg/dosis, c/12h		Infecciones graves, sin respuesta a otros antibióticos Uso excepcional en RN
Vancomicina	i.v.	15-30 c/12-18h	30-45 c/8-12h	Infecciones por estafilococo Neumococo penicilino-resistente. Terapia oral para colitis por *Clostridium difficile*

*Ver dosis para RN menores de 1200 g en cuadro siguiente.
**Usar la dosis mas baja y los intervalos mas largos para los RN de 1.2 a 2 kg.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ANTIMICROBIANOS PARA RN MENORES DE 1 200 g*

Medicamento	Dosis**(mg/kg/dosis)	Intervalo (h)
Amikacina	7.5	24
Ampicilina* **	25 a 50	12
Cefotaxima	50	12
Ceftazidima	50	12
Ceftriaxona	50	24
Eritromicina	10	1
Gentamicina	2.5	24
Metronidazol	7.5	24
Dicloxacilina* **	25 a 50	12
Penicilina G sódica* **	25 mil a 50 mil unidades	12
Tobramicina	2.5	24
Vancomicina	15	24

*Las vías de aplicación, indicaciones y observaciones son las señaladas en cuadro previo.
**Modificar en los mayores de 7 días, de acuerdo a concentraciones séricas.
***Duplicar la dosis en caso de meningoencefalitis.

ANTIMICÓTICOS Y ANTIPARASITARIOS

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Amfotericina B	i.v.	Inicial: 0.5, Subir 0.1 c/24h, hasta 1 mg/kg/d	Para micosis sistémica. Pasar en 2-6h y dar 2-4 Sem., diluir en gluc 5%.Nefrotóxica
Amfotericina B (AmB) basada en lípidos			Pasar en 1-2 h. Menos tóxica, mas cara., poca experiencia
Hay tres tipos:			No parecen mas eficaces que
-Complejo lípido de AmB	i.v.	3-7, c/ 24h	AmB habitual
-AmB liposomal	i.v.	1-7, c/ 24h	
-AmB coloidal	i.v.		Poca experiencia en RN
Caspofungin	i.v.	1-2 mg/kg c/ 24h	Para Candidiasis refractaria a AmB
Espiramicina	v.o.	40-100, c/12h, por 3-4 Sem.	Toxoplasmosis. Alternar con esquema de pirimetamina-sulfadiazina
Flucitosina (5-fluorocitosina)	v.o.	12.5 – 37.5 mg/kg/dosis c/ 6 h	Para micosis sistémica, junto con AmB. Penetra muy bien LCR
Fluconazol	i.v., v.o.	6, c/24h	En micosis sistémica con IRA o resistente a AmB (buena alternativa). Penetra bien LCR
Ketoconazol	v.o.	5-10, c/12-24h	Útil en candidiasis oral
Nistatina	v.o.	100-400 mil Us/día	Para candidiasis oral
Pirimetamina	v.o.	2, c/24h por 3d, después 1, c/24h por 4 Sem. Seguir c/2-3d por 6-12m	Para Toxoplasmosis, usarla con sulfadiazina y dar ácido fólico 2.5 mg/kg, dos o tres veces por semana
Sulfadiazina	v.o.	50-100, c/12-24h, por 6-12m	Para toxoplasmosis. No dar en presencia de ictericia

ANTIVIRALES*

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Aciclovir	i.v., v.o.	20-40, c/8-24h	Varicela, Infección por Herpes simple. Dar 14-21 d
Ganciclovir	i.v.	12, c/12h	Para infección por CMV, con Retinitis. Usar 14-21d. Poca Experiencia
Ribavirina	Aerosol	Solución con 20 mg/mL, en aerosol continuo, 12-18h al día	Tratamiento de infección por virus sincicial respiratorio en pacientes con displasia o cardiopatía
Vidarabina	i.v.	15-30, c/24, pasar en 12-18h	Infección por herpes simple

* Ver otros antivirales en los capítulos de SIDA y SIDA en el recién nacido.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ANTICONVULSIVOS

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Acido valpróico	v.o.	10-60 mg/kg/d, c/12h	Poca experiencia en el RN
Diacepam	i.v.	0.1-0.5 mg/kg, c/4-8h	Solo para yugular crisis, no es útil para mantenimiento
Difenilhidantoinato	i.v., v.o.	Inicial: 10 mg/kg, Sostén: 4-8 mg/kg/d, c/12h	Pobre absorción por v.o. Niveles séricos óptimos: 5-15 mg/mL
Fenobarbital	i.v.,v.o.	Inicial: 10-20 mg/kg, Se puede repetir c/20 min, hasta 40 mg/kg. Sostén: 4-6 mg/kg/d, c/12h	De primera elección en el RN. Niveles séricos óptimos: 15-30 mg/mL
Loracepam	i.v.	Inicial: 0.05-0.1 mg/kg, Repetir en 10-15 min Sostén: 0.05 mg/kg c/6-24h, según respuesta	Estado epiléptico refractario También se usa para sedación
Midazolam	i.v.	0.05 -0.15 mg/kg c/ 2-4h 0.01 a 0.06 mg/kg/ para infusión continua	Sedante. Para convulsiones refractarias
Paraldehído	i.v.,v.o.	150 mg/kg, i.v., c/24h	Produce depresión respiratoria
	v.r.	300 mg/kg, v.o., v.r., c/4-6 h	No se consigue fácil
Piridoxina (vit. B6)	i.v.	50-100 mg/dosis	Crisis convulsivas dependientes de piridoxina
Pentotal sódico	i.v.	2-4 mg/kg/dosis	Riesgo de paro respiratorio

CARDIOVASCULARES

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Adenosina	i.v.	50 μg/kg,	Antiarrímtico para taquicardia supraventricular, se puede repetir c/1-2 min
Adrenalina	i.v, sbct, traqueal	0.01-0.03 mg/kg (0.1-0.3 mL de la dilución 1:10000), repetir c/5-15 min	Usar en paro (ver reanimación neonatal)
Atropina	i.v.,sbct traqueal	0.01-0.03 mg/kg, se puede repetir c/10-15min	En bradicardia, bloqueo. No es útil en reanimación neonatal
Captopril	v.o.	0.01-0.05 mg/kg/d, c/8-12 h	Antihipertensivo; útil para insuficiencia cardíaca
Cardioversión		1-2 Joules/kg, se puede repetir	Fibrilación ventricular
Diazóxido	i.v.	1-2 mg/kg, c/2-6h según respuesta	En crisis de hipertensión. Causa hipoglucemia
Digoxina	i.v., v.o.	Impregnación: > 1.5 kg: 40-50 mg/kg, < 1.5 kg: 20-30 mg/kg. Dividir en tres dosis, c/6-8 h. Sostén: La cuarta parte de la impregnación, dividida c/12h	Insuficiencia cardíaca. No dar i.m. Puede producir arritmias supraventriculares
Dobutamina	i.v.	5-25 μg/kg/min, a dosis-respuesta	Acción inotrópica, menos efectos cardiacos que Dopamina
Dopamina	i.v.	2-20 μg/kg/min, a dosis-respuesta	En μg/kg/min, efectos: Renal: 0.5-2, Dopa: 2-10, Dopa/Beta agonista: 10-20, Alfa/Beta > 20
Esmolol	i.v.	500 ug/kg/min/dosis Por razón necesaria	Taquicardia supraventricular
Hidralazina	v.o.	0.4-2 mg/kg/d, c/6-8 h	Antihipertensivo. Insuficiencia cardiaca refractaria
Ibuprofen	i.v., v.o.	10 mg/kg, dosis inicial 5 mg/kg c/ 24h para 2ª Y 3ª dosis	Cierre de conducto arterioso
Indometacina	i.v., v.o.	0.1-0.2 mg/kg, c/8-12h Tres dosis como máximo	Cierre de conducto arterioso Preventivo de hemorragia peri-intraventricular
Isoproterenol	i.v.	0.1-1.5 μg/kg/min, a dosis-respuesta	Choque cardiogénico, Bloqueos de conducción
Lidocaína 1%	i.v.	Inicial: 1 mg/kg Sostén: 50 μg/kg/min, a dosis-respuesta	Taquicardia y fibrilación ventriculares
Milrinona	i.v.	0.075 mg/kg, dosis inicial Seguida de 0.005-0,.007 mg/kg/min	Bajo gasto cardiaco después de cirugía o por choque septico
Nifedipina	v.o.	0.25-0.5 mg/kg/dosis	Bloqueador de canales de calcio. Vasodilatador
Nitroprusiato	i.v.	0.5-8 μg/kg/min, a dosis respuesta	Crisis hipertensiva. Choque con resistencias periféricas elevadas
Propranolol	i.v.	0.05-0.15 mg/kg, c/6-8h si es necesario	En taquiarritmias supraventriculares
	v.o.	0.25 mg/kg, c/6-8h	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CARDIOVASCULARES *(continuación)*

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Prostaglandina E1	i.v.	0.05-0.1 μg/kg/min	Para mantener abierto el ducto arterioso en cardiopatías congénitas ducto-dependientes
Sildenafil	v.o.	0.3 – 2 mg/kg, c/ 6 a 12 h	Hipertensión pulmonar Persistente (aún en estudio)
Sulfato de Mg	i.v.	20-25 mg/kg, c/4-8h	Utilidad no clara en hipertensión Pasar lento en una hora pulmonar persistente
Verapamil	i.v.	0.1-0.2 mg/kg, en 10	Taquicardia auricular min, se puede repetir

HEMATOLÓGICOS

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Albúmina	i.v.	0.5-1 g/kg, pasar en 30 a 60 min	Para choque. Diluir con solución salina (1:4), para que quede al 5% Se tiende a abandonar su uso
Concentrado plaquetario	i.v.	0.1-1 U/kg (1 U = 20-40 mL), c/12-24 h	Sangrado por plaquetopenia grave. Preoperatorio del RN con plaquetopenia
Eritropoyetina		sbct, i.v. 200-400 U/kg tres veces a la semana	Prevención y tratamiento de la anemia del prematuro. Se debe dar hierro suplementario
Estreptocinasa	i.v.	Inicial: 1500-5000 U/kg, para 1 h. después a 300-1 000/kg/h	Trombosis vascular. Asociar a Heparina. Vigilar con tiempo de Trombina
Heparina	i.v.	1 U/mL de solución. Inicial: 50-100 U/kg Sostén: 20-30 U/kg/h	Para permeabilizar catéter. Para CID con trombosis. Vigilar tiempo de coagulación
Hierro	v.o.	2-15 mg/kg/d de hierro elemental	Prevención o tratamiento de la anemia del prematuro
Paquete globular	i.v.	10-15 mL/kg/dosis	Anemia descompensada
Plasma fresco	i.v.	10-20 mL/kg/dosis	Choque. Coagulopatías
Protamina	i.v.	1 mg por c/100 U de Heparina en las últimas 4 h	Para sobredosis de Heparina o después de circulación u oxigenación extracorpórea
Sangre total	i.v.	15-20 mL/kg/dosis	Sangrado agudo, para realizar exsanguinotransfusión
Urocinasa	i.v.	Inicial 4400 U/kg Sostén: 4400 U/kg/h	Para trombosis arterial o para limpiar catéter
Vitamina K	i.v.,i.m. v.o.	1 mg, como preventiva, 2.5 mg, dosis única o c/ 6- 24 h como terapéutica	Enfermedad hemorrágica del RN En ayuno o tratamiento con antibióticos por tiempo largo

CID= Coagulación intravascular diseminada.

METABÓLICOS

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Bicarbonato de sodio al 7.5 %	i.v.	2-3 mEq/kg/dosis (1 mL = 0.89 mEq)	Alcalinizante, diluir 1:1, en agua y administrar lentamente
Bumetanida	i.v., i.m. v.o.	0.005 - 0.05 mg/kg/dosis c/ 6 h	Diurético. Menos ototóxico que furosemide
Clorotiazida	i.v.	10-40 mg/kg/d, c/12h	Vigilar hiponatremia, hiperglucemia, hipokaliemia
Dexametasona	i.v., i.m.	0.5-1 mg/kg, c/6-8h	Para extubación (3-4 dosis).
Diazóxido	v.o.	3-8 mg/kg, c/8-12h	En hipoglucemia por hiperinsulinismo
Espironolactona	v.o.	0.5-2 mg/kg, c/8-12h	Diurético débil, ahorrador de potasio
Furosemida	i.v., v.o.	0.5-1 mg/kg, c/8-12h	Diurético de asa. Hiponatremia. Litiasis en uso prolongado
Glucagón	i.m., i.v.	30-100 μg/kg, c/6-12 h 1-1.5 mg/d, infusión continua	En hipoglucemia por hiperinsulinismo
Gluconato de calcio al 10%	i.v., v.o.	1-2 mL/kg, hasta 5 mL en pretérmino y 10 mL en de término.(1 mL=9 mg de Ca) 30-80 mg/kg/día, c/8h, de Ca elemento	Dosis para convulsiones, pasar lentamente. Puede causar necrosis tisular Sostén para hipocalcemia
Hilauronidasa	sbct	15 U, diluidas en 1 mL de solución salina	Para lesiones por extravasación (Ej. gluconato de calcio)
Hidroclorotiazida	v.o.	1-3 mg/kg/d, c/12h	Igual que clorotiazida

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

METABÓLICOS *(continuación)*

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Hidrocortisona	i.v., i.m.	Inicial:1-2 mg/kg. Después 25-50 mg/kg/d, c/6-8h	En insuficiencia suprarrenal aguda
		Inicial: 0.5-0.7 mg/kg/d, c/8h, después 0.3-0.4 mg/kg/d, c/8-24h	En Hiperplasia suprarrenal congénita
		5 mg/kg c/6 h	Choque refractario
Insulina rápida	i.v. sbct	Inicial: 0.1 U/kg. Sostén 0.02-0.1 U/kg/h	En hiperglucemia e hiperkaliemia
Nalbufina	i.v., i.m.	0.1-0.2 mg/kg, c/4h	Para analgesia
Ranitidina	i.v., v.o.	1-2 mg/kg/d, c/8-12h	Antagonista H2
Omeprazol	v..o.	0.5 - 1.5 mg/kg, c/ 24 h	Inhibe secrecion ácida gastrica
Octreótido	i.v., sbct	4-5 μg/kg/d, c/6h	En hipoglucemia por hiperinsulinismo
		3 μg/kg/h	En fístula enteral
Sulfato de magnesio	i.v., i.m. v.o.	25-50 mg/kg, c/4-6h (viene al 20 o 50%)	En hipomagnesemia, en hipocalcemia refractaria

ÚTILES EN VENTILACION ASISTIDA

Medicamento	Vías de admon	DOSIS* (mg/kg/día) e intervalos admon	Indicaciones y observaciones
Acetilcisteína	Traqueal	6-10 mL de sol al 10%, c/4-8h	Mucolítico. Debe usarse con un broncodilatador
Albuterol	Nebulizador	0.1 - 0.5 mg/kg, c/ 6h	Broncodilatador
Fentanil	i.v., i.m.	5 μg/kg, c/2-4 h, o a 0.1-3 μg/kg/h	Para analgesia o sedación
		2-10 μg/kg	Para anestesia
Naloxona	i.v, i.m. sbct, traqueal	0.1 mg/kg, se puede repetir c/10-15 min	Depresión respiratoria por opiáceos en la madre
Pancuronio	i.v.	0.03-0.1 mg/kg, c/2-4h	Paralizante muscular. Efectos colaterales: taquicardia e hipertensión
Salbutamol	Traqueal	0.1-0.2 mg/kg, c/2-4h	Broncodilatador
Surfactante	Traqueal	4-5 mL/kg, c/8-12h por una a tres veces	Prevención o tratamiento del SDR. Esto es para Survanta y de Curosurf son 1.2mL/kg
Teofilina (aminofilina)	i.v., v.o.	Inicial: 5 mg/kg. Sostén: 1-2 mg/kg, c/6-8h	Para apnea recurrente y previo a extubación
		Como broncodilatador: 3-5 mg/kg, c/6-8h	En Displasia broncopulmonar
Vecuronio	i.v.	50-100 μg/kg, c/1-4h o a goteo continuo	Paralizante muscular con menos efectos cardiovasculares que el pancuronio

SD= Síndrome de dificultad respiratoria.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 7

Etapa lactante

Coordinador: Dr. Alberto Valencia, Dr. Pedro Luis Michel Gómez y Dr. Norberto Urquidi Espinosa

Crecimiento y desarrollo

Dr. José S. Apodaca Jordán, Dr. Enrique Madrigal, Barrios, Dr. Roberto Martínez y Martínez†

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el curso normal del crecimiento y desarrollo. Analizar la relación entre crecimiento orgánico y desarrollo psicológico.

Disminuir los factores de riesgo y valorar el crecimiento, y desarrollo.

CONCEPTO

Terminada la etapa neonatal de los primeros 30 días después del nacimiento, el niño entra en esta trascendental época que dura hasta los dos años de edad y es escenario de grandes logros del desarrollo que definen al ser humano como tal; la Organización Mundial de la Salud (OMS), la ha denominado etapa del lactante. Sin embargo, en nuestro medio, se acepta como lactante menor de 1/12 a 12/12 y lactante mayor de 1 a 2 años.

Puntos sobresalientes

- La valoración del crecimiento y desarrollo se debe hacer cada mes en el primer año.
- El crecimiento del tejido neural y su desarrollo ocupan el primer lugar en velocidad e importancia.
- En estos dos años aumenta cuatro veces el peso de nacimiento, de 3 a 12 kg.
- El perímetro cefálico pasa de 35 a 48.5 cm.
- La talla crece en 72%, de 50 a 86 cm.
- Se incrementan las capacidades de percepción y de funcionalidad, así como la esfera neuromotora.

PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Lo particulariza la velocidad con que se manifiestan los cambios en crecimiento y desarrollo, que ante nuestros ojos parecen irse transformando en ritmo acelerado.

En estos dos años aumenta cuatro veces el peso de nacimiento (de 3 a 12 kg) y el lactante crece en 72% (de 50 a 86 cm), continuando en primer lugar el crecimiento y desarrollo acelerado del tejido neurológico, con una adquisición asombrosa de nuevas funciones en el área psicológica. Durante esta etapa se incrementan las capacidades de percepción y funcionalidad de su organismo, relacionando órgano y función, asimismo su interacción con los estímulos externos del mundo circundante, del cual la imagen materna constituye casi todo su microcosmos social.

TIPOS DE CRECIMIENTO

Crecimiento de aparatos y sistemas

Con fines ilustrativos se describirán también en esta etapa los cuatro tipos primordiales de crecimiento, representativos de los diversos tejidos corporales.

Crecimiento de tipo general

Comprende el incremento en volumen de los aparatos y sistemas (circulatorio, digestivo, respiratorio, esquelético) y de la masa corporal total. Se refleja su avance en los valores de somatometría, aumentando en forma aproximada 750 g/mes durante el primer cuatrimestre de vida, 500 g/mes durante el segundo cuatrimestre y 250 g/mes hasta cumplir los dos años. El porcentaje alcanzado al final de la etapa sobre masa total es de un 35%, ocupando el tercer lugar, después del tejido neural y linfoideo.

Crecimiento del tejido neural

El crecimiento de este tejido y su desarrollo ocupan el primer lugar en velocidad e importancia, en especial la masa encefálica, que experimenta un incremento de varias veces su peso (385 a 400 g al mes, hasta 910 g al año), de tal manera que a los dos años el niño tiene ya 80% del total de la masa encefálica del adulto (1 200 a 1 350 g). La multiplicación neuronal y de la neuroglia, así como el aumento en volumen, continúa durante los primeros meses al igual que los procesos de mielinización que se ven completados alrededor del tercer mes de vida. La trascendencia de esto reside en que, las regiones corticales de la masa encefálica, tienen su asiento las funciones mentales superiores (función volitiva, capacidad de juicio, centros de lenguaje, etc.); existe un lapso denominado "zona de riesgo alto", donde puede originarse daño cerebral irreversible a consecuencia de deficiente aporte de alimentos, que comprende los primeros años, pero en especial del nacimiento al sexto mes de vida.

Crecimiento del tejido genital

Fuera de la actividad de crecimiento de los ovarios, los cuales duplican su peso a los seis meses de edad, para quedar en forma latente hasta la pubertad, el resto de los tejidos de este aparato permanecen casi sin cambios, y al final de la etapa, se encuentran alrededor de 10% de su masa final en el adulto.

Crecimiento del tejido linfoideo

El timo sufre crecimiento rápido, duplicando su peso a los seis meses de edad y a partir de entonces su crecimiento se hace más lento. El tejido linfoideo, en general, es más abundante mientras mejor nutrido se encuentre el individuo. En esta etapa alcanza 40% de su masa final en el adulto y 20% de su masa máxima en las etapas preescolar y escolar, ocupando un segundo lugar en velocidad de crecimiento.

Crecimiento de las partes del organismo

La cabeza constituye 25% de la talla al inicio de la etapa, mientras que al final de la misma es de 20%. Acorde con el acelerado crecimiento del tejido neural, el perímetro cefálico aumenta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en forma considerable, siendo en promedio al mes de edad 37 cm en el sexo masculino, y 36.7 cm en el femenino, en tanto que al año aumenta a 46.7 y 45.5 cm, disminuyendo su velocidad de crecimiento en forma gradual para alcanzar 49.2 cm y 48 cm a los dos años (la velocidad de crecimiento es mayor en los primeros meses. Apéndice A). Al mes de edad, el perímetro torácico es aún menor que el PC, disminuyendo la diferencia en forma paulatina, hasta que se igualan entre los 11 y 12 meses de edad, invirtiéndose entonces la relación para permanecer así el resto de la vida. Persisten aún abiertas las fontanelas bregmática y posterior; la primera que cierra alrededor de los 18 a 19 meses y la segunda que puede estar abierta o cerrada, siendo el límite para su cierre total la edad de 3 o 4 meses. Las suturas craneales no se palpan ya a los seis meses de edad, aun cuando no estén fusionadas.

El macizo facial tiene un lento crecimiento en sentido anteroposterior, predominando el vertical. La rinofaringe y las fosas nasales se obstruyen con facilidad debido a su calibre y tamaño reducidos, en tanto que la trompa de Eustaquio, corta y recta, facilita los procesos infecciosos al oído medio al permitir el paso de secreciones rinofaríngeas. Las formaciones linfoides, debido a su rápido crecimiento, se deben valorar con cautela antes de interpretarlas como hipertróficas; los procesos inmunológicos propios del individuo se desarrollan muy pronto. El timo aumenta de los 12 g al nacimiento a 20 g al año de edad; continúa creciendo hacia los cinco años, permaneciendo fijo hasta la pubertad, en que empieza a involucionar; también aparecen las células plasmáticas, que van a desempeñar un papel clave en el desarrollo inmunológico.

El tejido celular subcutáneo sufre un claro aumento durante los primeros meses de vida, alcanzando su máximo alrededor del noveno mes, en tanto que la masa muscular no muestra un incremento rápido sino que incluso es un poco más bajo que el tipo somático general. Las funciones de salivación, masticación, impulsión y deglución se desarrollan y completan en esta etapa, mientras más precoz sea el estímulo. Las glándulas salivales aumentan tres veces su peso durante los primeros seis meses de vida y cinco veces en los dos primeros años cuando completan su madurez y función. Existe salivación abundante a partir del tercer mes y durante el brote dentario se exacerba más, lo que, aunado a la deglución excesiva de saliva, causa disminución de la acidez gástrica, facilitando la proliferación bacteriana a nivel del tracto digestivo. Hay variaciones considerables sobre la edad en la que pueden brotar los dientes, por lo que esto no puede usarse como signo de desarrollo. El cuadro 7–1 ejemplifica la edad promedio en la que brotan los primeros dientes.

El tórax, de paredes delgadas y elásticas, con bronquios grandes, desarrolla una respiración ruda, y los movimientos respiratorios dependen casi, en forma exclusiva, del diafragma. La respiración tiene importantes variaciones en amplitud y frecuencia, siendo ésta en promedio de 28 a 30/min.

El corazón experimenta un proceso de transición entre la posición alta y horizontal del RN, a la que alcanza a los de dos años, en que la imagen radiológica no difiere de la de un adulto; se acepta como normal, durante toda la etapa y hasta los tres años de vida, un índice cardiotorácico (diámetro total del corazón dividido entre el diámetro interno del tórax a nivel de la cúpula diafragmática) superior a 0.5; pero después de dicha edad, el índice de un niño normal será inferior a 0.5. La FC es variable, con un promedio por minuto de 120 para el lactante menor y 110 para el lactante mayor, con el respectivo descenso de 70 a 90 durante el sueño, y un incremento vespertino, y posprandial. La TA muestra valores promedio de 96 para la sistólica y 65 para la diastólica. Son frecuentes los murmullos funcionales, y algunos autores sugieren que en algún momento de su vida 50% de los niños tienen murmullos cardiacos.

Cuadro 7–1. Primera dentición edad promedio de aparición

	Meses
Incisivos centrales inferiores	6
Incisivos laterales inferiores	7
Incisivos centrales superiores	7 1/2
Incisivas laterales superiores	12
Premolares inferiores	12
Premolares superiores	14
Caninos inferiores	16
Caninos superiores	18
Segundos molares inferiores	20
Segundos morales superiores	24

El perímetro abdominal tiene dimensiones variables que se relacionan con la dieta; el estómago ocupa una posición más transversal, y el cardias comparte un discreto grado de hipofuncionalidad del esfínter esofágico inferior, de índole transitoria, y el píloro en condiciones normales tiene un crecimiento y función que van a la par con el resto del estómago; la capacidad gástrica aumenta en forma proporcional al crecimiento somático general, de 90 a 150 mL al mes de edad, de 210 a 300 mL al año y hasta 500 mL a los dos años. El tiempo de vaciamiento gástrico depende del tipo de alimento ingerido, pero en términos generales oscila entre 3 y 4 horas. A partir de los tres meses de edad, ya existe una adecuada mielinización de los plexos nerviosos que inervan el intestino delgado, por lo que los tres tipos de movimiento (peristáltico, pendular y de segmentación), que son responsables de la mezcla y transportación del bolo alimentario, se desarrollan de manera adecuada.

En la superficie de las vellosidades intestinales se encuentran disacaridasas, que al desdoblar los azúcares de la dieta permiten su absorción como monosacáridos; las secreciones pancreáticas son en cantidad menores en relación al adulto para lipasa y diastasas, lo que explica la deficiente digestión de grasas saturadas que mejora a finales del primer año; la digestión proteica es adecuada gracias a una suficiente producción de tripsina. El tránsito intestinal está regido por la integridad anatomofisiológica del sistema neuromuscular correspondiente; el número de evacuaciones es variable, desde una diaria, hasta un máximo de cuatro, de consistencia pastosa y sin elementos anormales.

El borde hepático es palpable a 1.5 cm bajo el reborde costal derecho y su crecimiento sigue la línea de tipo general; su función comparada con la del adulto muestra cierta deficiencia durante la niñez: bilis menos concentrada, nivel de protrombina más bajo, que se normaliza al año de edad, valores de proteínas séricas reducidas durante toda la infancia.

En la sangre se aprecia en ocasiones una baja en la Hb que se ha denominado "anemia fisiológica del lactante", relacionada con una depleción en los depósitos de reserva de hie-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rro asociados con el aporte insuficiente de este nutriente en la dieta, y la actividad de producción de elementos de la serie roja por la médula ósea para el reemplazo de los que terminaron su ciclo vital.

En el primer año la velocidad de crecimiento es muy rápida, de 50 cm alcanza 76 cm aunque no debe de entenderse como 2.1 cm/mes, ya que este avance es mayor en los primeros meses que en los últimos (ver Apéndice A). Lo mismo decimos del peso que de 3 kg alcanza 10 kg a los doce meses. Durante el segundo año, la velocidad de crecimiento se hace más lenta y, por término medio, ganará unos 2.5 kg y crecerá 12 cm; aparece lordosis discreta y un abdomen prominente característico, con mayor crecimiento de extremidades en relación con la masa somática general. Los riñones duplican su peso en los primeros seis meses de vida y lo triplican al año; existe, sin embargo, una velocidad de filtración glomerular baja; el flujo plasmático renal y la capacidad de concentración de la orina van adquiriéndose progresivamente, siendo similares a las del adulto a fines del primer año. El desarrollo óseo muestra un patrón de presencia, aparición y maduración de varios centros de osificación en esta etapa.

Algunos de los reflejos presentes al nacimiento desaparecen en el curso de la lactancia; entre éstos el de prensión palmar a los cuatro meses, el de paso automático y el de extensión cruzada a los dos meses, el de Moro a los 3 a 6 meses. Hay otros, llamados reflejos tardíos del lactante, que aparecen durante esta etapa y la trascienden; entre ellos el reflejo de Landau (extensión de la cabeza, tronco y piernas cuando el niño se coloca en decúbito prono), que aparece a los tres meses, y el del enderezamiento desrotatorio (al girar la cabeza a un lado estando el niño en decúbito dorsal, el cuerpo gira en bloque hacia el mismo lado), a los cuatro meses.

TIPOS DE DESARROLLO

Es preciso entender primero que el desarrollo psicológico es un proceso gradual y polifacético que implica la necesidad de estudiarse desde diversos enfoques, en un intento por llegar a su clara comprensión. Debido a esto, se intentará dar una idea general válida de las diferentes teorías del desarrollo. Otro aspecto es que el desarrollo infantil es un fenómeno continuo, que implica etapas y la diferencia de las mismas tiene sólo valor didáctico.

Neuromotor

El niño comienza a explorar el entorno por medio de sus movimientos, los cuales incorpora a su esquema mental cuando los realiza en forma activa. Al poner en marcha la actividad motriz, facilita la interacción de sus órganos sensoriales con el ambiente, lo que le permite integrar experiencias. Por ejemplo, a los tres meses de edad, con la aparición de la reacción innata tónico–asimétrica, si se le coloca en posición de decúbito ventral, se observará la tendencia a flexionar el hemicuerpo del mismo lado en que ha girado la cabeza. Esto le favorece encontrarse con su mano y comenzar a chuparla en acción de mamar, lo que representa un satisfactor que por momentos le tranquiliza el hambre. Lo anterior se menciona en función de evidenciar lo importante que resulta establecer correlación entre las diversas líneas de desarrollo y entender como un todo el desarrollo psicobiológico del niño. Por otro lado, la postura descrita le permite iniciar el rodado desde la posición de decúbito ventral hacia decúbito dorsal; la secuencia se invierte más adelante e inicia sus apoyos en las extremidades superiores para ir elevando el cuerpo en sentido céfalo–caudal, cabeza, tronco y cadera en forma gradual hasta colocarse en posición de gateo. Continúa un breve periodo de balanceo en sentido anteroposterior que con el impulso le orilla a desanclar en forma alterna sus cuatro extremidades, comenzando la acción de gateo. El no cumplimiento de ésta etapa, se ha relacionado más adelante, con algunas dificultades en la coordinación visomotriz y trastornos en el área de lecto–escritura. De la posición de gateo surge la alternativa ya sea de sentarse o bien de sujetarse con las manos en algún mueble, para auxiliarse en la incorporación bípeda. De aquí en adelante y en el momento de deambular sin asistencia, sus amplios desplazamientos extienden de manera considerable sus horizontes perceptivos.

Cognitivo

Debemos hacer hincapié en la importancia que reviste, para el desarrollo cognitivo, la impregnación afectiva con que se da este fenómeno, como línea paralela en el desarrollo global, facilitando así la fuerza y calidad de su expresión. A medida que avanza el desarrollo neurológico, los órganos sensoriales captan en forma diacrítica (procedencia y ubicación), los estímulos que quedarán registrados en la memoria; a esto se le conoce como huellas mnémicas y son el comienzo de la estructuración de la mente.

Hacia el segundo mes de vida, la atención del bebé tiende a fijarse en el rostro humano que le alimenta. De hecho, puede incluso dejar de llorar cuando está hambriento, con sólo observar la cara de alguien que se le aproxima en línea directa de su campo visual; puede llegar a abrir la boca e iniciar movimientos de succión. Esta respuesta sólo es igualada por la sensación del alimento dentro de la boca, aunque se ha observado que este fenómeno no es tan consistente en niños criados con biberón, a diferencia de los alimentados al pecho materno. Así, las huellas mnémicas registradas asocian entre sí al rostro de la persona que lo alimenta con la satisfacción de comer.

Por ello, y de acuerdo con su teoría de la libido, Freud denominó a esta etapa como oral; su extensión abarca más allá del primer año de vida. Es a partir de la teoría de la libido que, Erikson (1970), desarrolla su teoría de las zonas, modos y modalidades, en la que describe a la zona oral con modalidades: incorporativa, retentiva, eliminatoria e intrusiva, dependiendo de la conducta que muestre el infante hacia el alimento que le es ofrecido. La modalidad incorporativa es la que lleva la pauta y las restantes adquieren importancia de acuerdo al temperamento individual. La primera demostración de confianza social está dada por la facilidad con que el bebé se alimenta y por la profundidad de su sueño. Erikson concluye que la "confianza básica" se gesta con los parámetros anteriores.

René Spitz (1969), encontró que el bebé, hacia los tres meses de edad, sonreía al rostro humano cuando éste aparecía dentro de su campo visual, a diferencia de cuando sólo se le presentaba un biberón, al cual sólo intentaba alcanzar con movimientos desorganizados. Después, encontró que al presentar al bebé una máscara en movimiento, en relación frontal a él y con sólo los rasgos de la frente, los ojos, y la nariz, respondía con la sonrisa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Esta respuesta es inespecífica a cualquier rostro y no exclusiva a la madre, pero indica que en la mente del bebé ya existen representaciones mentales fragmentarias. Es por ello que Spitz llamó a la sonrisa social que hace su aparición en esta edad, como el primer organizador mental, además de ser fuente de estímulo dentro de la reciprocidad encontrada en la diada madre–hijo.

A través de los mecanismos exploratorios que en el niño van surgiendo y con ayuda de la memoria, será capaz de ir poniendo límites de dónde empieza y dónde termina su cuerpo. Piaget denomina a este periodo el "descubrimiento del no yo". Es así, que se inicia el proceso de separación e individuación (Mahler, 1972), en donde la imagen mental madre–hijo tendrá que separarse al final para construir dos imágenes mentales diferentes. Podemos apoyar este momento en las descripciones de Piaget. Entre los seis y los nueve meses de edad, la conducta del infante indica que es capaz de reconstruir en su mente un objeto que sea visible. Por ejemplo, si en su presencia se va moviendo su juguete favorito hacia una almohada y luego se detiene el movimiento en el momento justo en que el juguete queda oculto, el niño lo recuperará con facilidad; pero si el movimiento prosiguiera hasta ocultar por completo el juguete, su rostro adquiere una expresión de asombro como si el objeto hubiera dejado de existir y no hace ningún intento por mover la almohada. Piaget explica que el mundo del niño está compuesto de imágenes que surgen de la nada en el momento de la acción, y cuando ésta cesa, dejan de existir. Conforme su desarrollo avanza, cerca de los 11 meses, y hasta los 18 meses de edad, irá refinando su conducta de búsqueda para lograr descubrir objetos de su atracción, ocultos en grado de complejidad, logrando lo que se denomina como constancia objetal.

Desde el punto de vista neurológico y psicológico, el niño ya es capaz de iniciar un aprendizaje activo y no como antes lo hacía, a nivel de condicionamientos. Aprende manipulando objetos, lodo, plastilina, etc., controlando la defecación y con todo ello aprende también alternativas en el manejo de los impulsos, los que más tarde en su vida seguirá utilizando.

Afectivo y psicosocial

Las relaciones entre el hijo y la madre vienen a ser el primer vínculo afectivo que influirá en la conducta posterior. Para Spitz el intercambio constante de afectos precede al desarrollo de las funciones psíquicas.

Margaret Mahler (1952), estableció que las relaciones objetales o interpersonales se formarán a partir de la etapa simbiótica, llamada así en función de que el pequeño y el ambiente son una misma cosa; no existe límite preciso entre lo interno, y lo externo; ambos forman una unidad como representación mental. Cubre esta etapa desde el segundo mes de vida hasta el sexto u octavo mes. Melanie Klein (1952), describió este fenómeno como un estado de omnipotencia y le llamó "posición paranoide", debido a que los sucesos del ambiente giran en torno a un todo, que es él mismo. Fairbain le llamó "esquizoide" debido a que percibe a una madre "buena" que lo satisface y otra "mala" que no lo hace; falta aún la función psicológica de integración, por lo que percibe a la madre no como una sola persona, sino como dos objetos diferentes.

Más tarde, Klein sintetizó las características de esta etapa, para definirla como una "posición esquizo–paranoide". El proceso de separación e individuación abarca hasta los 36 meses de edad y podría decirse que representa el nacimiento del "sí mismo" *(self)*, que se divide en cuatro fases, de las cuales la última será vista en el preescolar. La primera, de diferenciación o separación, que se inicia alrededor del cuarto al sexto mes hasta los 10 a 13 meses de edad, se caracteriza porque la atención del niño, en su afán exploratorio, se interesa por el medio ambiente; pero su mayor atracción es que, al tocarse la cara con su mano, ya puede empezar a percibir por su madurez neurológica dos sensaciones diferentes, la de la mano y la de su cara (percepción diacrítica). Es así que de manera paulatina, hará lo mismo con el resto de su cuerpo. Más tarde, la exploración comienza a dirigirse al exterior, a su ropa y demás objetos, pero la diferencia estriba en que se percatará de una sola sensación, la de su mano, que a su vez toma el objeto y lo dirige hacia su boca. Recordemos que la boca y su piel son los órganos que desde el punto de vista ontogenético, maduran primero.

Alrededor de los siete a nueve meses de edad, se observa que, cuando un niño está siendo cargado por su madre y es tomado en brazos por otra persona, puede comenzar a llorar en franca angustia o baja la cabeza intentando ocultarla sin interés. Esto se explica debido a que el niño ya es capaz de distinguir el rostro de su madre de entre otros, y al ver a otra persona siente que su madre lo ha dejado. Corresponde lo anterior al establecimiento del objeto libidinal y al segundo organizador, en la ontogénesis de la evolución del aparato mental (Spitz), que se hizo posible en parte por el largo contacto con la madre durante el acto de la alimentación, o sea a través de la experiencia de necesidad–satisfacción.

Como un comentario al margen y para dar importancia a los acontecimientos mencionados, se dirá que la disponibilidad de la madre o de figuras sustitutas hacia el infante es de suma importancia. Spitz (1947) describió un cuadro nosológico al que llamó "depresión anaclítica", consistente en desinterés del bebé, pérdida de logros motores, tristeza, pérdida gradual del apetito hasta llegar a anorexia, pérdida de peso, deshidratación, marasmo y muerte por complicaciones físicas e infecciones. Este cuadro se presenta cuando el lactante es separado del objeto materno entre el sexto y el décimo octavo mes de vida; su intensidad depende del tiempo que transcurra antes de que la figura materna sea restituida.

Continuando con la etapa de separación e individuación, la siguiente fase es la de práctica o ejercitación, que se extiende desde los 10 o 12 meses a los 16 o 18 meses, y que se caracteriza por logros motores propios de la deambulación y dominio progresivo de las cosas que rodean al niño. El grado de maduración del SNC y la sensibilidad propioceptiva le permiten un movimiento voluntario más amplio y fascinación por el mundo, al cual se aboca en una intensa exploración. Durante el primer año de vida, las satisfacciones provenían sólo de la alimentación (etapa oral según Freud, 1905); en cambio, en la fase práctica, la atención se ve desviada hacia el control voluntario de los músculos, incluyendo los esfínteres, fuente de control y seguridad. Freud llamó "anal" a esta etapa.

Al caminar, inicia de forma activa la separación de la madre, jugando en cierta forma a hacerla desaparecer y aparecer cuando sale, y entra del cuarto donde ella se encuentra, o bien cuando juega a esconderse, lo que le provoca un efecto de júbilo además de dominio sobre la ansiedad de separación. Con sus muñecos, reproduce las manipulaciones a las que ha

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sido sujeto, como cuando lo bañan, lo visten o le cambian pañales, y cuya función también es generadora de control sobre situaciones estresantes o placenteras. Durante esta misma etapa, el niño desarrolla intenso apego afectivo con un objeto de su preferencia, que le produce tranquilidad si lo tiene, o ansiedad si no lo tiene; puede ser un muñeco de peluche, trapo o cualquier otra cosa, incluso el mismo biberón. Éste es el "objeto transicional" que describiera Winnicot (1953), debiendo permanecer disponible o en posesión del niño; no puede ser sustituido aun si está viejo y deteriorado. En ocasiones, lavarlo despierta rabietas, por la pérdida del olor con que ha sido impregnado y con el cual lo identifica como suyo. En apariencia, el niño utiliza el objeto transicional para ganar dominio sobre el aspecto traumático de la separación.

La tercera fase de la etapa de separación e individuación comprende de alrededor de los 18 meses hasta los 22 o 24 meses de edad; es la llamada fase de "reaproximación" o podríamos también decir de autoafirmación. En ella establece la expresión verbal "no", que ha sido utilizada en forma constante por la madre cuando lo cuida, debido a que la actividad exploratoria del niño es muy amplia. Éste emplea dicho vocablo en forma específica en el ejercicio de su autonomía y como forma de comunicación a distancia con la madre, abordando el problema de la separación de manera diferente (reaproximación).

Cabe señalar que con anterioridad ya articulaba palabras como papá y mamá, pero sin connotación específica y sólo como una ejercitación preparatoria del habla.

René Spitz marca en este punto el tercer organizador mental (cognitivo).

FACTORES DE RIESGO (FACTORES DE RIESGO EN EL CRECIMIENTO)

Agente

Éstos pueden ser: biológicos, donde predominan los eventos infecciosos como causa de retraso en el crecimiento normal al afectar directa o indirectamente la nutrición y pueden ser ocasionados por bacterias, virus, hongos y parásitos; químicos, como las intoxicaciones medicamentosas o de otro origen, facilitadas por la actividad propia del niño desde que empieza a tener capacidad de desplazarse y alcanzar sustancias que se lleva a la boca; y mecánicos, como los traumatismos, accidentales o provocados, facilitados también por la habilidad recién adquirida del lactante de desplazarse gateando o caminando hacia sitios que ponen en peligro su integridad física, o en el segundo caso, en el síndrome de niño maltratado.

Huésped

Entre los factores genéticos, es importante señalar que es en esta etapa cuando se manifiesta clínicamente un grupo de errores del metabolismo que afectan en forma negativa el crecimiento y el desarrollo, y en muchas ocasiones terminan con la vida del paciente; ellos son: trastornos en el metabolismo de los cerebrósidos, enfermedad de Gaucher, de Niemann-Pick, de Tay-Sachs, entre otros.

Merece especial atención la fenilcetonuria, que es una enfermedad por almacenamiento de fenilalanina que, si no se detecta a tiempo, puede causar retraso mental irreversible.

Respecto a la talla, el factor genético tiene poca influencia en esta etapa, aunque empieza a manifestarse al final de ella. Entre los factores neuroendocrinos, como se señala en la etapa del RN, el hipotiroidismo congénito debe considerarse como factor causal severo de retraso psicomotor; debe recordarse que, de lo precoz del diagnóstico y tratamiento, dependerá el resultado obtenido.

Ambiente

Prevalecen aún durante esta etapa las mismas consideraciones emitidas para el neonato en relación a la influencia tan decisiva que tiene la madre y su microambiente familiar en el crecimiento adecuado del niño, así como la disponibilidad de los nutrientes en el medio que lo rodea (macroambiente), además de la estimulación adecuada para desarrollar sus potencialidades.

Merece especial atención mencionar el riesgo que, para el desarrollo psicosocial del niño, representa la separación de la madre durante periodos prolongados por enfermedad o causas laborales y la alimentación al seno que; además de ofrecer su adecuado nivel de nutrientes, confiere al niño defensas en contra de algunos de los agentes biológicos ya mencionados como productores de enfermedad.

Factores de riesgo del desarrollo

Interés preventivo

El conocimiento de factores de riesgo (cuadro 7–2) o protección durante el desarrollo repercute en posibilitar, al profe-

Cuadro 7–2. Factores de riesgo del desarrollo psicológico

1. Agentes
   - Químicos
   - Físicos
   - Mecánicos
   - Tóxicos
   - Biológicos
2. Huésped
   - Genético
   - Neuroendocrino
   - Temperamento
     - **a.** Reactividad brusca del lactante hacia estímulos ambientales
     - **b.** Inadaptación normativa para la alimentación y periodos de sueño
     - **c.** Mala disposición ante la alimentación y el sueño
     - **d.** Cambios intempestivos entre sueña y vigilia
     - **e.** Dificultad para conciliarse cuando está llorando
     - **f.** Falta de factor carismático para atraer personas
     - **g.** No búsqueda de contacto físico, visual auditivo y apego afectivo
3. Ambiente
   - Psicopatología de alguno de los padres, en especial del tipo afectivo como la depresión
   - Interferencia por trastorno de la personalidad para ejercer el papel de madre, el de padre, o ambos
   - Trastorno de la dinámica familiar funcional (padre-madre-hijo) Nivel socioeconómico bajo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sionista que tiene su práctica en niños, el establecimiento de programas preventivos o de intervención temprana, ya sea limitando la incidencia de trastornos psicológicos en general, reduciendo las repercusiones de interferencia en el desarrollo, alejando a tiempo posibles desviaciones en el mismo, o bien orientando sobre condiciones propias de lo que es la normalidad en el niño, contra suposiciones erróneas de anormalidad.

Factores específicos y mecanismos

Es indudable que no es posible separar los factores de riesgo biológicos de crecimiento, de los del desarrollo psicológico, en función de la estrecha relación entre mente–cuerpo, ya que lo que afecta a uno repercute en el otro. Por lo tanto, los factores de riesgo en el crecimiento también deberán tomarse en cuenta en este apartado.

Temperamento

Las correlaciones entre un temperamento difícil con problemas de conducta, años después han sido débiles (Bates, 1987).

Además, el temperamento puede cambiar durante el curso de los primeros años (Rutter, 1987), puesto que es el resultado de factores innatos y experiencias tempranas. Sin embargo, existe evidencia de que los niños con temperamento difícil, es decir, con pobre regulación fisiológica, dificultad para calmar el llanto, cólicos más frecuentes e intensos, fácil interrupción del sueño, irritables en general, puede generar interacciones negativas por parte de los padres.

Esto tiende a empeorar si alguno de los padres sufre de algún trastorno emocional o mental, ya que el niño puede ser blanco de ataques y críticas en general (Rutter, 1984). Por otro lado, se sugiere que un temperamento fácil tiene un efecto protector, debido a que estos niños llegan a ser más autónomos, con inclinaciones a la actividad social y a establecer relaciones sociales satisfactorias en su vida posterior (Werner y Smith, 1982; Block, 1980).

El apego a los padres tiene efectos de protección ante las adversidades y retos en el futuro. Se suele clasificar el apego a la madre como "seguro" o "inseguro" (Ainswoth, 1974). Éste se desarrolla entre los cinco y los catorce meses de edad. Sin embargo, en los casos de niños adoptados, se puede observar hasta el momento de la adopción, tan tarde como los seis o siete años de edad (Rutter, 1983). La madre promueve el apego cuando atiende las demandas del bebé y provee mayor contacto físico, visual y auditivo.

El niño con apego más seguro tiene mejores relaciones sociales en la etapa preescolar y escolar, es más cooperador con otros, suele tener mejor estado de ánimo, tiende a ser más optimista, es más perseverante, emplea mejores estrategias para resolver problemas y tiene una mayor seguridad básica (Frazer, 1974; Hetherington, 1986; Arend, 1979; Easterbrooks, 1984; Peterson, 1983). El apego con el padre también tiene una importante función protectora, ya que además de los efectos mencionados con anterioridad, favorece la vinculación con la madre y disminuye la ansiedad. No debe entenderse la facilitación de apego con sobreprotección; son dos cosas distintas, debido a que la primera acompaña y la segunda limita el desarrollo.

EVALUACIÓN DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Evaluación del crecimiento

El registro de perímetros, talla y peso, debe ser una práctica habitual en el periodo de la lactancia, con intervalos de un mes durante el primer año y cada 2 o 3 meses durante el segundo, al fin de detectar cualquier anormalidad que sea susceptible de modificar para preservar el ritmo y velocidad de crecimiento acorde a lo descrito para esta etapa. Se cotejarán las medidas obtenidas con las propias anteriores del paciente y con las tablas correspondientes a la edad (véase el capítulo 4 y apéndices A y B).

Evaluación del desarrollo

A través del periodo de lactancia, el niño adquiere innumerables conductas que muestran sus avances de desarrollo en el área cognoscitiva, afectiva, neuromotriz y psicosocial. En el cuadro 7-3 se señalan sólo algunas de las conductas mínimas esperadas durante este periodo de desarrollo del niño. Es importante insistir en que esta exploración deberá realizarse mediante una observación detallada del niño en forma libre y mediante estimulación, además de completarla con un interrogatorio a los padres; este proceso, junto con el conocimiento del desarrollo normal del lactante, será el parámetro

Cuadro 7–3. Orientación para la Valoración del desarrollo en el lactante. Comportamiento esperado

Área neuromotriz
- Desaparición de reflejos primitivos y por inmadurez neurológica
- Tendencia motriz gradual a disociar segmentos corporales con el movimiento
- La maduración muscular requiere tono muscular, direccionalidad de un reflejo postura, fuerza, velocidad de reacción e incluso su inhibición
- Los parámetros anteriores son en función de observar la calidad de desarrollo neuromotriz bajo guías de desarrollo preestablecidas, como por ejemplo: guía Portage, Nebraska, Milani-Comparetti, entre otros

Área cognitiva
- Hacia el segundo mes de vida tiende a fijar su atención en el rostro humano que le alimenta
- Se indica el proceso de separación e individuación (nacimiento del sí mismo)
- De los seis a los nueve meses es capaz de reconstruir en su mente un objeto parcialmente oculto
- De los 11 a los 18 meses va refinando su conducta para buscar objetos de su atracción

Área afectiva y psicosocial
- Del segundo al octavo mes el niño y su madre forman una misma unidad como representación mental
- Hacia el tercer mes sonríe socialmente al rostro humano
- El proceso de separación e individuación inicia aproximadamente hacia el séptimo mes y se consolida hasta los 36 meses de edad
- Entre el séptimo y noveno mes, el niño es capaz de distinguir el rostro de la madre del de otras personas
- Entre los 18 y 24 meses conoce y usa la expresión verbal "no como un fenómeno inicial de autoafrmación"

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

necesario para formular un diagnóstico de su desarrollo. Cuando el niño en estudio no presenta las conductas mínimas esperadas para su edad, se sugiere una valoración específica de su desarrollo, realizada por un experto, a fin de determinar el grado de retraso y sus posibles causas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar registros antropométricos en lactantes, en guarderías o centros hospitalarios, comparando las medidas obtenidas con las tablas antropométricas disponibles. Realizar prácticas de percentilación y promedios con desviaciones estándar para cada mes durante la etapa. Evaluar el desarrollo psicométrico en lactantes. Buscar los factores condicionantes y determinantes de las desviaciones encontradas en el crecimiento y desarrollo del niño.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general evaluará correctamente el crecimiento y desarrollo, realizará el diagnóstico e instalará el tratamiento, brindando instrucción a la familia y canalizará a nivel secundario los casos que lo ameriten. **Secundario.** El pediatra hará lo anterior y se encargará de resolver los problemas fundamentales y las complicaciones encontradas. **Terciario.** El nutriólogo, genetista, endocrinólogo, psicólogo, psiquiatra, entre otros; brindarán su apoyo en los casos complejos de diagnóstico y manejo.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones al término de la etapa de lactante son correctas (promedio) excepto: **a)** la talla se incrementa 26 cm desde su nacimiento; **b)** el peso alcanza 12.350 kg; **c)** el perímetro cefálico es de 46 cm; **d)** el 80% de la masa encefálica está presente; **e)** el tejido linfoide alcanza el 40% de su masa final en el adulto.
2. De acuerdo al desarrollo normal del niño, señale lo incorrecto: **a)** del segundo al octavo mes, el niño y su madre forman una misma unidad como representación mental; **b)** entre el séptimo y noveno mes, el niño es capaz de distinguir el rostro de la madre del de otras personas; **c)** el proceso de separación e individuación inicia aproximadamente cuando termina la etapa lactante e inicia la preescolar; **d)** la aparición de la sonrisa social en el niño indica que ya existen representaciones fragmentarias del mundo en la mente del niño; **e)** el temperamento difícil del niño representa un factor de vulnerabilidad para desarrollar problemas emocionales en el futuro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bobath K. Trastornos cerebromotores en el niño. Buenos Aires: Panamericana; 1982.

Feigelman S. Growth, development and behavior. Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18 th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 43-54.

Keane V. Growth, development and behavior. Assesment of growth. En: Kleigman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 70-74.

López ML. Teoría general del desarrollo psicológico en el niño. Monografía 1. Asoc Mex Psiq Inf. 2a ed. México: 1980. p. 11–34.

Lowrey GH. Growth and development children. 8th ed. Chicago, Year Book Medical Publishers; 1986.

Madrigal E. Funciones del padre en el desarrollo infantil. Psiquiatría. 1993; 1. p. 9–14.

Maldonado M. Factores de protección o resistencia a la aparición de psicopatología en el niño y adolescente: una revisión. Monografía 7. Asoc Mex Psiq Inf. México: 1989. p. 9–17.

Overby KJ. Pediatric health supervision. En: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetler MK, Lister G, Siegel NJ, editors. Rudolph's pediatrics. 21st ed. New York: McGraw–Hill; 2003. p. 1–19.

Salles M. El primer año de vida. Monografía 1. Asoc Mex Psiq Inf. 2a ed. México: 1989. p. 35–9.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **c**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 8

Etapa preescolar

Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Crecimiento y desarrollo

Dr. Enrique Madrigal Barrios, Dr. José S. Apodaca Jordán, Dr. Roberto Martínez y Martínez†

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir la evolución normal del crecimiento y desarrollo. Analizar los aspectos anatómicos, fisiológicos y psicológicos sobresalientes del preescolar. Identificar los factores deletéreos sobre el crecimiento y desarrollo a esta edad, y valorar la técnica de evaluación objetiva de estos parámetros.

CONCEPTO

Se denomina etapa preescolar la que va de los 2 a los 5 años y once meses de edad. También se le ha llamado segunda infancia. Se caracteriza por una desaceleración en la velocidad del crecimiento que particularizó a la etapa de lactante (ver Apéndice A y B). Aumenta 6 cm por año.

Los requerimientos energéticos disminuyen en forma sustancial como consecuencia de un descenso del metabolismo basal. Esta manifestación, aunada al sentido de independencia y a la capacidad del niño para procurar saciar su apetito esporádico con golosinas u otros alimentos, es causante de la hiporexia característica de esta edad.

La configuración somática cambia de manera dramática al tipo longilíneo debido a que el cuello crece, se reducen los depósitos de grasa subcutánea de la cara y del cuerpo, los músculos abdominales maduran, disminuyendo la prominencia del abdomen. Todo esto lo hace aparecer como el niño problema que no come y que está "enflaqueciendo". Respecto al desarrollo, ésta es una etapa importante en la adquisición de esquemas de conducta, se perfeccionan las aptitudes psicomotoras y el lenguaje verbal; se bosqueja el inicio de su capacitación para el aprendizaje escolar. Es también la etapa de los "por qué", de los "terribles no" y de la identificación de su sexo.

A esta edad los procesos infecciosos, parasitarios y neoplásicos funcionan como importantes factores negativos para el crecimiento. También cobran importancia los accidentes y las intoxicaciones o envenenamientos, dada la destreza motora del preescolar para saltar, brincar, trepar y alcanzar recipientes, frascos, fuego, etcétera. Además, ellos son presa fácil para el maltrato y para la desnutrición, siendo esta última el factor negativo más frecuente para el crecimiento y desarrollo de los niños preescolares de nuestro país, al igual que para el resto de los pueblos en subdesarrollo.

Puntos sobresalientes

- Comprende de los 2 a 6 años.
- Hay desaceleración de la velocidad de crecimiento (comparado al lactante). Crece 6 cm y aumenta 2 kg por año.
- La configuración somática cambia al tipo longilíneo.
- Los requerimientos energéticos disminuyen en relación a las etapas anteriores.
- Etapa de los "por qué" y de los "no".
- Identificación de su sexo. Etapa fálica.
- Adquisición de esquemas de conducta. Perfeccionamiento de aptitudes psicomotoras. Inicia su capacitación para el aprendizaje escolar.
- Cobran importancia los accidentes, intoxicaciones, quemaduras. Surgen los padecimientos neoplásicos y mieloproliferativos.

TIPOS DE CRECIMIENTO

Crecimiento de aparatos y sistemas

Crecimiento de tipo general

Representa el incremento en volumen de los diversos aparatos y sistemas: digestivo, circulatorio, respiratorio, esquelético y de la masa corporal total. Se aprecia una disminución en su velocidad de crecimiento, en comparación con la del lactante, aunque ésta es sostenida y con mínimas variaciones. Hay reducción de la grasa subcutánea, haciéndose de aspecto delgado; la relación de segmentos favorece al segmento inferior debido al crecimiento de las extremidades. El peso aumenta 2 kg por año (Apéndices A y B).

Crecimiento de tipo neural

Sufre también una disminución en la velocidad de crecimiento ya iniciada en el segundo año de vida y que dura toda la etapa; a pesar de ello, al final del tercer año ya tiene 85% del peso y volumen del cerebro del adulto. Ha cesado la multiplicación neuronal y la mielinización, aumentando el volumen por hipertrofia de las células neuronales ya existentes. Ha pasado ya la zona de riesgo alto de daño cerebral por aporte bajo nutricional de los primeros dos años, aunque queda aún la posibilidad de daño reversible.

Gracias al crecimiento adecuado, habrá un cerebro capaz de desarrollo neuropsicológico, lo que se verá reflejado en el perfeccionamiento de la actividad psicomotora con la adquisición de destrezas, en el dominio cognitivo con la capacidad de ascender en la escala de las funciones mentales superiores, de manera parcial ejemplificado por el desarrollo del lenguaje verbal y por la aplicación de lo aprendido, y al final de la etapa, por el inicio de la capacidad de abstracción y conceptualización.

Crecimiento de tejido gonadal

Éste permanece en estado de latencia durante toda la etapa, conservando alrededor de 10% de la masa final en el adulto.

Crecimiento del tejido linfoideo

Es el que muestra el índice de incremento más alto en relación con los anteriores; alcanza 80% de la masa final del adulto y 40% de la máxima masa alcanzada en las etapas posteriores.

El timo puede adoptar una figura aplanada y ancha en vez de la forma usual estrecha y gruesa, dando la impresión de hipertrofia en las radiografías del tórax.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Crecimiento de las partes del organismo

Se ve disminuida la velocidad de crecimiento de la masa encefálica junto con todo el tejido neural, con lo que el aumento en el PC (Apéndice A y B) es menor y la relación craneofacial viene a ser menos desfavorable para la cara. La cavidad bucal experimenta una variación en su fisiología al aumentar su volumen y disminuir su capacidad de succión en favor de las funciones de masticación, impulsión y deglución de alimentos sólidos; desaparece la hipersecreción de saliva y continúa el brote dentario de las piezas caducas con los dos premolares, que en general termina a los 30 meses con un total de 20 piezas (8 incisivos, 4 caninos y 8 premolares). Los conductos nasales y la rinofaringe son mayores; durante los años tercero y cuarto, la cara sufre un nuevo incremento vertical por mayor crecimiento de los senos esfenoidales y aparición de los senos frontales como unas pequeñas células encima de la nariz, desde donde empezarán su emigración hacia el hueso frontal.

Las amígdalas y tejido adenoideo experimentan una hiperplasia importante como respuesta a las infecciones y ésta puede quedar remanente aun cuando el estímulo infeccioso haya pasado; la intensidad de la respuesta será cada vez menor conforme avanza la edad.

Con frecuencia son palpables los ganglios linfáticos que en condiciones normales no deberán ser mayores de 1 cm, ni dolorosos.

El cuello se torna menos corto y más delgado; el tórax se acerca más a la forma elíptica del adulto, aunque la respiración continúa siendo diafragmática, con una frecuencia de 20 a 30 por minuto. A los cinco años se cuadruplica el peso del corazón y el índice cardiotorácico será inferior a 0.5; la FC media varía de 95–105 por minuto. La TA muestra valores promedio del 100 para la sistólica y 60–65 para la diastólica. La arritmia sinusal se considera como un fenómeno no fisiológico a esta edad, así como la presencia de murmullos cardiacos inocentes; el choque de la punta persiste en el quinto espacio intercostal izquierdo sobre la línea axilar anterior y es posible la presencia de un segundo tono desdoblado. La Hb media es de 13 g% con leucocitos de 8 000 a 10 000 por mm3. Hasta los cuatro años, las células mononucleares, linfocitos y monocitos, predominan sobre los polimorfonucleares, invirtiéndose esta relación con posterioridad.

El abdomen se muestra menos prominente, y la capacidad gástrica llega hasta 750–900 mL; los riñones quintuplican su peso a la edad de cinco años y el hígado alcanza los 550 g a los seis años palpándose su borde inferior a 1 cm bajo el reborde costal derecho. Los genitales experimentan un incremento mínimo. Las extremidades aumentan su longitud respecto al resto del cuerpo y adquieren una mayor funcionalidad motora. A los dos años, la agudeza visual es alrededor de 20/70, mejorando hasta 20/30 a los cinco años y esto se explica en parte por la conformación anatómica del globo ocular en crecimiento. Continúan apareciendo centros de osificación, principalmente en manos, que nos sirven para determinar la edad ósea.

TIPOS DE DESARROLLO

Con la intención de facilitar la comprensión de este apartado, se han establecido áreas de desarrollo, aunque es importante señalar que en realidad no existe una división entre cada una de ellas, debido a que se interaccionan e influyen mutuamente.

Neuromotor

La maduración neuromotriz le permite al niño, en esta etapa del desarrollo, ir perfeccionando cada vez más sus movimientos voluntarios y por ende su autonomía. El niño preescolar se torna inquieto, a tal grado que en ocasiones puede confundirse con hiperactividad; pero la razón de esto se debe a que el control voluntario de su motricidad le va a permitir ampliar su horizonte de acción, de entrar en contacto con todo lo que le rodea y de acceder a objetos o situaciones que le despiertan su curiosidad y fascinación por el mundo que le rodea. Le entusiasma descubrir su potencial, las cosas nuevas y aprende de ello por medio de la práctica, convirtiéndole en una verdadera esponja receptora de estímulos. La seguridad en su movilidad, y de esto depende también su temperamento innato, le confiere un toque de autoafirmación a sus acciones, deseando hacer las cosas por sí mismo, lo que fortalece su propia confianza. Acompaña a lo anterior la aceptación que le depositan sus progenitores cuando lo observan haciéndolo parecer orgulloso por lo que hace, pero al mismo tiempo habrá que cuidar por un lado la aplicación de normas de quienes le cuidan para protegerlo de peligros inherentes en el ambiente, y por otro, de ir entendiendo las reglas que le permitirán tomar en cuenta a los demás y así promover su inclusión en el mundo social.

El niño de dos años puede correr y subir escaleras colocando los dos pies en cada escalón; seis meses más tarde es capaz de hacerlo alternando los pies, además de mantener el equilibrio de manera momentánea en un solo pie o de ir en un triciclo.

Al inicio de la etapa preescolar ya controla el esfínter anal y poco después el vesical, aunque es normal que en ocasiones este último logre su control hacia el final de la etapa, sobre todo en las noches.

El control de la musculatura fina le permite, alrededor de los cuatro años, dibujar círculos que representan la cara humana, y un año después ya puede integrar al dibujo de la figura humana el tronco, brazos, manos, piernas y pies.

Cognitivo

Mencionamos, en el capítulo precedente, la etapa de separación e individuación descrita por Mahler, en la que se comprenden las fases de separación práctica, reaproximación y ahora la última fase, llamada de "constancia objetal", para concluir lo que sería el nacimiento del "sí mismo".

La fase de constancia objetal se extiende desde los 22 o 24 meses hasta los 34 o 36 meses de vida y se caracteriza por la capacidad de mantener con claridad la representación mental de los objetos externos. Piaget describe que, si a un niño de año y medio le ponen algo que cubra de su vista un juguete preferido, el niño ya no lo buscará; en cambio, a los dos años lo descubre y busca activamente. Para este autor, la capacidad mencionada determina que el tipo de pensamiento sensorimotor pase ahora a ser de tipo preoperacional. Para la aparición de la constancia objetal se requiere de la función de la memoria, así como de que el aparato psicológico cuen-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

te con nociones de tiempo y espacio. El niño ya distingue lo que proviene del exterior y lo que proviene de su propia persona, ya sean afectos u otros estímulos. Comienzan su aparición las capacidades de síntesis e integración, y así la posibilidad de comparar la realidad de los objetos externos contra los producidos por sus propias fantasías.

Sin embargo, una característica del niño con pensamiento preoperacional es su egocentricidad. Aunque ya capta los sentimientos que vienen de fuera, tiene dificultad por considerar los sentimientos ajenos como algo que él pudiera percibir.

Esto se traduce de alguna manera en que el niño durante esta etapa puede llegar a comprender las funciones numéricas de suma, pero no su inverso que es la resta. Cuando el niño ha alcanzado los tres años de edad, buena parte de su equipo psicológico se encuentra en marcha con la cognición, manejo de impulsos, manejo de la ansiedad, control muscular voluntario, etc., y posibles defectos en el desarrollo de estas funciones podrían repercutir en diversas alteraciones psicológicas. Su enorme capacidad de desplazamiento le permite interactuar con el mundo y descubrir por medio de la curiosidad nuevos conceptos día a día. Su pensamiento simbólico se enriquece con ello; imita y aplica en la comunicación consigo mismo y con los demás a través del lenguaje, o en el juego que es el receptáculo práctico en donde manifiesta sus vivencias, que además controla cuando éstas le producen mucha ansiedad. El juego también le permite desplegar una actividad creadora que le será importante en el futuro acopio y manejo de información. En esta etapa, el niño preescolar, después de haber desplazado su atención de la esfera oral a la anal, con el control de esfínteres, dirige ahora su atención hacia sus genitales: se interesa por ellos y los toca, lo cual le produce sensaciones placenteras. A esto lo llamó Freud "etapa fálica" (1905). Asimismo describió el "complejo de Edipo", que se caracteriza por el conflicto que surge ante la atracción que el niño siente por el progenitor del sexo opuesto y a la vez hostilidad hacia el del mismo sexo. Al final, a lo largo de este proceso, se da cuenta de que, si no puede con el "contrincante", se le tendrá que unir y de esta forma elabora el conflicto, empezando a manifestar los llamados procesos de identificación. El preescolar se torna curioso y ávido de información sexual o pregunta sobre la procedencia de los bebés; no sólo se preocupa de su cuerpo, sino que también desea mirar la desnudez del sexo opuesto para establecer comparaciones. De aquí le surgen muchas interrogantes que tiende a expresar con absoluta naturalidad, excepción hecha en los casos en que perciba perturbación y ansiedad del padre a quien dirige las preguntas, inhibiéndole su curiosidad natural.

De igual manera, el preescolar completa su vida de relación tanto en la familia como con el resto de la sociedad y desarrolla algunas otras habilidades cognitivas, y en particular, el concepto de muerte. A esta edad, el niño aún no adquiere de manera completa tal concepto, el cual implica tres ideas fundamentales que son: la cesación de los procesos corporales, la irrevocabilidad de la misma y la universalidad del suceso. El concepto es complejo y requiere de la adquisición previa de ciertas habilidades cognitivas como son: diferencias objetos animados de inanimados, entender lo que es "constancia de objeto", distinguir lo que es "mi mismo" y lo contrario y comprender la noción del tiempo. Toda esta serie de eventos de raciocinio los tendrá más claros en la edad escolar.

Afectivo

De la calidad de la relación simbiótica y modalidades de la relación con la madre durante la separación e individuación, se determinarán las futuras relaciones en la vida. El niño deberá tender a desarrollar la "confianza básica" de que, a pesar del temor que le representaría la separación de su madre, siente que sus necesidades afectivas van a ser satisfechas (Erickson, 1959). Se observa también que los defectos en esta relación materno–infantil determinarán lo que Adler llamó "complejo de inferioridad".

A los tres años de edad, se establece en la vida del niño el triángulo yo–mamá–papá, comenzando a expresarse una serie de afectos que van desde el amor hasta el odio, surgiendo rivalidades y resentimientos dentro de la relación triangular. Las mismas funciones recién estrenadas de síntesis hacen difícil al niño la coexistencia de dos sentimientos opuestos hacia una misma persona, por lo que hace uso del mecanismo defensivo de proyección al tomar los impulsos inaceptables en sí mismo como provenientes del padre o de la madre.

En otras palabras, no distingue los afectos que se originan en él, de los de otra persona (padre o madre). Este mecanismo le hace percibir hostilidad por parte de los demás. En ocasiones, el mecanismo de proyección puede resultar ser conflictivo y deberá crear otro mecanismo, que es el de desplazamiento, con el cual deposita su hostilidad en objetos externos, como perros, gatos, insectos, brujas, lobos, vampiros, robots, monstruos, etc., y otros objetos fantaseados disponibles de acuerdo con la cultura en que viva. Es en este punto donde surgen los miedos infantiles y fobias, que son considerados como parte normal del desarrollo, siempre y cuando ocurran entre el tercero y cuarto año de edad o bien cuando no se prolonguen mucho en el tiempo.

El conflicto existente entre el ejercicio de su autonomía recién estrenada y la dependencia hacia la madre, le llevan a conducirse en forma oposicionista en un intento por conservar la autoafirmación, pero en detrimento de sufrir ansiedad ante el miedo de perder el cariño de su madre. Esta actitud oposicionista de hecho puede involucrar la falla en el control de los esfínteres como una manifestación de pulsiones agresivas, cuando la madre frena por completo la existencia de autonomía en su hijo.

Algunos factores que interfieren en la superación de la etapa anal y el manejo de la angustia radican en la inconsistencia dada al entrenamiento de esfínteres o bien de la exageración del mismo, así como del orden, la limpieza y normas sociales, acarreando en el futuro una rigidez en sus conceptos morales e inadaptación. Toda preocupación exagerada de que el niño elimine a una hora y lugar determinado debe centrarse en la aprobación y confianza que la madre le dispensa.

Otra fuente de ansiedad en el niño se relaciona con el desarrollo psicosexual, ya que en esta etapa y alrededor de los tres años de edad, comienza a percibirse como lo que es o a comparar la diferencia entre sexos, lo que conlleva a preguntar sobre ello con base a una serie de dudas que surgen y de posibilidades en cuanto a cambiar de sexo o de perder algo de sí. La actitud de los padres y la calidad de respuestas que le sean ofrecidas, determinarán sentimientos de culpa y vergüenza, o bien le facilitarán la adecuada resolución del conflicto que le permita una sana identificación sexual.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Psicosocial

Dado que la imitación con sus figuras de identificación parental es una de las bases de aprendizaje durante la etapa preescolar, su actuación es tendiente a participar con conductas que observa, como en el aseo, en el vestido, en los valores familiares, la higiene, la formalidad, la etiqueta y aún en el juego. Lo mismo aprende por observación previa a emitir opiniones, juicios morales, a no decir mentiras, no hacer trampas, no robar, ser bondadoso, o a tomar en cuenta los derechos y el bienestar de los demás.

La conducta no sólo se presenta en el ámbito de las identificaciones con el padre o la madre, sino también dentro de la escuela preescolar, en donde la adaptación al medio escolar con maestros y compañeros requiere estructurar nuevas estrategias socializadoras que hagan congruente lo aprendido en casa. De hecho, existe una estrecha relación entre la permisividad de los padres para solucionar los conflictos, de manera agresiva, transfiriéndose así la conducta agresiva del niño a la escuela. La iniciativa y el gozo de rivalizar con hermanos o amigos lo hacen ponerse celoso de ellos. Cuando el niño no logra destacar ante los padres y otras figuras de autoridad, aparecen la culpa, la resignación y la ansiedad, dificultándose su desarrollo psicosocial. En esos momentos, es menester que los padres le ayuden a regular sus aspiraciones y metas.

El niño en etapa preescolar, en un intento por manejar sus miedos y ansiedades, recurre a dos mecanismos psicológicos, que son el contrafóbico y el de identificación con el agresor (A. Freud, 1936). En el primero, se expone al objeto fóbico a través de ver programas de televisión o de leer material que está en relación con monstruos, brujas, etc.; el segundo se muestra en la tendencia a querer disfrazarse de dichos personajes, para de alguna manera sentir que se transforma en el mismo objeto que teme. Cuando estas funciones no se desarrollan de manera adecuada o su actuación llega a ser defectuosa, la presencia de estos mecanismos continúa o bien reaparece en etapas posteriores de la vida, considerándoseles entonces como patológicos. De los procesos de identificación surgirán muchas posibilidades en el futuro, tanto como individuo, así como socialmente. Es por ello la necesidad de tener presente al padre del mismo sexo o conflictual, como una imagen de tolerancia y aceptación hacia el niño, que le permitan imitarlo, para así ser "uno como si" fuera el otro, capturando no sólo su imagen sino también la forma en que se desenvuelve en el mundo y con la sociedad.

FACTORES DE RIESGO

Factores de riesgo del crecimiento

Agente

Tienen aún prevalencia a esta edad los procesos infecciosos de diversa etiología como factores negativos del crecimiento. Hay una elevada incidencia de los padecimientos neoplásicos y mieloproliferativos, entre los cuales la leucemia alcanza un lugar preponderante en comparación con las otras edades. Es de mencionar también al neuroblastoma y al tumor de Wilms como entidades que hacen su aparición más frecuente a esta edad. Continúan presentándose los accidentes, intoxicaciones y quemaduras como influencias negativas al crecimiento.

Huésped

Genético. El niño empieza a exhibir algunas particularidades anatómicas y fisiológicas individuales, que le diferencian del resto de niños de su edad, como son talla, configuración somática externa, rasgos anatómicos heredofamiliares. En algunas ocasiones, los errores congénitos del metabolismo mencionados para el lactante pueden extender su influencia hasta esta etapa o bien presentarse dentro de ella. Anomalías como la acondroplasia (transmisión autosómica dominante) pueden determinar el crecimiento y desarrollo en la etapa. Enfermedades como la hemofilia clásica (recesiva ligada al X) condicionan en forma negativa los fenómenos descritos.

Neuroendocrinos. Continúa siendo importante la influencia nociva del hipotiroidismo; suelen producirse trastornos secundarios a procesos infecciosos, como meningoencefalitis, que pueden causar un síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética o una hidrocefalia secundaria. Pueden también producirse trastornos secundarios a neoplasias, como el síndrome diencefálico secundario a masa paraventricular o a neuroblastoma. Es posible la iniciación de una diabetes mellitus tipo 1.

Ambiente

Sin perder de vista la influencia ya descrita del ambiente familiar, es importante señalar que, al llegar el niño a esta edad, es presa más fácil de problemas de tipo nutricional, como lo especifican los promedios de desnutrición encontrados en la población general de México, descritos en el capítulo correspondiente y quizá condicionados al hecho de considerar al preescolar como autosuficiente para procurarse alimento, cuando aún no lo es (mientras al lactante lo alimentan y el escolar saquea el refrigerador, el preescolar queda un poco abandonado entre ambos), aunado a la hiporexia que de forma habitual presenta el niño en esta etapa.

Factores de riesgo en el desarrollo (cuadro 8–1)

Interés preventivo

El conocimiento de los factores de riesgo o protección durante el desarrollo posibilita al profesionista que tiene su práctica en niños, para establecer programas preventivos o de intervención temprana, ya sea limitando la incidencia de trastornos psicológicos en general, reduciendo las repercusiones de interferencia en el desarrollo, atajando a tiempo posibles desviaciones en el desarrollo, o bien estableciendo las condiciones propias de lo que es la normalidad en el niño, contra suposiciones erróneas de anormalidad.

Factores específicos y mecanismos

Es indudable que no es posible separar los factores de riesgo de crecimiento biológico, de los del desarrollo psicológico en función de la estrechez comprendida entre mente-cuerpo, ya que lo que afecta a uno, repercute en el otro. Por lo tanto, los factores de riesgo en el crecimiento también deberán tomarse en cuenta en este apartado, al igual que antecedentes de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 8–1. Factores de riesgo en el desarrollo psicológico

Agente
- Químicos
- Físicos
- Mecánicos
- Tóxicos
- Biológicos

Huésped
- Genéticos
- Neuroendocrinos
- Temperamento
- Sexo
- Capacidad cognitiva y sistema de autopercepción

Ambiente
- Trastorno de la dinámica familiar funcional (padre-madre-hijo)
- Psicopatología de alguno de los padres, especialmente del tipo afectivo como la depresión
- Interferencia por trastorno de personalidad para ejercer el papel de padre o el de madre
- Inadaptación familiar en el desarrollo social
- Nivel socioeconómico bajo y desnutrición
- Ambiente social con alta incidencia de factores sociopáticos y estresantes (pandillerismo, drogadicción, etcétera)

factores de riesgo en el desarrollo contemplados en los capítulos 6 y 7, tales como los factores perinatales, de temperamento y apego.

Sexo

Los indicadores epidemiológicos muestran que las niñas sufren una incidencia mucho menor de trastornos mentales en general que los niños, al igual que en las enfermedades físicas (Rutter, 1979, 1983). Esto puede deberse a la combinación de factores biológicos y culturales.

Las niñas parecen engendrar menos hostilidad en sus padres que los varones (Rutter, 1985) y los padres tienden a pelear con menos frecuencia frente a las niñas que frente a los niños (Rutter y Cox, 1985); aún los maestros tienen diferentes expectativas y modos de tratar a los niños que a las niñas (Hetherington, 1986). Por otra parte, los primogénitos están en mayor riesgo de padecer trastornos mentales, sobre todo si son varones. Entre los niños con padres enfermos mentales, recibe peor trato el hijo del mismo sexo que el hijo del sexo contrario. Existen indicadores de que las niñas criadas con una orientación no tradicional de sumisión y más inclinadas al arrojo y el éxito, se desarrollan con características más favorables en cuanto a su persona (Hetherington, 1986).

Capacidad cognitiva y sistema de autopercepción

Las repercusiones, el significado y la capacidad de enfrentar situaciones traumáticas, dependen en gran medida de funciones cognitivas, que son distintas para cada niño, además de cambiar con la edad. El estadio de desarrollo cognitivo determina en cierto grado el efecto de distintas experiencias. Por ejemplo, las experiencias de separación de la madre durante los primeros seis meses de edad, no tienen efectos devastadores en el niño, porque éste no tiene la capacidad cognitiva para determinar que la principal persona que lo cuida "se ha ido". Las hospitalizaciones repetidas tienen efectos desfavorables si ocurren de los dos a los cinco años de edad; el niño de mayor edad puede tener la capacidad de entender lo que sucede y saber que regresará a casa. Comprender una situación, aunque se haga años después, puede tener efectos favorables, como en el caso de haber sido abandonado por la madre, si entiende el abandono en términos de circunstancias sociales o enfermedad de la madre, no si considera el abandono debido a que él era indeseable (Rutter 1987).

El sistema de autopercepción (Harter, 1983) se refiere a funciones de autoestima, el sentido de la eficacia y de control propio de los acontecimientos. La buena autoestima y un control propio son importantes factores de protección que promueven la convicción de que uno puede mejorar su situación (autoeficacia). El foco interno de control se contrapone con la "invalidez aprendida" (Seligman y Peterson, 1986), ya que, cuando se emplea el primero, el niño percibe que las situaciones son controlables por él, al menos en cierto grado y puede ser capaz de modificar su situación. En la invalidez aprendida, el niño se siente un objeto sobre el que inciden los demás; las cosas le suceden a él y no puede cambiarlas.

Ésta es la diferencia con niños que han sido educados a base de amenazas de perder el cariño de sus padres cuando se portan mal, o cuando se remarcan controles de miedo mencionando al demonio, el "coco" u otros muchos más controles externos, con la finalidad de que obedezcan. Recordemos que los padres suelen ejercer la autoridad a manera de que las cosas se hagan como ellos creen y no como podrían ser mejores en realidad, dejando sin oportunidad de encontrar alternativas enriquecedoras, pero, claro está, bajo principios morales y sociales de convivencia. El foco interno de control se ha asociado con disminución en la tendencia de sufrir ansiedad, mejor capacidad para tolerar cambios y con tener la mente "más abierta" a nuevas experiencias o modos de ver las cosas (Hetherington, 1986, Gunnar Vonfnechten, 1978). En las niñas que han sufrido abuso sexual, cuando atribuyen la experiencia a causas externas y no a maldad o defectos propios, se ven favorecidas con una mejor adaptación posterior (Mrazeck, 1987).

La autoestima se considera esencial para enfrentar experiencias traumáticas; algunos la han relacionado inclusive con mejor salud física y menos hospitalizaciones durante la niñez (Werner y Smith, 1982).

Factores en la familia

Existe evidencia de que la adecuada estimulación temprana y los cuidados amorosos de la madre, cuando el niño padeció desnutrición grave, son la clave para la recuperación de capacidades cognitivas y de inteligencia (Cravioto y Arrieta, 1983; Rutter, 1987). Los estudios sugieren que una crianza adecuada favorece la adaptabilidad del niño, su grado de control interno y autoestima. A pesar de desacuerdos en cuanto a cuál sería el mejor método de crianza, parece ser que una combinación de alto nivel de disciplina con una crianza empática y armoniosa, tienen efectos más benéficos (Baumrind, 1971) en el desarrollo de conductas prosociales y compasión por los demás.

La disciplina no consiste en castigos, sino en un modelo "inductivo" de hacer que el niño integre las acciones que se consideran aceptables ante la sociedad. El padre acompaña altas expectativas de conducta deseable con ternura, elogia y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

recompensa la conducta apropiada, tiene interés real en el niño, toma en cuenta sus necesidades y puntos de vista. Esto incluye razonar con el niño, dar explicaciones y negociar con él (Block, 1980; Hetherington, 1986), excepción hecha cuando el niño sólo pretende saciar su satisfacción sin considerar opiniones externas. En el niño mayor, la madre o el padre están interesados en la escuela y en su desempeño; Werner y Smith encontraron que el apoyo de los padres, la intimidad con ellos, las reglas claras en casa, el respeto por la individualidad del niño y padres menos ausentes de la casa, fueron características de niños más resistentes a nivel emocional. Lo anterior se hizo extensivo hacia las características del hogar como la presencia de libros, la limpieza o el desorden. Rutter (1979) ha descrito l efecto protector de una relación positiva, cuando menos con uno de los padres, aun en el caso de intenso conflicto marital o ante la presencia de uno de los padres con trastorno mental. En el caso de la relación con los hermanos, se observa en algunas familias que el apego y el apoyo que de ellos recibe, pueden ser de gran utilidad emocional (Hetherington, 1986).

Se han descrito, de manera tradicional, a las familias más sanas como aquellas que tienen mayor cohesión, comunicación y adaptabilidad para enfrentar situaciones nuevas, ya sean circunstancias económicas, muertes, o bien dentro de las etapas críticas del desarrollo mismo de la familia.

Las familias resistentes se caracterizan por poner énfasis en sus tradiciones o celebrar aniversarios entre sus miembros; poseen un alto nivel de comunicación entre sus miembros; perciben mayor control sobre sus vidas y la convicción de que la familia sobrevivirá a las tensiones; están interesados en permanecer juntos durante rutinas como las comidas, por ejemplo (McCubbin, 1988).

Varios investigadores han explorado el riesgo y destino de niños que conviven o han sido criados por padres con enfermedad mental. En general, parece que el riesgo es mayor para los niños cuyos padres tienen una enfermedad afectiva, sobre todo depresión, en comparación con cualquier otra enfermedad mental que pudiera promoverles cierto efecto de "inmunidad" a padecer algún trastorno psicológico (Bleuler, 1972; Rutter, 1984; Beardslee, 1988; Garmezy, 1985; Mrazeck, 1987).

Factores del medio ambiente y la escuela

Estos factores se refieren a experiencias en la escuela, en el ecindario y al efecto de las relaciones sociales. Conforme el niño crece, puede tener acceso a experiencias "compensadoras" que amortiguan los efectos negativos de experiencias traumáticas previas, buscando apoyo emocional fuera de casa, en amigos u otros adultos que le sirven de modelo, como el maestro, sacerdote, etcétera (Rutter, 1979, 1985). El éxito en la escuela favorece la autoestima, la sensación de estar en control y de poder cambiar as cosas que les desagradan. Es posible que lo que se aprende no sea tan importante, como la buena actitud hacia el aprendizaje, que en sí permite el acceso a estrategias para resolver problemas y la ejecución de acciones que modifican el resultado de un proceso (Rutter, 1985).

La escuela es un agente socializador que puede tener características positivas o indeseables. En el primer caso, promueven la adaptabilidad, la autoestima del niño: presentan un ambiente armonioso y estable, con altas expectativas académicas y de conducta, y aplican las reglas de forma consistente (Rutter, 1983, 1985).

En cuanto al ambiente, en su sentido más amplio, existe la evidencia de que la frecuencia de alteraciones mentales en el niño es dos veces mayor en las ciudades que en el campo (Quinton, 1988), aunque no todos los estudios confirman lo anterior. La razón de esta diferencia puede enmarcarse en factores como el hacinamiento, menor oportunidad para cuidar a los hijos mientras juegan, tráfico intenso de automóviles y ruido, vecindarios en estado de degradación física, concentración de familias con problemas en una sola área que favorece el pandillerismo, drogadicción o ambos.

Aunados a los factores anteriores, existen otros más, de aparente trivialidad, como el grado de iluminación pública, la presencia de vigilancia y la clara influencia de los padres de no permitir la asociación de sus hijos con grupos de jóvenes delincuentes (Rutter, 1982).

Evaluación

Evaluación del crecimiento

La medición de perímetros es menos importante, al haber disminuido de manera considerable la velocidad de crecimiento del tejido neural, ya que la patología más frecuente a este nivel se presenta en la etapa anterior; es conveniente realizarla junto con la medición de talla y peso en intervalos de cuando menos 2 o 3 veces al año. Se cotejarán también con las tablas encontradas en el capítulo 4 y en los apéndices A y B.

Evaluación del desarrollo

Corresponde al cuadro 8-2.

Cuadro 8–2. Orientación para la valoración del desarrollo en el preescolar (2–6 años). Comportamiento esperado

Área neuromotriz
- A los 24 meses de edad puede correr y subir escaleras apoyando los dos pies en cada escalón
- A los 30 meses de edad alterna los pies al subir escaleras y logra el equilibrio momentáneo en un solo pie
- A los cuatro años inicia el trazo de la figura humana con la representación de caras circulares
- A los cinco años integra en el dibujo las partes principales del cuerpo

Área cognitiva
- Representación mental del ambiente
- Dirige su atención hacia sus genitales
- Se inician los procesos de identificación en el aprendizaje
- Curiosidad por la diferencia de sexos y procedencia de los bebés

Área afectiva
- Desarrollo de confianza básica
- Conflicto en la lucha por conseguir los afectos del progenitor del sexo contrario, contra el progenitor del mismo sexo
- Surgen los miedos infantiles como parte de los mecanismos defensivos psicológicos de proyección y desplazamiento

Área psicosocial
- La posibilidad de identificarse con una figura "amenazante" en el proceso edípico, le permite su desenvolvimiento en el mundo y con la sociedad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar prácticas de antropometría en instituciones de educación preescolar localizadas en distintos niveles socioeconómicos.

Comparar resultados entre sí y en relación a tablas de población general. Llevar a cabo prácticas de evaluación del desarrollo comparándolas con la edad cronológica para detectar retrasos o anomalías.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general evaluará adecuadamente el crecimiento y desarrollo, realizando el diagnóstico de anormalidades e instalando el manejo requerido. Enviará los casos complicados o de difícil solución al segundo nivel. **Secundario.** El pediatra hará lo anterior y solucionará los problemas diagnósticos y las complicaciones, instalando tratamientos especializados en caso necesario. **Terciario.** El psicólogo, psiquiatra, genetista, endocrinólogo, coordinados por el pediatra, ayudarán en los casos problema.

EVALUACIÓN

1. Son características de la etapa preescolar los datos siguientes, excepto:
   a) disminuye su velocidad del crecimiento general; **b)** aumenta de peso, alrededor de 2 kg por año; **c)** los factores de riesgo que tienen mayor influencia negativa para el crecimiento son los infecciosos y nutricionales; **d)** la velocidad de crecimiento de la masa encefálica es muy parecida a la del lactante; **e)** el tejido linfático muestra un índice de crecimiento mayor, que el crecimiento general, gonadal y neural.
2. Son características en el desarrollo del preescolar las siguientes aseveraciones, excepto una:
   a) la ausencia física o afectiva del padre interfiere con el desarrollo del niño; **b)** a los dos años y medio puede alternar los pies al subir escaleras; **c)** se encuentra en la etapa oral del desarrollo psicosexual; **d)** lucha por conseguir los afectos del progenitor del sexo opuesto; **e)** dan inicio los procesos de identificación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calzada–León R. Crecimiento del niño. México: McGraw–Hill Interamericana; 1998.

Feigelman S. Growth, development and behavior. Preschool years. En: Kliegman-Behrman-Jensen-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders;2007. p. 54-60.

Keane V. Growth, development and behavior. Assesment of growth. En: Kliegman-Behrman-Jensen-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 70-74.

López ML. Teoría general del desarrollo psicológico en el niño. Monografía 1. Asoc Mex de Psiq. 2a ed. México: 1980. p. 11-34.

Lowrey GH. Growth and development children. 8th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986.

Maldonado M. Factores de protección o resistencia a la aparición de psicopatología en el niño y adolescente; una revisión. Monografía 7. Asoc Mex de Psiq Inf. México: 1989. p. 9-17.

Mendoza A. El padre. El continente negro: sus funciones y su ausencia dentro del desarrollo infantil. Boletín Informativo Asoc Mex de Psiq Inf. Epoca III. 1991; 3:13-16.

Overby KJ. Pediatric health supervision. En: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostelter MK, Lister G, Siegel NJ, editors. Rudolph's pediatrics. 21st ed. New York: McGraw–Hill; 2003. p. 1-19.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1. **d**; 2. **c**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 9

Etapa escolar

Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Crecimiento y desarrollo
Dr. Enrique Madrigal Barrios, Dr. José S. Apodaca Jordán, Dr. Roberto Martínez y Martínez†

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Enrique Madrigal Barrios
Dr. José S. Apodaca Jordán
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el curso normal del crecimiento y desarrollo y los factores de riesgo que influyen sobre el mismo durante la etapa. Describir la técnica de evaluación del crecimiento y desarrollo del escolar.

CONCEPTO

Se considera la edad escolar la que va desde los seis años hasta el inicio de la adolescencia, alrededor de los 10 años en las niñas y de los 12 en los niños.

Puntos sobresalientes

- Comprende los 6 a 12 años en el niño y los 6 a 10 años en la niña.
- El peso aumenta 3 a 3.5 kg por año.
- Empieza a predominar el segmento inferior sobre el superior.
- Se atenúan las curvaturas de la columna.
- El tejido linfoide ocupa el primer lugar en la velocidad del crecimiento.
- Identifica su rol de género.
- Su pensamiento pasa de ser abstracto a ser concreto (ordenar y relacionar secuencias lógicas), más científico que mágico, más deductivo que inductivo.

PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

El promedio de aumento de peso durante esta edad es de unos 3 a 3.5 kg por año, mientras la estatura registra una ganancia de 6 cm en lapsos iguales (ver apéndice A y B). Es característico de la etapa un exuberante tejido linfoide y modificaciones en el esqueleto, atenuándose las curvaturas de la columna vertebral y corrigiéndose algunos casos de *genu valgum* y pie plano; ocurre también una fase de reemplazo de dientes caducos; hay ampliación y precisión de destrezas psicomotoras y se perfecciona la capacidad de abstracción y conceptualización iniciadas en la etapa anterior.

En esta etapa el niño amplía sus horizontes sociales y de interacción con el mundo a través de la escuela de donde, por un lado, captura modelos a imitar, como son los maestros y compañeros, y por el otro pone a prueba su capacidad de adaptación al medio con los recursos que había aprendido en la familia. En forma paulatina se inician procesos que lo llevan a regular su independencia, su compromiso y responsabilidad con el trabajo académico dentro de un marco social. Todo ello es básico para que se logre un desarrollo armonioso y una integración de la personalidad acorde con las esferas biopsicosociales.

TIPOS DE CRECIMIENTO

Crecimiento de aparatos y sistemas

Crecimiento de tipo general

Es de características constantes con los incrementos en peso y talla arriba señalados; persiste con un escaso panículo adiposo condicionado en parte por la vigorosa actividad física y su conformación de las curvaturas de la columna vertebral. El segmento inferior empieza a ganar terreno al superior.

Crecimiento de tipo neural

La masa encefálica ha alcanzado hacia el segundo año de esta etapa el peso y volumen del adulto (90 a 95%), con lo que la cabeza crece en forma paralela, cifrando 95% del tamaño del adulto hacia el séptimo año de vida; en lo sucesivo, el crecimiento de este tipo de tejido se torna más lento, incluyendo el no encefálico.

Crecimiento de tipo gonadal

Muestra un incremento mínimo y se le considera un estado de latencia hasta el inicio de la adolescencia.

Crecimiento de tipo linfoide

Ocupa el primer lugar en velocidad de crecimiento, además de que su incremento en masa llega al doble que en el adulto, para después involucionar a su estado definitivo durante la pubertad y adolescencia.

Crecimiento de las partes del organismo

La cabeza constituye 18% de la talla al inicio de la etapa, para aportar al final 16%. El incremento en el perímetro cefálico (PC) es muy lento, pasando de 51 cm a los cinco años, 53–54 a los 12; al final del periodo, el cerebro ha alcanzado 90–95% del peso y volumen del adulto, manifestado en un perfeccionamiento de las funciones mentales superiores y la coordinación neuromuscular.

La relación craneofacial se acerca más a la proporción que guarda en el adulto, gracias a un aumento constante del macizo facial en sentido anteroposterior, un ensanchamiento condicionado por el aumento del maxilar inferior y de los diámetros de la rinofaringe y las fosas nasales. Los senos frontales en migración llegan al nivel del techo orbitario a los siete años. La trompa de Eustaquio incrementa su longitud y verticalidad; las formaciones linfoides experimentan un gran desarrollo y es un hallazgo casi constante la palpación de ganglios linfáticos en cuello y regiones inguinales. Las amígdalas son grandes y el timo pasa de 14 g a los seis años a 30 g al inicio de la pubertad, cuando empieza a involucionar. Se inicia un moderado acúmulo de grasa alrededor de los ocho años en las niñas y a los 10 años en los niños. La boca aumenta su diámetro transverso y de manera discreta su capacidad, iniciándose la sustitución de los dientes caducos por los permanentes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Conviene hacer notar que el orden y el punto de aparición de los dientes es más importante para lograr una buena oclusión que el momento en que brotan.

El cuello es más largo y delgado; el tórax posee paredes más gruesas y fuertes y la respiración se torna toracoabdominal en ambos sexos, con un ligero predominio torácico en el femenino.

El corazón sextuplica su peso a la edad de nueve años con una frecuencia cardiaca (FC) de 85–95 por min y la TA promedio oscila entre 100 a 115 de sistólica y 60 de diastólica.

La máxima incidencia de murmullos inocentes se alcanza entre los seis y nueve años de edad, hecho que hay que tener en mente al examinar al escolar.

Estos murmullos inocentes se describen como un soplo o un sonido vibratorio bien localizado, que puede cambiar de intensidad o desaparecer con los cambios de posición; aparece en la fase sistólica y, por lo general, no es transmitido. El segundo ruido puede aún persistir desdoblado; el índice cardiotorácico es menor de 0.5, y la frecuencia respiratoria (FR) es de 19–22 por min.

El abdomen es plano, acorde a la conformación longilínea, y el aparato digestivo alcanza la fisiología normal del adulto. El globo ocular alcanza el tamaño adulto hacia el final de la etapa y la agudeza visual, antes deficiente, llega a 20/20 a los siete años. De los cinco a los 14 años, el registro de la edad esquelética se hace observando el grado de penetración ósea de las regiones cartilaginosas.

TIPOS DE DESARROLLO

Neuromotor

La secuencia de la maduración neuromotriz progresa con lentitud durante toda la etapa, desde la obtención de un mejor control de la musculatura gruesa, a la fina, evidenciándose esto en la calidad y velocidad de la escritura. La integración visomotriz y audiomotriz le permiten adelantar en el copiado de textos y dibujos, imitar posturas y gestos, o bien atender órdenes verbales que impliquen realizar con rapidez alguna actividad física. Estas cualidades de integración le permiten participar, disfrutar y sentirse competente a la par de sus compañeros.

Debido a factores culturales que van en relación a los juegos, es probable que existan algunas diferencias en el desarrollo neuromotor de niños y niñas. Los niños progresan más en fuerza física y velocidad, mientras que las niñas lo hacen en cuanto a coordinación y ritmo, lo que les permite bailar o saltar la cuerda con mayor eficacia. Al final de la etapa escolar, hay una completa mielinización del sistema nervioso, lo que se traduce en el perfeccionamiento de la actividad física.

En esta edad, el niño es capaz de desarrollar ciertas habilidades de tipo cortical como son las habilidades manuales, el aprendizaje de la música particularmente las manuales y vocales como es aprender a tocar instrumentos musicales como piano, guitarra y el canto, así como el aprender lenguas extrañas a su entorno como son los idiomas y dialectos. También a esta edad, se desarrollan con mucha facilidad las habilidades deportivas y de capacidad física. Por lo tanto, es importante tomar en cuenta lo anterior a fin de informárselas a los padres para estimular las destrezas referidas.

Cognitivo

El tipo de pensamiento que marca al niño de la etapa escolar es el operacional concreto (Piaget), cuya facultad se describe por la capacidad de ordenar y relacionar secuencias lógicas, así como de revertir el orden, lo que le permite comprender la función de la resta como una operación contraria a la suma.

En las operaciones concretas, el niño depende de lo que percibe a través de la experimentación directa, pero de forma tal que lo llevan a comprender nociones de tiempo, conservación de peso y número a pesar de variar las formas y espacios; su pensamiento se torna más científico que mágico, más deductivo que inductivo. Comprende las relaciones de un todo una vez conocidas las partes que lo comprenden. Las clasificaciones que establece lo llevan a ordenar conjuntos por tamaños, colores, tonos u otras características que los jerarquicen. Asimismo, logra nociones de inclusión de elementos que distinguen a un conjunto clasificado dentro de otro, como en el caso de un perro, que es también un animal. Entiende términos relativos como los de más alto, más corto, más oscuro, etcétera. Si pudiéramos definir las condiciones cognitivas de esta etapa que llevan al niño a establecer clasificaciones conceptuales con tanta destreza, podríamos decir que se debe a la búsqueda constante del porqué de las cosas, percepción de detalles y del todo, e incremento de la capacidad asociativa.

Otro fenómeno que hace su aparición en esta etapa es la modificación de conceptos que tenía establecidos y que ahora comprende su sentido más amplio, como son el pecado, la fidelidad, el amor y la muerte. Por ejemplo, con anterioridad, la concepción de la muerte la expresaba en sus juegos con la gente o con muñecos, a manera de matar y revivir al personaje cada vez que se le ocurría; ahora conoce a la perfección que, en la realidad, esto ya no es posible, ya que este evento lo entiende como algo universal e irreversible, sumiéndolo en la preocupación, en ocasiones exagerada, sobre posibles riesgos que él y sus padres pudieran sufrir. Así, se le puede observar una actitud ansiosa y en cierta medida regresiva a conductas más infantiles.

A todo lo anterior, tal concepto de lo que es muerte ya le permite las habilidades cognitivas de dicho fenómeno que son: diferenciación de objetos animados de inanimados, el entendimiento de lo que "constancia de objeto", la distinción de lo que es "mí mismo" y lo contrario y la comprensión de la noción del tiempo. Por lo que, en relación a este tema, J. Piaget mencionó en 1948 que "el dominio de dichas habilidades supone haber alcanzado la etapa evolutiva del pensamiento abstracto" y establece que el concepto de muerte, los niños lo alcanzan a la edad de 12 años, contrario a lo que otros especialistas en la materia opinan, tal como A. Polaino-Lorente que el concepto de muerto, lo alcanzan los niños a la edad de entre los 8 y 11 años.

Todo ese análisis sobre el concepto de muerte lo debemos tomar en cuenta para ciertas situaciones especiales como es el caso de los conflictos que se presentan cuando un niño está gravemente enfermo, hay comunicarle al paciente, a sus padres y demás familiares la realidad del acercamiento del final de la vida. Tal situación ocasiona un impacto en al paciente y su familia, que los profesionales de la salud no escapamos a la crisis psicológica y afectiva que ello ocasiona

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en virtud de que hay ser capaces de valorar de manera correcta la intensidad y cualidad del temor del niño y su familia en esta situación.

Afectivo y psicosocial

La necesidad de resumir los aspectos del desarrollo afectivo y el psicosocial en la etapa escolar, se debe a la satisfacción que produce en el niño, para su autoestima, el desempeño de su rol de identidad sexual en el medio social de la escuela. Latencia es otra forma en que se acostumbra a denominar a la etapa escolar (W. Flies), debido a que el niño en apariencia no manifiesta actividad sexual abierta como en la etapa precedente. Lo que sucede es que deja de exteriorizar en gran medida sus afectos y fantasías hacia los adultos, pero bien es cierto que, aunque no lo haga en forma consciente, sus conductas se hacen más pudorosas y recatadas; a los niños les avergüenza que los vean desnudos en el baño por alguien del sexo opuesto y las niñas evitan sentarse en forma descuidada para no mostrar su ropa interior.

Recién completada su identificación con el rol sexual y social dentro del marco familiar a través de sus figuras cercanas como son sus padres, deberá ahora poner a prueba lo aprendido dentro del plano social escolar. La tendencia es a establecer nexos que lo lleven a interactuar con sus compañeros del mismo sexo. Cuando le son asignadas características del sexo contrario, provocan su ansiedad, desagrado, frustración y coraje; por lo que busca fortalecerse dentro de ámbitos donde pueda desempeñar su papel genérico. Las insinuaciones por parte de los padres, maestros o compañeros, que pongan en entredicho su identidad genérica, como por ejemplo "eres un maricón", los lastima considerablemente y su capacidad para desempeñarse como individuos queda menguada. Si las actitudes o epítetos que se asignan al niño continúan, podrían generar sentimientos de minusvalía, falta de seguridad en sí mismo, falta de iniciativa y motivación, apatía, tristeza, bajo rendimiento académico, y pobre socialización, todo por una imagen de sí mismo poco competente y fuerte.

En ocasiones, el ideal y expectativas que los padres tienen sobre sus hijos, no coinciden con las posibilidades propias o por edad que el niño posee, poniéndolos en conflicto con su medio social, lo que les genera sentimientos de inadecuación. Con mucha frecuencia los problemas de armonía o desintegración familiar también repercuten en el seno escolar, ya sea en el rendimiento académico o en la interacción con sus maestros y compañeros.

Erikson detalla en esta etapa la industriosidad o laboriosidad, opuesta al sentido de inferioridad. Aparece el deseo de realizar actividades en grupo y de división del trabajo, encontrando en su productividad el reconocimiento por sus logros. Gusta destacar, hacerse notar y ser popular dentro de su grupo de amigos, pero existe el peligro de que el niño caiga en un sentimiento de inseguridad e inadecuación social, si la adquisición de capacidades y destrezas es deficiente en él, aunado a la poca o nula estimulación positiva por parte de la familia y del medio en que se desenvuelve; o bien, cuando éste no haya superado las etapas anteriores de su desarrollo, haciéndolo más vulnerable a problemas emocionales, de conducta o de rendimiento académico, sin que sea esto último consecuencia de una pobreza intelectual. Los sentimientos de inferioridad en el niño de etapa escolar provienen, por lo general, de dos fuentes diferentes. En primer lugar, los que se originan a partir de un sistema autocrítico inconsciente, proveniente del cúmulo de experiencias devaluadoras durante los primeros cinco años de vida, que por un lado están en relación a rechazo y frialdad de los adultos cercanos a él, y por el otro, a una excesiva sobreprotección que le haya impedido la obtención de logros por sí mismo y de autoafirmación. La segunda fuente generadora de sentimientos de inferioridad está constituida por la retroalimentación persistente que el escolar recibe de sus compañeros o maestros ante el desempeño académico o en los juegos.

Sentir la capacidad de que pueden hacer las mismas cosas que sus amigos, les da una sensación de pertenencia y aceptación al grupo de compañeros.

Por otro lado, durante esta etapa de su vida psíquica, se va estableciendo un cambio en el sentido de la moralidad interna, producto hasta entonces de castigos y recompensas por su conducta, que se establecieron en el seno familiar, para ahora ir desarrollando un concepto de moralidad cooperativa, denominada así por Levi Strauss, que consiste en acciones positivas encaminadas a conservar la cohesión y la unidad del grupo en donde se desenvuelve. Dicha modalidad moral le permite al niño tomar en cuenta el punto de vista de otros.

FACTORES DE RIESGO

Factores de riesgo del crecimiento

Agente

Continúan siendo relevantes los factores infecciosos de diversa etiología y son causa también de compromiso en el crecimiento los traumatismos de diversa índole, condicionados por la gran actividad que desarrolla el escolar.

Huésped

La participación genética representada en las anomalías congénitas, síndrome de Down, el de Turner, el de Marfan, la acondroplasia, ejercen influencia nociva sobre el crecimiento a todo lo largo de la etapa. A esta edad disminuye la detección de errores congénitos del metabolismo, aunque todavía pueden alterar el crecimiento. La participación neuroendocrina como la diabetes mellitus tipo 1, anomalías secundarias a hiperfuncionalismo o hipofuncionalismo hipofisario y la presentación de pubertad precoz, pueden afectar el crecimiento.

Ambiente

La apertura del mundo en que vive el infante, de su entorno familiar hacia la sociedad que lo rodea, diversifica los factores que pueden influir de manera negativa en su crecimiento, pudiendo considerar a esto como propicio para que se presenten lesiones corporales que pueden detenerlo.

Factores de riesgo del desarrollo

Debido a que el horizonte social se amplía durante la latencia o etapa escolar, un elemento fundamental que le permitirá al niño su adecuado desarrollo en este ámbito, es la figura del padre o de su sustituto, tanto en el caso de la niña, como del niño. Durante etapas previas, y aún en la presente, los niños

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

se habían acercado a la madre para buscar consuelo por un dolor moral o físico y con el padre para buscar experiencias nuevas. Así la figura fuerte del padre les prepara y facilita su incorporación dentro de un modelo social más amplio, como es la escuela. Debe tomarse en cuenta que cualquier alteración en la estructura y dinámica de la familia tenderá a repercutir dentro del funcionamiento del niño en la escuela, ya sea en la conducta, así como en el rendimiento académico, sin que esto último indique una dificultad real en los procesos intelectuales. De igual forma, una alteración individual en áreas del desarrollo específico como la lecto-escritura, la lógico-matemática, o bien en los trastornos de atención con hiperactividad podrían interferir con la adecuada conducta esperada o el aprendizaje formal. Asimismo, las expectativas que los padres y los maestros depositan en los niños pueden no ser acordes con la realidad potencial del menor, debiendo tomar en cuenta las interferencias en el desarrollo mencionadas en capítulos precedentes, como son los factores de riesgo de crecimiento biológicos, sexo, capacidad cognitiva y sistema de autopercepción, autoestima, ambiente social en donde se desenvuelve la familia, etcétera.

El éxito en la escuela, aunque por sí solo es un factor de protección contra padecimientos emocionales, no siempre favorece un desarrollo ulterior de la buena autoestima o de la capacidad adaptativa al ambiente social y laboral cuando el individuo sea adulto.

La escuela es un agente socializador que puede tener características positivas si promueve la adaptabilidad y la autoestima del niño dentro de un ambiente armonioso y estable, con altas expectativas académicas y de conducta, en el que se aplican las reglas de manera consistente, pero también se recompensa la conducta adecuada (Rutter, 1983, 1985).

EVALUACIÓN DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Evaluación del crecimiento

Al reducirse la velocidad del crecimiento y hacerse en forma constante, la valoración del mismo tiene menos sobresaltos que en las etapas anteriores.

Los parámetros a considerar son aún en forma primordial peso, talla y R/S, con medición de panículo adiposo, brazada y PT en casos especiales. Las tablas vertidas en el capítulo 4 y en los apéndices A y B, brindarán apoyo a la correcta evaluación de la antropometría. Consultar patrones de crecimiento y desarrollo en esta edad y compararlos con los datos encontrados en los parámetros de edad, peso, perímetros, segmentos, etc.

Evaluación del desarrollo

En el cuadro 9-1 se señalan algunas conductas modelo que pueden servir de indicadores para el grado de desarrollo durante la etapa escolar. El cambio del ambiente familiar al social, en la escuela constituye un punto clave para el acopio de estímulos diferentes que permitirán al niño la incorporación de experiencias y nuevos modelos de conducta.

Depende en gran medida de la congruencia de actitudes y apoyo que se ofrezcan al niño entre la familia y la escuela para llevar esta etapa a feliz término. La valoración comprende tomar en cuenta lo esperado en el desarrollo normal, así como de los factores de riesgo que interfieren su desarrollo, para lograr una percepción más justa de lo normal contra lo anormal.

Cuadro 9–1. Evaluación del desarrollo de los 6 a los 12 años. Conducta mínima esperada

Área neuromotriz
Completo dominio de funciones corporales (5 años)
Aumento de la velocidad en la coordinación oculomotriz (6 años)
Uso de la bicicleta (6 años)
Actividad física continua (7 años)
Área cognitiva
Dibuja la figura humana con detalles (6 años)
Realiza operaciones de suma y resta (7 años)
Acomoda los objetos por su función (8 años)
Clasifica los objetos por categorías (12 años)
Área afectiva
Separaciones prolongadas de la familia sin ansiedad (6 años)
Expresiones afectivas esporádicas hacia los padres (8 años)
Interés e identificación con la conducta del padre del mismo sexo (7 años)
Capacidad de relaciones afectivas con niños de su edad (9 años)
Área psicosocial
Inicia la incorporación de normas sociales (5 años)
Aumenta su interés por conocimientos académicos (7 años)
Destaca su conducta de competencia y liderazgo (9 años)
Elevado interés por actividades fuera del hogar (9 años)

Según Gessell, Erikson, Veneland, Bakwin y otros.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Registro de talla, peso, PC y R/S en grupos escolares y su comparación con las tablas correspondientes a la edad. Evaluación y búsqueda de los factores de riesgo en un grupo escolar dado. Planteamiento de un esquema que modifique o anule los factores negativos encontrados.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general evaluará en forma adecuada el crecimiento y desarrollo del escolar, identificando las anomalías que se presenten, detectando las causas que las originen e instalando el tratamiento requerido. **Secundario.** El pediatra hará lo anterior, tratando además las complicaciones que estén fuera de la competencia del médico general, solicitando la ayuda al nivel terciario cuando lo considere pertinente. **Terciario.** El psiquiatra, psicólogo, neurólogo, endocrinólogo, genetista, etcétera, ayudarán a la resolución del caso problema.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto respecto al desarrollo del escolar: **a)** Hacen su aparición los sentidos del deber y responsabilidad;

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

b) perfeccionan su capacidad de conceptualización del mundo; **c)** se alcanza la consolidación de la identidad sexual; **d)** desarrolla normas morales (ética) de la conciencia moral; **e)** hay tendencia a no aceptar las reglas establecidas.

2. Durante la etapa escolar se observa lo siguiente, excepto: **a)** La masa encefálica alcanza la mitad del volumen que tendrá en el adulto; **b)** se observa un marcado incremento del tejido linfoide; **c)** aumenta su talla en 6 cm por año; **d)** la agudeza visual llega a la normalidad a los siete años; **e)** pueden encontrarse aún soplos cardiacos que no corresponden a lesión orgánica.
3. Los siguientes eventos se desarrollan durante la etapa escolar, excepto: **a)** Los senos frontales llegan en su migración hasta el techo orbitario; **b)** el tejido linfoide alcanza su máximo crecimiento; **c)** el timo inicia su involución al principio de la etapa; **d)** la respiración se torna en esencia toracoabdominal; **e)** la ganancia de peso es de 3 a 3.5 kg por año.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calzada–León R. Crecimiento del niño. México: McGraw–Hill Interamericana; 1998.

Erikson E. Infancia y sociedad. 9a ed. Buenos Aires: Ediciones Hormé; 1983. p. 232–34.

Feigelman S. Growth, Development and Behavior. Middle Childhood. Kliegman – Behrmann – Jensen – Stanton, editors. Nelson, Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 57–60.

Keane V. Growth, Development and Behavior. Assessment of growth. Kliegman – Behrmann – Jensen – Stanton, editors. Nelson, Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 70–74.

López ML. Teoría general del desarrollo psicológico en el niño. Monografía 1. Asoc Mex de Psiq Inf. México: 1980. p. 11–34.

Lowrey GH. Growth and development of children. 8th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986.

Madrigal E. Funciones del padre en el desarrollo infantil. Psiquiatría 1993. p. 1:9–14.

Maldonado M. Factores de protección o resistencia a la aparición de psicopatología en el niño y adolescente. Monografía 7. Asoc Mex de Psiq Inf. México: 1989. p. 9–17.

Overby KJ. Pediatric health supervision. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetler MK, Lister G, Siegel NJ, editors. Rudolph's pediatrics. 21st ed. New York: McGraw–Hill; 2003. p. 1–19.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e;** 2: **a;** 3: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 10

Historia clínica pediátrica

Coordinador: Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

Historia clínica en pediatría
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán.

El expediente clínico orientado por problemas
Dr. Francisco Martínez Aceves

La clínica en pediatría
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HISTORIA CLÍNICA EN PEDIATRÍA (INTERPRETAR, ENJUICIAR Y PROPONER)

Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

La consulta pediátrica es una valoración del niño sano o enfermo. Se da énfasis en la conducta anticipada y prevención de enfermedades, así como también de la vigilancia del crecimiento y desarrollo y detección selectiva para trastornos con intervención temprana. Esto es lo que hace que la pediatría sea única entre las disciplinas médicas.

La base de la consulta es la historia clínica (HC) que puede ser breve y sencilla como en la visita prenatal y para la conservación de la salud. En la HC desde el inicio la información es interpretada, enjuiciada y hay propuesta o decisiones inmediatas en procesos agudos, en consultorio, para enviarlo al servicio de urgencias o a su hogar para cuidados y tratamiento. El trato al paciente permite al médico formarse un juicio clínico (proceso de pensamiento y comprensión con reflexión) cada día mejor, educar y dar consejo a la familia y cuando es posible al paciente.

Es imprescindible que el médico comprenda que el niño es parte de un trinomio: madre-hijo-padre. En el RN, lactante y gran parte de los preescolares el interrogatorio es indirecto. Observe como sostienen los padres al lactante en brazos, ¿cómo es ese diálogo?, ¿cómo responde el pequeño a esa conducta de los padres? ¿Lactante sintomático? ¿Hay relación con trastornos de alimentación y sueño?. Obtenga información que proporcione un cuadro de actitudes, talentos y vulnerabilidad del niño, de los obstáculos y frustraciones, y del estilo de enfrentar los problemas, sobre todo en preescolares y escolares. En lactantes, deduzca las principales inquietudes de la visita y detalle cada una de ellas. Especifique cómo afecta cada inquietud o preocupación a la capacidad del niño para actuar (comer, dormir, jugar, etc.) de manera apropiada. ¡Hable con ellos, cárguelos en brazos, tranquilícelos y déjelos participar! Si tienen ya edad suficiente, escúchelos con atención. Cuanto mayor es el niño tanto más conveniente resulta incluirlo en la entrevista, preguntándole a él directamente.

Recuerde: las inquietudes o preocupaciones expuestas primariamente por una madre o su hijo, pueden no ser la razón principal de la visita, en especial en pequeños de 3 años o menos y en jóvenes de 10 años o más. ¿Parecen que están todos tranquilos: los padres, el niño o el joven? ¿Alguno de los padres tiene prisa? ¿Qué esperan de mi o que tratan de decirme? Diríjase a los padres con amabilidad, explíqueles con brevedad lo que va a hacerse y cómo pueden ellos ayudar. Al igual que los adultos los niños desean que se les preste atención; no les gusta que se les trate de modo condescendiente y les gusta jugar. Muestre interés por el paciente, no exprese lástima, ni menosprecie al niño y a los padres. ¿Sospecha de abuso?. En jóvenes la primera impresión que se tenga será para siempre. A medida que crecen cambian su estilo de relación con el médico, ya que se independizan progresivamente de sus padres y se relacionan por sí mismos. El trato debe ser cálido y respetuoso de su privacidad y confidencialidad. Apoye y promueva sus preguntas en la consulta, logrando un ambiente de confianza para una comunicación eficaz. ¿En sintonía con el paciente y su familia?, ¿Existe ambiente de credibilidad, confianza y participación libre? Fomente autoestima genuina basada en: conocimiento, cuidado, responsabilidad y respeto. Evite comunicación basada en autoridad y obediencia.

No juzgue y consiga confianza y aprecie lo que dice el joven paciente; remplace la palabra "*pero*" por "*y*", logrando una conducta flexible para responder a lo que se ve y oye. Apoye y logre que el adolescente se conozca a sí mismo. Sea prudente en los comentarios y atienda el tono de voz con que lo diga. Obtenga la mayor información de cada síntoma o signo y registre datos negativos útiles. Realice preguntas claras para obtener respuestas precisas y cuando dude de la veracidad de los hechos o datos que se consideren imprecisos haga una breve anotación.

Después de que realice el interrogatorio y obtenga ficha de identificación, origen y veracidad de la historia, padecimiento actual, manifestaciones y síntomas generales, antecedentes familiares y árbol genealógico, crecimiento y desarrollo, etc., se continúa con la exploración física del niño.

Las interacciones e instrucciones ayudan al niño a entender lo que ocurre y lo que se espera. Si el paciente coopera, lo que es común cuando hay confianza y edades mayores de cuatro a cinco años, se inicia en el siguiente orden: inspección, palpación y auscultación, general y particular, de procedimientos sencillos a complejos y al final los molestos y dolorosos; evaluación de la inteligencia y reacción del niño a la enfermedad y la hospitalización. Una actitud gentil y amable, así como una voz tranquila, ayudan a establecer un ambiente que permite una exploración física sin temor. Así los procedimientos se logran en armonía, con eficacia y de manera sistemática. Desde el inicio de la comunicación con padres y/o paciente (consultorio, servicio de urgencias o por teléfono). ¿Cuál es la condición del enfermo? ¿Intensidad de la enfermedad: mínima, moderada o severa? Requiere valoración clínica inmediata. ¿Evento agudo que pone en peligro la vida? Aplique el Triángulo de Valoración Pediátrica (TVP), y dele atención en el servicio de urgencias para vigilancia y nueva valoración; trátelo (ver Urgencias Pediátricas). Realice acciones oportunas y efectivas ¿Estable o inestable?

Padecimiento actual habitual. Obtenga la mayor información de los padres y/o el paciente. Si es preescolar identifique hasta donde sea posible los signos y síntomas, a menudo lo hacen en forma clara. Los demás detalles y el tiempo de inicio de los síntomas, aclárelo con los padres. Distinga lo que pertenece a una enfermedad anterior, y cuáles son los datos de una enfermedad presente o un padecimiento actual.

Conozca las circunstancias de aparición de las manifestaciones iniciales sobre todo tratándose de cuadros agudos, recientes o recurrentes. Anote las características de los signos y síntomas y aprenda a adquirir flexibilidad en la técnica del interrogatorio. Todas las preguntas deben ser claras y breves, de tal manera que el paciente o los padres no tengan dificultad en entenderlas. No haga dos o más preguntas a la vez y no acepte términos médicos que usen los familiares, a menudo incorrectos, ni su juicio personal acerca del porqué de los síntomas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los niños con procesos crónicos pueden tener graves consecuencias: desaceleración del ritmo de crecimiento, restricción de actividades físicas y psicológicas y reducción de autoestima y de sensación de seguridad. En lactantes tienen accesos de llanto o irritabilidad y hay necesidad mayor de confort físico y emocional.

La cronología es lo que más ayuda a contribuir en la organización y claridad de la historia clínica. Anote el grado de enfermedad que ha afectado el estado general del paciente.

La redacción de la información obtenida debe de ser clara, coherente y precisa, no demasiado extensa y detallada, de tal manera que cuando alguien la lea, aun cuando no haya visto al paciente, tenga una idea exacta del problema. El padecimiento actual en el RN es: evolución del embarazo, trabajo de parto y si las condiciones al nacer corresponden a la exploración física. ¿Transición normal? ¿Compromiso perinatal, *in útero*? ¿Factores de riesgo? ¿Sano y cuidados? ¿Reanimación? ¿Cuidados de rutina, soporte o continuos? *Padecimiento actual de la víctima de trauma*. Información de la fase pre-traumática o condiciones que indujeron al incidente de trauma: ¿alcohol? En lactantes y preescolares por su tamaño, el daño es mayor y la lesión es del órgano más próximo: costillas no fracturadas y contusión pulmonar. ¿Trauma multisistémico? ¿El niño fue ocupante, peatón, ciclista, etc.? Valore magnitud, mecanismo y tipo de lesión. ¿Qué tipo impacto ocurrió –frontal, lateral, posterior, rotacional, volcamiento o eyección? ¿Deformidad del vehículo? En trauma cerrado el mecanismo de lesión es por desgarro, compresión o ambos.

¿Víscera hueca u órgano sólido? ¿Uso del cinturón de seguridad? Las víctimas que son expulsadas fuera del vehículo sufren fracturas de columna y más riesgo de morir. ¿Velocidad en el accidente? ¿Qué fuerzas estuvieron involucradas (cerrado *vs.* penetrante; compresión *vs.* desgarro)?

Si fue una caída: ¿de qué altura fue? La superficie sobre la que cayó ¿puede ser deformada? A menos deformidad la lesión es más severa. ¿Cuál es la distancia de detención? y ¿cuál parte del cuerpo se golpeó primero? Si la victima es de un accidente de motocicleta, describa el tipo de impacto: frontal, angular o eyección. Si fue una explosión: ¿qué tan cerca estaba el paciente? ¿Cuáles son las lesiones primarias (órganos con gas); secundarias (laceraciones, fracturas y quemaduras) y terciarias (la víctima en misil) más probables. Las lesiones primarias son las más severas, pero a menudo pasan desapercibidas y no sospechadas. Si son lesiones penetrantes: ¿dónde estaba el asaltante? ¿Qué arma fue utilizada? ¿Qué tipo de proyectil? ¿A qué distancia fue el disparo? ¿Información de paramédicos, familiares, etc.? ¿Sospecha o evidencia de maltrato intencionado?

Las respuestas a las preguntas anteriores son esenciales para detectar los efectos no visibles del trauma en el cuerpo, pregunte a los paramédicos, ambulantes, etc., Se debe obtener un padecimiento actual útil y realizar mejor la exploración física general y/o intencionada (durante el paso del paciente de la camilla de traslado —inmovilizado o no— a la cama de hospital; ¿lesiones agregadas, eventos durante el traslado,...?) con vigilancia orientada a confirmar o no, la sospecha de lesión a órganos, conociendo el mecanismo de impacto o daño. Esto permite la valoración inicial para identificar procesos que amenazan la vida del paciente y se inician simultáneamente los métodos terapéuticos (ver Urgencias y/o Terapia Intensiva).

Antecedentes familiares. Estado de salud y edad de los padres, hermanos tíos o abuelos con escolaridad y estado laboral, enfermedades previas, situación económica, situación social (hijo legítimo, adoptado, consanguinidad, etc.).

¿Adicto en la familia; co-dependencia? Registre enfermedades hereditarias potenciales: obesidad, HTA, diabetes, etc. Haga un árbol genealógico. ¿Familia funcional? ¿Jerarquías, alianzas, límites, redes de apoyo, comunicación, roles, etc.? ¿Los padres saben lo que los niños pueden y no pueden hacer en diferentes etapas de su desarrollo? Valore la dinámica familiar a través del Apgar familiar.

Antecedentes no patológicos. Corresponden a los hábitos del enfermo, el medio que lo rodea y las influencias de éste. ¿Quién vive con él?, para precisar estado marital de padres u otras formas de vida. ¿Quién se encarga de cuidarlo? En habitación anote: número de cuartos, tamaño, ventilación, iluminación y si es compartida por varias personas. ¿Hacinamiento?, ¿Promiscuidad? Si hay animales domésticos dentro de la habitación, presencia de fauna nociva (moscas, cucarachas, ratas, otros), manejo de la basura y si tienen servicios sanitarios (disposición de excretas y aseo). El tipo de facilidades para dormir y preparar alimentos. Aseo personal: interrogue con delicadeza y con preguntas adecuadas para no invadir aspectos que los padres o el niño consideren muy personales o superfluos.

Antecedentes patológicos. Pregunte cuáles enfermedades ha sufrido previamente y cuándo las padeció. En especial: sarampión, tosferina, varicela, parotiditis, escarlatina, fiebre reumática, paludismo, tuberculosis, etc. ¿Hay cultura sin humo?, pregunte desde la etapa escolar hasta la etapa adolescente; el tabaquismo es causa de muertes jóvenes y vida de menor calidad. El consumo del tabaco es un factor de riesgo de enfermedades vasculares, enfermedad pulmonar crónica y varios cánceres y es perjudicial para el feto. Alcoholismo: sobre todo en la etapa adolescente; inicialmente es útil preguntar lo que acostumbra beber (p. ej., cerveza, vino). Evite al inicio preguntas directas con respuesta determinadas, es mejor indagar lo que siente el paciente al respecto.

¿También consume otras bebidas?, proporciónele la posibilidad de que modifique su comentario original sin que se sienta turbado o incómodo. Al fin de establecer un diagnóstico de alcoholismo pueden ser útiles las siguientes preguntas:

1) ¿Alguna vez ha sentido que debe de interrumpir su consumo de alcohol?, **2)** ¿Le han incomodado las críticas por su consumo de bebidas?, **3)** ¿Alguna vez se ha sentido mal o culpable por su consumo de alcohol?, 4) ¿Alguna vez ha tomado una bebida por la mañana, antes que otra cosa para calmar sus nervios o suprimir una cruda?

Si el adolescente responde sí a cualquiera de esta preguntas, puede haber un problema grave de alcoholismo, por lo que es fundamental preguntar más sobre los antecedentes del uso de alcohol. Uso de fármacos y toxicomanías: marihuana, cocaína, barbitúricos, psicoestimulantes, etc. Quirúrgicos: anótese el tipo de operación, fecha en que se efectuó, quién y dónde se realizó y si hubo o no complicaciones: ¿cuáles?

Antecedentes traumáticos. Tipo de traumatismo (descripción, hechos, etc.), fecha y secuelas. ¿Cuál fue la respuesta del niño a la hospitalización? ¿Se resolvió el problema? ¿Maltrato al niño por los familiares o quien lo cuida?.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Fracturas antiguas. ¿Hostigamiento? ¿Violencia doméstica? ¿Inseguridad en la relación familiar?

Enfermedades de transmisión sexual. Blenorragia, sífilis, herpes, SIDA: ¿hay relación con los hábitos sexuales de él o la joven?, ¿Sospecha o evidencia de signos y síntomas de huésped inmunosuprimido?, etc. Investigue con discreción. Al interrogar escoja el sitio y momento oportuno.

Esquema de inmunización y prevención. Esquema de vacunación (ver inmunizaciones). Tamiz metabólico, visión, audición (¿emisiones otoacústicas desde etapa neonatal?), clínico, dental, PPD, EGO, Hto, etc.

Historia de alimentación. Se describe el tipo de alimentación que recibe el niño y es más importante en los primeros dos años. ¿Con dimensión-unidad: fisiológica-nutriente, psicofísica alimento y psicosocial-tiempo de comida? ¿Con función para: crecimiento, mantenimiento y regulación metabólica; para proveer de estímulos sensoriales (consistencia, color, olor, temperatura y sabor) y para desarrollo de sistemas simbólicos y aprender, practicar y aclarar jerarquía y *estatus* (función)? Así se puede promover en el niño un mejor desarrollo cognitivo y una mejor socialización con la integración a la alimentación.

Alimentación al seno materno, complementaria, otros tipos de leche: concentración, cantidad y dificultades, ablactación, introducción de alimentos sólidos y problemas encontrados, horario, cantidad, curva de desarrollo ponderal. En niños mayores: uso de la sal, describa el tipo de dieta en una semana, alimentación forzada, tipo y formas de desarrollo alimentario, etc., y cultura alimentaría materna (ver alimentación y/o nutrición).

Antecedentes perinatales. Incluyen los prenatales y los neonatales. Los prenatales consideran en general el medio ambiente externo (macroambiente), hereditario o materno (matroambiente) y el intrauterino (microambiente) y los neonatales valoran factores de riesgo, las condiciones de salud o enfermedad al nacer y se identificará un RN de alto riesgo o normal.

Los antecedentes *prenatales* valoran la evolución del embarazo. ¿La madre recibió un cuidado prenatal adecuado? ¿Embarazo deseado o no?, anótelo. Tendrán mayor importancia, si el periodo de la vida es del RN o lactante y/o los síntomas suponen evolución anormal del embarazo: ¿ganancia de peso?, sangrado vaginal, etc.?

Las infecciones virales, bacterianas y por protozoarios producen lesiones en las mujeres embarazadas, sobre todo porque el feto es un excelente medio de cultivo para muchos microorganismos especialmente virales. La diabetes, el alcoholismo y el tabaquismo materno alteran significativamente el crecimiento y desarrollo intrauterino. Los factores adversos prenatales no solo alteran crecimiento y desarrollo sino que llegar a producir deformidad, incapacidad o muerte (ver etapa prenatal).

Antecedentes neonatales. ¿Cuáles fueron la talla y el peso al nacimiento, hubo algún problema? ¿Placenta y cordón umbilical normales? ¿Ultrasonido previo anormal? Si el parto fue atendido en el hospital, ¿el niño salió o fue dado de alta con la mamá? ¿Qué impidió al RN se fuera a su casa? Con el peso del RN y su edad gestacional se puede clasificar y así prever los riesgos y enfermedades que presenta cada grupo y su mortalidad. Si el RN presentó problemas en el periodo neonatal: dificultad para la alimentación, vómitos, ictericia, cianosis, diarrea, convulsiones, disnea, temblores, etc. Si fueron tratados en el hospital o en su casa y cuál fue su evolución. Si el periodo neonatal forma parte del padecimiento actual, es necesario identificar las condiciones de salud o enfermedad al nacer. (Ver historia clínica neonatal).

Antecedentes escolares. Especifique el nivel de escolaridad, curso actual y tipo de colegio. Registre el rendimiento escolar. Anote el promedio de las notas del último semestre, para indagar bajo rendimiento escolar. ¿Repetición de cursos y causas? Problemas de conducta y de relaciones interpersonales percibidos por sus pares, profesor o padres. ¿Trastornos de aprendizaje? Dificultades en lecto-escritura, matemáticas, etc. ¿Deserción escolar y causas?

Hábitos y estilo de vida. ¿Actividades extraescolares: deportivas, culturales, etc.? Relaciones de pareja y su duración (¿tiene novia?). ¿Pertenece a instituciones organizadas de la comunidad y cuáles? Tipo de religión. ¿Síntomas emocionales? Problemas para dormir. ¿Ansiedad o depresión? Investigue consumo de sustancias. ¿Tabaco, alcohol, tranquilizantes, marihuana, otros? ¿Incapacidad de tomar decisiones sanas por sí mismo? ¿Equilibrio entre: sueño, vigilia, alimentación, diversión, ejercicio y hábitos?

INTERROGATORIO POR APARATOS Y SISTEMAS

Alergias. Pregunte sobre problemas comunes: urticaria, eczema, rinitis alérgica, reacciones a medicamentos, hipersensibilidad, etc y anótelos.

Digestivo. Número de comidas al día. Dolor retroesternal o crisis de llanto con regurgitación o pirosis, vómitos, hematemesis, distensión abdominal. Evacuaciones: número, forma, color, moco, sangre u otros. Dolor o llanto relacionados con la evacuación. Pujo y tenesmo rectal. Prurito anal. Melena y rectorragia. Ictericia: forma de aparición progresiva, localización, estacionaria, duración, con o sin coluria, hipocolia o acolia y prurito. Colocación de onfaloclisis en etapa neonatal.

Aparato cardiovascular. Disnea, fatiga o sudoración durante la toma de biberones, continua o intermitente, relacionada con otros esfuerzos, progresiva o no, ¿en decúbito? Edema de miembros inferiores. Cianosis: época en que lo presentó: desde el nacimiento, en la edad escolar o en la lactancia; generalizada o localizada; con exacerbación (¿crisis de hipoxia?) o no por el esfuerzo (espontánea). ¿Dedos hipocráticos? Soplos cardiacos. Síncope y lipotimias.

Aparato respiratorio. Tos: reciente, persistente o periódica, ¿exacerbaciones o remisiones, estacional o no, intensidad, postural o no y datos asociados? Factores que la desencadenan o agravan ¿Coqueluche? Si es tos de larga evolución especifique cualquier cambio reciente. ¿Deglución y/o succión anormales?, ¿Reflujo? Expectoración: cantidad, consistencia, mucosa, mucopurulenta o purulenta y fetidez. Relación con la posición y horario. Hemoptisis: persistente o recurrente, cantidad. Coloración, aeración, etc. Patrón de signos y síntomas: ¿episódico y variable? Manifestaciones acompañantes: anemia, disnea, etc. Dolor torácico: ¿al toser llora?, localización, postural, relación con respiración, posición o tos y con actividad física o reposo. Cianosis: ungueal, facial o generalizada, persistente o relacionada al ejercicio o la tos. Obstrucción de vías respiratorias: estridor, roncus, sibilancias

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o estertores: horario, posición, constante o intermitente, variaciones con la respiración: inspiración, espiración o ambas. Disfonía: modo de aparición: intermitente o continua, duración y progresiva o no.

Nefrourinario. Características de la micción: volumen de orina, color y olor. Urgencia: tenesmo vesical. Incontinencia. Disminución del calibre o fuerza del chorro. Disuria: ardor, dolor, llanto, esfuerzo inicial, terminal o durante la micción. Expulsión de cálculos, aire o materia fecal durante la micción. Poliuria, oliguria o anuria. Poliaquiuria y nicturia. Hematuria: color, cantidad, inicio, durante o al terminar la micción, coágulos, única o repetida. Uretrorragia. Piuria: cambios de color, aspecto de la orina (cálculos, sedimento, etc.). Dolor lumbar: inicio, intensidad, irradiaciones y síntomas acompañantes. Enuresis: edad de inicio, persistente o regresiva en niños y eventos relacionados. Retención de líquidos: ¿aumento de ingestión, disminución en excreción o ambas?, aumento de peso, edema (localizado) de miembros inferiores, palpebral o facial, puede llegar a la anasarca (generalizado).

Hematológico. Tendencia hemorrágica. Sangrado anormal: equimosis, petequias, gingivorragias, epistaxis. En heridas, extracciones dentarias o caída del cordón umbilical: sangrado excesivo. Adenomegalias, infecciones más frecuentes: en niños y adolescentes la infección respiratoria o enteral con duración de más de 7 días al año es anormal. Conocimiento o manifestaciones de anemia (disnea de esfuerzo, fatiga, cefalea, lipotimia, palidez) o esplenomegalia.

Endocrino. Pérdida de peso con apetito normal o aumentado. Poliuria y polidipsia. Luxación o caída de piezas dentarias. Disminución de agudeza visual. Somnolencia, ansiedad, sudoración, temblor y cefalea. Obesidad. Hiperpigmentación de piel, hirsutismo. ¿Sospecha con orientación

Nutrición. Pérdida o aumento de peso. Curva de talla y peso, dieta. Índice de masa corporal (IMC) previo y anotarlo. Astenia. Trastornos digestivos, alteraciones cutáneas (piel xerósica, descamativa, seca y fisuras periorales, petequias y púrpura, pelo delgado y quebradizo, desprendible y signo de la bandera; queilosis y atrofia de papilas en lengua) y musculoesqueléticas: hipotonia y/o hipotrofia. Investigue alimentación típica diaria o semanal (número, tipo de comidas y refrigerios).

Músculo esquelético. Artralgias, limitación funcional, dolor cervical y columna torácica. Dolor muscular y óseo. Hipotonía.

Desarrollo somático y sexual. ¿Fue pequeño como niño, pero alcanzó su estatura normal entre los 13 y 19 años?, ¿su adolescencia se presentó más temprano, más tardía o al mismo tiempo que sus compañeros de escuela?, ¿qué edad tenía cuando ocurrió su periodo más rápido de crecimiento?, ¿qué edad tenía cuando empezó a rasurarse? y ¿qué edad tenía cuando dejó de crecer? ¿Normal o anormal?, precocidad sexual, pubertad retardada o talla mayor o menor de lo normal. Las preguntas varían dependiendo de la edad: respuestas de los padres al niño: concepción, embarazo, diferencias entre género, masturbación, menstruación, emisiones nocturnas, etc., (ver historia clínica del adolescente).

Sistema nervioso. Función motora, sensibilidad al tacto, profunda, ataxia y cefalea. El desarrollo neurológico del niño es céfalo caudal, alcanzando el número de neuronas el cerebro al año de edad el 82% del tamaño del adulto. Sueño: hora de ir a la cama, patrón de sueño; despertar: ¿normal? Se valora además el desarrollo motor, lenguaje, adaptación y conducta social. (Ver gráfica de desarrollo-Denver).

Hábitos higiénicos. Lavado de manos. Cepillado de dientes. ¿Edad en que controló intestino y vejiga? Métodos de apoyo o ayuda usados. ¿Normales? ¿Algún problema: enuresis, encopresis, etc.? Malos hábitos: succión del pulgar, pica, conducta ritualista, bamboleo de la cabeza, consoladores, etc. ¿Objetos que producen seguridad? Anotarlos. ¿Autocuidado?

Disciplina. Pregunte acerca de conducta, responsabilidades, temperamento, respuesta a órdenes de los adultos, berrinches, etc. ¿Le establecen o marcan límites? ¿Autoengaño? ¿Más respeto y dedicación que comodidad y diversión?

Desarrollo. La mayoría de los niños sonríe entre dos a seis meses; se sientan solos entre el sexto y octavo mes de edad y caminan solos alrededor de los 12 a 15 meses. Los progresos en la comunicación van desde el balbuceo y arrullo en los primeros meses al da-da y ma-ma entre 7 y 10 meses, vocabulario de cinco palabras entre los 15 a 18 meses y sube escaleras entre 22 a 24 meses. Es necesario que no se interpreten severamente pequeñas diferencias.

Se debe preguntar: ¿Es diferente o igual a los demás niños en cuanto a las cosas que puede realizar? ¿Cómo es el desarrollo en comparación con el de sus hermanos? ¿A qué edad comenzó a sonreír, sostener la cabeza y sentarse sin ayuda? ¿A darse la vuelta en posición de decúbito, y de decúbito a sentado, pararse sin ayuda y caminar apoyado a objetos? ¿A qué edad empezó a decir las primeras palabras claras, a atarse los zapatos y a controlar esfínteres? Presencia de enuresis. Año que cursa en la escuela y calificaciones: relaciones con otros niños. Tartamudez. Pesadillas. Terrores nocturnos.

El periodo de crecimiento cerebral rápido, particularmente en los primeros seis meses de vida, algunas lesiones (aun sin participación ósea y/ neurológica), pueden reducir permanentemente el desarrollo ya completo de la función cerebral después de los dos años de edad. De ahí la importancia de reconocer tempranamente los retrasos del desarrollo y disminuir riesgos y las causas, si es posible.

Psicosomático. La enfermedad suele invadir la vida de muchas maneras. No se explica todo desde el punto de vista patológico. Ya que lo físico es inseparable de lo emocional. ¿Necesidades básicas indispensables necesarias para su desarrollo?

En escolares y adolescentes, en muchas ocasiones es la parte más importante de la historia clínica. Los factores psíquicos pueden simular enfermedad orgánica por lo que es necesario analizarlos cuidadosamente. Personalidad: relación con padres, hermanos, etc., nivel de independencia, actividades, intereses personales. En relaciones interpersonales hay: ¿conocimiento, cuidado, respeto y responsabilidad?, ¿ansiedad, vergüenza, aislamiento, desesperación, miedo al rechazo? Respuesta cultural familiar a la enfermedad del niño: percepción, interpretación de causas, reacción de negación, evasión, autocuidado, etc.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hay que empezar la exploración con aquellas áreas que no provoquen molestias en el niño y que tengan menos proba-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bilidades de que llore o se excite. Retire la ropa con lentitud y suavidad. El padre o el mismo niño pueden hacerlo, respete el pudor y proporcione camisón o bata. En lactantes menores el regazo de uno de los padres es siempre un lugar seguro para un niño pequeño (mesa formada por las piernas del padre y del examinador al sentarse uno frente al otro).

En cualquier niño y en especial en RN la temperatura del medio ambiente, cuando se hace exploración física (EF) debe ser mayor y en RN de 20 a 24 °C, si es menor hay riesgo de producir hipotermia. En un RN identifique causas de estado mental alterado y en condición grave, ¿estable? En el paciente con trauma que llega al hospital, el padecimiento actual es la información que proporcionan los paramédicos o socorristas. Si llega "empaquetado" (de cabeza a pies), la EF corresponde a la exploración intencionada al desempaquetar (de pies a cabeza). Tanto en el RN como en el paciente grave o con trauma, las decisiones inmediatas se toman de la información (mirar, escuchar y sentir: ¿reanimación, estable o sano?) de la exploración física.

Somatometría: peso, talla, brazada, proporción, índice de masa corporal (IMC), y signos vitales. Relacione, integre e interprete, cuando el peso alcanza a la talla hay riesgo de sobrepeso y obesidad. ¿Percentil menor de 3 o mayor de 97? Cuando la talla es mayor que el peso y normales, continúa el crecimiento. ¿Relación con estatura de los padres?

Crecimiento armónico cuando es proporcional la estatura con brazada y disarmónico cuando estatura es mayor que brazada. Si es un RN relacione peso, talla y perímetro cefálico, si los tres están por debajo de 2 desviaciones estándar corresponde a una interferencia temprana en el crecimiento fetal, desde la concepción a la 24 s de gestación; si la disminución de peso > y talla y PC ± normal es una malnutrición intrauterina crónica, entre la 24 y 32 semanas y si la disminución de peso esta por debajo de 2 desviaciones estándar con PC y talla normales corresponde a una malnutrición intrauterina tardía, después de la 32 s de gestación. El seguimiento de la presión arterial es cada año, en la visita del niño sano puede iniciarse a los tres años. La presión del pulso es de 20 a 50 mm Hg durante la infancia. Si fue prematuro, se debe buscar en cada consulta anormalidad de SNC, renal o cardiaca. Si la presión del pulso es anormal se toma en las cuatro extremidades. En menores de un año se puede tomar por TPAB (toma de presión arterial por blanqueamiento). La anchura de la porción inflable del manguito debe de ser 40 a 50% de la circunferencia promedio de la extremidad. El grosor de la extremidad es el factor más importante para la compresión de la arteria subyacente. En pacientes muy obesos el brazalete se coloca en antebrazo y se ausculta en la muñeca.

Cabeza. Si el paciente esta grave, con alteración de conciencia o con evento agudo que ponga en peligro la vida, (Apariencia en TVP, AVDI, ECG… anormal?), la atención se realiza en el servicio de urgencias (ver trauma craneoencefálico). Si no es así la exploración es habitual. Forma. Perímetro cefálico: la circunferencia craneal es igual al perímetro torácico hasta los dos años, después el perímetro torácico es mayor; buscar craneotabes, signo de Macewen, soplos, simetría, transiluminación. Cabello: fino, quebradizo, alopecia, ¿piojos o liendres? Anote cualquier asimetría de cráneo y/o cara. Fontanelas: la anterior al nacer de 2.5 a 5 cm y se cierra entre los 4 y 26 meses pero en más del 70% se cierra entre 9 y 19 meses; si se abomba o aumenta de presión, se sospecha hipertensión endocraneana. La presión de la fontanela varía de acuerdo con el llanto, vómito o tos del niño. Cuando el niño está deshidratado —por ejemplo, secundario a gastroenteritis— la fontanela puede deprimirse a la palpación. La fontanela posterior se obtura hasta las ocho semanas. El signo de la olla rajada o Macewen positivo se presenta a la percusión en el parietal previo al cierre de las suturas.

El signo de Chvostek se presenta cuando se percute por debajo del cigomático y produce contracción del músculo facial y es normal en RN sano. En niños mayores y hasta la adolescencia puede indicar hipocalcemia o tetania. Finalmente la transiluminación en frontal o en fontanela anterior-normal de 1 a 2 cm y encontrará anillos luminosos, presentes en derrames y quistes porencefálicos respectivamente. Los soplos en un niño no anémico sugiere hipertensión endocraneana, fístula arteriovenosa o aneurisma. Cara: apariencia, forma, parálisis: ¿facial, trigémino? Crecimiento de parótida, de glándulas submaxilares, sublinguales, etc.

Ojos. ¿Sigue con la mirada, la fija, interactúa con quien lo examina o cuida? ¿Valoración fisiológica normal? Si es así continúe con la exploración. Desarrollo: agudeza visual, ¿exoftalmos o enoftalmos?; estrabismo externo o interno, uni o bilateral, prueba del parche ¿normal o no?, ¿para objetos distantes y cercanos?, ¿estrabismo paralítico o no?, Lesión a III, IV o VI par craneal?

El RN tiene estrabismo mínimo e intermitente hasta los 6 meses; ptosis, círculos oscuros alrededor de los ojos o conjuntivas. Cornea: color, medir y anotar, y reflejo corneal; orzuelo, pinguéculas, etc., ¿secreciones? Pupilas: regulares, bandas y respuesta a la luz, Iris: color completo, membranas, puntos blancos o nódulos. Cristalino: normal u opaco, luxado hacia arriba o hacia abajo. Reflejo rojo: presente o ausente. Fondo de ojo: vasos y arterias, ¿calibre?, pulsaciones, hemorragias, tubérculos, placas blancas o rojas. Papila: ¿borramiento total o parcial?, excavada, color. Mácula normal o rojo cereza. ¿Soplo en globo ocular? Hiper o hipotelorismo: mida distancia interpupilar y anote. Prueba de visión usando la tabla estándar de Snellen.

Oídos. Oreja: forma normal o anormal, deformidades, posición. La tercera parte superior del pabellón auricular estará a nivel del piso de la órbita. ¿Oreja desviada hacia adelante? Equimosis retroauricular. Secreción o no por conducto. Apéndices u orificios preauriculares. Otoscopia: conducto, membrana timpánica y reflejo luminoso normal o no. Audición con voz cuchichada o con tic, tac del reloj: distancia y anotar. Función vestibular normal o no.

Nariz. Obstrucción, forma, aleteo, tabique: perforación, desviación o sitios de sangrado. Mucosa. Pólipos, tumores, encefalocele. Secreciones y características. ¿Senos paranasales con dolor?

Boca. Labios: coloración, palidez peribucal, edema, vesículas, fisuras, leporino, cianosis, rojo cereza o tumefactos. ¿Olor? Dentición: a los siete meses dos incisivos superiores e inferiores; se agregan cuatro más cada 4 meses. A la edad de 15 meses 12 dientes y a los 23 meses la dentición completa (20).

Dientes: anodoncia, hipoplasia del esmalte, oclusión y relación con la edad, malformación, color: decoloración negro verdosa, roja, amarillenta, pardos, moteados, etc. Índice de COP (**c**aries, **o**bturaciones y número de piezas dentarias **p**erdidas). Salivación: normal, escasa, babeo y acumula-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción de saliva en la boca. Encías: tumefactas, deformes, color, quistes o que sangran fácilmente. Mucosa bucal normal o no; ¿deforme, color, dolor, etc.?

Lengua: color, seca, tamaño, temblor, papilas y frenillo. Paladar: hendido, perforación u ojival. Faringe. Amígdalas: tamaño, superficie, criptas, etcétera. Laringe: voz, lenguaje, etc.

Cuello. Corto durante la lactancia, normalmente se alarga de los tres a los cuatro años. ¿Corto por enfermedad? ¿Palmeado, alado? Movimientos. Signo de Brudzinski. Reflejo tónico. Ganglios linfáticos iguales o mayores de 1 cm. Pueden ser patológicos. Tráquea en línea media y móvil (¿desviada, fija, etc?). Membranas cervicales o edema en el cuello. ¿Rígido?; Orificios u hoyuelos en línea media o lateral. Palpe: esternocleidomastoideo y tiroides: tamaño y consistencia. ¿Masas-localización? Vasos del cuello: distensión, pulsaciones, soplos, presión venosa, etc.

Tórax. ¿Trabajo de la respiración normal o no; signos o síntomas de riesgo o progresión? ¿Dificultad o insuficiencia respiratoria? ¿Hipoxia?, ¿Debilidad, fatiga, "boqueo",…? (ver Insuficiencia Respiratoria). Si el niño se ve bien, continúe. Forma y circunferencia, simétrico, espacios intercostales (¿tiros o abombamiento- parálisis-?), *pectus excavatum*, rosario costal, surco de Harrison, etc. Pulmones: tipo y frecuencia respiratoria.

¿Disociación toracoabdominal, quejido o ambos? Cheynes- Stokes, Biot, Kussmaul. ¿Disnea, tos, expectoración y auscultación: matidez, hipersonoro, ruidos respiratorios normales, disminuidos o aumentados, estertores, frote, roncus, sibilancias, etcétera. Región precordial: examen de corazón, frecuencia, ritmo, tamaño, forma, carácter de ruidos, soplos o frémitos, pulsos femorales o presión arterial. Choque de la punta. Taquicardia o bradicardia. Pulso: alternante, saltón, filiforme, paradójico, etc. ¿Cardiomegalia o microcardia? Ruidos cardiacos normales, frote, etc. ¿Hay relación con: cianosis e hipocratismo digital, pulsos femorales y presión arterial?

Mamas. Examen uni o bilateral; en RN secreción de calostro; en el periodo prepuberal o puberal ginecomastia en el hombre. ¿autoexamen? Masas, tejido mamario ectópico, ginecomastia o galactorrea en la adolescente.

Abdomen. Forma, distendido (¿líquido, gas o masa?), perímetro si es un RN ¿hay distensión mínima inicial?; excavado, si es un RN ¿vísceras del abdomen en tórax? Circulación colateral, peristaltismo visible, diástasis de rectos, ombligo, dolor, resistencia muscular, rebote, distensión gástrica o vesical, hígado, bazo. Tumor: tamaño, bordes, consistencia y dolor. Hernias. Hidratación, signo del pliegue.

Genitales. Secreciones uretrales, vaginal, cuerpos extraños, y clítoris. Posición del orificio uretral, fimosis. Observación y palpación cuidadosa: ¿Genitales ambiguos? Vello púbico valorado desde P1 a P5 o Tanner. Pene en RN 4 cm desde el pubis, 5 cm a los cuatro años, 6 cm a los 11 años y 12 al final de la adolescencia. Testículos: consistencia, ¿dolor? Mídalos y anote. Desarrollo de genitales externos desde G1 a G5 o Tanner. Use el orquidómetro de Prader. Hipospadias, epispadias. Hidrocele, hernias. Ganglios inguinales normales de 0.5 a 1 cm.

Ano y recto. Fisuras, prolapso, protrusiones, pólipos, condilomas, dermatitis. Tacto rectal cuando es necesario: tono, fístula rectovaginal, masas, próstata: generalmente no se palpa y cuando es posible es menos de 1 cm hasta los 10 años. ¿Se palpa útero por recto?: normal de 1 a 2 cm y de forma oval hasta antes de la pubertad.

Columna vertebral. Espina bífida, masas, hoyuelo, cabellos y movilidad. Postura, escápulas, posturas, xifosis, lordosis o escoliosis. Paciente de pie, en flexión del tronco sobre sus extremidades inferiores: columna normal, desviaciones, hemitronco a la misma altura, simétrico, etc.

Articulaciones. Calor, sensibilidad, tumefacción, derrame, enrojecimiento y movimientos limitados o con dolor. Cadera normal. ¿Cojea? En RN y lactantes: nalgas y pliegues glúteos normales: ¿tamaño, simetría y altura? Signo de Ortolani y/o acortamiento clínico del muslo (afectado) con rodillas flexionadas.

Extremidades. Forma, tamaño, temperatura, deformidades, marcha, gateo, balance, ataxia, hipocratismo, prueba de apretón de manos, atrofia, hipertrofia y movilidad. Tono muscular: espasmo, parálisis, rigidez, contractura, atrofia o debilidad. En recién nacidos y lactantes, en posición supina al presionar simultáneamente mano y pie del mismo lado, estando por encima del tronco y soltarlo: ¿El llenado capilar es simultáneo?, ¿Se confirma por toma de presión arterial por blanqueamiento?. Duración de flexión de piernas en posición supina y anotarlo. Mida distancia entre rodillas y tobillos (intermaleolar) y anote.

La torsión tibial interna de piernas y el *geno varo* se corrige espontáneamente, si no hay factores extraños que la interfieran, alrededor del año siete meses y se inicia la formación de *geno valgo* entre los dos y tres años de edad y se corrige a los cinco años.

¿El *geno varo* o *valgo* es normal, identifique el grado? ¿es patológico? Pie plano, identifique el grado después de los dos años. *Piel*. ¿Circulación de piel con: palidez, moteada, cianosis y llenado capilar ungueal prolongado (> 2 seg), valoración en Urgencias con TVP y decisiones oportunas?. Si no es así continúe con exploración habitual.

Pigmentaciones, mancha mongólica, púrpura, hemangiomas, prurito, pápulas, vesículas, miliaria, verrugas, exantema, temperatura, y fotosensibilidad. Relacione el espesor de pliegue cutáneo y porcentaje de grasa corporal.

Paciente. ¿Requiere: reanimación con valoración continua, emergencia, urgencia con tratamiento inmediato? ¿Triángulo de valoración pediátrica (TVP) en 30 a 60 segundos?, ¿Qué pensar y que hacer? ¿Orientación al estado fisiológico y etiología de las emergencias?, ¿Manejo antes del diagnóstico definitivo? ¿Estable o inestable?; ¿compensado o descompensado? Intensidad de la enfermedad: ¿mínima, moderada o severa? ¿Se relaciona el padecimiento con la enfermedad? ¿Hay relación de agente causal con la respuesta del huésped? ¿Infección, hipoxia? ¿Olor del niño especial o característico —a qué se parece—?, descríbalo. Si el niño tiene dificultad para respirar o choque compensado debe manejarse en forma amable pero eficiente y pronta, respetando la posición de alivio que adopte el paciente ya que con ésta hace mínimo el trabajo respiratorio ¿Riesgo de progresión? ¿Condiciones que requieren una evaluación cardiopulmonar rápida? ¿Hay factores o condiciones especiales que predisponen al paro cardiopulmonar? ¿Vía aérea permeable y ventilación adecuada? ¿Hipervolemia o hipovolemia...con o sin hipoxia? ¿Estado de choque con o sin vasoconstricción (llenado capilar)?

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El factor más importante en su gravedad y determinante en su terapéutica: ¿hipovolemia, retención de líquidos o ambos? ¿Congestión o hipoperfusión? ¿Sospecha fundada de balance anormal: ingresos y egresos de H_2O, Na y K, se confirmará durante las primeras horas o días de su internamiento?

¿El síndrome clínico sostiene: anemia aguda, crónica o ambas? ¿Y la exploración física?; ¿repercusión a órganos: transfusión o no, con sangre total, paquete, otros? ¿Hay relación de antecedentes, contacto con agente, clínica y laboratorio con integración en el paciente? ¿Atención en Urgencias o Terapia Intensiva?

Diagnóstico probable a evidente. ¿Clínica más en hechos que en suposiciones? ¿Cuáles son los signos y síntomas más importantes?, ¿mayores o menores?, ¿cuál(es) síndrome(s)? ¿Se relacionan dos o más síndromes: infección urinaria y talla baja o comparte signos y síntomas mayores o menores? ¿Cuál es el principal? ¿Se relaciona padecimiento actual y exploración física para integrar síndrome, enfermedad, etiología, etc.? EF más valor que el interrogatorio: signos y síntomas de deshidratación y acidosis más evidentes que la infección, (¿lesión tubular, error congénito del metabolismo —ECM—?) ¿Progresivo, estable? ¿Estado fisiológico: dificultad o insuficiencia respiratoria; choque compensado o descompensado? ¿Lesiones que ponen en peligro la vida?, llanto (con dolor) extremo, paroxístico e intermitente con aumento de SNS (canalopatías).

¿Patología aguda, subaguda, crónica o combinada? ¿Alteraciones en la fisiología normal (hipertermia, hipoxia, hipotermia, hipercapnia, hipoperfusión, DHE, metabólico: acidosis, hipoglucemia)? ¿Hay padecimiento coexistente o predisponente? ¿Complicaciones o riesgo por agente causal: microbio, tóxico, etc., o respuesta del paciente:...previo enfermo (¿desnutrido?) o normal? En paciente crítico, ¿hay sospecha de evidencia o secuencia lógica de eventos?; Choque, IRA, insuficiencia cardiorrespiratoria y paro o IRA, choque, IRC y paro. ¿Y hechos previos?. ¿Compromiso pediátrico desde interpretación,…hasta decisiones?

En el tiempo de entrevista y EF: valoración con datos **s**ubjetivos, **o**bjetivos, **a**nálisis y **p**lanes (SOAP). Información a familiares y niño enfermo: ¿se comprendió y se confirmó? ¿Mejoró la confianza en el médico? ¿Se actuó en beneficio del paciente y su familia?

¿Requiere el apoyo de un equipo interdisciplinario? Necesita que sea institucional, con entrenamiento y que se evalúe su eficacia. Para adolescentes se requiere para: intervención en crisis, abuso sexual, trastornos de apetito, psicosomáticos, abuso de sustancias, problemas escolares y enfermedades crónicas. No tan complejo pero sí con suficiente experiencia de consultoría o especialista adecuado.

La experiencia es la mejor manera de aprender el cuidado de los niños; sin embargo, hay situaciones comunes que se observan en todos los niños. Son problemas más frecuentes que se plantean en la consulta externa o su atención en urgencias y la mayoría de las veces requieren una buena historia clínica y ningún examen de laboratorio y/o gabinete. Alimentación en sus diferentes etapas, alergias, regurgitaciones, ganancias ponderal lenta, sueño, cólicos, estreñimiento, diarreas, vacunas.

¿Internamiento o cuidados y tratamiento en casa? Si se vigila en su hogar: ¿se informa a familiares de los datos de mejoría o empeoramiento? ¿Cuándo regresa a nueva valoración clínica? Orientación para prevenir nuevos cuadros semejantes (diarrea-suero oral-higiene, etc.). ¿Educación para la salud? Estilos de vida, guías anticipatorias, vacunaciones pendientes, guía de servicios preventivos para el adolescente (GSPA), atención integrada en salud (AIS), etc.

Terapéutica

Higiénico-dietética: lavado de manos, baño, cuidados maternos: arroparlo, secreciones en nariz, drenaje postural, masaje percutorio, fiebre, preparación de suero oral, hidratación y medicamentos: dosis, horario y vía. ¿Cuidados comunes de los niños? Fecha de próxima cita o indicación (es) de internamiento. Próxima valoración en internamiento o en consulta externa.

Exámenes de laboratorio y gabinete

Los más útiles (iniciando con no invasivos, sencillos y prácticos) que confirmen enfermedad, relacionen e integren fisiopatología para un diagnóstico, complicaciones y pronóstico.

Exámenes de orina, heces y sangre. Estudios de imagen, las **radiografías simples** (tórax y/o abdomen) son las mas útiles si se integra el pensamiento con el conocimiento, de hecho, obtenga imágenes con una selección optima, basada en la disponibilidad o ser complementarias entre sí. El **ultrasonido** es muy útil en muchas situaciones clínicas. En recién nacido por vía transfontanelar para valorar hemorragia, hidrocefalia, cortos circuitos, malformaciones, madurez cerebral macroscópica. También en trauma para identificar sangrado abdominal, pericárdico, pleural, etc. A través de los datos de la solicitud plantee la pregunta o situación clínica específica (sospecha o evidencia, enfermedades gastrointestinales o extradigestivas) o incluso sugerir una diferente. Al solicitar **TC** o **IRM** sin o con contraste, valore lo mejor, por ejemplo; la TC sin contraste valora patología leve de parénquima pulmonar y nódulos periféricos y con contraste neumonías mas extensas y mejor la patología pleural que la parenquimatosa, masas mediastínicas, trauma torácico, o infiltrados pulmonares complejos. En embolia pulmonar es cada vez más frecuente.

La RM suele utilizarse para corazón y grandes vasos. Debe usarse el conocimiento y pensamiento para otras regiones del cuerpo. El EGG será útil ante la sospecha de ICCV, crecimiento de cavidades y más en arritmias. En alteraciones iónicas; K y Ca.

Triángulo de valoración pediátrica

Apariencia (A), Trabajo respiratorio (B) y circulación de piel (C). Este triángulo de valoración pediátrica (TVP) permite identificar y valorar categorías de *triage* desde nivel I (reanimación-inmediata) hasta nivel II (emergencia), nivel III (urgencia), etc., en 30 a 60 segundos.

¿Qué pensar y que hacer? e iniciar el manejo del paciente. ¿SS potenciales peligrosos? ¿Riesgos de aspiración de contenido gástrico? La enfermedad en los niños puede presentarse con síntomas comunes y progresar rápidamente.

La apariencia (TICLES, por sus siglas en inglés) se valora por: + tono: ¿se mueve, hay resistencia al examen, buen tono muscular, cojea, apático, indiferente o flácido; + interac-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción: ¿alerta, atención a personas u objetos o a sonido distractor?, ¿alcanza un juguete o instrumento de examen (lámpara, abatelenguas)?, ¿hay interés en jugar o interactuar con quien lo examina o cuida?; + consolable; ¿puede ser consolado o confortado?, ¿es su llanto o agitación sin control aún con trato suave y gentil?, ¿Relación y secuencia sueño/ vigilia?; + mirar/fijar la vista (*look /gaze*): ¿fija su mirada al rostro, lo sigue? ¿No distingue las personas?, ¿ojos vidriosos?; + lenguaje /llanto (*speech/cry*): en relación con la edad, ¿llanto fuerte y espontaneo?, ¿o es débil?, amortiguado (con fatiga), disfónico? El trabajo respiratorio (B) por observación y oír; -RR anormales: disfonía, roncus, lenguaje apagado; quejido, sibilancias; -Posición anormal: de olfateo, trípode, rechazo a acostarse, -Retracciones: de pared torácica; supraclavicular, intercostal o subesternal; bamboleo de la cabeza en lactantes. -Aleteo nasal. Signos de aumento de trabajo respiratorio; *Posición anormal - vía aérea. * Retracciones y disociación toracoabdominal. *Aleteo nasal. *Bamboleo de la cabeza. *Sibilancias y *Quejido. (C) Circulación de piel por: palidez, moteada y con cianosis.

Al configurar el TVP, orientamos el estado fisiológico y etiología de las emergencias; si A es anormal y B y C son normales, el estado fisiológico es: disfunción cerebral primaria o problema sistémico (sepsis, metabólico o tóxico) y la etiología: niño sacudido, lesión del SNC; sepsis, meningitis o ambos; hipoglicemia o intoxicación.

Si A y C son normales y B es anormal: síndrome de dificultad respiratoria (SDR) y la etiología: asma mínima, bronquiolitis, croup, neumonía de la comunidad, aspiración de cuerpo extraño.

Si A y B son anormales y C es normal; insuficiencia respiratoria aguda (IRA, pulmonar, central,… ¿ambas?) y etiología: asma severa, neumonía contusión pulmonar, trauma penetrante de tórax y tóxicos.

Si A y B son normales y C es anormal: choque compensado y la etiología: diarrea con deshidratación y/o hemorragia externa. Si B es normal y A y C son anormales es choque descompensado por gastroenteritis grave con o sin desequilibrio hidroelectrolítico, quemaduras severas, craneotrauma mayor o trauma de abdomen cerrado o penetrante.

Si ABC son anormales: insuficiencia, cardiorrespiratoria (ICR) con inminencia de o por: paro cardiorrespiratorio (PCR).

Secuencia de valoración inicial: *inicie en 30 a 60 segundos con TVP, ¿Categoría/*triage*? ¿reanimación, emergencia,… atención inmediata…?

*Inicie el manejo del paciente para SDR, IRA, choque, ICR o PCR.*Continúe su valoración con ABCDs (mirar, escuchar y sentir) *Modifique o agregue al manejo lo necesario, basado en hallazgos y prioridades de ABCDs: ¿inestable o no?, Historia y examen físico intencionados (HEFI): AMPLIA, enseguida realice valoración adicional con historia y EF detallada y/o intencionada en el paciente estable. Detecte lesiones que ponen o no en peligro la vida del paciente, de la manera siguiente: historia clínica completa con circunstancias de la enfermedad o mecanismo de lesión del niño (a), de quien lo cuida o ambos. El examen debe de incluir todas las aéreas anatomofisiológicas: de cabeza a pies o como, lo permita el niño (a), así tendrá paciente para que… *Establezca un diagnostico clínico y solicite exámenes útiles de laboratorio, imagen o ambos.

Si en un RN y el estado mental es dudoso o con alteraciones mínimas, vigílelo por un periodo con ciclos de sueño y vigilia y decida si se va a su hogar o inicia tratamiento en urgencias; si el estado mental esta alterado y con TICLES anormal, identifique causas por *The Misfits*. Requiere de conocimiento íntimo de cambios fisiológicos y de las enfermedades que ponen en peligro la vida. Esta pnemotecnia tiene un alto grado de sospecha durante la historia inicial y la EF, guiando la evaluación y el manejo. T = trauma accidental o no (sacudido), H = hipovolemia y cardiopatía, E = endocrino (HAC= hiperplasia adrenal congénita – se diagnostica o fallece –e hipotiroidismo), M = metabólico (DHE y/o ácido-base), 1= errores congénitos del metabolismo, S = sepsis (inicial con: infección urinaria, neumonía y/o neuroinfección), F = fórmula concentrada o diluida, 1= intestinales,(catástrofes?); vólvulos, invaginación y enterocolitis necrotizante, T = toxinas y venenos y S = convulsiones.

Valoración continua; para observar y valorar la respuesta al tratamiento, confirmar problemas anatómicos y fisiológicos e identificar nuevos y guiarnos en el tratamiento: para continuarlo y lo, con estos elementos comunes: mecanismo de lesión (cinemáticas), TVP, ABCDs, repetir signos vitales, revalorar los hallazgos anatomofisiológicos positivos ¿estable o inestable? Y revisar la efectividad y eficiencia del tratamiento.

Resumen: *La evaluación del lactante o niño (a) mayor con: TVP, seguido de ABCDs, forme la impresión general que le ayudará al manejo con prioridades, continúe la valoración HEFI detallada, si la impresión del niño es estable o una vez iniciado el manejo o estabilizado al niño con SDR, IRA, choque, ICR o PCR, realice valoración continua a través de su estancia por el servicio de urgencias.

HISTORIA DE VIDA

LA ENFERMEDAD Y LA FAMILIA

1. ¿Se entiende o comprende el diagnóstico clínico por el paciente, familiares y el grupo de profesionales de la salud? ¿Necesidades básicas? ¿Decisiones sanas de sus padres, por sí mismo o compartidas? ¿El paciente puede seguir el **tratamiento en forma sistematizada, ordenada y eficaz?**
2. ¿Entiende el paciente, familiares o ambos lo que es: "vicio", "adicción", "enfermedad crónica", "aguda", "congénita", "proceso maligno"? La enfermedad debe ser vista como catástrofe, **eventos inevitables** fuera del control de los que la padecen. ¿Cuáles son para el paciente, para la familia y para el equipo de salud que los trata, los conceptos de emergencia, urgencia, seguimiento en el hogar, salud, curación y muerte?
3. ¿Cuál es el impacto psicológico de su enfermedad, el dolor, sufrimiento, el riesgo de muerte, pronóstico y limitaciones reales del tratamiento? ¿Hay elementos ansiogénicos en el paciente, familiares o grupo de profesionales? La meta es **ajustarse a la enfermedad,** no resignarse o aceptarla.
4. ¿Es una familia flexible, amalgamada o desligada? ¿Se asegura a la familia la estabilidad, la permanencia y a la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vez el cambio? ¿Hay estilos de vida sanos? Lo importante es el **manejo óptimo que la familia haga de la enfermedad**.

5. ¿Se requieren sesiones con: la familia, médicos, enfermeras, etc.? ¿En el grupo se trabaja con límites y jerarquías? ¿Abuso? Recuerde la demasiada flexibilidad lleva al **caos**, al igual que la rigidez exagerada lleva al **estancamiento**. ¿Hay cooperación de todos los participantes, cada uno desde su papel y función, pero en una **forma flexible y complementaria?**
6. ¿Hay en la familia: desacuerdos, conflictos, coaliciones, fragmentación, conductas antisociales, sobrecarga de trabajo, centralidad, abandono, negación, etc.? ¿Cada uno de los miembros elige un camino de acción determinado? La familia puede actuar de una manera diferente, crear alternativas nuevas y más útiles. La **familia flexible** tiene mayores posibilidades de adaptarse a una situación de enfermedad, por catastrófica que sea.
7. ¿Hay respeto y relación en sistemas conyugal, parental y fraterno? ¿Relaciones intra e interpersonales reales y funcionales? Estas se basan en**: *c*onocimiento, *c*uidado, *r*esponsabilidad y *r*espeto**. ¿Desesperanza, depresión, intolerancia, frustración?
8. ¿Existen conductas disfuncionales previas o actuales en otros miembros de la familia? ¿Autoengaño? ¿Vergüenza? ¿Miedos, celos, angustia, soledad,..? ¿Ansiedad, temor, ira, culpa? ¿Crónicos?
9. ¿Las actitudes y conductas del **médico** son de **ayuda y cooperación** con cada uno de los participantes del equipo en forma flexible y complementaria? ¿Se requieren intervenciones en situaciones especiales: cambios de tratamiento, complicaciones, recaídas, hospitalización, cociente intelectual **(CI)**, con alto riesgo, en caso de trasplantes: selección de donante, en pre y postintervención y en la fase final-muerte-, en cáncer,…etc.
10. ¿Se toma en cuenta la cultura tradicional o rural o urbana de la familia? ¿Y en los planes? ¿Hay eficacia y eficiencia? ¿Incapacidad para tomar decisiones sanas?

Esperamos poder tolerar la contradicción y la ambigüedad, reconocer la inevitabilidad del conflicto y del estrés, y tener el ímpetu para **vivir la vida en toda su complejidad**. Ojala cuidemos no tanto las respuestas, sino **nuestra manera de formular nuestras preguntas para ayudar a nuestros pacientes**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Amiel-Tison C. Neurología Perinatal, Masson; 2001.

Barnetche PME, Barnetche MEM. Libre de abuso.1ª ed. México: Promexa; 2006.

Brousseau T, Sharieff GQ. Newborn Emergencies. Ped Clin North Am. 2006;53:69-84.

Catterall WA, Did-Hajj S, Meisler MH, Pietrobon D. Inherited Neuronal Ion Channelopathies: New Window on Complex Neurological Diseases. J Neuroscience. 2008;28(46)11768-77.

Dusenbery MS, White JA. Manual Washington de Pediatría. Philadelphia: Lippincott Williams & Willkins; 2010.

Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L. The Pediatric Emergency Medicine Resource. APLS. 4a ed. Boston: Jones and Bartlett Pub; 2004.

Salinas JL, Pérez P, Viniegra L, Barriguete JA, Casillas J, Valencia A. Modelo psicodinámico sistémico de evaluación familiar. Rev Invest Clin 192;44(2:169-188).

Tinajero FT, Gómez VL, Paredes MMA, Elizondo LJ, Solís LR, Sánchez MD, *et al*. ¿Cómo enfrentar la muerte? Tanatología. Instituto Mexicano de Tanatología. México: Trillas; 2006.

Vázquez Compeán RF. Historia Clínica en Pediatría. En: Martínez y Martínez R. editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 385-391.

Vázquez Compeán R F. Recomendaciones para la educación y consejo al paciente. Bol Col Prof Med ESLP; 2003;5(4):16. Centro de Información en Ciencias Biomédicas: http:// cicbi.uaslp.mx

EL EXPEDIENTE CLÍNICO ORIENTADO POR PROBLEMAS

Dr. Francisco Martínez Aceves

Puntos sobresalientes

1. La definición precisa de un problema de salud en la práctica médica nos permite su mejor resolución.
2. La aplicación de un sistema ordenado, lógico y accesible favorece una mejor consignación y jerarquización de los problemas de salud, así como un mejor seguimiento durante su manejo.
3. Este sistema permite disponer del expediente clínico para la enseñanza, la supervisión hospitalaria e incluso para aclarar situaciones legales.
4. El seguimiento de un problema de salud con el sistema del expediente clínico orientado por problemas (ECOP) evita la formulación de diagnósticos prematuros y por ende menos errores.

¿QUÉ ES UN PROBLEMA?

Se entiende como problema todo lo que requiere alguna acción, todo aspecto del paciente que perturba o hace peligrar su salud; lo que requiere atención para fines de diagnóstico, tratamiento u observación, ya sea de tipo médico, psiquiátrico, psicosocial o educativo. Un problema médico puede ser un síntoma, signo, hallazgo paraclínico anormal o un diagnóstico definitivo.

¿QUÉ ES EL SISTEMA DEL EXPEDIENTE CLÍNICO ORIENTADO POR PROBLEMAS?

Es un sistema lógico y ordenado propuesto por el Dr. Lawrence Weed en 1965 que facilita la identificación y localización de múltiples diagnósticos, la investigación y los planes terapéuticos; además favorece el proceso de enseñanza aprendizaje y permite disponer de un expediente integrado para fines de revisión institucional o incluso, acorde a las circuns-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tancias actuales, como valioso elemento médico-legal. El sistema del ECOP suple algunas deficiencias de los modelos tradicionales previos ante pacientes con problemas complejos, con múltiples diagnósticos, con enfermedades subyacentes, se evita que los problemas se traten de manera aislada sin tomar en cuenta al conjunto, a la persona total, considerando el concepto de sistemas con interrelaciones complejas entre los sistemas nervioso, endocrino e inmunitario, resaltando a la relación médico-paciente como un instrumento fundamental de nuestra profesión. Este sistema no permite formulaciones prematuras de diagnósticos incluso, cuando desde la descripción inicial que dan los padres proporcione una idea razonablemente clara de lo que está sucediendo, habrá que complementar con la exploración física y paraclínicos si se requieren (figura 10-1).

Los componentes del sistema ECOP son:

- Fuente de datos.
- Lista de problemas.
- Plan inicial.
- Notas de evolución.
- Resumen de alta.

Fuente de datos

Se fundamenta en la historia clínica pediátrica completa, la exploración física y paraclínicos. La historia clínica, engloba principalmente el padecimiento actual, el interrogatorio de rutina, aplicándolo de acuerdo a la edad del paciente, así como los antecedentes personales y familiares de interés para los problemas actuales. Para hacer aparentes todos los problemas del paciente se requiere ejercer los hábitos de ser minucioso en la obtención de datos. Se recomienda seleccionar los datos anormales o de interés para descubrir, identificar entender y tratar los problemas a resolver partiendo de un listado inicial.

Lista de problemas

Incluye los aspectos bio-psico-sociales del paciente que requieren de nuestra atención. Cada problema se enumera y

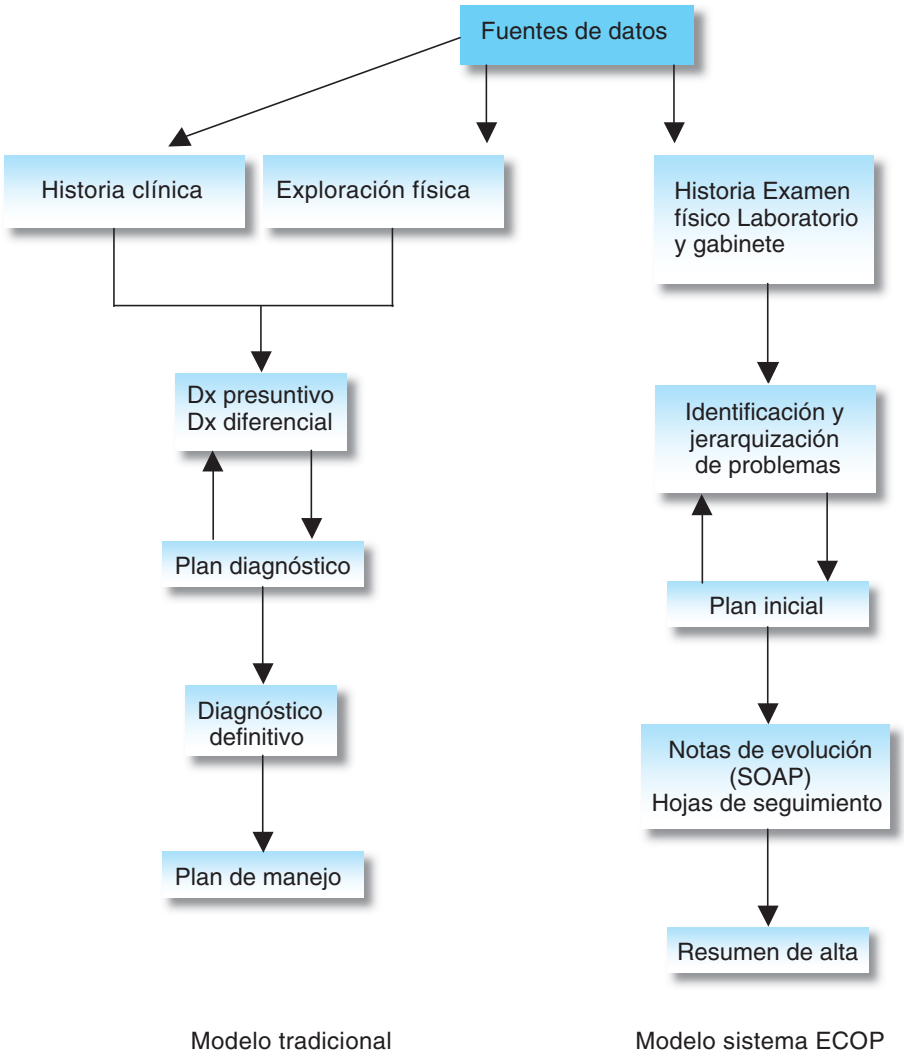


Figura 10–1. Fuentes de datos. Basado y modificado de Schneiderman.
SOAP: en base a datos Subjetivos, Objetivos, Análisis y Plan. Dx: diagnóstico. ECOP: expediente clínico orientado al problema.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

se nombra al nivel que se entienda en ese momento, no se permite establecer diagnósticos que no se puedan probar o defender sólidamente, en la actualidad tomando en cuenta la aplicación de la medicina basada en evidencias; en base a lo anterior se evita aferrarse a diagnósticos no comprobados o erróneos, no se deben consignar problemas como probables ni basarse en datos incompletos, por ejemplo: si el dato objetivo es palidez, enlistarlo como tal y no como probable anemia; si el problema identificado es fiebre y sospechamos de infección de vías urinarias (IVU) se deberá de enlistar como problema # 1 fiebre... al obtener el resultado del examen general de orina y se reporta esterasa leucocitaria elevada, nitritos positivos y 30 leucocitos por campo, se anotará como problema # 1 fiebre...EGO alterado... y si finalmente se reporta urocultivo con más de 100 000 UFC/mL de *E. coli*. Se agregará problema # 1 Fiebre...EGO alterado... IVU por *E. coli*. Si existen otras manifestaciones atribuibles al problema principal se pueden considerar en el mismo problema. Sin embargo, si se trata de complicaciones importantes o no explicables por la patología principal se enlistarán como otros problemas diferentes. Una ventaja más de la lista de problemas es permitir ver rápidamente la totalidad de los problemas del paciente, contemplando el bosque y no sólo un árbol, el cuadro 10-1 ilustra lo anterior.

En el caso del problema # 2 que inicialmente se consignó como crisis convulsiva, una vez que se descarta enfermedad neurológica y se llenan los criterios requeridos, se concluye que se trató de una convulsión febril secundaria al problema # 1.

Esta lista deber ser dinámica con problemas activos, resueltos, o agregar nuevos problemas, requiere una supervisión periódica, asimismo deberá seguir un orden (índice de prioridad) magnitud, más trascendencia, más vulnerabilidad, más factibilidad (M+T+V+F).

Plan inicial

Es recomendable elaborar planes por separado para cada uno de los problemas activos que requieran manejo, anotando claramente las órdenes en hojas de indicaciones generales o de medicamentos actualizándolas diariamente, ver ejemplo:

Problema # 1 fiebre	Planes: Bh, EGO, hemocultivos (3)
Problema # 2 convulsión	Planes: control de fiebre, punción lumbar

Los planes específicos se dividen en:

- Diagnósticos: paraclínicos, histopatología, interconsultas, vigilancia estrecha, curva térmica, etc.
- Terapéuticos: dietas, cirugía, medicamentos, inhaloterapia, rehabilitación, etc.
- Educacional o Explicativo: higiene, nutrición, riesgos, complicaciones, pronóstico, etc.

Este último aspecto muy importante para la adecuada relación médico-paciente y prevención de demandas. La Comisión Nacional de Arbitraje Médico ha señalado como principal causa de queja (80% de los casos) a la falta de comunicación del médico con el paciente y a la acusación de otro médico; especialmente por no explicarse adecuadamente los riesgos y complicaciones del padecimiento o del tratamiento, incluso si las circunstancias lo requieren solicitando la firma de quien recibió y entendió la información, un ejemplo claro son los niños con traumatismo craneal leve que no requieren de hospitalización pero si de vigilancia de datos de alarma por parte de los padres o tutores.

Nota de evolución

Las notas de evolución son de dos tipos: *narrativas* y hoja de *seguimiento.* Cada problema considerado debe sustentarse con sus respectivas notas de evolución, en el caso de las notas narrativas con el método del SOAP que permite la sistematización y ordenamiento de su contenido señalando siempre el título del problema a que se refiere la nota.

Notas narrativas:

S/*Subjetivos*: Interrogatorio indirecto, directo o mixto, incluye síntomas, tolerancia a medicamentos, etc. (información del paciente o familiares).

O/*Objetivos*: Hallazgos físicos, laboratorio o gabinete, control de líquidos (Información del personal de enfermería).

A/*Análisis*: Integración e interpretación de los datos subjetivos y objetivos; diagnóstico diferencial, evolución, justificación de planes, pronóstico.

P/*Planes*: Se estructura en base a planes iniciales y a las nuevas estrategias de manejo.

Hoja de seguimiento:

Hojas con formatos especiales que son una herramienta excelente para registrar y comparar datos, tales como: resultados de laboratorio (urea, creatinina, bilirrubina), evolución de signos y síntomas (curva térmica) siendo el mejor ejemplo las curvas percentilares de peso, talla y perímetro cefálico.

Resumen de alta

Es un valioso documento que facilita la retroalimentación, revisión y análisis de la hospitalización del paciente; desafor-

Cuadro 10–1. Lista de problemas

Problema No.	Fecha de registro	Problema	Fecha de inicio	Resolución
1	25-V-11 25-V-11 29-V-11	Disuria Nitritos (+) IVU por *E. Coli*	22-V-11 25-V-11 29-V-11	Dr. Gómez Dr. Gómez 8-VI-2011 Dr. Gómez
2	26-V-11	Crisis convulsiva	26-V-11	26-V-11 Dr. Gómez
	26-V-11	Convulsión febril secundaria a prob. #1	26-V-11	Dr. Gómez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tunadamente se elabora, en la mayoría de los casos, de una forma superficial para cubrir la exigencia del hospital. Al utilizar el sistema orientado por problemas deberá señalarse el problema principal y el resto de problemas en datos subjetivos, objetivos y tratamiento, debiendo incluir la información de historia clínica, exploración física y paraclínicos necesarios para el análisis y manejo posterior de tal forma que éste documento facilite el registro y revisión de planes de manejo complicados.

En resumen, el sistema del expediente clínico orientado por problemas se caracteriza por:

1. Señalar específicamente los problemas que plantea el paciente (lista *clara y concreta)*.
2. Permitir el establecimiento de un plan preciso para el manejo de cada problema en particular.
3. Contener notas de evolución enfocadas a cada problema enlistado y que requiera manejo (No *es necesario elaborar notas para todos los problemas consignados)*.
4. Proporcionar un sistema organizado para registrar los problemas, datos de entrada, aplicación del juicio clínico, organización de enfoques, para resolver cada problema.
5. Requerir conocimientos, comprensión, valoración y aplicación de las bases fisiopatológicas y bioquímicas, así como un enfoque científico de la enfermedad.
6. Poner de manifiesto la lógica del pensamiento en el manejo del paciente, es un valioso instrumento didáctico que sirve para educar a quien lo consulte.
7. Contener una lista de problemas que se deben manejar, reduciendo el número de errores y omisiones al mínimo.
8. Enfatizar el enfoque más a los problemas del paciente y al paciente mismo que a lograr un diagnóstico nosológico preciso. Uno de los más eminentes médicos anglosajones, William Osler (1849-1919) decía "***Es más importante conocer a la persona que tiene la enfermedad, que conocer la enfermedad que tiene la persona."***

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Boris NW, Forman MA, Daruna JH. La entrevista clínica. En: Behrman, Kliegman, Jenson, editores. Nelson tratado de pediatría. 17ª ed. México: Elsevier Saunders; 2004 .p. 67-70.

Fernández VM. La responsabilidad profesional y jurídica de la práctica médica. Simposio. La comisión nacional de arbitraje médico y la calidad de atención médica. En: Comisión Nacional de Arbitraje Médico, editor: México; 1997. 31-38.

Guía para la preparación del expediente clínico por el sistema de problemas orientados. Clínicas y Hospitales de la Universidad Autónoma de Guadalajara, Zapopan Jalisco: Universidad Autónoma de Guadalajara; 1974.p.21-23.

Hines H. Tema de reflexión: El expediente clínico orientado por problemas (ECOP). Rev Fac Med UNAM. 1996; 39: 55-57.

Jinih H. La relación médico-paciente. Medicina Universitaria. 2002;4 (14):36-42.

Martínez AF, Ceballos GJ. El expediente clínico orientado por problemas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México : El Manual Moderno; 2005. p.407-09.

Scheiderman H. The problem-oriented medical record. En: Oski FA, editor, Principles and practice of pediatrics. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott; 1994.p.45-48.

LA CLÍNICA EN PEDIATRÍA

Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

INTRODUCCIÓN

Inicio de la adquisición en la capacidad clínica: "Si alguien me preguntara ¿Cómo convertir a un joven entusiasta e inteligente en uno incapaz de reconocer la realidad y que en cambio sólo sea capaz de distinguir esquemas teóricos confusos, como si estuviera en un cuarto con espejos de modo que solo pudiera apreciar sus propios prejuicios y negara cualquier evidencia que no coincidiera con ellos?, Solo tendría una respuesta: lo enviaría a la escuela de medicina" (A. Feinstein, 2000).

La Academia de la Lengua define a la clínica como "la parte práctica de la medicina" y se sustenta en un modelo docencia servicio, simultáneo, sincronizado y equilibrado. El término clínica se centra por definición en el paciente, enfermo (a),... así indica al referirse a su lecho, su *klinos*. Desde luego se extiende no sólo al enfermo hospitalizado, sino al paciente ambulatorio y/o su familia ya sea en consulta externa, urgencias, por teléfono, y en pediatría además a individuos sanos para supervisión (crecimiento y desarrollo, vacunaciones, educación para la salud, etc.). La pediatría clínica que es la práctica reflexiva y cotidiana de nuestra profesión, como la realizan la mayoría de los médicos pediatras en todo el mundo, los conocimientos son los medios para devolver la salud al paciente y también la generación de conocimientos, aunque estos en nuestra área pueden ser más limitados pero seguramente en proceso de mejoría y desarrollo. Es parte del proceso (método) de ir de la práctica a la teoría y viceversa.

La teoría son los firmes conocimientos de la práctica, pero la práctica (clínica) es el sólido edificio de la teoría.

La medicina y en consecuencia la pediatría sólo tienen tres objetivos: **1)** preservar la salud, **2)** curar o aliviar cuando no se puede curar y siempre apoyar y consolar al paciente, **3)** evitar las muertes prematuras e innecesarias. Nos podíamos preguntar ¿para qué sirve la pediatría? "Para que los hombres y mujeres, nazcan, crezcan, se desarrollen, que al enfermar con sufrimiento intangible, para seguir creciendo recuperen la salud y así sanos con más vida a sus años, mueran al final lo más tarde que sea posible sin agobio, consolados y con dignidad".

Reconocemos que la medicina y la clínica en pediatría que se aprende es la que se hace, y el mejor maestro del médico y del pediatra es el paciente (niño [a],..adolescente), por lo que nada puede sustituir al contacto directo con el enfermo. El procedimiento o método clínico adquirido de conceptos, conocimientos, habilidades, juicios y razonamientos biológicos, psicosociales, ambientales y solución de problemas que asisten en la promoción de la salud y bienestar humano. Así el médico pediatra comprende e **interpreta** las quejas presentadas por los pacientes y/o familiares, a través

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de una historia clínica, examen físico y paraclínicos útiles y adecuados, **enjuicia** (diagnóstico-pronóstico) y **propone** (decide: cuidados, recomendaciones, órdenes y terapéutica), propicia reflexión crítica, aprendizaje y actualización en y para la vida. La clínica es una actividad difícil, compleja, dirigida al estudio integral del paciente y del niño sano, desde las ciencias básicas, propedéutica, a través de fisiopatología, terapéutica hasta este **autoaprendizaje continuo** e internalizado por toda la vida profesional. En la clínica existe estrategia y táctica. La primera lleva el conocimiento y el pensamiento; la segunda, su realización. La ciencia proporciona los conocimientos y las leyes, el arte las reglas,...el como, la filosofía (humanismo)completa la obra; todo verificado por el juicio crítico profesional y personal.

PROCESO O MÉTODO CLÍNICO

Tan antiguo como la medicina y en estrecha relación con las concepciones (corrientes del pensamiento entre la práctica y la teoría) que el hombre ha tenido con su entorno biológico y social. Ha sido modificado durante varios siglos a través de las transformaciones: científica, tecnológica, social y económica. Desde *De humani corporis fabrica* hasta la actualidad "basada en hechos o evidencias" o propiamente científica; de el estetoscopio por Laennec, el oftalmoscopio y laringoscopio (datos clínicos anatómicos), fisiológicos (termómetro, baumanómetro y espirómetro), obteniendo participación de datos sin la participación subjetiva, revelando hechos nuevos que el paciente desconoce y aumentando la confianza del clínico en hechos objetivos, hasta los de imagen, tomografía, resonancia y los instrumentos ópticos delgados y flexibles para endoscopia.

Es necesario tener en cuenta también el conocimiento vivo, tácito, que potencia para la acción, aprendizaje que se desarrolla en ambientes dinámicos y complejos –clínicas y hospitales,.. –para encadenar el conocimiento y transferirlo a la solución de problemas. ¿El deslumbramiento que nos provoca la tecnología nos impide el reconocimiento de su verdadera faz? ¿Se toma en cuenta el derecho de la madre a opinar? Lo social que en el siglo XI se ejercía en el consultorio o en la casa del paciente y se inició el surgimiento de los primeros hospitales, hasta que en la actualidad es parte de los derechos humanos y en parte subvencionada por el estado, con una relación contractual donde el médico es prestador de servicios y el paciente usuario. La medicina se transformó de una relación cliente-consumidor, hasta en un artículo de lujo cuando dejó de ser un servicio y se convirtió en un negocio.

En la actualidad, la clínica basada en la relación médico-paciente, donde no veamos sólo síntomas o enfermedades, sino seres humanos con un genuino y auténtico interés por los problemas que afectan al niño enfermo o sano y su familia, más que interrogar, conversar y más que llenar cartabones, establecer relaciones humanas (comunicación y diálogo con empatía). Ahora bajo el principio de autonomía, tiene el paciente el derecho de participar en las decisiones que le conciernen y por lo tanto un cambio sustancial y con respeto mutuo. Es necesario ayudar al paciente a entender que el verse bien, no es estar bien, sobre todo en etapas subclínicas del padecimiento, a los mensajes de la comunicación que desorientan… y que cuando las necesidades se convierten en malos hábitos conducen a enfermedades que se presentaran más tarde.

PRINCIPIOS METODOLÓGICOS ESENCIALES

El término metodología viene de la palabra "método" y el sustantivo griego "*logos*" que significa juicio o estudio. La palabra método se deriva igualmente del griego "*meta*" que quiere decir, "*hacia, a lo largo*" y "*odos*" que significa **camino**. Por lo tanto "método" significa el camino para lograr un fin o alcanzar un objetivo. Partiendo de esta definición, la metodología es el *estudio* del método.

La diferenciación entre "Método" y "Metodología" es importante ya que suelen confundirlos. La metodología es entonces la parte de la lógica que estudia el conjunto de métodos o del método que se va a seguir para una investigación o alcance del objetivo. Es el estudio de todo aquel procedimiento que se emplea para una investigación o hacia la obtención de algún objetivo.

La metodología puede ser igualmente la guía que ayudará en el proceso de selección del procedimiento, es decir del método. La metodología responde a la pregunta ¿Cómo? Y ¿Cuál? ¿Cómo investigar un problema? ¿Como enseñar una materia, un tema, hacer un diagnóstico, etc.? Y *cuál* proceso o procedimiento hay que seguir, es decir una vez conociendo el ¿*Cómo*? habrá que escoger el **¿Cuál?** ya que existen diferentes tipos de procedimientos o métodos para realizarlo. Este método y camino es el deseo en la realidad de saber y el trabajo intenso y bien hecho basado en la ayuda a los pacientes, en crecimiento y desarrollo, corresponden a las funciones de la pediatría.

Es tomar conciencia del modo de aprender y seguir este camino, no en la memorización y sí en el sentido común y más en las ciencias básicas que son los cimientos para construir el nuevo cuerpo de la clínica, con un proceso de pensamiento y cambio de conducta, que requiere comprensión y reflexión, obteniendo así una estrategia operativa para un aprendizaje continuo de la clínica. No es lo mismo aprender que preocuparse, si al preocuparse por el paciente se sentirá estimulado a saber más de la enfermedad y la respuesta del paciente. Es prestar el servicio mejor al que la clínica ofrezca respondiendo a la confianza del paciente. Un buen clínico se preocupa pero también sabe. El conocimiento tácito y explícito son fundamentales para el desarrollo humano Osler sostiene que: "ver pacientes sin leer es como si se navegara en un mar desconocido, mientras que leer sin ver pacientes es como si nunca se hubiera hecho a la mar". La clínica se basa en un juicio que consiste simplemente en abordar con lógica (método) y empatía la toma de decisiones en un contexto de incertidumbre… en confianza y esperanza con ecuanimidad; no se obtienen todos los datos clínicos y siempre hay algo que se omite.

La historia clínica es el instrumento más útil para apoyar nuestras suposiciones o intuiciones. Se sopesan posibilidades, riesgos, beneficios, experiencias, conocimientos de fisiopatología, opiniones de nuestros colegas y así nos quedamos con una hipótesis por comprobar. Aprender y aceptar trabajar con esta falta de certeza es una parte primordial del ejercicio clínico profesional.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Bacon sostiene que: "si un ser humano empieza con certezas, terminará con dudas; pero si esta conciente de empezar con dudas, terminará con certezas". La transformación científica modifica la clínica tradicional donde la participación subjetiva (cliente), principal y única a la interposición de instrumentos entre el médico y el paciente que revela y confirma hechos nuevos (objetivos) y estos aumentaron la confianza del médico respecto a las opiniones subjetivas del enfermo. El trato continuo siendo más de paciente y cada vez menos de cliente.

La destreza para hacer un buen interrogatorio, le ayudará a eliminar los errores de lógica al interactuar con el paciente, adquiere los conocimientos básicos y habilidades necesarias para conducir bien una entrevista clínica, diseñar la estrategia y orientarla en una dirección lógica; entre más abierta sea, menos posibilidades tendrá de perder datos valiosos. Evite hacer las cosas mal o dejar de hacer las correctas. No se obsesione en la historia clínica, puede no beneficiar al paciente, haber abuso de confianza, errores en la recolección de datos o en el pensamiento lógico. Más de la mitad de los casos el diagnóstico se efectúa por una historia clínica cuidadosa, 20% por un examen físico objetivo y minucioso, y 20% por los resultados de estudios paraclínicos obtenidos en función de los datos conocidos de historia y el examen físico del enfermo.

Con el tiempo el médico pediatra orienta la valoración del paciente con los conocimientos que tiene más seguros y más probables, que con aquellos que conoce menos o están más oscuros. Es necesario también aceptar, que el paciente con un cuadro característico de cierta enfermedad, la causa más probable de sus problemas (signos, síntomas, síndromes,.. etc.) son enfermedades comunes y corrientes, y **no** una de las raras. Lo recomendable es llegar a identificar un síndrome o un solo diagnóstico, en lugar de varias (Medida de Occam).

No siempre actuamos así, ya que en un (a) niño (a) puede existir más de un proceso. Los problemas comunes pueden presentarse en una forma no habitual y viceversa, las enfermedades raras suelen tener un síntoma principal común.

Estas variaciones pueden tener importantes implicaciones clínicas que al principio no resultan obvias. La experiencia clínica se basa en la sensibilidad al significado de los hechos y en la habilidad para separar lo estricto de lo probable.

DATOS ACTUALES

Nuevos diagnósticos y decisiones deben guiarse por la utilidad para el niño (a) (sano o enfermo). La familia y los niños (as) cuando opinan o deciden, prefieren confiar en lo que el médico pediatra les aconseja, más que pensar en todas la alternativas y esperan que en esta relación exista honestidad, que depende en parte, del conocimiento del paciente y su familia, y el interés por su bienestar.

En la clínica integral del padecimiento, el pediatra debe de recordar siempre al enfermo, y su familia acude para que se le cure o se le alivie del *padecimiento*, que es distinto de la *enfermedad*, aunque el primer término incluye al segundo. Para dar un ejemplo, el preescolar enfermo puede tener una fiebre reumática pero lo llevan al pediatra por palidez, hiporexia, fiebre, tos, disnea y además la preocupación de qué tiene, o el miedo a lo que pueda sucederle, o angustia de la familia de interrumpir su vida habitual y por supuesto el terror ante la posibilidad de muerte.

Todo esto es lo que el niño *padece*, la familia sufre y es lo que esperan que el pediatra le quite al curarlo. Tiene un padecimiento que incluye la fiebre reumática y también muchas otras cosas que forman parte de su persona y de su existencia como ser humano. Así como la fiebre reumática requirió un diagnóstico y tratamiento adecuado, también el resto del padecimiento que agobia al niño (a) y la familia, identificado, examinado y manejado por el pediatra con delicadeza, discreción y respeto.

Para la enfermedad tiene una gran cantidad de conocimientos, tecnología espléndida cuando es bien usada y una gran riqueza de medidas terapéuticas. Para aliviar el padecimiento del enfermo el pediatra cuenta con los mismos elementos con que contaba Hipócrates, que son la actitud desinteresada, el trato amable y respetuoso, la atención solícita y cuidadosa, la palabra suave y confortadora, que promueve y fortalece la esperanza y que alivia la incertidumbre y la angustia, sin paternalismo arrogante y siempre con respeto a la dignidad y la autonomía del ser humano que deposita su confianza en él.

En el aprendizaje clínico, el pediatra debe de desarrollar en forma organizada sus habilidades: clínica, técnica, mental, didáctica, de razonamiento y juicio, para adquirir eficiencia en las tareas clínicas con criterio humanista. En consecuencia, al preguntarse nuevamente, con mayor interés como debería funcionar el cuerpo humano, es decir va de la clínica a las ciencias básicas, tomando en cuenta y respetando los profesionales de la salud que le ayudan en el cuidado del paciente y en su crecimiento y desarrollo normales. De continuar así, se da cuenta de los conocimientos (tácito y explicito) que tenía, corren un serio riesgo de no ser tales y necesita un plan para garantizar un **aprendizaje continuo de la clínica, organizado y eficaz**. Es necesario para esto, evitar o salirse de la rutina con: ejercicio de autodisciplina, relacionar las dudas, para aplicación razonable de los conceptos actuales y anteriores y desarrollar técnicas de aprendizaje basadas en lo que se hace, en la consulta como en ambientes dinámicos y complejos –hospitales, clínicas, etc- y así llevar aún las apreciaciones subjetivas que pueden ser cuantificadas, sometidas a prueba y transformadas en conocimiento científico.

El médico pediatra que tiene juicio clínico, toma decisiones correctas y las implementa de la mejor manera. Conoce el tipo de información del paciente que debe reunir (historia clínica) con eficacia, precisión y seguridad, con el juicio clínico conoce las anormalidades, signos, síntomas, síndromes o enfermedades que descubre, incluyendo la interpretación de la sensibilidad, especificidad, valor de predicción y, con el tiempo, análisis de decisiones. El pediatra con buen juicio clínico identifica todos los problemas del paciente (información orientada por problemas).

¿Qué relación tiene un problema con el otro? ¿Repercusión en adolescencia o adultez? No es necesario aclararlos todos pero sí promover un estilo de vida sano. Establece metas para cada problema y cada paciente. Reconoce la carga emocional del paciente y su familia. Considera la seguridad del paciente que puede ser más

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

importante que la exactitud del diagnóstico y por último debe de tomar en cuenta la enfermedad de verdadera importancia, comenzando por las que pueden llevar a la muerte (enfermedad progresiva, cáncer, proceso grave,…) y aquellas que con el tratamiento pueden dar buenos resultados. Al llegar a sus conclusiones finales, se asegura que en la historia clínica quede explicitada en ellas. Deberá explicar las posibilidades de error que tienen todos los síntomas y signos y todas las pruebas que se han realizado. Debe de considerar todos los elementos que pueden afectar a los problemas del paciente y su familia, desde los físicos, emocionales, sociales hasta los económicos. Todos estos conocimientos razonablemente entrelazados es lo que dan a la Medicina y Pediatría la categoría de **arte**. En este caminar implica un proceso de pensamiento, que inicie con la duda y termine en la confianza y certeza, basada en la conducta del médico como un modelo para promover la salud ¿Desconfía de aquel que esta de acuerdo contigo, puede estar en un error? Si el paciente esta muy grave o moribundo, independiente de su edad (RN, adolescente), requerirá de respeto y atención especial. Cuando sea evidente la muerte, sepa aceptarla y si está en su formación profesional de especialidad, apóyese en personal profesional especialista con más experiencia. No pierda interés por el paciente moribundo, que no sea menos que al paciente cotidiano. Que el paciente muera (aún cuando no se olvida) en su mente, cuando ha sucedido ésta en la realidad, porque de lo contrario, sentiremos que hemos fracasado en nuestra misión.

Si usted aprende a comprender sus propios sentimientos con respecto a la muerte, estará más preparado para entender y cuidar del moribundo. Aprenda a aceptarlo porque necesita lo mismo, o más que los demás. Hable con él (ella), o los familiares y amigos comparta impresiones y sobre todo, **no** se desentienda del paciente. El dar la espalda a un paciente moribundo no debe de ser un signo de que nos desentendemos del problema porque de sus cuidados y su honestidad de juicio clínico deberán siempre concluirse la esperanza, no la negación.

CONCLUSIÓN

Si cambiamos nuestros pensamientos, logramos cambios en nuestras vidas. Tengamos presente que nuestra propia conducta de médicos pediatras en promover la salud debe de servir como un modelo para los familiares y pacientes: hacer ejercicio físico, cambiar nuestras pautas dietéticas, manejar el estrés, no fumar,… Rene Dubos dijo una vez que **<para evitar la enfermedad y recuperar la salud, a las personas como regla general, les resulta más fácil depender de los sanadores que intentar la tarea, más difícil, de vivir sabiamente>** Sabiduría en latín corresponde a *sapere*=saborear. Nuestro país más que un problema económico, tiene un problema cultural. Todo lo anterior nos llevará a salir de los espejos, sin prejuicios para llegar a la clínica (con realidad y evidencia) en y con nuestros pacientes y familiares. La clínica, cuidados y además la docencia debería ser uno de los principales objetivos de todo estudiante, médico y especialista. Doctor significa "persona sabia que ejerce la enseñanza de una ciencia o arte". Doctor del latín, *doscere* que significa enseñar. Integrar con sabiduría, más que del *sapere* griego: experto; del latin sapere,… el saborear con enseñanza.

Todo hospital y consultorio debe convertirse en una institución, desde clínica hasta docente para el paciente, estudiante, pediatra, enfermera, dietista, medios de comunicación,… etc.

Las oportunidades para la enseñanza (clínica) son muchas y para el autoaprendizaje con trabajo en equipo aún mayores. Se integra así una verdadera relación paciente, familia y clínico. Las funciones de docencia del pediatra se han ampliado y ahora incluyen a sus colegas, al resto del personal de salud, estudiantes, y al público en general. La obligación ética del médico pediatra es compartir sus conocimientos con todo aquel que pueda beneficiarse de ello.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abbagnano N. Diccionario de filosofía. 4a ed. México; FCE. 2004.

Abreu Hernández LF, Infante Castañeda CB. La educación médica frente a los retos de la sociedad del conocimiento. Gac Med Mex 2004; 140:381-390.

Castañeda FS, Abreu HLF, Viniegra VL et al. Aprendizaje de la Clínica. En: Laredo SF, Lifshitz A, editores. Introducción al Estudio de la Medicina Clínica. Nuevo Enfoque. México: Prado; 2000.p.215-47.

Centro de información en ciencias biomédicas: http://cicbi.uaslp.mx.

Espino Vela J y Robles-Valdés C. El pediatra ante las subespecialidades, el niño y la familia. El qué, con quién, el cuándo, el donde y el cómo. Acta Ped Mex 2008; 29(2): 55-56.

Osler W. Aequanimitas. 2ª ed Filadelfia; Blakiston Company; 1906.

Ruiz AG, Pérez TR. La Investigación en Medicina Asistencial. México: Panamericana; 2005.

Senge PM. La Quinta Disciplina en la Práctica.6a ed. Argentina: Granica; 2004.

Vázquez Compeán RF. La clínica en Pediatría. En Martínez y Martínez R. Pediatría Martínez. Salud y Enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed México: El Manual Moderno; 2009 p 394-397.

Vázquez Frias JA, Villalba Ortiz P, Villalba Caloca J. Montiel Falcon H, Hurtado Reyes C. El error en la práctica médica. ¿Qué sabemos al respecto?. AnMéd 2011; 56(1): 49-56.

Vázquez Ortiz M. Método y Metodología. Comunicación personal. 2007.

Viniegra VL. La crítica: aptitud olvidada por la educación. Vislumbres en el lado opaco de la medicina. México: IMSS; 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 11

Enseñanza, aprendizaje e investigación en pediatría

Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Metodología didáctica
Dr. Gabriel Cortés Gallo, Dr. Oscar E. Sánchez Mercado

Metodología de la Investigación
Dr. Gabriel Cortés Gallo, Dr. Oscar E. Sánchez Mercado

Bioética en pediatría
Dr. Jorge Luis Hernández Arriaga, Dr. Gabriel Cortés Gallo

Pediatría basada en evidencias
Dr. Oscar E. Sánchez Mercado

Seguridad clínica en la atención pediátrica
Dr. Jaime R. Parra Estrada

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

METODOLOGÍA DIDÁCTICA

Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dr. Oscar Edmundo Sánchez Mercado

OBJETIVO ESPECÍFICO

Identificar los elementos del proceso de enseñanza-aprendizaje que favorecen el logro de un aprendizaje significativo.

INTRODUCCIÓN

De manera total, en el tercer milenio, la educación médica se incorpora en los procesos de calidad, en búsqueda de la excelencia. El objetivo no ha cambiado, pero los avances en distintos campos (investigación educativa, redes internacionales, movilidad de estudiantes y profesores, etc.) son imparables y están en constante desarrollo. Durante muchos años la educación en las ciencias de la salud ha caminado más en función de la tradición y la intuición, que de los progresos científicos en materia educativa.

Hasta la 5a. edición, este capítulo había sido abordado además del enfoque hacia la planificación educativa y a la incorporación de nuevos conceptos como la teoría del aprendizaje y algunos aspectos prácticos de la educación médica. En la presente edición incluimos los paradigmas emergentes de la didáctica de la Pediatría. Estas modificaciones no invalidan de ninguna manera lo otrora expresado, por el contrario, lo enriquecen, de ahí que alentemos al lector para que revise las ideas previas, las refuerce y las mezcle con las actuales.

APRENDIZAJE CONTEXTUALIZADO

La investigación en ciencias de la educación está posibilitando la incorporación del modelo constructivista. Si aprender es algo que sólo puede hacer quien aprende, el proceso no puede ser independiente del contexto en que se realiza, por lo que las innovaciones educativas buscan acercar al máximo los contextos de aprendizaje a la realidad profesional. Muchos aspectos esenciales de la competencia profesional se adquieren en contextos reales: valores de la profesión, actitudes ante las enfermedades, pacientes, familia, colegas, trabajo en equipo, etc.; se trata muchas veces de un proceso inconsciente y no planificado, que se da por imitación de modelos. No se aprende lo que se dice, se aprende lo que se ve. En este sentido, las actitudes del profesorado no siempre ofrecen al alumno los modelos idóneos, y éstos adquieren progresivamente, el paradigma equivocado.

A lo largo de la formación profesional, la utilización del contexto real varía considerablemente. En pregrado se busca incorporar tempranamente al alumno en las unidades médicas de primero y segundo niveles de atención, lo cual en muchos casos se reduce a la observación. En tanto que en la especialización médica, se efectúa básicamente en contexto real. El profesional en formación, a su vez, adquiere un contrato laboral y responsabilidades profesionales. En este periodo, las debilidades del sistema educativo están relacionadas con el exceso de trabajo, frecuentemente no tutelar.

El aprendizaje basado en la experiencia es el motor de la evolución y la transformación de los profesionales en ejercicio. El proceso principal de aprendizaje es la reflexión sobre la propia práctica.

DE LA TEORÍA A LA PRÁCTICA

Muchas veces, como profesores, nos enfrentamos con situaciones en las cuales realmente no sabemos qué hacer y nos conducimos de la misma forma en la que nuestros maestros lo hicieron con nosotros.

En la teoría del aprendizaje de los adultos, Knowles desarrolló los siguientes principios que orientan hacia cómo apoyar a estudiantes, que son de alguna forma independientes y autodirigidos:

- Establecer un clima de aprendizaje efectivo, donde los estudiantes se sientan seguros y cómodos expresándose por sí mismos.
- Involucrar a los alumnos en la planeación de los métodos relevantes y en el contenido curricular.
- Invitar a los educandos a diagnosticar sus propias necesidades; esto ayudará a generar motivación interna.
- Estimular a los estudiantes a formular sus propios objetivos, les proporciona mayor control sobre su propio aprendizaje.
- Animar a los alumnos a identificar los recursos y a diseñar estrategias para utilizarlos para el logro de sus objetivos.
- Apoyar a los educandos para desarrollar sus planes de estudio.
- Involucrar a los estudiantes en la autoevaluación, lo cual puede desarrollar habilidades de reflexión crítica.

Las implicaciones del constructivismo para la enseñanza y el aprendizaje son importantes:

1. El profesor no es percibido como un transmisor de conocimiento, sino como un guía que facilita el aprendizaje;
2. Como el aprendizaje está basado en conocimientos previos, los maestros deberán proporcionar experiencias de aprendizaje que manifiesten las inconsistencias entre los conocimientos actuales de los estudiantes y sus nuevas vivencias;
3. Los docentes deben comprometer a los alumnos con su aprendizaje de una manera activa, empleando problemas relevantes e interacciones entre el grupo; y
4. Si el conocimiento nuevo va a adquirirse en forma activa, debe proporcionarse suficiente tiempo para profundizar en la valoración de los nuevos aprendizajes.

DISEÑO CURRICULAR

El curriculum representa la expresión de las ideas educacionales en la práctica. Existe al menos en tres niveles: el que se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

planifica, el que se desarrolla y el que los alumnos experimentan. Está integrado por cuatro elementos: los contenidos, las estrategias de enseñanza–aprendizaje, los procesos de calificación y los de evaluación. El diseño curricular consiste en definir y organizar estos elementos con un patrón lógico.

Los modelos son de dos tipos: los prescriptivos, que indican a quienes los crean lo que deben hacer; y los descriptivos, que señalan lo que en realidad hacen quienes los producen. Los prescriptivos están más interesados con los fines que con los medios. Uno de los más conocidos es el "basado en objetivos" (Tyler, citado por Prideaux); una vez definidos, los objetivos se emplean para determinar los demás elementos del *curriculum*.

En forma reciente, ha surgido otro modelo prescriptivo "basado en resultados", que procede hacia atrás, a partir de los resultados. Éste se está popularizando debido a que se enfoca en lo que los estudiantes harán, más que en lo que los maestros realizarán.

Uno de los ejemplos de modelo descriptivo es el situacional (Skillbeck citado por Prideaux), el cual enfatiza la importancia de la situación o contexto para el diseño curricular. En éste, se analiza de manera integral y sistemática el contexto en el que trabajan, por el efecto que tendrá sobre el currículum. Aunque deben completarse todos los pasos de este modelo, no requiere ningún orden en particular; puede iniciarse con el análisis integral de la situación, o con las metas u objetivos, o con los resultados por conseguir; pero también puede iniciarse, o ser motivado por el repaso del contenido, la revisión de las calificaciones, o la consideración exhaustiva de los datos de las evaluaciones.

Los mapas curriculares proporcionan los medios para mostrar las relaciones entre los elementos del *curriculum*. El punto de partida de estos mapas puede variar dependiendo de la audiencia. Un mapa para estudiantes los colocará a ellos en el centro y tendrán enfoques diferentes para maestros, administradores o autoridades.

MÉTODOS Y TÉCNICAS

El método representa la manera de conducir las acciones para el logro de los objetivos. Las técnicas de enseñanza son los recursos didácticos para hacer efectivo un método. La selección depende de los objetivos, de las características de los alumnos y de los profesores, de la materia en cuestión y de los recursos disponibles. Se expondrán algunos de ellos.

ENSEÑANZA EN GRUPOS GRANDES

Las conferencias para la enseñanza a grupos grandes es una de las técnicas más antiguas. A pesar de su mala reputación, resulta una buena manera de transmitir conocimientos y conceptos a grupos grandes, y pueden ser empleadas para despertar interés, explicar conceptos, ofrecer conocimientos generales y dirigir el aprendizaje de los alumnos. Empero, no debe visualizarse como una forma efectiva de aprendizaje de habilidades, de cambiar actitudes, o de estimular razonamiento de orden elevado.

Algunas de las recomendaciones para ayudar a que los alumnos aprendan durante las conferencias son:

a) utilizar ejemplos concretos para ilustrar principios abstractos;
b) entregar impresiones de las proyecciones, con espacio para escribir algunas notas;
c) proporcionar documentos con esquemas o listas incompletas, que los alumnos llenarán durante o después de la clase;
d) dar tiempo durante la conferencia para que los alumnos puedan escribir notas;
e) verificar la comprensión de los principales contenidos, haciéndoles preguntas, o pidiéndoles que solucionen algún problema sencillo.

La conferencia requiere planeación. Deben definirse de manera muy clara los objetivos o propósitos de la misma y precisar: cómo encaja la experiencia en el curso o en el *curriculum;* cuáles son los conocimientos que los estudiantes tienen sobre el tema; cómo se van a evaluar la conferencia y el curso; y cuáles son los métodos y técnicas de aprendizaje a los que los alumnos están acostumbrados. Para elegir los apoyos didácticos debe tenerse en cuenta: los medios disponibles; la experiencia del profesor con ellos; los idóneos para los conceptos a tratar; y los que más estimulen a los alumnos a aprender.

Debe recordarse que la atención de los alumnos es mejor al principio y al final de la clase; es conveniente hacerles preguntas, incitarlos a que pregunten, favorecer la lluvia de ideas, proponer discusiones en pequeños grupos y presentarles evaluaciones breves y ejercicios.

Al finalizar es beneficioso sintetizar los puntos importantes y favorecer en los estudiantes lectura posterior. Esto último se propicia si se dejan trabajos o ejercicios que puedan resolverse con más lectura y no simplemente con las notas de la lección.

Es útil solicitar retroalimentación por medio de preguntas o cuestionarios cortos aplicados a algún alumno, a una muestra o a todo el grupo. Pedir a alguno de los colegas que asista a una parte o a toda la clase y le dé retroalimentación acerca de la claridad, orden lógico, calidad y efectividad de los apoyos didácticos utilizados, etc.; o bien, grabar en videocinta la experiencia educativa para revisarla después con alguno o varios de los profesores.

ENSEÑANZA EN GRUPOS PEQUEÑOS

Esta técnica es de gran valor para la educación de los alumnos, sea a manera de aprendizaje basado en problemas, proyectos de grupo, en seminarios o en la enseñanza tutelar. Cuando funciona bien, puede permitir aclarar conceptos, comentar el tema en sus propias palabras y establecer un contacto más estrecho tanto con los profesores como con el resto de los alumnos; asimismo, desarrolla habilidades para escuchar, presentar ideas, persuadir y trabajar en equipo. Pero, quizá lo más importante es que les da oportunidad de monitorizar su propio aprendizaje, y así mejorar su independencia y propia dirección. Las técnicas son diversas: Phillips 6'6, círculos de discusión, pirámides, grupos en herradura, cruzados, etc. Todas requieren de un tópico y una tarea explícita, y sólo se pueden realizar si el mobiliario no está fijo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ENSEÑANZA INDIVIDUALIZADA Y RETROALIMENTACIÓN

En este tipo de organización del aprendizaje, se crea un ambiente de confianza para la discusión de actitudes y valores profesionales y personales, que de otra forma es imposible.

Es quizá la forma más poderosa de influir sobre los estudiantes y de crear oportunidades para el aprendizaje activo y en el contexto real. Aunque su eficiencia en función del número de estudiantes es baja, el aprendizaje activo, la retroalimentación en ambas direcciones y el modelado del comportamiento en escenarios reales son altos.

Algunas recomendaciones para aumentar su utilidad consisten en: solicitar al alumno un proyecto de aprendizaje y compararlo con las expectativas del profesor; establecer las reglas del comportamiento; formular preguntas significativas y provechosas; proporcionar retroalimentación; favorecer la reflexión e invitar a otros maestros a participar.

ENSEÑANZA Y APRENDIZAJE CLÍNICO

El aprendizaje en el contexto clínico posee muchas fortalezas. Se dirige a problemas reales en el propio ambiente de la práctica profesional. Los alumnos están motivados por la participación activa y completa. Los profesores modelan el razonamiento, actitudes y comportamiento de los estudiantes, y es el único sitio donde se pueden adquirir las habilidades para el interrogatorio, la exploración física, el juicio clínico, capacidad de diagnóstico, empatía y profesionalismo. A pesar de ello, sus debilidades radican en su variabilidad, falta de estímulo intelectual y naturaleza azarosa. La mayoría de profesores clínicos lo realizan con entusiasmo, pero son pocos los que poseen entrenamiento educativo formal.

La comprensión del proceso de aprendizaje ayuda a los maestros a hacer más eficiente su función. Las teorías cognoscitivas indican que el aprendizaje es un proceso activo, y por tanto, el papel del preceptor es para facilitarlo; también que involucra un intercambio entre los conocimientos disponibles y los nuevos, cuya calidad depende no sólo de la activación del conocimiento previo, sino de la elaboración del nuevo; mientras más elaborado resulte el conocimiento nuevo, será más fácil de recordar, máxime que se adquiere en el contexto en el que será utilizado después.

Los puntos importantes son: cuidadosa selección de casos; comunicación al resto del personal; información amplia a los pacientes; discusión clínica en un cuarto separado y no junto a la cama de los enfermos; y disponer de toda la información necesaria (expediente clínico, radiografías, otros estudios de imagen, estudios de laboratorio, etc.).

PARADIGMAS EMERGENTES EN LA DIDÁCTICA DE LA PEDIATRÍA

La orientación de la enseñanza y ejercicio de pediatría debe responder a las necesidades de salud de la población y políticas del país. Los nuevos programas de formación de especialistas en pediatría recomiendan mayor énfasis en aspectos preventivos y sociales, "nueva morbilidad", adolescencia, el niño sano y con necesidades especiales; teniendo como eje el crecimiento, desarrollo y comportamiento normal y sus desviaciones. Díaz Bordenave afirma que, los procesos educativos, así como su respectiva metodología y medios de enseñanza aprendizaje, se basan en una determinada pedagogía. Esto es, en una concepción de cómo se consigue que la gente aprenda y modifique su comportamiento, así como la manera consciente o inconsciente de adquirir determinados supuestos respecto del significado de lo que se tiene que enseñar y aprender. La evolución del proceso enseñanza-aprendizaje ha pasado por varias etapas bien delimitadas y establecidas, desde la enseñanza tutorial en donde al alumno aprendía directamente de su tutor adquiriendo las habilidades y destrezas originadas en la experiencia, pasando luego a la etapa de la transmisión del conocimiento, las clásicas clases de aula de tipo expositivo con un carácter pasivo-receptivo en donde el alumnos implemente recibía los conocimientos transmitidos por aquellos docentes que habían adquirido los conocimientos a lo largo de su vida profesional o teórica, hasta los nuevos paradigmas emergentes de tipo activo-participativos, acordes al modelo constructivista que garantizan un aprendizaje significativo. Cabe destacar tres paradigmas de este tipo: **1.** El Aprendizaje Basado en Problemas; **2.** La Medicina Basada en Evidencias; **3.** La Informática o Educación Virtual.

APRENDIZAJE BASADO EN PROBLEMAS

Ver también el expediente clínico orientado por problemas. (Unidad 10).

Con este método los estudiantes emplean casos problema o escenarios para definir sus propios objetivos. Posteriormente realizan estudio independiente, autodirigido antes de regresar a la discusión de grupo que permite refinar el aprendizaje adquirido. El aprendizaje grupal facilita no solamente la adquisición del conocimiento, sino también algunos otros atributos deseables, tales como habilidades para la comunicación, trabajo de grupo, solución de problemas, responsabilidad por su propio aprendizaje, información compartida y respeto por los demás.

Entre sus ventajas se cuentan: favorece el aprendizaje activo; mejora la comprensión y la retención; desarrolla habilidades de aprendizaje continuado. Algunas de sus desventajas son: puede ser frustrante para algunos maestros que disfrutan con la transmisión del conocimiento; se requiere más personal; mayor número de alumnos necesita acceder al mismo tiempo a la biblioteca y a las computadoras; pueden eliminarse modelos de profesores que los alumnos pueden imitar; surgimiento de duda en la cantidad y tipo de información relevante y útil.

LA PEDIATRÍA BASADA EN EVIDENCIA

En esta misma Unidad se describe con detalle el proceso de la Medicina Basada en Evidencia aplicada a la Pediatría o Pediatría Basada en Evidencia (PBE). Nos concretaremos aquí sólo a describir el papel que juega la PBE en el proceso de enseñanza-aprendizaje de la Pediatría.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La medicina basada en la evidencia (MBE) consiste en la integración de las mejores pruebas científicas, procedentes de la investigación clínica centrada en el paciente, con la experiencia clínica individual y los valores del enfermo. Es un método de trabajo diseñado para poder ser practicado en el contexto de la práctica clínica diaria. Permite al pediatra mantener un nivel adecuado de actualización de los conocimientos necesarios para ofrecer al usuario una atención médica de calidad. La aplicación del método MBE consta de cuatro pasos: **a)** formulación de una pregunta clínica partiendo de una duda surgida en el curso de la práctica clínica diaria; **b)** realización de una búsqueda bibliográfica para identificar artículos científicos capaces de responderla; **c)** valoración crítica de los artículos recuperados para valorar la validez de su diseño y la relevancia clínica de sus resultados; **d)** aplicación de los resultados en el paciente concreto en el que surgió la duda (Buñuel-Álvarez). Desde nuestro punto de vista, la PBE supone un primer paso, un paso imprescindible, hacia la consecución de una organización basada en el aprendizaje.

En otras palabras, la MBE es el eslabón imprescindible para cualquier proyecto de gestión del conocimiento en medicina, definida como el conjunto de conceptos y métodos que permiten generar valor a partir de la creación, acumulación, organización y selección de conocimientos específicos.

En el futuro próximo el valor de una organización o institución, incluyendo las sanitarias, se medirá cada vez más en términos de capital humano, no en tecnología, por más que la consideremos necesaria. Este capital humano se complementa y amplía mediante el aprendizaje continuado y la transferencia de conocimiento.

Nuestros proyectos futuros, una vez aprendidas y asumidas plenamente las herramientas de la epidemiología clínica y la MBE, deberán dirigirse hacia la difusión, incluso en el entorno clínico, del conocimiento pertinente, adecuado, evaluado críticamente, con la inmediatez de acceso y recuperación necesaria para atender incluso las urgencias.

LAS NUEVAS TECNOLOGÍAS, LA INFORMÁTICA Y LA EDUCACIÓN A DISTANCIA

El paradigma de las nuevas tecnologías son las redes informáticas. Los ordenadores o equipos de cómputo, aislados, nos ofrecen una gran cantidad de posibilidades, pero conectados incrementan su funcionalidad en varios órdenes de magnitud. Formando redes, los ordenadores no sólo sirven para procesar información almacenada en soportes físicos (disco duro, disquete, CD ROM, etc.) en cualquier formato digital, sino también como herramienta para acceder a información, a recursos y servicios prestados por ordenadores remotos, como sistema de publicación y difusión de la información y como medio de comunicación entre seres humanos. Y el ejemplo por excelencia de las redes informáticas es la Internet.

Una red de redes que interconecta millones de personas, instituciones, empresas, centros educativos, de investigación, etc. de todo el mundo. Se ha afirmado que la Internet es una maqueta a escala de la futura infraestructura de comunicaciones que integrará todos los sistemas separados de los que hoy disponemos (TV, radio, teléfono, etc.), ampliando sus posibilidades, los nuevos sistemas que hoy ya se utilizan experimentalmente en la Internet (i.e., videoconferencia, video a la carta, etc.) y otros que apenas imaginamos y que intervienen en el proceso de enseñanza-aprendizaje específica y actualizada. Los foros de discusión a través del correo electrónico, videoconferencias y conferencias en vivo (teletransferidas) son posibles a través de la "red". Los cursos también proporcionan materiales para imprimir, los cuales ofrecen los denominados hipervínculos que facilitan el acceso a una extensa información adicional.

Los ambientes virtuales de aprendizaje combinan funciones como los paneles de discusión, espacios de conversación *(chat)*, evaluaciones en línea y seguimiento del uso de la red por los estudiantes.

Pueden utilizarse diversos enfoques para el aprendizaje en línea, los cuales pueden apreciarse como un continuo, en el que en un extremo se encuentra el aprendizaje a distancia "puro" (en el cual el material, la evaluación y el proceso, son entregados en línea, sin contacto cara a cara entre profesores y alumnos); en la otra punta está la intranet organizacional, la que reproduce el material disponible en línea, para sustentar lo que es esencialmente el tradicional curso con interacción personal.

Este tipo de aprendizaje a menudo se integra a los programas tradicionales, vía Internet, habitualmente protegida por medio de una contraseña (*password*) que es accesible solamente a los usuarios registrados.

Para obtener los mejores resultados se necesitan ciertas habilidades de manejo de la computadora y, por supuesto, disponer de la tecnología necesaria.

La experiencia puede ser frustrante si el acceso a la internet es lento, o no pueden obtener las imágenes o los vídeos que necesitan; no obstante, los programas en línea pueden estimular el aprendizaje independiente y activo, y resulta un medio muy efectivo para proporcionar materiales educativos.

EVALUACIÓN

En los programas educativos, la evaluación desempeña un papel esencial, ya que de la eficiencia de este procedimiento depende en gran medida que las decisiones que se tomen sean justas y demostrables, con base en la información obtenida a través de los resultados de las diferentes pruebas o exámenes aplicados.

No debe ser una actividad final del proceso enseñanza-aprendizaje, sino el acopio sistemático de datos cuantitativos y cualitativos que sirven para determinar si los cambios de conducta propuestos en los objetivos se están dando en los alumnos.

Sus características primordiales son:

a) *Objetiva:* debe estar basada en datos reales y que puedan ser sujetos de medición y análisis.
b) *Válida:* debe medir lo que se pretende, esto es, objetivos, desenlaces, proceso, administración, etc.
c) *Confiable:* debe reflejar fielmente el aprendizaje logrado, y proporcionar resultados equivalentes con pruebas paralelas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) *Medible:* cuantificable, preferentemente en términos numéricos, de tal manera que se pueda identificar mejor el rendimiento de los alumnos.
e) *Oportuna:* ha de realizarse antes (diagnóstica), durante (formativa) y al final (sumaria) del proceso de enseñanza-aprendizaje para juzgar el nivel de entrada de los alumnos, resolver las dificultades que surjan y dictaminar sobre el logro de los objetivos, el desempeño de los profesores y el éxito del curso.

Los procedimientos para evaluar son diferentes para cada una de las áreas, cognoscitiva, psicomotora y afectiva; los más recomendables son los siguientes:

a) Para el dominio cognoscitivo: pruebas objetivas de rendimiento escolar con reactivos de opción múltiple.
b) Para el psicomotor: observación directa y calificación mediante listas de cotejo.
c) Para el afectivo: evaluación del comportamiento a través de escalas estimativas o listas de comprobación.

Para concluir, en el proceso enseñanza–aprendizaje en el ámbito pediátrico, deben contemplarse todos los elementos antes señalados. No representan reglas infalibles, pero su consideración hace más probable que los profesores y los alumnos logren lo que ambos tienen como propósito común: el aprendizaje efectivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Buñuel-Álvarez JC. Medicina Basada en la Evidencia y su aplicación a la Pediatría un método de trabajo para la actualización permanente de conocimientos. Paediatrica. 8(1) 2006. 8: p.

Cantillon P. Teaching large groups. BMJ. 2003; 326: 437–40.

Cortés–Gallo G. Metodología didáctica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 417-20.

Gordon J. One to one teaching and feedback. BMJ. 2003; 326: 543–45.

Hutchinson L. Educational enviroment. BMJ. 2003; 326: 810–12.

Jacques D. Teaching small groups. BMJ. 2003; 326: 492–94.

Kaufman DM. Applying educational theory into practice. BMJ. 2003; 326: 213–16.

Lorenzana-Jiménez M, Aprendizaje basado en problemas (ABP). Revista de la Facultad de Medicina. UNAM. 2001; 1, Enero. McKimm J, Jollie C, Cantillon P. Web based learning. BMJ. 2003; 326: 870–73.

Morales-Betanzos R. Educación Médica Continua para Personal Médico y Paramédico. Dirección de Enseñanza Hospital Infantil de México. (www.himfg.edu.mx) Morrison J. Evaluation. BMJ. 2003; 326: 385–87.

Nolla DM. Aprendizaje y contextos reales. Educación Médica. 2002; 5: 161–2.

Prideaux D. Curriculum design. BMJ. 2003; 326: 268–70.

Schuwirth LWT, van der Vleuten CPM. Written assessment. BMJ. 2003; 326: 643–45.

Spencer J. Learning and teaching in the clinical enviroment. BMJ. 2003; 326: 591–94.

Wood DF. Problem based learning. BMJ. 2003; 326: 328–30.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dr. Oscar Edmundo Sánchez Mercado

OBJETIVO ESPECÍFICO

Identificar los elementos para la elaboración de un proyecto de investigación primaria.

INTRODUCCIÓN

De acuerdo a Pita-Fernández, la medicina es una ciencia de probabilidades y un arte de manejar la incertidumbre. Dicha incertidumbre invade la práctica clínica que realizamos diariamente cuando ponemos en marcha actividades preventivas, diagnósticas, terapéuticas y pronosticas. Es por ello que el buscar respuestas a dicha incertidumbre es una fuente inagotable de investigación.

La finalidad de la investigación en medicina debe ser el análisis del proceso de enfermar y cómo enfrentarse a él. Por tanto es primordial enfocar la investigación hacia la eficacia clínica. Las sociedades científicas, las unidades docentes, las unidades de investigación, las redes de investigación, los departamentos universitarios deben procurar estructuras organizativas diferenciadas que favorezcan la obtención de recursos para seguir potenciando la investigación y por tanto permitan el ejercicio de la medicina y de la práctica clínica basada en el conocimiento.

Dicha actividad no solo proporcionará una atención médica de calidad a los pacientes objetivo principal de nuestro trabajo sino que será un incentivo de satisfacción profesional para los que la ejecuten. Existen dos enfoques en investigación que se resumen a continuación:

INVESTIGACIÓN CUALITATIVA
INVESTIGACIÓN CUANTITATIVA

La investigación cuantitativa busca describir y explicar características externas generales en muchos casos, se centra en los aspectos susceptibles de cuantificar.

La investigación cualitativa busca el estudio a fondo de los fenómenos, comprender una entidad en profundidad en uno o pocos casos y se centra en descubrir el sentido y el significado de las acciones sociales.

La investigación cualitativa se realiza para contestar a la pregunta **"¿por qué?"** mientras que la investigación cuantitativa aborda las preguntas **"¿cuántos o con qué frecuencia?".**

De una manera más concreta Aida Silva, afirma que el proceso de investigación cualitativa es un proceso de descubrimiento y el proceso de investigación cuantitativa, busca pruebas. Es decir, la investigación cualitativa es de índole interpretativa en vez de descriptiva, se realiza en grupos pequeños de personas los cuales, generalmente, no son seleccionados en la base de la probabilidad o de un tamaño de muestra determinado por lo que no se hace intento alguno

por sacar conclusiones firmes ni generalizar los resultados a la población en general.

El ejercicio médico, y el pediátrico, es un campo inagotable de problemas, algunos con soluciones bien claras, pero otros aún irresolutos y que exigen la participación del médico para disiparlos. La investigación clínica, básica o epidemiológica, es un ejercicio que se aprende y vigoriza con su realización. Al exponerse docentes y alumnos a procesos científicos, se impronta un método de actuación que impulsa a repetirlo durante la actividad profesional. Por tal motivo, es necesario incorporar algunos aspectos metodológicos que sirvan de orientación al lector para planear y ejecutar mejor sus investigaciones.

La investigación en medicina puede ser de dos clases: *primaria* y *secundaria*. En la primaria, la actividad se dirige a obtener evidencia acerca de una hipótesis para probarla; estos datos no están disponibles y hay que recurrir a la observación o a la experimentación para obtenerlos. En la secundaria, la información ya se encuentra en textos o en artículos de revistas periódicas, se recurre a estos escritos para obtenerla y se procesa para su presentación.

Este tema se desarrolla de acuerdo al primer tipo; ejemplos del último son la investigación bibliográfica que configura libros o monografías, así como resultados de metaanálisis. Todo proyecto de investigación debe estar compuesto por las bases científicas que lo sustentan, el problema que se trata de resolver y los procedimientos que se realizarán para su solución, elementos que se describen a continuación.

Antecedentes científicos

Constituyen el marco teórico en el cual se basan la justificación, el planteamiento del problema y las hipótesis. Se integra a través de una revisión bibliográfica actualizada referente al problema que se investiga. El primer paso consiste en rescatar las referencias bibliográficas; esta pesquisa puede realizarse de dos maneras, cuya elección depende de los recursos con que se cuente. La primera, manual, consultando los índices disponibles (*Index Medicus*, *Current Contents*, Excerpta Medica, etc.); enseguida se hace una lista de referencias y se seleccionan de entre ellas las que parezcan de interés. Después se consultan los resúmenes de los artículos y, si prometen información de importancia, entonces se leerá el artículo completo.

La segunda, automatizada, también puede realizarse de dos formas: una, en la bibliohemeroteca del hospital o de la facultad o escuela de medicina; otra, mediante Internet en la computadora personal. Existen sistemas informativos que dan acceso, gratuito o pagado, a los resúmenes de los trabajos de las revistas indexadas. El consultado más comúnmente es el *Medline*. Una vez seleccionados los sumarios, tal como se describió arriba, se eligen los artículos que se habrán de leer en forma íntegra. También en la red electrónica puede tenerse entrada, gratuita o pagada, a las principales bibliotecas médicas internacionales y consultar y obtener el texto total de los trabajos indicados. Cuando el artículo que se leyó contiene información que pueda ser de utilidad, se elaborará una ficha con el nombre de los autores, el título de la revista, el año, el volumen y las páginas, añadiendo un pequeño resumen con los datos más importantes para el problema que se pretende investigar.

La información que debe seleccionarse es aquella que se refiere específicamente al problema. Delimitar la información evita el error de escribir extensas revisiones y permite optimizar el tiempo y el esfuerzo.

Al final de la idea escrita, debe anotarse entre paréntesis el número de la referencia bibliográfica que la sustente. Pueden utilizarse en forma directa las abreviaturas de las unidades de medida reconocidas, en tanto que, en el caso de aquellas no convencionales, se requerirá escribir el nombre completo, seguido de la abreviatura entre paréntesis cuando aparezca por primera vez en el texto. Es recomendable evitar el uso excesivo de abreviaturas no convencionales, ya que dificultan la lectura.

Justificación

Este apartado deberá presentar en forma concisa los motivos que fundamenten el estudio, su importancia y aporte al conocimiento y avance de la medicina. Este elemento es central, ya que permite evaluar la originalidad del trabajo.

Planteamiento del problema

En la formulación del problema deben tenerse en cuenta que debe:

1. expresar una relación de variables;
2. posibilitar su prueba empírica;
3. señalar las dimensiones temporal y espacial;
4. definir la población objeto de estudio;
5. redactarse en forma de pregunta.

En resumen, estas interrogantes deben ser claras, precisas y, sobre todo, tener una solución.

Hipótesis

Se trata de las respuestas anticipadas a las preguntas de investigación que se presentan en el planteamiento del problema. Deben escogerse aquellas que parezcan más probables según orienten los antecedentes científicos. Las hipótesis no son indispensables tratándose de estudios descriptivos.

Objetivos

Deben describir la meta del investigador, los propósitos del estudio y ser congruentes con la hipótesis formulada. Serán enunciados en forma clara y precisa y contener verbos de interpretación inequívoca.

Material y métodos

Comprenden la descripción detallada de qué, dónde, cuándo y cómo se desarrollará la investigación. El material se refiere al tipo de elementos o factores sujetos a estudio; éstos pueden ser pacientes, núcleos de población, animales de experimentación, muestras de líquidos corporales o piezas quirúrgicas, material de biopsia, casos de autopsia, etcétera.

Debe señalarse el tipo de estudio a realizar, el cual puede ser prospectivo o retrospectivo, prolectivo o retrolectivo, des-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

criptivo o comparativo, experimental o de observación y longitudinal o transverso. Son estudios prospectivos los que investigan uno o más grupos de población con un factor de riesgo y buscan la aparición de una enfermedad (también se les conoce como estudios de cohortes o de causa a efecto); los retrospectivos analizan conjuntos de sujetos que presentan o no una enfermedad e indagan cuántos de ellos en cada grupo estuvieron expuestos a un factor de riesgo (igualmente se les llama estudios de casos y controles o casos y testigos o de efecto a causa); los prolectivos son aquellos cuya información se recogerá de acuerdo con los criterios del investigador y para los fines específicos de la investigación, después de la planeación de ésta; en los retrolectivos la información ya se obtuvo anteriormente a su planeación con fines ajenos al trabajo de investigación que se pretende realizar. Son estudios descriptivos los que cuentan con una sola población, la cual se pretende delinear en función de un grupo de variables; en los comparativos, existen dos o más poblaciones donde se quieren confrontar algunas variables para probar una o varias hipótesis centrales. El estudio será de observación si las variables que intervienen en el proceso no se pueden modificar a voluntad del investigador; y será experimental si una o más de las variables consideradas como causas pueden ser manipuladas.

Por último, en los estudios longitudinales las variables involucradas se miden en varias ocasiones, esto es, implican un seguimiento, en tanto que en los transversos las variables se miden una sola vez.

Deben especificarse los criterios de inclusión, de no inclusión y de eliminación (o exclusión). Los criterios de inclusión se refieren a las características que deben tener los sujetos de estudio para ser admitidos al mismo, las cuales son de índole general (edad, sexo, nivel socioeconómico, etc.) y específica (diagnóstico o problema por estudiar), detallando los datos clínicos o de laboratorio que establecen el diagnóstico. Cuando sea posible, usar los criterios nacionales o internacionales disponibles, anotando entre paréntesis la referencia bibliográfica que los sustenta.

Los criterios de no inclusión son todas aquellas circunstancias que hacen que un sujeto, que cumple con todos los criterios de inclusión, no sea elegible para el estudio; por ejemplo, si para incluir a un elemento a la investigación se requiere que sea varón, entre 30 y 50 años, de estrato socioeconómico medio y con diabetes mellitus tipo II (definido según la asociación internacional correspondiente), no se incluirá si presentó en forma concomitante hipertensión arterial, insuficiencia renal o alguna otra enfermedad que pudiese modificar los resultados del estudio.

Los criterios de eliminación (o exclusión) son todos aquellos problemas que harán que un sujeto de investigación salga del estudio durante el mismo por representar un riesgo potencial para su integridad o su salud, o que modifiquen las variables en el transcurso del trabajo; por ejemplo, si se estudia un medicamento, el desarrollo de alergia al mismo hará que ese individuo no deba continuar en la investigación.

En el caso de estudios comparativos, las características del grupo control deben ser similares a las del conjunto de estudio, excepto en aquellas que son el objeto principal de la investigación.

Se anotará el tamaño de la muestra (número de sujetos que se estudiarán) y el método empleado para definirlo. El tamaño de la muestra no debe determinarse en forma arbitraria; en los estudios descriptivos depende de la variabilidad o de la frecuencia de la característica en la población, de la precisión con la que se pretende conocer dicha característica y de la seguridad que se quiere tener sobre los resultados. El tamaño de la población sólo influye sobre el de la muestra, cuando la primera es pequeña (menor de 10 000 elementos). En los estudios comparativos, el tamaño de la muestra está determinado por la frecuencia o variabilidad de la característica por investigar, por la diferencia que se espera encontrar entre los grupos y por la seguridad que se quiere tener acerca de los resultados.

Para el cálculo de la muestra se cuenta con fórmulas estadísticas, tablas y programas para computadora que lo facilitan; pero para cualquier apoyo, es indispensable contar con la información acerca de los factores de los que depende su tamaño; para conocerlos, se puede recurrir a otras publicaciones científicas, a la opinión de algún experto sobre la materia o a un estudio piloto.

Deben señalarse los procedimientos de muestreo o de asignación de los sujetos a los grupos de estudio, los cuales pueden ser por simple disponibilidad o aleatorios (al azar).

Estos procedimientos pueden facilitarse también con el uso de tablas o programas para computadora. Cuando se trata de un estudio experimental, se consignarán los procedimientos que se aplicarán a los elementos del grupo de estudio, anotando su dosis o intensidad, vía de aplicación, frecuencia y duración. Asimismo, se señalará si se trata de un estudio ciego simple (cuando sólo el sujeto de estudio desconoce a cuál grupo pertenece) o doblemente ciego (cuando tanto el sujeto de estudio como el investigador desconocen a cuál grupo pertenece cada elemento).

Se especificarán las variables o datos que se recabarán y los métodos para su medición, describiendo estos últimos en caso que sean originales, o anotando entre paréntesis el número de la referencia bibliográfica donde se publicaron. Es conveniente considerar si las variables o datos son de tipo cualitativo o cuantitativo y si las escalas de medición son nominales, ordinales, de intervalo o de razón. También se deberá indicar la frecuencia y periodicidad de las mediciones. Se anexará una hoja de recolección de datos en la cual se registrarán las variables correspondientes a cada sujeto de estudio.

¿Cuáles estudios clínicos proporcionan la mejor evidencia?

Los estudios aleatorios controlados han sido considerados tradicionalmente los estándares de oro para estimar los beneficios de los tratamientos, esencialmente porque con ellos es más fácil atribuir los efectos que se observan a las terapéuticas bajo comparación. En su diseño más característico, un paciente puede participar en él si cumple con ciertos criterios de inclusión; una vez que es verificado que los cumple, es asignado aleatoria-mente a uno de los dos grupos de tratamiento. A los pacientes asignados a un grupo se les administra el tratamiento experimental, y a los situados en el otro, el de control. Un tiempo después, y sin que los observadores y los pacientes sepan qué tratamiento ha recibido cada sujeto (doble enmascaramiento o doble cegamiento), se observa en todos ellos la variable de desenlace.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El análisis por intención de tratar, consiste en incluir para fines de comparación, a todos los pacientes que fueron asignados, independiente de que cumplieran o no los criterios de admisión, del tratamiento que realmente recibieron e independientemente también, de que abandonaran el tratamiento o se desviaran del protocolo. Este análisis por intención de tratar debe contemplarse más como una estrategia global de diseño, ejecución y análisis de los ensayos clínicos, que únicamente como una alternativa de análisis; da una estimación del beneficio de un tratamiento, más cercana a la práctica diaria (efectividad). El papel de las investigaciones no aleatorizadas (de observación) es controvertido, la elección deliberada del tratamiento para cada individuo implica que los desenlaces observados pueden ser consecuencia de las diferencias entre las personas que proporcionan o que reciben la terapéutica, más que al propio tratamiento.

Los factores de confusión no identificados pueden interferir con los intentos para corregir las diferencias advertidas entre los grupos. Pese a lo anterior, se ha observado que, al menos a partir de la década de 1980, los estudios de observación realmente ofrecen información válida. Las revisiones sistemáticas y los metaanálisis de este tipo de investigaciones son especialmente útiles. Se describirá brevemente cada uno de ellos.

Revisión sistemática

La revisión sistemática es una herramienta científica que puede utilizarse para resumir, evaluar y comunicar los resultados y las implicaciones de numerosas investigaciones, que de otra forma resultaría imposible manejar. Es de particular utilidad, agrupar varios estudios efectuados de manera separada, algunas ocasiones con hallazgos conflictivos, y sintetizar sus resultados. De esta forma, pueden emplearse para evaluar antiguas o nuevas tecnologías y prácticas médicas.

Aunque mucha gente emplea los términos de metaanálisis de manera intercambiable con el de revisión sistemática, como se establecerá en el siguiente párrafo, el metaanálisis, estrictamente hablando, constituye una metodología estadística.

Metaanálisis

Se define como el análisis cuantitativo de dos o más estudios independientes para emplear evidencia acumulada acerca de tratamientos o procedimientos que proporcionen orientación a los clínicos o sugieran investigaciones futuras.

Como cualquier otra forma de investigación, para el metaanálisis se requiere de un proyecto riguroso y bien definido. Uno de los problemas principales se ubica en la combinabilidad de los resultados y el protocolo debe contener los criterios acerca del tipo de estudio, de las características de las mediciones y de los sesgos tolerables. Después se someten los resultados combinados a uno de los procedimientos estadísticos que a continuación se desglosan.

Análisis estadístico

Dependerá de la clase de estudio de que se trata y del tipo y distribución de las variables o datos que se obtendrán. En los estudios descriptivos, los procedimientos estadísticos serán la obtención de promedios y desviaciones estándar o percentiles de distribución tratándose de datos cuantitativos; si son datos cualitativos, sólo podrán procesarse frecuencias o porcentajes.

Si el estudio es comparativo, deberán utilizarse pruebas estadísticas de hipótesis. Recientemente se ha destacado la importancia de algunos estadísticos como el número necesario de tratar y la razón de verosimilitud. El número necesario de tratar expresa el número de pacientes que deben recibir el tratamiento para obtener éxito en un caso, y depende de la magnitud de la diferencia entre los resultados del grupo experimental y del grupo control. Se obtiene al dividir 100 entre la diferencia de los éxitos entre los grupos mencionados. Por ejemplo, si se curó el 50% con el tratamiento experimental y 30% con el control, se necesitaría tratar a cinco enfermos para lograr un éxito terapéutico (100 entre [50 – 30]). En cambio, si con el nuevo medicamento se cura el 90%, y con el convencional sólo el 40%, entonces sería necesario tratar solamente a dos pacientes para obtener buen resultado en uno (100 entre [90 – 40]).

La razón de verosimilitud (RV) —en inglés *likelihood ratio*—, por su parte, se aplica, entre otras cosas a los resultados de una prueba diagnóstica, y se calcula a partir de la sensibilidad (S) y de la especificidad (E) de la misma, de la siguiente manera:

$$RV(+) = S/(1 - E) \quad RV(-) = (1 - S)/E$$

Esta RV, a diferencia del cálculo de los valores predictivos, no se modifican con la prevalencia de la enfermedad en la población, e indican cuánto más probable es que se dé un determinado resultado en la población de enfermos en comparación con la población de sanos.

Sus principales ventajas son que:

a) Se puede combinar la evidencia de varias pruebas diagnósticas, si éstas son independientes, multiplicando los índices de cada resultado.
b) Dado un resultado o un conjunto de ellos, se puede calcular la probabilidad "a posteriori" de la característica teniendo en cuenta la prevalencia en la población —fórmula de Bayes.

Para el empleo de la razón de verosimilitud de forma multiplicativa es necesario que las pruebas diagnósticas sean independientes. Si esta condición falla, el valor predictivo global de un conjunto de resultados diagnósticos debe obtenerse mediante técnicas de regresión logística.

Consideraciones éticas

Toda investigación que se va a realizar en humanos debe sujetarse a los principios contenidos en los códigos éticos internacionales (Helsinki modificado en Tokio) que se sustentan en los preceptos de hacer el bien, evitar el mal y libre consentimiento previa información. Estas disposiciones están contenidas en la Ley General de Salud de nuestro país. Los proyectos deben contener las aclaraciones pertinentes acerca de estos aspectos, deberán considerar la obtención por escrito del consentimiento informado del sujeto de estudio o de la persona legalmente responsable por él. Asimismo, se deberá anexar la autorización escrita de la institución donde se va

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a realizar la investigación. Cuando se utilicen animales de experimentación, deberán mencionarse las medidas que se tomarán para evitar la crueldad y sufrimiento innecesario de los mismos, de acuerdo con las disposiciones internacionales.

METODOLOGÍA CUALITATIVA

Para Ramón Silva Negrete, la metodología de la investigación cualitativa se refiere a la investigación que produce datos descriptivos: las propias palabras de las personas habladas o escritas y la conducta observable. La metodología cualitativa es un modo de encarar el mundo empírico.

1. La investigación cualitativa es inductiva. Los investigadores desarrollan conceptos, intelecciones y comprensiones partiendo de pautas de los datos, y no recogiendo datos para evaluar modelos, hipótesis o teorías preconcebidos.
2. En la metodología cualitativa el investigador ve al escenario y a las personas en una perspectiva holística.
3. Los investigadores cualitativos son sensibles a los efectos que ellos mismos causan sobre las personas que son objeto de su estudio.
4. Los Investigadores cualitativos tratan de comprender a las personas dentro del marco de referencia de ellas mismas.
5. El investigador cualitativo suspende o aparta sus propias creencias, perspectivas y predisposiciones.
6. Para el investigador cualitativo, todas las perspectivas son valiosas.
7. Los métodos cualitativos son humanistas. Los métodos mediante los cuales estudiamos a las personas necesariamente influyen sobre el modo en que las vemos.
8. Los investigadores, cualitativos dan énfasis a la validez en su investigación. Observando a las personas en su vida cotidiana, escuchándolas hablar sobre lo que tienen, en mente, y viendo los documentos que producen, el investigador cualitativo obtiene un conocimiento directo de la vida social, no filtrado por conceptos, definiciones operacionales y escalas clasificatorias.
   Esto no significa decir que a los investigadores cualitativos no les preocupa la precisión de sus datos. Es una pieza de investigación sistemática conducida con procedimientos rigurosos, aunque no necesariamente estandarizados.
   Las evaluaciones cualitativas están siempre sujetas a los errores del juicio humano. No obstante, parecería que vale mucho más la pena una conjetura perspicaz acerca de lo esencial, que una medición precisa de lo que probablemente revele carecer de importancia.
9. Para el Investigador cualitativo, todos los escenarios y personas son dignos de estudio. Ningún aspecto de la vida social. es demasiado frívolo o trivial como para ser estudiado.
10. La investigación cualitativa es un arte. Los métodos cualitativos no han sido tan refinados y estandarizados como otros enfoques investigativos.

LA INVESTIGACIÓN CUALITATIVA EN PEDIATRÍA

Por las características de este tipo de investigación que prioriza la perspectiva holística y por consecuencia toma en cuenta los sentimientos y la espiritualidad y no solo describe comportamientos e investiga frecuencias desde un punto de vista anatómico o social, la investigación cualitativa ha sido empleada en todas las áreas de la pediatría que tienen que ver con aspectos, de desarrollo psicológico, y humanísticos. Así por ejemplo, Homero Martínez y cols llevó a cabo un estudio exploratorio para profundizar aspectos relativos a la aceptabilidad y el apego al consumo de suplementos nutricios que forman parte de un programa gubernamental de apoyo a la nutrición, dirigido a grupos vulnerables. Isabel Pérez Olmos realizó un trabajo de investigación cualitativa en 125 niños estudiantes de primaria en Bogotá con el objetivo de conocer el impacto en niños escolares ocasionado por una película violenta y otra no violenta.

Cornejo Portugal, se valió de un estudio cualitativo para profundizar en la problemática de los "niños de la calle" teniendo como eje de análisis el " proceso de callejerización" de los menores en el estado de México., es decir la paulatina ruptura de los vínculos familiares y la búsqueda de algún tipo de "empleo" para obtener un ingreso económico y permanecer en ella.

BIBLIOGRAFÍA

Se anotarán en el orden progresivo de aparición en el texto y se escribirán de acuerdo a las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas. A continuación se dan algunos ejemplos de citas que se apegan a dichas normas; para mayores detalles leer la referencia correspondiente.

Artículos de revistas

Seis o menos autores:

Mancilla–Ramírez J, Valenzuela–Torres J, Acevedo–Casarrubias E, Galindo–Sevilla N, Lastra–Escudero LG. Comportamien-to clínico del cólera en un hospital pediátrico del sureste mexicano. Bol Med Hosp Infant Méx. 1998; 55: 76–82.

Siete o más autores;

Coster TS, Killeen KP,Waldor MK, Beattie DT, Spriggs DR, Kenner JR, *et al*. Safety, inmunogenicity, and efficacy of live attenuated *Vibrio cholerae* 0139 vaccine prototype. Lancet. 1995; 345: 949–52.

Libros

Individuos como autores:

Marcovich J. El niño maltratado. Identificación y prevención. México: Editores Mexicanos Unidos; 1981.p. 28–9.

Capítulo de libro:

Novoa–Niz J, Novoa–Menchaca A. Historia natural y social de la enfermedad y sus niveles de prevención. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez. La salud del niño y del adolescente. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p.17– 36.

Las orientaciones anteriores no pretenden ser exhaustivas ni harán de los proyectos de investigación fórmulas infalibles, pero sí ofrecen posibilidades de estructurar mejor los procesos científicos para la resolución de los problemas del campo de la pediatría.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abraira V. ¿Qué es el análisis por intención de tratar? SEMERGEN. 2000;26:393–4. Bailar III CJ, Mosteller F. Medical uses of statistics. Boston: N Engl J Med Books. 1992.

Barton S.Which clinical studies provide the best evidence? The best RCT still trumps the best observational study. BMJ. 2000; 321: 255–56.

Benson K, Hartz AJ. A comparison of observational studies and randomized controlled trials. N Engl J Med. 2000;342: 1878–86.

Cornejo-Portugal I. Los hijos del asfalto, una prospección cualittiva a los niños de la calle. Universidad Iberoamericana; 1999; 19: 207-43.

Cortés–Gallo G, Ramírez BEJ, Córdova VA. Bioestadística básica. León: Universidad de Guanajuato; 1992.

Cortés–Gallo G. Metodología de la investigación. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 2001.p.390–93.

lnternational Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscript submitted to biomedical journals. N Engl J Med. 1997; 336: 309–15.

Martínez y Martínez R. Cómo escribir un texto en ciencias de la salud. Anatomía de un libro. 3ª ed. México: El Manual Moderno; 2006. Martínez-Salgado LH, Campero L, Rodri-guez G, Rivera J. Aceptabilidad a suplementos nutricios en mujeres embarazadas o lactando y niños menores de cinco años.Salud pública Méx. 1999;41 (3).

Pérez-Olmos I, Pinzón AM, González-Reyes R, Sánchez-Molano J. Influencia de la Televisión Violenta en niños de una escuela pública de Bogotá, Colombia Rev. Salud pública. 2005;7 (1): 26-38.

BIOÉTICA EN PEDIATRÍA

Dr. Jorge Luis Hernández Arriaga
Dr. Gabriel Cortés Gallo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Valorar la importancia de los principios y consideraciones éticas en la relación del médico con los pacientes y sus familiares.

INTRODUCCIÓN

Desde que van Rensselaer Potter concibió la idea de la bioética como la responsabilidad moral de nuestra civilización para con los seres vivos y con la naturaleza en general, el círculo de los participantes ha ido en aumento y, hoy, difícilmente podríamos reconocer alguien excluido de esta responsabilidad.

Por lo anterior, la bioética ha venido a constituirse no sólo en la conciencia de la ciencia, sino en la conciencia de nuestra actual civilización. Existe una responsabilidad moral de quienes se dedican a la investigación científica, de no abusar de los sujetos y de los animales de experimentación, de los recursos, de evitar conflictos de interés; existe también una responsabilidad de quienes atienden enfermos, de velar en primer lugar por su salud y su vida, de no transgredir principios universales como los de confidencialidad y privacidad, entre otros, que serán nuevamente tratados más adelante. Pero también existe una responsabilidad moral de los empresarios para no dañar el medio ambiente, de no afectar la salud de sus trabajadores y en algunos casos donde las empresas son de servicio, tal como sucede con la industria biotecnológico–farmacéutica, de moderar sus ganancias a fin de hacer accesibles sus productos especialmente para aquellos grupos de población de escasos recursos. De la misma forma los políticos y los gobernantes tienen la responsabilidad moral de distribuir en forma equitativa y justa los recursos, especialmente los que se refieren a la atención e investigación en salud y de hacer leyes más justas y apegadas a las normas éticas y jurídicas generales.

En fin, que, como se mencionó anteriormente, los responsables de un mundo mejor o peor somos nosotros mismos.

PRINCIPIOS Y REGLAS

Si bien existen actualmente diversas corrientes de pensamiento en bioética, por su fácil manejo y amplia difusión se describe de manera breve la propuesta de Beauchamp y Childress, quienes proponen cuatro principios básicos que son evidentes a primera vista *(prima facie)*, *los* cuales se describen a continuación: l principio de autonomía, que es el respeto que debe tenerse para que el paciente pueda ejercer su libre albedrío y que se sustenta en que un sujeto adulto y competente es capaz de decidir qué es lo que más le conviene; de forma evidente este principio no puede aplicarse así en el campo de la pediatría, con excepción quizás del adolescente emancipado, es decir, independiente y quien podría tomar sus propias decisiones. En general, esta responsabilidad en pediatría les corresponde a los padres o tutores, aunque en algunas ocasiones podría ser contrario a los mejores intereses del niño; en este caso, el médico en particular y la sociedad en general están obligados a protegerlo, ya que el pequeño no es propiedad de los padres y ellos están obligados a protegerlo, no a arriesgarlo o incluso a sacrificarlo.

El principio de beneficencia consiste en buscar hacer siempre un bien al paciente; en este sentido, hay quienes afirman que el principio de no–maleficencia (tercer principio o no hacer daño) es indistinguible del de beneficencia, con el cual formaría un *continuum* (no hacer daño, promover el bien, fomentar el bien y hacerlo), ya que nadie que desee hacer un bien podría al mismo tiempo hacer lo contrario. Sin embargo, en la práctica médica es difícil evitar los daños, considerados como efectos secundarios o indeseables de la propia práctica asistencial o de investigación, ya que no existe prácticamente ningún trata-miento libre de algún inconveniente. El médico está obligado a buscar hacer el menor daño posible y a lograr el máximo beneficio para el paciente, en todo caso, el daño que pudiese producirse, aunque previsto, no es buscado y en cualquier circunstancia los beneficios deben superar a los daños.

Finalmente, está el principio de justicia, que puede plantearse desde la perspectiva de quien distribuye los recursos y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tiene obligación de hacerlo de manera equitativa, según prioridades y necesidades; o bien desde el punto de vista de quien solicita un recurso afirmando los mismos derechos a éste que otra persona en las mismas circunstancias, lo cual se conoce como justicia distributiva. Desde la perspectiva de estos cuatro principios, es posible el análisis de todos los problemas que a continuación se tratarán. Sin embargo, para lo referente a la relación médicopaciente, conviene también señalar las cuatro reglas que los mismos autores han sugerido:

1. Regla de la confidencialidad, que consiste en la obligación del médico de guardar en secreto lo que el paciente le ha compartido, y revelarlo sólo en circunstancias excepcionales; además, esta norma implica la obligación del médico y del personal de salud de garantizar un acceso limitado a la información del paciente, es decir, que tanto su persona como su expediente están protegidos de que individuos ajenos a su atención médica obtengan esta información.
2. Regla de privacidad, que le permite al paciente revelar sólo lo que desee compartir y con quien así considere; esta regla tiene íntima relación con la anterior y no sólo se justifica por los principios de donde surge sino por las consecuencias que habría si no se sigue; el médico necesita información de su paciente y explorar su cuerpo o sus tejidos para poder elaborar un diagnóstico y proponer un tratamiento adecuado; pero esto no se logra si el paciente no lo permite. Sin embargo, por otro lado son fáciles de imaginar las consecuencias de no mantener esta información o este acceso al paciente en un marco de respeto y vigilancia.
3. La regla de la veracidad obliga igualmente a ambas partes, tanto al paciente al dar información al médico, como del médico a dar un diagnóstico o un pronóstico a su paciente. No puede haber una buena relación médicopaciente si ésta no se sustenta en la confianza de que ambos están siendo totalmente veraces y auténticos, aun en situaciones de graves consecuencias.
4. La regla de la fidelidad, por último, que está íntimamente relacionada con la anterior, implica esa inevitable (pero conveniente en muchas ocasiones) participación de los sentimientos en la relación entre el médico y su paciente. Cuando hay una buena relación, surge una especie de amistad entre ambas partes que al mismo tiempo que los obliga, también acrecienta una atención más cálida y personal.

BIOÉTICA Y PEDIATRÍA

El ejercicio de la pediatría plantea una gran cantidad de dilemas éticos; entre otros, las decisiones terapéuticas en caso de prematuros extremos o con malformaciones congénitas mayores, el maltrato infantil, el consentimiento informado que en los niños tiene características peculiares, así como las discusiones respecto al niño como donador o receptor de órganos, a anticoncepción o el aborto en la adolescencia, entre muchos otros temas. Cada uno requiere de un análisis específico que sería motivo de una discusión que sobrepasa los límites de este tema. Por ello se remite al lector a la bibliografía recomendada, además de la ya muy amplia literatura especializada; aquí sólo se analizarán algunos aspectos generales y temas que son comunes en el ejercicio de la pediatría. Se puede afirmar que el problema principal en cuanto a la ética de la práctica pediátrica es precisamente la idea que tenemos del niño. Un concepto que ha ido cambiando a lo largo de la historia, ya que, de hecho, esta disciplina es una de las más recientes en la medicina moderna. Antiguamente pocos médicos atendían niños, lo cual quizá haya sido pordos razones principales: la primera, que la alta tasa de mortalidad infantil desanimaba a cualquier médico; en segundo lugar, pero no por eso menos importante, la noción distorsionada de lo que es un niño. A éste se le consideraba una especie de objeto, posesión o pertenencia de los padres y no se le concedían todos los privilegios de una "persona", situación que en algunos puntos en particular persiste hasta nuestros días, por lo que continúa la discusión en torno al aborto e incluso respecto al infanticidio. La cultura privilegió por mucho la ancianidad, como equivalente de sabiduría, madurez y perfección, mientras que la niñez, como lo opuesto, era sinónimo de imperfección, e inclusive de enfermedad, es decir, la niñez era una especie de dolencia que se curaba con la edad.

Sin embargo, el niño no estaba enfermo, por lo que a la luz del conocimiento de la época, y reconociendo que no sólo había sanos y enfermos, sino que existían etapas de las que se transitaba de una a otra, de la prodrómica a la de convalecencia según el sentido, se consideraba que los niños se encontraban más o menos en forma permanente de esta manera. Por otro lado, no había en ese entonces padecimientos exclusivos de los niños, y dado su tamaño se consideraba que había que manejarlos de igual manera, esto es, con un tratamiento suave, ya que se trataba de pequeños hombrecillos y por tanto había que darles dosis pequeñas. Se trataba de una lógica muy simple, que, aun equivocada, persiste en muchos sentidos hasta nuestros días. Sin ir más lejos, baste recordar las pinturas de niños hasta tiempos muy recientes en las que todos los muestran como adultos pequeños, como enanos, aunque se distinguían de estos últimos solamente porque llegarían a crecer tarde o temprano. La idea de la vejez, como correspondiente de perfección, dio paso después al concepto de que la edad madura debía ser la que condujese los destinos de la sociedad, e incluso se llegó —como sucede hasta nuestros días— a considerar la juventud como la edad ideal, sinonimia de fuerza, de destreza, de agilidad y, en una cultura cada vez más apegada a los bienes de consumo, de mayor productividad. Es en este nuevo ambiente en el que pudo florecer el desarrollo de la pediatría.

Aún en la actualidad queda mucho por esclarecer de la fisiología del niño, particularmente del no nacido y del neonato, así como de su fisiopatología, farmacocinética, farmacodinamia, etcétera. La investigación en esta etapa de la vida tiene limitaciones particulares que se analizan más adelante.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Desde la elaboración del Código de Nuremberg y la Declaración de Helsinki, el principio de consentimiento informado se ha convertido en la piedra angular sobre la que se sustenta la experimentación en seres humanos. Sin embar-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

go, este precepto se fundamenta en el concepto de autonomía, es decir, la capacidad que tiene una persona de decidir por sí mismo qué es lo que más le conviene. Sin embargo, es evidente que esta situación no se da en el niño, de manera particular en el pequeño, ya que, para poder tomar decisiones de verdad autónomas, es necesario ser competente, es decir, tener la capacidad de analizar y comprender las ventajas y desventajas de participar en un procedimiento experimental. Si la autonomía y la competencia no son conceptos absolutos, es decir, que se acepten sin un examen cuidadoso y sin comprender que tienen limitaciones, dicho análisis debe ser mucho más detallado en el caso de los niños. Se mencionó anteriormente que éstos no son posesión de los padres y por tanto, si en algún momento sus intereses parecen contrarios a los del niño, se deberá valorar la decisión y en su caso optar por la que represente el mejor interés del menor.

Hasta ahora mucho se ha dicho respecto a las diferencias entre el consentimiento informado en adultos y niños; sin embargo, son pocos los estudios que lo han analizado de manera empírica. No se ha precisado una edad determinada por arriba de la cual deba tomarse en cuenta la opinión del niño para la toma de decisiones, ya sea terapéuticas o de investigación. De cualquier forma, se acepta que siempre es conveniente explicarle, de acuerdo con la capacidad que pueda tener en función de su edad, todos los procedimientos que se le van a realizar, tratando en la medida de lo posible de resolver sus dudas y de tranquilizarlo. En un estudio reciente, Ondusek, encontró que los niños con edad de nueve o más años son capaces de entender en forma correcta los procedimientos y los posibles inconvenientes de un estudio de investigación o terapéutico, asimismo, son capaces de comprender el propósito, los posibles beneficios, los daños potenciales y su derecho a abandonar el estudio en cualquier momento si así lo desean.

En Canadá la edad para tomar en cuenta la autorización del niño junto con la de los padres es de siete años, por lo que el autor concluye que debe revisarse y, en su caso, modificarse; en nuestro país no existe aún una determinación en este sentido, por lo que deberán hacerse esfuerzos para reglamentar el consentimiento tanto terapéutico como en caso de investigación en estos grupos de edad.

Además, existe suficiente evidencia que muestra que una adecuada preparación de los niños para los procedimientos, entendida ésta como el dar información y responder a sus dudas o preocupaciones, así como la creación de un ambiente adecuado, disminuye su ansiedad. Al mismo tiempo, esto sirve también para los padres, quienes se muestran más cooperadores cuando se da un trato adecuado a su hijo.

DISCUSIÓN DE CASOS

A continuación se presentan tres escenarios donde se pretende ejemplificar los problemas éticos de la práctica pediátrica y hacer uso de los argumentos y principios planteados anteriormente.

Primer caso

Se trata de un niño de doce días de vida quien nació con atresia de esófago del tipo III, esto es, con el cabo superior ciego y fístula traqueoesofágica, y quien al cursar el segundo día de posoperatorio con evolución aceptable, pero con asistencia ventilatoria, es requerido como alta voluntaria por sus familiares.

El bebé era hijo de una mujer analfabeta y residente en la zona rural y tenía otras malformaciones faciales (labio y paladar hendidos). El egreso hospitalario obedecía a la imposibilidad de permanecer en la ciudad y de solventar los gastos correspondientes y se llevarían al niño a su lugar de origen. El pronóstico era bueno, dado que la cirugía se efectuó sin incidentes y la plastia se logró en forma adecuada.

En este caso el dilema se presenta ante dos posibles cursos de acción: el primero, respetar la voluntad de los familiares del menor, con las consecuencias deletéreas para el niño que son fáciles de imaginar; y el segundo, contravenir la decisión de los familiares, en el mejor beneficio del enfermo. Diversas corrientes filosóficas pueden ofrecer una solución al dilema y se analizarán sólo tres de ellas. El principio de Beauchamp y Childress al que se hizo referencia al inicio del tema que, aunque tiene múltiples detractores, se caracteriza por su sencillez.

Salta a la vista que los principios en conflicto son: el de autonomía, en el cual al respetar la decisión tomada por los familiares del paciente tendría las nocivas consecuencias para el niño; contra el de beneficencia que busca proteger el mejor interés del paciente, su mejor beneficio, pero que representaría el contravenir la decisión de los familiares, con las consecuentes repercusiones legales que pudiesen surgir. Aquí se tendría la ventaja relativa de que la decisión es tomada por terceras personas, y es posible que la autoridad civil apoyase, en caso necesario, la decisión del médico. La ética personalista reconoce la dignidad de la persona por su esencia y no solamente por su capacidad de ejercer su autonomía. Esta corriente exige el respeto por la vida humana como valor primario, así como el ejercicio de una libertad responsable. En ella la dimensión objetiva es el bien y la subjetiva los valores, teniendo como fuente de moralidad el objeto, el fin y las circunstancias. Sus principios son:

a) El personalista, cuya síntesis es considerar a la persona como un fin en sí misma y no como un medio, como un ser único y trascendente formado por dos principios inseparables, el cuerpo y el espíritu;
b) El de libertad y responsabilidad;
c) El de tolerancia; y
d) El del doble efecto.

El caso particular se topa con la incapacidad de la persona para ejercer su libre decisión, pero si se sustenta en el valor fundamental de la vida física, presupuesto indispensable para la existencia de la persona, y en tenerla como un fin, se desecha la posibilidad de causarle un daño, probablemente con privación de la vida, por lo que resulta inadmisible despojar al niño de aquellas medidas terapéuticas que representan su única esperanza para vivir. El utilitario o consecuencialista reduce el caso a una fórmula. Se identifican los riesgos y los beneficios con ambos cursos de acción y la decisión se toma en función del lado del fiel de la balanza hacia el cual se carga el mayor peso del beneficio o de la utilidad neta. Este modelo, simplista aparentemente, no lo es tanto, dado que en muchas ocasiones es extraordinaria-mente difícil asignar a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cada elemento de la fórmula riesgo o beneficio, un peso específico.

Sea cual sea el enfoque filosófico, ante el conflicto de dos valores donde evidentemente uno (el del respeto por la vida del paciente) pesa más que el otro, que sin embargo sigue siendo un valor (la libertad de decisión de los padres), parece razonable optar por darle preponderancia al primero sobre el segundo. Incluso legislaciones tan liberales como la norteamericana, deciden en casos como el señalado defender los derechos del más débil.

Segundo caso

Un segundo escenario es el siguiente: un bebé es llevado al hospital por problemas respiratorios y en el estudio se descubre que tiene hipotonía muscular que obedece a un trastorno neurológico clasificado como síndrome de Werdnig-Hoffman. Tiene tres meses de edad y su vida depende de asistencia respiratoria con ventilador. Se ha intentado reducir los parámetros ventilatorios con el consecuente deterioro, lo que hace imposible el destete del respirador. Se ha complicado con una neumonía.

La enfermedad es incurable, es un trastorno autosómico recesivo que resulta invariablemente en atrofia muscular y muerte. En este niño el problema podría plantearse a través de ciertas preguntas:

¿Qué se puede hacer?
¿Qué se debe hacer?
¿Se debe hacer todo lo que se puede?
¿Debe mantenerse la asistencia de la respiración?
¿Deben suministrarse antimicrobianos para tratar la neumonía?

Quizá por su contacto con la realidad, las dos últimas preguntas pueden plantearse de la siguiente forma: ¿Retirar la ventilación asistida o dejar de suministrar los antimicrobianos podría considerarse eutanasia?

La respuesta no es simple y en el caso presente está orientada por la intención o motivo de la comisión u omisión de la maniobra.

La eutanasia genéricamente hablando es: "La privación de la vida de un ser humano al que se le considere condenado a muerte cercana e inevitable o a una existencia de terrible dolor o definitiva inconsciencia, por otro hombre que, por misericordia, por problemas económicos o por respuesta a una petición reiterada persistentemente por la víctima, se creyó facultado para decidir y para privar de la vida al mismo pasivo mediante una acción o una omisión." Para que pueda hablarse de eutanasia, en un caso concreto, han de darse los siguientes elementos:

a) Un sujeto pasivo al que se priva de la vida.
b) Un sujeto activo que se cree suficientemente facultado para decidir y para realizar las acciones privativas de la vida del sujeto pasivo.
c) Un móvil o motivo suficiente que induce al sujeto activo a practicar la eutanasia al pasivo.

Como puede apreciarse, en la eutanasia, la intención del acto es privar de la vida al sujeto. Un concepto fundamental para la toma de decisiones en estas circunstancias es la distinción entre medidas terapéuticas obligatorias u opcionales, proporcionadas o desproporcionadas, útiles o fútiles, términos que se usan en forma intercambiable y que pretenden clarificar expresiones que denotan las posibilidades de alcanzar un resultado deseado. Mientras con las obligatorias, proporcionadas o útiles, el efecto que se busca es probable que se alcance; con las opcionales, desproporcionadas o fútiles, el efecto es posible, pero la razón o la experiencia sugieren que es altamente improbable y no se producen de forma sistemática. Un tratamiento puede carecer de sentido cuando un paciente está muerto, cualquiera que sea el criterio adoptado para dictaminar la muerte, puesto que la cesación de la terapéutica no le podría dañar, o bien, cuando la persona está en un proceso indefectible de muerte.

Al regresar al escenario propuesto, es claro que si el motivo o la intención para suprimir la asistencia respiratoria u omitir el tratamiento antibiótico de la neumonía es el producir o acelerar la muerte del niño, estaríamos ante una situación de eutanasia; pero al suspender o abandonar un tratamiento que podría ser considerado fútil o desproporcionado, no se estaría frente a un caso de eutanasia, puesto que no hay obligación ni moral ni legal de realizar acciones terapéuticas que no van a beneficiar al paciente y que sí en cambio, pretenden retrasar el curso inevitable hacia la muerte, prolongar la agonía, alargar el sufrimiento de los familiares e incrementar los gastos, entre otras consecuencias éticamente inadecuadas.

Tercer caso

Este último es el caso de un niño moribundo, en etapa terminal por cáncer y a quien se le suministran analgésicos narcóticos cada vez con mayor frecuencia y dosis; sirva este paciente para ilustrar lo concerniente al principio del doble efecto. Al igual que en el paciente analizado previamente, en el que se consideró la diferencia entre eutanasia y futilidad de un tratamiento, en éste se presenta el suministro del medicamento como una implicación eutanásica; sin embargo, debe considerarse que el motivo de la maniobra (el suministro del analgésico) es aliviar el dolor y no producir la muerte. Es fácil reconocer que el efecto sedante y depresivo para el sistema nervioso y por ende respiratorio puede producir la muerte, y que es un efecto previsto, más no buscado.

El principio del doble efecto especifica cuatro condiciones para que un acto con efectos tanto buenos como malos pueda estar justificado.

1. La acción por sí misma (independiente de sus consecuencias) no debe ser intrínsecamente mala (debe ser moralmente buena, o por lo menos moralmente neutral).
2. El agente sólo debe buscar el efecto bueno y no el malo. El efecto malo puede ser previsto, tolerado y permitido, pero no debe ser buscado.
3. El efecto malo no debe ser un medio para lograr el efecto bueno, lo que significa que el efecto bueno puede alcanzarse en forma directa y no a través del efecto malo.
4. El bien resultante debe ser mayor que el mal permitido, lo que significa que debe existir proporcionalidad o un balance favorable entre los efectos buenos y malos de la acción.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Para terminar, debe anotarse que, ante cualquier problema ético, éste se confronta con nuestra escala de valores, la cual nos permite percibirlo como bueno o como malo y que, al recurrir a las leyes de la conciencia, se analizan los medios y los fines clasificándolos como buenos o como malos, y que un acto es permisible cuando el medio es moralmente bueno o por lo me-nos moralmente neutral y el fin también es moralmente bueno o por lo menos moralmente neutro. Si tal no es el caso, o bien, el medio o el fin no son buenos y se realiza la acción, se está incursionando en lo que se ha llamado la "cultura de la muerte".

La dificultad de las decisiones éticas radica en la diversidad y complejidad de los factores involucrados, el conocimiento incompleto de nuestra propia escala de valores y la de los de-más, porque involucran situaciones individuales que tratan de conflictos de valores, porque además afectan nuestras vidas personales y dependen de nuestros principios morales y de nuestra experiencia.

Aspectos éticos de la atención del neonato malformado

Hace poco más de 100 años, la práctica de la pediatría era sólo para algunos pocos aventureros. La mortalidad infantil en general, y la neonatal en particular era elevada notablemente, lo cual desanimaba a cualquiera a dedicarse a esta especialidad de la medicina. Poco a poco la situación ha ido cambiando, en el decenio de 1960–69 se han sucedido una serie de hechos que marcaron el inicio de la neonatología como una súper–especialidad dentro de la pediatría: aparición de las terapias intensivas, respiradores mecánicos, en los EUA particularmente las reglamentaciones llamadas *Baby Doe* que serán comentadas con detalle más adelante, así como una investigación dirigida especialmente a la atención de los recién nacidos, surfactante exógeno, manejo de líquidos y dosis adecuada de medicamentos, etcétera. Han ocurrido hechos que influyeron de manera notable en el apoyo a la investigación en neonatología.

En 1963, el presidente de EUA John F. Kennedy y su esposa Jacqueline, tuvieron un hijo prematuro de 2 100 g. Se realizaron enormes esfuerzos por mantenerlo con vida, pero finalmente falleció a causa de una insuficiencia respiratoria. Seguramente si ese niño hubiera nacido hoy, lo más probable es que continuara con vida. En 1981, nació en Bloomington, Indiana, un niño con atresia esofágica, sin embargo, los padres se opusieron a que se interviniera quirúrgicamente ya que además, este niño era portador de síndrome de Down. Los médicos elevaron el caso a la corte, pero el juez falló a favor de los padres y el niño fue trasladado a casa donde murió una semana después ahogándose en sus propias secreciones, de hambre y sed. Un problema más es el hecho de que la neonatología, si bien cada vez tiene más consistencia en los tratamientos y en los resultados, se mueve permanentemente bajo incertidumbre, es decir, bajo la imprevisibilidad de resultados a pesar de los enormes esfuerzos que puedan brindarse a cada paciente. En un niño con trisomía 18, el neonatólogo puede prever, dentro de los inevitables márgenes que cada paciente puede presentar, cuáles serán los resultados finales en un plazo más o menos determinado. En muchas otras ocasiones no puede ofrecer un pronóstico ni prever la evolución; si acaso, en múltiples ocasiones podrá plantear un panorama de posibles caminos a seguir.

Sin embargo y a pesar de que hasta hace muy poco tiempo las investigaciones encaminadas a ofrecer mejores opciones de tratamiento y pronóstico se basaron en pruebas de ensayo y error más que en estudios sistemáticos y controlados, lo cierto es que en la actualidad la situación es muy diferente a la que existía hace unos pocos años para pacientes con mielomeningocele, valvas uretrales, hidrocefalia, entre otras malformaciones, no sólo por los avances en el manejo neonatal, sino incluso con posibilidades de cirugía fetal. En otras palabras, malformaciones que antes se consideraban de mal pronóstico, hoy tienen mejores oportunidades.

El neonato malformado

En general, entre el 1.5 y 2% de los recién nacidos presenta algún tipo de malformación. Sin embargo, muchas de éstas son totalmente intrascendentes o repercuten sólo de manera mínima en el paciente. La frecuencia de malformaciones graves, particularmente aquellas incompatibles con la vida, o bien para las cuales no hay algún tratamiento eficaz son muy pocas.

A pesar de ello, el problema es que cuando se presentan, generan discusiones muchas veces apasionadas ante la falta aún de consensos respecto a la manera en que deben de enfrentarse los problemas médicos y éticos de estos pacientes.

De entrada, parece que tomar actitudes maniqueas, es decir, de todo o nada, de blanco o negro, difícilmente ayudan a resolver los conflictos. Aceptar la eutanasia (pasiva o activa) de los recién nacidos gravemente malformados, o bien tratarlos con todos los recursos disponibles (distanasia), no parecen ser actitudes adecuadas.

Desde épocas remotas se conoce la práctica de la eutanasia de neonatos malformados. Se menciona siempre a la polis espartana y el hecho de que Aristóteles avalaba esta práctica (Política 7.16). Platón, su maestro, en su república ideal propuso establecer una disciplina y una jurisprudencia que protegiera a los ciudadanos sanos de cuerpo y alma, mientras que sugería dejar morir a los individuos con anomalías físicas o limitaciones intelectuales (República 5.16). En el pueblo hebreo parece haber indicios de permitir el infanticidio, particularmente en aquella metáfora de Ezequiel, cuando Yahvé, ante la ingratitud del pueblo, señala que la ciudad, al igual que un niño, con horror fue tirada al campo el día en que nació (Ez 16: 1–6).

En nuestros días, muchos médicos se apresuran a decidir quién debe ser eliminado ante la posibilidad de una vida posterior de sufrimiento; algunos padres solicitan la intervención piadosa para acortar la vida de un neonato y evitarle el sufrimiento de un tratamiento distanásico. Muchos autores no distinguen diferencias entre dejar morir y producir la muerte, y en muchas ocasiones, estas posturas derivan de una extensión de los argumentos pro abortistas. Entre estas posturas está por ejemplo la de Eike Henner Kluge, filósofo australiano, quien asegura que son los padres los únicos que pueden decidir lo que más conviene a sus hijos. Si éstos nacen normales, sus padres son los legítimos representantes de sus derechos. Pero en caso de que el homigénito muestre

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

signos claros de incapacidad, la situación se modifica: el más mínimo rechazo de los padres debe valer para que los médicos salvaguarden la calidad de vida del grupo adulto. Se entiende que los neonatos malformados subrogan su suicidio al grupo formado entre los padres y médicos, con lo cual la eutanasia no solo es permisible sino obligatoria. Se llega al punto de suponer que es cruel dejarlos morir por inanición o deshidratación y que debiera procurarse la forma de transitar hacia una muerte corta e indolora.

Otros autores, como Peter Singer, también australiano, está de acuerdo con la eliminación de neonatos malformados o con riesgo de tener secuelas graves, sin embargo, lleva sus argumentos al extremo de asegurar que aun niños completamente sanos, pueden ser eliminados si sus padres los rechazan, o están en riesgo de sufrir maltrato posteriormente. El límite para eliminarlos lo establece a los 28 días después del nacimiento, dado que hasta entonces el neonato no ha establecido contacto social con sus padres, momento en el que realmente se constituye como "persona", y por tanto ya no sería ético eliminarlo.

Para el teólogo Joseph Fletcher, si bien no cualquier medio podría ser justificado por cualquier fin, cuando se trata de evitar miseria, sufrimiento y deshumanización de un neonato en situación dramática, la apelación a una "ética de la calidad de vida" legitima los procederes eutanásicos, al punto de representar un bien altísimo o un beneficio proporcionado. De esta forma, podemos concluir, de acuerdo con Ceccheto que para todos estos autores, eliminar a un ser humano es un acto bueno, siempre que las consecuencias deseables de este acto estén por encima de cualquier valor derivado de la acción homicida, de acuerdo con un análisis de costo/beneficio. Es importante subrayar que basar la toma de decisiones únicamente sobre criterios biológicos o estadísticos conlleva reducir al recién nacido a un objeto que puede ser conservado o eliminado. Parece olvidarse, con actitudes como las señaladas anteriormente, que el ser humano es más que simplemente un conjunto de células u órganos, que un ser humano tiene valor en sí mismo y no por lo que hace o puede llegar a hacer. Afirma Ceccheto que "se advierte con facilidad que si el recién nacido posee ciertas propiedades empíricas, teleológicas o metafísicas que lo convierten en persona (ya sea en acto, en latencia o en potencia), su destrucción es equivocada y condenable".

Poner un límite donde distinguir cuáles vidas son dignas de ser vividas y cuáles no, por muy restrictivos que se quiera ser en un principio, tarde o temprano desbordaría sus límites y se proyectaría sobre otros grupos de personas: ancianos, abandonados, dementes, etc.

¿Cómo resolver el caso particular?

Hay tres factores que en la actualidad resultan importantes y que en general se han incorporado a la discusión para la toma de decisiones: la incorporación de todos los involucrados en la toma de decisiones (padres, médicos, compañías de seguros, políticos, administradores de hospital, etc.), la incorporación del concepto del "mejor interés" y la protección por parte del Estado de estos intereses del recién nacido. En el caso de recién nacidos malformados, en un principio deberá decidirse si se trata de padecimientos compatibles con la vida o no. En este último caso la decisión deberá ser no tratar. Si las malformaciones son corregibles sin dejar secuelas (hernia diafragmática, atresia esofágica), deberán tratarse. El problema se centra entonces sólo en aquellos recién nacidos con malformaciones para las cuales no hay un tratamiento curativo o que en sí mismas conllevan secuelas graves.

Un argumento que ha sido planteado por Ceccheto y otros autores, es que no debiéramos tomar decisiones con parámetros de adultos sin secuelas. No podemos asegurar que un niño que ha vivido toda su vida utilizando aparatos ortopédicos o silla de ruedas, viva necesariamente infeliz. Es claro que para un adulto que súbitamente queda confinado a utilizar muletas o silla de ruedas, su perspectiva de vida cambia totalmente, pero un niño que ha vivido así siempre, considera su situación como normal. Sin afirmar que "todos" los neonatos con malformaciones graves deben atenderse indiscriminadamente, es necesario señalar que utilizar los criterios de "calidad de vida" resultan particularmente resbaladizos y que en muchas ocasiones defendemos más la vida de los vegetales que la de un ser humano con "vida vegetativa"; que hay quienes defienden más la vida de los animales que la de los seres humanos no nacidos. Por tanto, es necesario recordar la dignidad intrínseca que contiene toda vida humana para entonces sí, hacer un análisis cuidadoso de la situación de cada neonato malformado, enfermo o minúsculo y finalmente tomar decisiones éticamente correctas y lícitas.

Un párrafo aparte merece la consideración del "sufrimiento excesivo" de las familias y la sociedad porque en ocasiones la carga resulta pesada o imposible de sobrellevar. Se trata de una categoría subjetiva que requiere de un análisis detallado, por un lado de lo que cada familia considera "pesado" o "imposible" por un lado, y de la responsabilidad de la sociedad de socorrer particularmente al más indefenso y débil. La sociedad misma ha cambiado al punto de que actualmente las ciudades, los edificios, las casas, los automóviles cuentan con lo necesario para que los discapacitados se muevan en todos los ámbitos.

Por otro lado, hemos señalado que en muchas ocasiones el pediatra se mueve bajo incertidumbre. Sin embargo, cuando la duda se produce en torno a un hecho o suceso, como puede ser un recurso diagnóstico o terapéutico, a un dato estadístico *(dubium facti)*, y no en torno a la existencia de un deber moral *(dubium iuris)*, el médico está obligado a actuar de acuerdo al camino más seguro. Esto significa que ante la duda, el médico deberá tratar a los pacientes en quienes existan dudas diagnósticas o terapéuticas, por lo menos en tanto tenga datos más objetivos en los cuales basar la toma de decisiones.

Podemos concluir que no existe ninguna base moral que reconozca como un acto correcto la eliminación directa de un neonato independiente de su situación actual o futura, dado el respeto que merece como persona. Tampoco parece razonable continuar tratamientos fútiles, sin embargo, el problema sigue siendo cómo colocarse en un justo medio. Sería recomendable tomar en cuenta la mejor evidencia disponible hasta el momento para establecer terapias y pronósticos lo más seguros posible, pero es indispensable el análisis de cada caso particular y tomar en cuenta valores individuales y de grupo (culturales). Finalmente, ante la duda actuar a favor de la vida en tanto no se tenga suficiente evidencia en contra. La

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

principal razón de tomar esta última actitud, es que de actuar en el sentido opuesto, no habría ninguna alternativa de optar por la otra.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Beauchamp TL, Chíldress JE. Principles of biomedical ethics. New York: Oxford University Press; 1989.

Cecchetto S. Dilemas Bioéticos en Medicina Perinatal. Buenos Aires. Ed. Corregidor; 1999.

Gracia D. Ética de los confines de la vida. Bogotá: Editorial El Búho;1998. p. 193–205.

Hernández–Arriaga JL. Bioética. Temas selectos. Guadalajara: Ediciones Cuéllar; 1997.

Hernández–Arriaga JL, Cortés–Gallo G. Bioética en pediatría. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 424-30.

Kuhse H. Singer P. Should the baby live?: The problem of handicap ped infants. New York: Oxford University Press; 1986.

Ley General de Salud. Leyes y códigos de México. México: Porrúa;1991.

Moreno J. Aspectos éticos y legales en la atención de neonatos defectuosos. Clínicas de Perinatología de Norteamérica 1987;2: 130–7.

Organización Panamericana de la Salud. Bioética. Temas y perspectivas. Publicación científica 527. Washington: OPS; 1990. Veatch R. Case studies in medical ethics. Massachusetts: Harvard University Press; 1977.

PEDIATRÍA BASADA EN EVIDENCIAS

Dr. Oscar E. Sánchez Mercado

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comprender el concepto actualizado de la pediatría basada en evidencias (PBE), su metodología y aplicación en la práctica médica.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se ha originado lo que para muchos es un nuevo paradigma de la medicina: la medicina basada en evidencias (MBE), la cual representa un avance intelectual importante en la calidad de la atención médica. La MBE se define como (Buñuel) la integración de las mejores pruebas científicas, procedentes de la investigación clínica centrada en el paciente, con la experiencia clínica individual y los valores del enfermo. Es un método de trabajo diseñado para poder ser realizado en la práctica clínica diaria.

Permite al pediatra mantener un nivel adecuado de actualización de los conocimientos necesarios para ofrecer al usuario una atención médica de calidad.

Al tratar de establecer un orden cronológico con los antecedentes de lo que hoy se conoce como MBE, se debe diferenciar entre sus bases filosóficas, y su reciente desarrollo. Poco es lo que se conoce de sus orígenes, al decir de sus entusiastas promotores, que fueron calificados como escépticos posrevolucionarios de París de mediados del siglo XIX como Bichat, Louis, y Magendie. Sin embargo de su historia más reciente haré referencia a la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster en Hamilton, Ontario, Canadá, en donde en la década del 60 reformaron la educación médica con dos importantes paradigmas: el aprendizaje basado en problemas y la medicina basada en evidencia. Fue Sackett y cols (1971), médico estadounidense, investigador clínico y básico en nefrología quien detectó la importancia de la epidemiología y la estadística en la práctica médica decidiéndose a estudiar Salud Pública en la Universidad de Harvard. Después de graduarse con honores, Sackett es invitado a laborar en la Universidad de McMaster en donde funda el Departamento de Epidemiología y Bioestadística y promueve la medicina basada en evidencia como un nuevo paradigma de la educación médica.

Puntos sobresalientes

- La medicina basada en la evidencia se ha hecho necesaria debido al aumento exponencial de la literatura médica que se ha producido a lo largo de la última década de la investigación publicada.
- El proceso de la PBE, está estructurado en cinco etapas consecutivas, iniciadas con la formulación de una pregunta clínica, originada en un problema clínico real, posterior a la cuál, el médico realiza una búsqueda sistematizada, actualizada y crítica de la información y, de esta manera se deriva la toma de decisión preventiva diagnóstica, pronóstica o terapéutica más adecuada.
- La PBE se ha consolidado como uno de los paradigmas emergentes más exitosos en la atención médica y en el proceso de enseñanza-aprendizaje de la especialidad de médicos residentes en formación.

PROCESO DE LA PEDIATRÍA BASADA EN EVIDENCIAS

La MBE es un proceso que consiste en la incorporación de la mejor evidencia dentro de la práctica médica diaria mediante el uso de cinco pasos (cuadro 11-1).

Formular preguntas bien estructuradas

Las preguntas tendrán que originarse de las dudas que surjan durante la atención de un paciente. Siempre serán individua-

Cuadro 11–1. Proceso de la pediatría basada en evidencia

1) Formular preguntas clínicas específicas y bien estructuradas originadas del problema del paciente
2) Utilizar estrategias de búsqueda en diferentes bases de datos para encontrar información clínica relevante
3) Analizar la evidencia para su validez y utilidad en el paciente y la práctica
4) Aplicar al paciente lo que se ha aprendido
5) Evaluar nuestro desempeño como clínicos

Adaptado de Rosenmberg y Donald, BMJ. 1995; 310:1122-1126

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lizadas al caso que se está estudiando en ese momento, por lo que las respuestas en ocasiones serán exclusivas para un paciente en particular y no necesariamente podrán aplicarse a otros pacientes con características similares. Las preguntas pueden originarse de diferentes fuentes tales como prevención, hallazgos clínicos, dudas sobre etiología, diagnostico diferencial, pruebas diagnósticas a utilizar, pronóstico, tratamiento o de actualización médica.

Para una correcta estructuración de las preguntas clínicas, éstas deben contener cuatro elementos básicos:

- *Paciente o problema*: la descripción clara y precisa del problema surgido y para el cuál necesitamos respuesta
- *Intervención*: el tipo de intervención principal que se está considerando (prevención, etiología, diagnóstico, tratamiento, pronóstico o daño).
- *Intervención comparativa o alternativa*: la intervención con la cuál se pueda comparar la intervención principal.
- *Resultado final*: lo que se espera suceda con la intervención.

Búsqueda sistemática de la información (evidencias)

El problema más grande al cuál se enfrenta el médico es, obtener la evidencia relevante para asistirse en la toma de decisiones clínicas en el momento de la visita del paciente. Algunas veces se dispone de esta evidencia, pero no es accesible rápidamente. Una búsqueda oportuna en bases de datos en computadora puede ser útil, pero se carece del tiempo y la experiencia para obtener datos, además de que por el momento muy poco médicos usan la computadora para la obtención de dichas evidencias.

Aunque una descripción completa de todas las estrategias de búsqueda de información está más allá del alcance de este libro, es importante señalar que, sin el acceso conveniente a las bases de datos electrónicas apropiadas, la obtención de información relevante y útil de una manera rápida se hace casi imposible.

Para la búsqueda en las bases de datos, se debe recordar el motivo originado en la pregunta o problema clínico, es decir, se debe buscar respuesta a una cuestión de tipo preventivo, etiológico, de tratamiento, rehabilitación, daño o costo-beneficio. No buscar por la enfermedad en general porque es un procedimiento tardado, más costoso y con la probabilidad de que la literatura capturada no despeje la duda. Por ejemplo, si la duda es la utilidad del uso de corticoesteroides en crisis asmática, se debe buscar de esa manera y no como asma bronquial. En los últimos años la cantidad de información que se publica en la literatura médica ha alcanzado cifras inimaginables, lo cuál dificulta la actualización de los clínicos dada la imposibilidad de leer todos los artículos pediátricos publicados, además de que no toda la bibliografía es válida y confiable y esto hace más compleja la búsqueda de la mejor evidencia actual.

La metodología de la PBE ha facilitado la consulta de la bibliografía y el análisis de la confiabilidad de la misma. Primero, se recomienda buscar en bases de datos que tengan artículos ya seleccionados por su calidad y su impacto clínico tales como *Best Evidence 5* en CD-ROM y la librería *Cochrane*, también en CD-ROM. Estas bases de datos permiten realizar indagaciones en un par de minutos y cada vez que se utilizan prácticamente se encuentra algún artículo acerca de lo que se busca. Estas bases de datos pueden adquirirse por suscripción y suelen ser baratas.

La consulta de datos clínicos mayormente utilizada por accesible y prácticamente sin costo es MEDLINE. Se recomienda en la actualidad acceder por medio de *PubMed* (producida por la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos), disponible en Internet en forma gratuita en la siguiente dirección: http://www.nlm.nih..gov/PubMed. Esta plataforma facilita hacer investigaciones de acuerdo al tipo de intervención que se busca ya que utiliza los filtros de búsqueda desarrollados por la Universidad de McMaster en Canadá para optimizar la recuperación de estudios clínicamente relevantes.

Si se desea estar actualizado es muy recomendable suscribirse a las llamadas revistas de "revisiones secundarias", como *ACP Journal Club*, *Evidence Based-Medicine* (existe versión en español), *Evidence Based-Practice*, *Clinical Effective Practice*, *Bandolier*, *Fisterra*, etc. En el área de pediatría se ha incluido una sección bimensual titulada Resúmenes de la Literatura, basados en los preceptos de la MBE en la revista *Journal of Pediatrics*. Lo anterior permitirá leer en forma más rápida y actualizada los artículos de más relevancia clínica seleccionados por expertos en análisis de la literatura médica.

Finalmente y recomendable principalmente para los residentes de cualquier especialidad médica, es adquirir libros con temas ya desarrollados con el enfoque de la MBE, tales como Evidence Based-Cardiology, Quick Consult Manual of Evidence- Based Medicine, lo cual ya existe edición en español y Clinical Evidence 99 que se actualiza cada seis meses permitiendo de esta manera tener a la mano la mejor evidencia disponible para la toma de decisiones.

Análisis de la literatura

Este paso requiere aprender a evaluar los artículos encontrados para determinar la validez y confiabilidad de los mismos. Como se comprenderá este paso es uno de los más relevantes en el uso de la PBE. El seleccionar la mejor evidencia clínica actualmente disponible, no es obviamente aquella que el autor que publica el artículo dice que es, sino la que el pediatra que busca la evidencia encuentra como realmente válida, escasa en sesgos y factores de confusión. En la PBE, el consultor de la evidencia se transforma en el juez de la misma, es decir, debe ser capaz de seleccionar los mejores artículos médicos que puedan ser aplicables en el caso que se investiga.

Para ayudar a determinar la calidad de la evidencia se han publicado varias clasificaciones, cuadro 11-2 y 11-3, en ellos se muestran los criterios utilizados para determinar la calidad de la evidencia encontrada en pediatría.

Además, para estimar críticamente la validez y utilidad de los resultados descritos en la literatura, la revista JAMA ha publicado una serie periódica (1993 a 1997) de guías de usuario para facilitar la lectura crítica de la bibliografía médica. Estas guías también pueden encontrarse electrónicamente basta anotar en cualquier buscador (Google o Yahoo) la frase "guías de usuario" para disponer de ellas. Otro procedimiento es recurrir a páginas Web ya especializadas en la PBE,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 11–2. Criterios utilizados para determinar la calidad de la evidencia encontrada en pediatría

Nivel	Calidad de la evidencia
A1	Revisión sistemática buena, estudio controlado aleatorizado u otros diseños de estudios apropiados
A2	Evidencia no experimental, convincente
B1	Evidencia no concluyente. Un estudio de buena calidad en donde se asume que los resultados no se aplican a los pacientes en la comunidad pediátrica
B2	Evidencia no concluyente. Estudios mal diseñados o poder del estudio inadecuado
C	Evidencia de ineficacia
D	No se encontró evidencia

Adaptado de Rudolph y cols. Arch Dis Child. 1999; 80: 257-61.

las cuáles son numerosas y con temas variados. El tipo de estudios incluidos en las páginas Web facilita la búsqueda y puede programarse la profundidad de lo buscado (desde estudios descriptivos, ensayos clínicos controlados o hasta meta-análisis), en el cuadro 11-4 se muestra un resumen de bases de datos más frecuentemente consultadas en la práctica pediátrica.

Aplicación de los hallazgos a la práctica clínica

En este paso, los resultados obtenidos deberán aplicarse en la resolución del problema del paciente por el cuál consultamos las bases de datos. Es fundamental evaluar si dichos resultados pueden ser aplicables a nuestros pacientes, para lo cuál las guías del usuario son también de mucha utilidad.

Este paso debe ir acompañado de la experiencia clínica necesaria para poder balancear adecuadamente los riesgos y los beneficios, así como contemplar las expectativas y preferencia de los pacientes.

Cuadro 11–3 Actualización de criterios utilizados para determinar la calidad de la evidencia clínica

	Calidad de la evidencia
Grado I	Evidencia obtenida a partir de al menos un ensayo clínico randomizado y controlado bien diseñado
Grado II – 1	Evidencia obtenida a partir de ensayos clínicos no randomizados y bien diseñados
Grado II – 2	Evidencia obtenida a partir de estudios de cohortes (2ª: prospectivo y 2b: retrospectivo).
Grado II – 3	Evidencia obtenida a partir de múltiples series comparadas en el tiempo, con o sin grupo control. Incluye resultados "dramáticos" producidos por experimentos no controlados (p. Ej. Penicilina en los años 40).
Grado III	Opiniones basadas en experiencias clínicas, estudios descriptivos o informes de comités de expertos

Centre of Evidence Based Medicine Oxford, 2007.

LA PRÁCTICA DE LA PEDIATRÍA BASADA EN EVIDENCIAS

Es muy importante la experiencia clínica para obtener información útil de la historia clínica y la exploración física, pero se requiere adquirir ciertas destrezas para la práctica de la PBE. Como ya se señaló, lo primero es adquirir la capacidad para formular preguntas clínicas bien estructuradas, la calidad de las cuales determinará la utilidad de la evidencia obtenida. Cuando se formulen preguntas se deberá cuestionar ¿cuál es el aspecto más importante para este paciente en estos momentos? ¿qué aspecto debe resolverse en forma prioritaria? Y ¿qué información se necesita para eso? El análisis crítico de la literatura obtenida requiere ciertas destrezas para las cuales no hemos sido preparados previamente. La serie de guías para el usuario de la literatura médica producidas por el grupo de trabajo de la MBE en la Universidad de McMaster, proporciona un enfoque muy útil y práctico para

Cuadro 11–4. Bases de datos y otros recursos de información de interés para el pediatra

Libros de texto realizados con metodología de la medicina basada en evidencias:
Moyer VA, *Evidence Based Pediatrics and Child Health.* Disponible en: http://evidbasedpediatrics.com/
Friedman W. *Evidence Based Pedaitrics*
TRIP *(Turning Research Into Practice),* Disponible en: http://www.aepap.org/pedev/tripmanual.htm
Bases de datos de MBE (Revisiones Sistemáticas):
Colaboración Cochrane: http://www.cochrane.es/default.htlm/
http://www.obgyn.net/cochrane.asp
Manual de uso en español: http://www.fisterra.com/recursos_web/mbe/cochrane_guia1.htm
DARE: http://agatha.york.ac.uk/darehp.htm
http://www.obgyn.net/cochrane.asp
Manual de uso en español: http://www.aepap.org/pedev/daremanual.htm
Publicaciones secundarias:
Best evidence: http://www.bmjpg.com/template.cfm?name=specjou_be#best–evidence
Bandolier: http://www.jr2.ox.acuck/bandolier/
Clinical evidence: http://www.evidence.org/
Pediatría basada en evidencia: http://www.infodoctor.org/pbe/
Atención primaria y evidencia: http://www.atheneum.doyma.es/socios/sala_1/main_as.htm
Bandolera: http://www.infodoctor.org/bandolera/
Guías de práctica clínica:
GPC de la *American Academy of Pediatrics:* http://www.aap.org/policy/paramtoc.htlm
GPC de la *Canadian Medical Association:* http://www.cma.ca/cpgs/index.asp

Adaptado de JC Buñuel Alvarez. An Esp Pediatr 2001; 55:440–452.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el análisis de artículos originales sobre la utilidad de una prueba diagnóstica, un tratamiento, prevención o el pronóstico. Cada artículo se basa en un escenario clínico y dirige tres preguntas: ¿cuáles son los resultados? ¿son válidos los resultados? ¿me ayudarán en la atención de mis pacientes? Se ha demostrado que la práctica diaria de esta metodología permite ser al pediatra más eficiente para resolver los problemas médicos sobre cualquier tipo de intervención clínica.

APLICACIÓN DE LA PBE EN LA PRÁCTICA

Recientemente en un estudio realizado por Rudolf y cols., para determinar en qué grado las diversas intervenciones realizadas por pediatras en la comunidad están basadas en evidencias, se determinó que habían buenas evidencias derivadas de estudios controlados u otros estudios apropiados en 39.9% de las 629 acciones estudiadas; experiencia no experimental convincente en 7 %; evidencia no concluyente en 25.4%; evidencia de ineficacia en 0.2 % y ninguna evidencia en 27.5%. En conclusión, existe ya una cantidad alentadora de evidencias que respaldan muchas de las intervenciones clínicas en la práctica pediátrica (Friedland DJ).

ALGUNOS EJEMPLOS DEL EJERCICIO DE LA PBE

El profesional de la pediatría se enfrenta a diario con un variado conjunto de preguntas clínicas, que se deben responder en base a sus conocimientos, para tomar una de las decisiones mas importantes, la del acto médico, que bien puede ser, siguiendo el modelo de la historia natural y social de la enfermedad, la prevención, diagnóstico, conducta terapéutica o la consideración pronóstica y la rehabilitación del paciente.

Ejemplo de un caso clínico

Escenario clínico: un pediatra está otorgando consulta en un centro de salud. Visita a un niño de 5 años que refiere otalgia y febrícula (37.6 °C) desde hace 10 horas. El pediatra diagnostica otitis media aguda y su intención es prescribir un antibiótico. La madre del niño, sin embargo, le comenta "si no sería posible no darle antibióticos" ya que, en dos ocasiones anteriores, su hijo había presentado un cuadro similar y ella le había administrado analgésicos orales durante 2 días, desapareciendo los síntomas. El pediatra decide revisar el tema construyendo una pregunta clínica estructurada (PCE). Apunta en hoja aparte el tema de la pregunta ("tratamiento de la otitis media aguda") y la construye al terminar su consulta.

Primer paso, formulación de la pregunta clínica estructurada: Como habrá notado, el pediatra sin duda construye su pregunta en estos términos: ¿ el tratamiento de la otitis media aguda con antimicrobianos es más eficaz que el tratamiento sintomático con analgésicos para la resolución clínica de la enfermedad? Es decir construye una pregunta basada en tratamiento.

Segundo paso, búsqueda de la bibliografía. Después de formular la PCE, es necesario realizar una búsqueda bibliográfica para responderla. Esta ha de ser, ante todo, eficiente (es decir, debe ser capaz de encontrar una respuesta válida y relevante con el menor costo de tiempo posible). Ante la actual sobrecarga de información biomédica es preciso conocer qué bases de datos tienen la mayor probabilidad de contener información médica relevante. Para nuestro caso, el compañero pediatra hace una búsqueda en las bases de datos electrónicas mencionadas en el cuadro 11-4 y selecciona los artículos que a su juicio son los más relevantes.

Tercer paso, valoración crítica de la bibliografía.- Una actitud frecuente es leer primero el resumen, la introducción y la discusión. Las secciones de material y métodos y de resultados suelen ocupar un lugar secundario. El proceso de valoración crítica se divide en dos apartados: **a)** evaluación de la validez: consiste en la comprobación de que el diseño de un estudio cumple unos criterios explícitos de calidad metodológica. Un estudio correctamente diseñado minimiza la presencia de sesgos y aumenta la probabilidad de obtener una respuesta válida que responda al objetivo de la investigación, **b)** evaluación de la importancia clínica de los resultados para la práctica clínica diaria y en el ámbito propio de actuación de cada profesional. Para el presente caso, el pediatra analiza la mejor evidencia clínica sobre el tratamiento, con estudios basados en un diseño tipo ensayo clínico controlado. La revisión sistemática concluye que es necesario tratar con antibióticos a 17 niños que padecen otitis media aguda para que uno experimente alivio del dolor entre el segundo y el séptimo día de tratamiento. Entre más de dos mil niños incluidos en la revisión sistemática. Sólo uno (con tratamiento antimicrobiano) desarrolló una mastoiditis. Además, entre los niños que no recibieron antibióticos, el 80 % experimentó una evolución hacia la curación.

Cuarto paso, aplicación de los resultados al paciente individual.- Una vez identificado un estudio válido y relevante, se han de aplicar sus resultados al paciente concreto en el que surgió la duda. Para nuestro caso, tras la lectura de la revisión sistemática, el pediatra advierte que, aunque losantibióticos son eficaces para lograr un alivio sintomático del dolor en la otitis media aguda, ésta mejoría parece de escasa relevancia clínica (sólo un niño de cada 17 experimenta un alivio de sus síntomas). Por otra parte, la probabilidad de desarrollar una complicación como la mastoiditis parece remota.

Tras conocer las preferencias de la madre (no desea que su hijo reciba antibióticos para su padecimiento) acuerda con ella la instauración de un tratamiento sintomático con analgésicos y el establecimiento de un período de observación de tres días, citando al niño a un control clínico transcurrido este tiempo con el objeto de evaluar su evolución. (Caso clínico adaptado Buñuel-Alvarez).

USO DEL METANÁLISIS EN LA PRÁCTICA PEDIÁTRICA

El empleo de las nuevas tecnologías de la información y la comunicación ofrecen, como resultado directo, la posibilidad de acceder a grandes volúmenes de información, que rebasan las posibilidades de análisis y asimilación de los individuos, como el hecho de que la información no se ensamble (y presente) en forma útil para aquellas personas que toman deci-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

siones (a cualquier nivel), mediante una adecuada síntesis, evaluación y resumen de las opciones disponibles, ha generado la búsqueda de métodos para analizar, sintetizar e integrar sinérgicamente la información recuperada(González de Dios).

Las revisiones cuantitativas, sistemáticas y metaanalíticas constituyen una respuesta relevante y significativa a esta situación en los marcos de la atención sanitaria. Los metaanálisis no representan sólo un cambio cuantitativo, ellos, a partir de la acumulación, evaluación e integración de la información disponible, generan un cambio cualitativo en los acervos de conocimientos existentes sobre determinado objeto en estudio. A medida que se dispone de más ensayos clínicos publicados y no publicados sobre un tema aumenta la necesidad de síntesis sistemática de sus resultados a través de metaanálisis. La principal ventaja de éste respecto a la revisión narrativa consiste en el control sistemático de los procedimientos empleados en cada paso, lo cual protege la validez y reproducibilidad de las conclusiones obtenidas, así como también su capacidad de generalización y un mayor poder estadístico para concluir. Pero el metaanálisis no está exento de limitaciones.

Pese a la elevada calidad científica del diseño en el metaanálisis, éste puede ser menos convincente que un solo ensayo clínico aleatorizado, de gran tamaño y de "alta calidad". Sin embargo, en la práctica, puede que no se haya hecho tal tipo de estudio, lo cual obliga a evaluar las publicaciones existentes. Además, el tamaño de la muestra o el tiempo necesario para llevar a cabo un ensayo clínico aleatorizado a gran escala puede ser prohibitivo. Así pues, continúa pendiente la cuestión de cuándo los resultados del metaanálisis son suficientes para resolver una controversia clínica y cuándo se necesita un estudio prospectivo a gran escala para obtener una respuesta definitiva. En el terreno metodológico también son objeto de debate en el metaanálisis el establecimiento de criterios de selección (inclusión/exclusión) de los artículos originales, el papel que la calidad de los artículos originales debe tener en el metaanálisis, la selección de los modelos estadísticos más apropiados para la combinación de los resultados y la interpretación del metaanálisis cuando existe una marcada heterogeneidad de los artículos originales.

Aunque en los metaanálisis los estudios combinados son del mismo tipo (normalmente ensayos clínicos aleatorizados y con menos frecuencia estudios observacionales), existen propuestas mas recientes, con una clara visión integradora de los distintos diseños de investigación, que plantean la combinación de los resultados de estudios experimentales (ensayos clínicos) y no experimentales (realizados a partir de bases de datos obtenidos por medio de sistemas electrónicos de registro de `pacientes). La principal ventaja de la base de datos de pacientes es la posibilidad de recoger información sobre la práctica médica en condiciones reales, mientras que su limitación fundamental consiste en la posible falta de comparabilidad entre los diferentes grupos de tratamiento.

EVALUACIÓN

1. Para la práctica de la Pediatría Basada en Evidencia se requiere realizar:

   a) Una investigación clínica; **b)** Integrar la experiencia clínica con la mejor evidencia externa disponible para la toma de decisiones; **c)** Aprendizaje de las diferentes bases de datos que existen en la actualidad; **d)** Un curso de epidemiología clínica; **e)** Un curso de informática médica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Buñuel-Alvarez JC. Medicina basada en la evidencia: una nueva manera de ejercer la pediatría. Anales de Pediatría. 2001; 55:440-52.

Elliot EJ, Moyer Va, Evidence-based pediatrics. J Paediatr Child Health. 1998; 34:14-17.

Evidence-Based Medicine Working Group. Evidence-based medicine. A new approach to teaching the practice of medicine. JAMA. 1992; 268: 2420-425.

Friedland DJ, Go AS, Davoren JB. Evidence-based medicine. A framework for clinical practice. Stanford, Connecticut: Appleton & Lange; 1998. p. 1-8.

González-Galvez G, Sánchez-Mejía P, Avila-Armengol H, González-Moreno J. Manual de estrategias para la búsqueda de información en medicina basada en evidencias. Hospital Civil de Guadalajara "Dr Juan I. Menchaca"; 1998. Guadalajara, Jal. Gonzalez de Dios J. De la medicina basada en evidencia a la evidencia basada en medicina. Anales de Pediatría. 2001; 55: 429-39.

Rudolf MCJ, Lyth N, Bundle A.A search for evidence supporting community paediatric practice. Arch Dis Child. 1999; 80: 257-61.

Sackett, Richardson, Rosenberg, Haynes. Evidence-based medicine: how to practice and teach EBM. London: Churchill Livingston; 1971. p. 78.

Sackett DL, Rosenberg WMC, Evidence-based medicine: what it is and what it isn t. BMJ. 1996; 312: 71-2.

Sánchez-Mercado O.E. La pediatría Basada en la Evidencia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 430-34.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

SEGURIDAD CLINICA EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA

Dr. Jaime R. Parra Estrada

Hablar de seguridad en la atención a los niños es no solo un acto de valentía, sino también de honestidad. Es poner a la luz del análisis y las decisiones el error humano o el fenómeno adverso en la prestación de los servicios de salud. Estas fallas del proceso de atención han dejado de ser un asunto de "rumores" o "críticas", son un tema de absoluto interés para cualquiera en la comunidad, obligado en los niveles directivos y estudiado y tratado en Pediatría como cualquier otro tema médico. En 2007 aparece una ley en EUA, que OBLIGA a los Hospitales a informar al paciente y sus familiares sobre TODOS los acontecimientos irregulares acaecidos en la atención otorgada, trátese de: ***Eventos Adversos*** (incidentes desfavorables directamente asociados

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con la prestación de la atención: National Center for Patient Safety), ***Eventos Centinela*** (hallazgos que involucran la presencia de la muerte inesperada, herida física o psicológica grave, o el riesgo de que esto ocurra: *Joint Commission on Accreditation of Health Care*), presentados en la secuencia de la atención como ***Falla*** (falta de éxito, que aparece cuando el sistema o parte de él se desempeña en un sentido no deseado o planeado: Joint Commission Resources), o ***Quasi Falla*** (acontecimiento o situación que podría haber tenido como resultado un accidente, la herida o la enfermedad, pero no lo hicieron por casualidad o por la intervención oportuna: Centro Nacional para la Seguridad del Paciente de EUA).

Puntos sobresalientes

- La seguridad clínica debe ser una prioridad en el proceso de atención a los niños. Reconociendo errores y estableciendo medidas para evitarlos.
- Debe buscarse siempre, ante un error o falla en la atención, el defecto PROCESAL y secundariamente al supuesto individuo "culpable".
- La cultura de la Seguridad Clínica en la Atención Pediátrica debe ser parte de un cambio en la cultura organizacional y en el enfoque procesal de la atención.
- Reconocer los avances que otros han logrado en Seguridad de la Atención, fomentar la cultura del reporte de las desviaciones y ejecutar siempre una acción correctiva y otra preventiva, deben ser los puntos de partida.

La seguridad en la atención médica debe ser concebida más allá de la vigilancia, los controles, las instalaciones o el buen estado de los equipos médicos. Es en esencia la ausencia de inseguridad, es crear un entorno de confianza para todos los actores, es considerar al niño como el eje central de las acciones y tener la certeza de que se han ejecutado las acciones que eviten o disminuyan en lo posible la presencia de riesgos y accidentes y garantizar que en caso de imprevistos desagradables siempre se sabe qué hacer, y se atiende con rapidez. De esta manera la Seguridad Clínica se constituye en uno de los 7 elementos de la Cultura de Calidad en la Atención Pediátrica (figura 11-1):

La literatura médica sobre Seguridad Clínica se ha modificado notablemente en los últimos 10 años: de 1997 a 2001 se reportaron 60 publicaciones en revistas indexadas, mientras que para el lustro 2001-2006 ya sumaban 160.

La magnitud del problema es incuestionable: el estudio más integral data de 2000 ("Errar es humano") y revela que en 7 Hospitales de EUA, Australia y el Reino Unido se reportaron de 3.2 a 16.6% de tasa de eventos adversos, el 70% de ellos provocó una incapacidad temporal y el 14% fueron mortales; los errores médicos, señala el reporte, causan entre 44 000 y 98 000 defunciones cada año en EUA, más que los accidentes, el cáncer de mama o el SIDA; en Europa uno de cada 10 pacientes hospitalizados sufre daños que se pueden evitar y efectos adversos ocasionados por los cuidados recibidos.

En EUA el costo nacional de los eventos médicos adversos evitables, sin contar el daño a la confianza, la seguridad, la satisfacción del paciente y de los proveedores, el costo social, etc., se estima entre 17 y 29 mil millones de dólares por año.

Desafortunadamente en nuestro país no contamos con estudios de estas características, si bien hay algunos que parecen mostrar algunas facetas de esta triste realidad: la evaluación global de la seguridad, percibida por los pacientes y sus familiares, no rebasa el 70% en los Hospitales Públicos, sin ninguna diferencia con los Hospitales Privados; se sabe que 2.8 millones de prescripciones anuales en Pediatría son incorrectas, siendo éste fenómeno el más frecuente acto de inseguridad detectado en la atención a los niños; el problema es desde luego mayor fuera de los hospitales en donde se presenta el 25% de los Eventos Adversos y 5% de los errores médicos. Los errores en la medicación no son patrimonio de nuestro país o de los países en desarrollo, en el Reino Unido y EUA adquieren la magnitud de 1.5% en hospitalizados y 5% en ambulatorios lo que causa 7 000 muertes por año. No hay duda que en materia de inseguridad clínica los más vulnerables son los niños y los ancianos, de los primeros, los eventos adversos y errores en la medicación, son tres veces

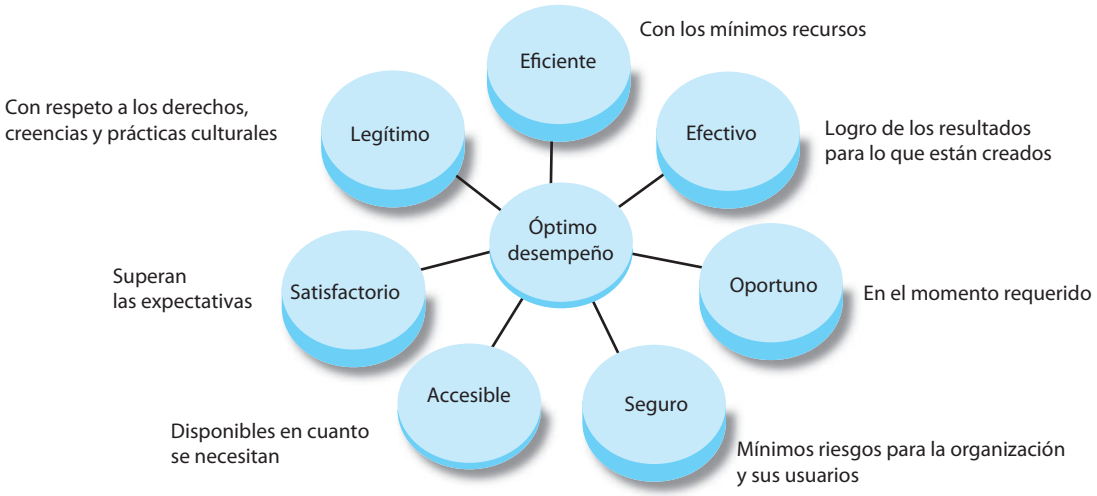


Figura 11–1. Atributos de la Cultura de Calidad en la Atención Pediátrica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

más frecuentes que en los adultos. Una publicación reciente (Danna y *et al.*), reveló que los eventos adversos se presentaron en 1% de los pacientes hospitalizados y que de ellos, 70 000 casos, 60% fueron errores médicos, la frecuencia por edades hace evidente que el neonato y el menor de 12 meses son los más afectados.

El problema no sólo se limita a los errores de medicación. Diversas instituciones a nivel mundial (OMS) y nacional (SS) han llamado la atención sobre las medidas que deben tomarse para los actos de inseguridad más frecuentes: medicación, caídas de pacientes hospitalizados, errores quirúrgicos por paciente equivocado, cirugía incorrecta, miembro no afectado, etc., infecciones nosocomiales, clima laboral inseguro, identificación incorrecta del paciente, comunicación equivocada, falta de uso (o inexistencia) de guías clínicas, factores humanos como prisa, cansancio, etc. y desde luego la ausencia de acciones que ofrezcan elementos y garantía de que el paciente y su familia son co-responsables de la atención, partícipes activos y que contribuyen a que las medidas de seguridad sean eficientes.

De tal manera que pudiéramos establecer, en concordancia con algunos autores, ciertos postulados básicos:

- A mayor número de personal involucrado en la atención de un paciente, mayor riesgo de eventos adversos.
- A mayor complejidad del proceso de atención (tecnología, especialización), mayor riesgo de eventos adversos.
- Mientras más fácil sea identificar a un individuo responsable de la atención del paciente, menor el riesgo de un evento adverso.
- A mayor énfasis en mecanismos de comunicación formal, menor riesgo de eventos adversos.
- A mayor sistematización de actividades críticas (resucitación, ministración de medicamentos, etc.) menor riesgo de eventos adversos.
- A mayor distinción de jerarquía entre los profesionales de la salud mayor riesgo de eventos adversos.
- A mayor reconocimiento de los méritos de los individuos por proporcionar alta calidad, menor riesgo de eventos adversos.
- A mayor visibilidad de la responsabilidad organizacional e individual por evitar o corregir eventos adversos, menor riesgo de que éstos ocurran.
- Cualquier sistema de atención a la salud puede producir daño.
- En los sistemas se crean inercias que hacen que lo que no debía de tolerarse, se tolere.
- Todo daño es teóricamente prevenible.
- Siempre es posible mejorar.
- Todo sistema está perfectamente diseñado para producir… lo que produce.

Este movimiento sobre la seguridad del paciente surge a nivel internacional como una reflexión sobre el tipo de atención médica que proporcionamos e involucra a todos los actores dentro del sistema de atención. Sus orígenes se remontan a 1995 año en el que Australia reportaba que 17% de las admisiones hospitalarias estaban asociadas a un fenómeno adverso, y culmina en los primeros meses de 2007 con la "Alianza Mundial por la Seguridad del Paciente", convocada por la OMS, que cada día tiene más países participando; el nuestro aún de manera incipiente.

Una enorme dificultad apareció desde el principio: los médicos no fácilmente aceptaron la presencia del error como un problema importante o evitaron revelarlo. Las razones: temor a las consecuencias, ignorancia del deber de informar, no saber como hacerlo o por no molestar al paciente. Lo cierto es que el médico debe hacerlo él mismo directa e inmediatamente, describir lo sucedido, pedir excusas y reconocer el daño, ofrecer ayuda y expresar que se tratará de evitar el error en el futuro, recordando que "El daño que un Médico puede hacer no se limita al uso imprudente de la medicación o los procedimientos, son igualmente dañinos los comentarios inadecuados en relación a la enfermedad" (Kasper DL). El cuestionamiento que sigue es: ¿qué hacer para reducir los errores?:

1. Conocer y reconocer que existe el problema. Revelar el error, y diseñar una estrategia para evitarlos.
2. Corregir los errores "intrínsecos" (de los individuos), a través de la capacitación permanente de médicos, personal de la salud, pacientes y familiares.
3. Identificar y corregir fallas **en el proceso**, por todo el equipo de salud y a través del estudio de Eventos Centinela.

Finalmente, podemos asegurar que se requiere un importante cambio cultural, por lo que es difícil que los resultados que nos satisfagan se presenten a corto plazo. Podemos parafrasear un poco a Sir Liam Donaldson externando que: ***"errar es humano, ocultarlo es imperdonable, pero no aprender de ellos es inaceptable".***

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Commite on drugs and Committe on Hospital Care: Prevention of medication errors in the Pediatric in patient setting. Pediatrics. Danna W, Thomas E, Holl J, Altman S. Adverse events and preventable adverse events in children. Pediatrics. 2005;115:155-60.

Kasper DL. Introducción a la medicina. 16th Ed. Harrison, Principios de Medicina Interna, 2005.p.4.

Kaushal R, Bates DW, Landrigan C, *et al.* Medications errors and adverse events in pediatrics patients. JAMA. 2001;285: 2110-14.

Kohn LT, Corrigan J, *et al.* "To err is human. Building a safer health system": Institute of Medicine. National Academy Pres. EUA. 2000.

Parra-Estrada JR, *et al.* Encuesta sobre percepción de la seguridad a 1245 usuarios de hospitales públicos y privados de Guadalajara Jal. Junio de 2005, documento interno del Comité Estatal de Calidad en Salud. Jalisco, México.

Secretaría de Salud. Dirección General de Planeación y Desarrollo en Salud. 2003 Guía. Manejo de crisis que afectan la seguridad del paciente en las unidades médicas. México.

World Alliance for Patient Safety, Global Patient Safety Challenge 2005-2006: Clean care is safer care. Geneva: World Health Organization. 2005.

World Health Organization. Consejo Ejecutivo EB109/9. 109ª reunión 5 de diciembre de 2001. Informe de la Secretaría: "Grupo de trabajo sobre la calidad de la atención hospitalaria de hospitales en Europa 2000". Calidad de la atención: seguridad del paciente.2003; 112: 431-36.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 12

Puericultura

Coordinador: Dr. Pedro L. Michel y Gómez

Puericultura
Dr. Pedro L. Michel y Gómez, Dr. Javier Kutz De la Mora, Dr. Norberto Urquidi Espinosa, Dr. Ulises Reyes Gómez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PUERICULTURA

Dr. Pedro L. Michel y Gómez
Dr. Javier Kutz De la Mora
Dr. Norberto Urquidi Espinosa
Dr. Ulises Reyes Gómez

INTRODUCCIÓN

Por puericultura se entiende (del latín, *pueros*: niño, *cultura*: cuidados, cultivo) al conjunto de acciones y cuidados encaminados a favorecer y facilitar la crianza sana y normal del ser humano en su etapa de crecimiento y desarrollo (primeros 21 años de vida). La puericultura nace conjuntamente con el sentido común y como resultado de experiencias previas.

Es una de las áreas que deben de dominar el médico pediatra y el médico general durante su ejercicio profesional ya que más del 50% de la población mundial se encuentra en estas edades.

Lamentable es ver que, en contraste con lo anterior, el pediatra se forma en Hospitales de tercer nivel, en los que no tiene la oportunidad de vivir la experiencia, aprender y recibir entrenamiento, adiestramiento necesarios sobre lo que es el control y manejo del *niño sano* debido a que en estas Instituciones normalmente solo se ven niños enfermos, Como consecuencia no recibe la formación adecuada para una de las actividades mas frecuentes que va a realizar en su haber profesional: el vigilar, controlar el crecimiento y desarrollo del niño sano, inculcar hábitos preventivos y orientar a sus padres y/o tutores al respecto. Y si la información puericultora es prácticamente nula en los pediatras, que decir de los médicos generales; la formación médica en las Facultades de Medicina se ha avocado más hacia la medicina curativa y menos a la preventiva y social; cuando se lleva la materia de pediatría en la carrera médica sus objetivos distan mucho de ser encausados hacia el control del crecimiento y desarrollo o a la prevención; es prioritario enseñar en ellas la patología, no siendo México la excepción.

Como si lo anterior fuera poco, los textos de pediatría en contadas ocasiones contienen un capítulo dedicado al tema a pesar de la necesidad e importancia que tiene. Por esta razón, la presente edición ha dedicado ésta unidad con el objetivo de revisar y dar información al respecto, pretendiendo no llenar el enorme hueco existente pero si dar a conocer los aspectos más importantes y comunes de la misma. La vida es una evolución constante con progreso, la *puericultura* no ha sido ajena a estos cambios, dentro de las novedades ha habido entre muchas otras el descubrir nuevas vacunas para prevenir y/o erradicar enfermedades infecciosas preexistentes, el invento de los biberones (tanto de vidrio como de plástico así como la aparición del chupón, la invención de los pañales (tanto de tela como desechables), la introducción al comercio de alimentos previamente procesados para bebés, etc. Sin embargo, en la actualidad y a pesar de los avances, la puericultura básicamente ha persistido siendo la misma, sin que existan grandes diferencias entre los países (diferencias basadas en hábitos y costumbres locales, potenciales económicos y culturales, así como niveles de desarrollo). En esta unidad hablaremos de la *puericultura* dividiéndola en sus diferentes etapas en las que se encuentra por edades, seccionada la pediatría: prenatal, neonatal, lactante, preescolar, escolar y adolescencia.

PUERICULTURA PRENATAL

Un hijo o hija es el más grande regalo que el ser humano puede recibir en toda su vida; experimenta con su llegada sentimientos encontrados: asombro, felicidad, plenitud, admiración, inseguridad, confusión, temor, agobio, sentimientos normales que solo se presentan cuando se vive ésta experiencia, dado el vínculo que se crea entre padres e hijos, que es tan intenso, bidireccional y personal.

La mejor ayuda que puede ofrecerse en un embarazo a la criatura *in útero* para desarrollarse son los cuidados de la mamá, una buena nutrición, así como control médico prenatal son muy convenientes; todo lo que la mamá ingiere o bebe mientras está embarazada termina llegando al feto, proceso que se inicia desde la concepción y se debe tomar en cuenta que en los primeros dos meses de gestación (época en la que muchas mamás ignoran que están embarazadas) están comenzando a formarse las principales estructuras del cuerpo (cerebro, corazón, hígado, órganos de los sentidos, genitales, extremidades, etc.), algunas sustancias químicas como el tabaco, el alcohol, drogas y determinados medicamentos pueden interferir en el proceso de formación, así como en el desarrollo posterior favoreciendo malformaciones, es por esto que se debe evitar o limitar el tabaquismo (abarcando el llamado pasivo), la ingestión de bebidas alcohólicas, el uso de medicamentos (incluyendo suplementos vitamínicos) no prescritos por el médico, así como el consumo de café.

Cuando el nuevo bebé tiene hermano(os):

a) La llegada de un nuevo hermano es generalmente un acontecimiento traumático para ellos generándoles miedo, egoísmo e incertidumbre al futuro, por ello es importante estar preparados los papás para una conducta reactiva sobre todo al nacimiento y en los meses posteriores a este; ésta se debe manejar con *amor* (afectividad con efectividad) pero al mismo tiempo con disciplina (fijar límites), ver más adelante el punto sobre educación.

b) Van a tener conductas regresivas (sobre todo si son menores de tres años, y querer probablemente biberón, usar de nueva cuenta pañales, usar chupón o no querer separarse de mamá; éstas son formas de querer llamar la atención (decir aquí estoy) para pedir amor.

Descanso. Al acostarse la mamá durante el embarazo, debe hacerlo en posición decúbito lateral, sobre una superficie dura para favorecer la circulación uterina, ya que el útero grávido en la posición decúbito dorsal puede comprimir a los grandes vasos (arteria aorta y vena cava inferior) dificultando la circulación arterial en las extremidades inferiores y favoreciendo la estasis sanguínea en las venas con el consecuente desarrollo de hemorroides y varices.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Alimentación. Durante primer trimestre del embarazo la madre no requiere de un suplemento energético; sin embargo, a partir del 4to mes el feto presenta crecimiento rápido y sostenido, debiendo la madre aumentar en su dieta de 200 a 300 calorías por día, las proteínas deben de ser de alto valor biológico (leche, carne, huevo, pescado) y las de origen vegetal (leguminosas), los hidratos de carbono aportan más o menos la mitad de las calorías (provenientes de frutas, hortalizas y cereales, restringiendo el consumo de dulces y harinas, porque son calorías de consumo rápido, que no se gastan y se transforman en grasa dando lugar a un aumento exagerado de peso. Las grasas deben ser de preferencia insaturadas (de origen vegetal) evitando las "frituras", limitar la ingesta de embutidos y la leche tomarla de preferencia descremada. En caso de la existencia de atopia en los antecedentes familiares tanto del papá y/o de la mamá es muy recomendable evitar o al menos disminuir durante el embarazo la ingesta de alimentos potencialmente alergénicos como lo son las oleaginosas (cacahuates, nueces, pepitas, almendras, pistaches, piñones, etc.), las frutas de pellejo delgado y afelpado (durazno, chabacano, melocotón), las que contienen muchas semillas (fresa, frambuesa, pitaya, tuna, guayaba, kiwi, sandía), así como la piña y los mariscos. En caso de que la lactancia sea al seno materno también deberán limitarse para evitar transmitir por ésta vía estímulos antigénicos.

Minerales y vitaminas. El aporte de hierro debe ser suficiente a través de la dieta, así como el de calcio puesto que es mineral indispensable para la formación de los huesos del feto.

Las necesidades de vitaminas también se incrementan, en especial el ácido fólico, la vitamina C y algunas del complejo B; una dieta rica en frutas y verduras puede llenar estos requerimientos; si es necesario un suplemento (deberá ser indicado por el ginecólogo) que no rebase los requerimientos diarios.

Peso. El aumento promedio de peso debe ser no mayor a un kg por mes; sin embargo, esto no significa que la madre tenga que aumentar un kg cada mes, inicialmente serán gramos y al final del embarazo el aumento puede ser mayor al kg sin pasar de 9 kg en total durante el embarazo.

Hábitos y costumbres. Para asegurar una buena lactancia, la mujer durante su embarazo debe (al iniciarse el crecimiento de las mamas) usar un buen sostén para evitar que se distiendan más de la cuenta los tejidos. Después del baño secarse muy bien la piel sobre todo a nivel del pezón; exponer los pechos al sol (después de aplicar una crema que lubrique y proteja) para que la piel de el pezón se engruese y evitar la formación de grietas durante la lactancia.

Viajes. Durante el embarazo, mamá puede viajar tomando algunas precauciones: en áreas urbanas hay que evitar las horas con aglomeraciones de tránsito y alto índice de contaminación. Si maneja, es recomendable detenerse aproximadamente cada hora, bajarse del automóvil y dar unos pasos, pues el permanecer sentada mucho tiempo produce una reducción en la circulación de la región pélvica y de las piernas.

Si viaja en tren, barco o avión dará pequeños pasos durante el mismo, tratando de evitarlos en el tercer trimestre a menos que sean indispensables.

Aseo corporal. En relación al aseo corporal éste deberá hacerse diario sin excusas ni pretextos, la "*regla de oro*" de la salud es la higiene, por lo tanto la "regla de oro del embarazo saludable" es el aseo corporal; recuerde que la higiene sólo le causa daño a la "*mugre*".

Trabajo. Durante el embarazo las mamás pueden trabajar, siempre y cuando el trabajo no sea extenuante y no esté en contacto con substancias tóxicas o riesgosas. No se recomiendan trabajos en los que tenga que permanecer mucho tiempo de pie (como ocurre con cajeras, meseras, etc.), no deberán ser jornadas mayores de 8 h. y tener dos períodos cortos de descanso.

Toxicomanías. El uso del tabaco debe de preferencia impedirse durante el embarazo por contener dos substancias tóxicas que pueden afectar al crecimiento del feto: la nicotina y el monóxido de carbono, que disminuyen el aporte de oxígeno a las células (está demostrado que los bebés de mamás que fuman nacen con un peso menor). En relación con el alcohol, este tiene un efecto directo sobre el desarrollo del sistema nervioso tanto central como periférico, su ingesta se disminuirá al máximo posible durante la gestación porque está construyéndose éste; podrá tomarse ocasionalmente una cerveza o una copa ya sea de vino o de licor. Cada día es más frecuente la adicción a drogas, en especial en adolescentes y embarazos no deseados lo que trae serias consecuencias en el neonato.

Estimulación. Tanto los cursos de *estimulación in útero* como el de *parto psicoprofiláctico* son muy recomendables, ya que estimulan el crecimiento y desarrollo fetal, así como favorecen el trabajo de parto y la oxigenación del feto durante el mismo, siempre y cuando el programa esté bien vigilado.

PUERICULTURA NEONATAL

Calificación de Apgar. Se realizará al minuto y a los cinco minutos de nacido, ésta calificación tiene valor para el médico en relación a las condiciones generales posparto y pronóstico para las primeras horas de vida; se evalúan 5 parámetros: **1)** la frecuencia cardiaca; **2)** la frecuencia respiratoria; **3)** el color de la piel; **4)** el tono muscular; **5)** los reflejos (respuesta a estímulos). Cada uno de los 5 parámetros recibe una calificación de 0, 1 o 2 puntos y se suma el total; una calificación de 5 o inferior debe alertar al pediatra de la posibilidad de problemas que aparecerán en las primeras 24 h de vida extrauterina y se realizarán maniobras preventivas al respecto.

Alimentación. Es importante saber que su objetivo es nutrir, no engordar; *ofrecer*, no *dar* de comer a fuerza, el primer requisito para brindar el alimento es que *tenga hambre.*

Puede ofrecerle únicamente pecho materno, o biberón con fórmula, o ambas cosas (alimentación mixta), en este último caso en cada toma o se ofrece el seno materno o se propone el biberón pero nunca los dos al mismo tiempo, lo anterior es la vía más rápida para perder la alimentación al seno, debido a que el esfuerzo que tienen que realizar los bebés para extraer la leche de la glándula mamaria es muy grande comparado con el esfuerzo que tiene que realizar para extraer leche del biberón; la dificultad para extraer la leche del pezón se debe a la necesidad de desarrollar la criatura los músculos de la masticación y la arcada dentaria, objetivos que no se logran con el biberón, si se comete el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

error de ofrecerle primero el pecho y se "completa" con el biberón, los niños no son "tontos" y responden como si pensaran que objeto tiene que me esfuerce ahorita si al rato viene lo fácil (biberón) y entonces se dedican a "botanear" con el pecho y se esperan para "comer" con el biberón; el resultado es que se estimula pobremente a las glándulas mamarias, las cuales como consecuencia van disminuyendo poco a poco su producción de leche hasta cesar ésta y alrededor de los 2 o 3 meses la mamá le dice al pediatra "le ofrezco el pecho y luego se acaba 6 onzas de fórmula en el biberón (si se toma a los 3-4 meses 6 onzas de formula ¿qué cantidad de leche materna está tomando?). Cuando se de la alimentación mixta, ésta debe ser sustitutiva (que una sustituye a la otra) y no complementaria (que la segunda completa a la primera) y en esta forma el lactante comprende que cuando le tocó fácil, es fácil, y cuando le toca con mayor dificultad no le queda otra opción que esforzarse. La excepción la constituyen los niños de peso bajo (menos de 2 kg) en los que para evitar la fatiga (el mamar gasta mucha energía) es recomendable dar el seno materno (por todas las ventajas que tiene) y completar con el biberón de fórmula.

Alimentación con el pecho materno. La clave de la alimentación (sea pecho materno o biberón de fórmula) es que la criatura *"tenga hambre"* lo cual es básico y fundamental; para ofrecer el pecho materno es indispensable que mamá esté tranquila, relajada, en un lugar adecuado donde no sea molestada o interrumpida y que no estén presentes terceras personas que le resulten "molestas" o que la hagan sentir incómoda, la mamá debe *sentarse cómodamente* en un sillón con respaldo y coderas; procurando que la espalda quede en un ángulo de 90º, cruzando una pierna sobre la otra para que se siente sobre la que quede arriba, apoyando el cuerpo sobre el brazo del lado del seno que va a ofrecer, comenzando siempre con el último pecho que se ofreció es aconsejable dejar una pulsera o anillo de ese lado para que lo recuerde con facilidad). Se debe tomar el pezón con los dedos índice y mediano para retraer la mama y en esa forma facilitar la expulsión de leche introduciendo el pezón en la boca del bebé (las primeras tetadas pueden ser dolorosas para la mamá, pero desaparece pronto esa sensación desagradable); debe ofrecerse cada pecho por un lapso no mayor de 10 min pudiéndose hacer eructar al bebé entre pecho y pecho (esto va a depender de lo "tragón de aire" que sea) y al terminar el segundo.

Posición al alimentar. Es común en algunas mamás la costumbre de darles de mamar permaneciendo la madre acostada y el bebé succionando también acostado ya sea encima de la madre o de lado, nunca se debe ofrecer de comer estando el bebé en posición decúbito dorsal porque que al deglutir en esta postura puede pasar leche a los oídos a través de la trompa de Eustaquio y favorecerse una otitis media.

Horario. En relación con el llamado horario alimenticio, este es uno de los errores más difundidos entre muchos médicos, como también lo es el darle "cada vez que pida", en el primer caso hay que tomar en cuenta que los bebés no provienen de un colegio militar, ni conocen el reloj; en el segundo caso además de que los papás confunden con facilidad el llanto de hambre con otros tipos de llanto se puede caer en la confusión y causar que la criatura en vez de comer se dedique a *"botanear"* porque no tiene hambre. Debemos tomar en cuenta la fisiología del aparato digestivo y recordar que el vaciamiento gástrico con la leche materna se realiza entre dos horas y media y tres horas y media con un promedio de 3 h (gracias a pH aproximado de 3.5 en la cámara gástrica), en cambio el vaciamiento gástrico de la leche de fórmula se realiza entre tres y media y cuatro y media horas, con un promedio de 4 h (por un pH gástrico menos ácido: 5.3 aproximado). Si se le ofrece de comer antes de 3 h se va a mezclar en la cámara gástrica la leche ya parcialmente digerida con la sin digerir lo que puede causar aumento en las regurgitaciones (confundirse con enfermedad por reflujo gastroesofágico), y favorecer cólicos y estreñimiento, porque el estómago no va a diferenciar la digerida de la no digerida y en su vaciamiento van a pasar ambas leches mezcladas ayudando a la fermentación y los problemas ya mencionados, en otras palabras, sin tener un horario estricto hay que respetar el lapso de 3-4 h entre las comidas. No todo vómito o regurgitación significa patología, puede ser un niño que está fajado del abdomen (costumbre muy frecuente y lamentable) lo que lo favorezca o simplemente el ponerlo a repetir de una forma muy brusca.

Hacerlos "repetir" ("eructar"). Durante los primeros cuatro meses de vida los bebés succionan (pecho o biberón) respirando al mismo tiempo, en este lapso se puede decir que "come y respira al mismo tiempo" sin riesgo en la criatura sana de que broncoaspire, pero esto permite que pase al estómago aire con facilidad, motivo por el que en los primeros 4–5 meses de vida *siempre hay que hacerlos eructar después de cada alimento.* A partir de esta edad los RN o comen o respiran, ya no lo hacen al mismo tiempo y la ingesta de aire desaparece, no habiendo necesidad de hacerlo eructar al terminar.

La forma ideal de hacer eructar después de comer es sentar la criatura en las piernas de la madre (con esta postura el gas queda arriba en la cámara gástrica junto al cardias y el líquido abajo, y como se comprime el estómago en esta posición se facilita la extracción del aire) dándole a la vez palmadas firmes en la espalda; el lapso para hacerlos eructar no debe ser mayor de 5 min, lo que no expulse en ese momento no lo va a arrojar en un rato mayor. Hay que estar conscientes de que cada vez que termine de comer se le debe poner a eructar el aire ingerido, pero que no es requisito que cada vez que se realice esta maniobra *tiene que arrojar aire obligadamente.*

Hipo. Debido a que en los primeros cuatro meses pasa mucho aire al estómago, hace que este "empuje" al músculo diafragma lo que ocasiona contracciones repetidas de éste y como consecuencia se produzca el llamado "hipo"; basta con hacerlo expulsar el aire "ponerlo a eructar" para que se resuelva el problema.

Biberones. En caso de usarlos, es recomendable que los primeros siete meses sean de vidrio porque deben lavarse y hervirse por un lapso de 20 min (a excepción de que se use un esterilizador comercial para biberones en cuyo caso deberán seguirse sus instrucciones) y el plástico se puede dañar con esta cocción; de los siete hasta el año de edad se recomienda sean de plástico (ya que a partir de esa edad no requieren esterilizarse, sólo lavarse) porque a esta edad las criaturas los pueden tirar o lanzar con facilidad y romperse o astillarse; en ambos casos las mamilas deberán ser silicón y no de látex (por contener este nitrofuranos y ser un rico medio de cultivo de *Candida albicans*).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Deben lavarse muy bien y posteriormente esterilizarlos por un lapso no menor de 20 min (si es de plástico el calor abrirá el espacio de los poros favoreciendo el desarrollo en ellos de microorganismos, fenómeno que no sucede con el vidrio) y a partir del séptimo mes, que ya no es necesario hervirlos y se pueda usar los de plástico. Sin embargo, hay puericultores que recomiendan usar únicamente de vidrio mientras use biberón, para poder hervirlo y evitar diarreas secundarias a leche contaminada.

El agua que se use para preparar la fórmula deberá haberse hervido no menos de veinte minutos y al preparar el biberón primero se pondrá el agua y posteriormente las medidas de la fórmula. No siendo necesario "tibiar" los biberones con la fórmula, pueden darse fríos.

No es recomendable el uso de té, agua sola, etc. no solo porque no tienen valor hidratante ni nutritivo, sino porque pueden mal nutrir (cada onza de agua sola o té que toman es una onza de leche que dejan de tomar, pues ocupa espacio en el estómago), además de hacer trabajar los riñones (aún inmaduros) horas extras para eliminar el exceso de agua que no puede retener ante la carencia de sodio de los mismos y obliga a que se les cambie de pañales con más frecuencia. Recuerde que aproximadamente el 84% de la leche materna y de la fórmula es agua, los bebés no requieren agua extra ni aun viviendo en áreas o zonas calurosas. La leche es hidratante suficiente.

Circuncisión. Ha sido practicada por motivos religiosos durante cientos de años; en muchos países además se practica por razones sociales y tradicionales dependiendo de las diferentes regiones geográficas "se la han practicado a todos los hombres en la familia" y otros argumentos por el estilo; la decisión de si se debe de hacer o no dependerá de la decisión de los padres de la criatura previa plática con el pediatra; la circuncisión *no es un procedimiento inocuo*, implica riesgos como pudieran ser hemorragia e infecciones y existe gran controversia bajo el punto de vista médico en el aspecto de si es recomendable o no practicarla, hay artículos médicos serios publicados que la favorecen en base a que concluyen que un niño circuncidado tiene menos posibilidades de desarrollar una infección de vías urinarias; sin embargo, hacen falta mas estudios para ser concluyentes al respecto, así también se conoce que el cáncer de pene se da casi en exclusividad en varones no circuncidados; por otro lado reportes recientes publicados sugieren que el carcinoma cérvicouterino es más frecuente en mujeres cuya pareja no está circuncidada. La conclusión es que la circuncisión es un procedimiento aún cuestionable, basado en criterios, que de realizarse debe ser a petición de los padres y en bebés sanos, bajo anestesia para evitar sufrimiento en el bebé.

Dormir. Durante muchos años y hasta hace poco se recomendaba acostar a los niños boca abajo (en decúbito prono) hasta los 4 meses de edad (en que inicia los cambios de decúbito y toma la posición que él quiere), pensando que ésta era la mejor postura para evitar la asfixia por bronco aspiración; sin embargo, investigaciones recientes indican que la posición más segura es dormir de lado (decúbito lateral) asegurándose de que con los movimientos no va a terminar ni boca abajo ni boca arriba, para evitar la "muerte súbita del lactante"; (el motivo exacto por el que esta postura es la más indicada no está claramente establecido, pero se piensa que estando el bebé acostado boca abajo obtiene menor cantidad de oxígeno o que elimina menor cantidad de bióxido de carbono). Aún cuando no es probablemente la única causa de muerte súbita del lactante, parece estar tan relacionada que la Academia Americana de Pediatría (AAP) se siente obligada de hacer ésta recomendación.

El RN duerme cuando lo necesita, no cuando los papás creen (o quieren) que lo haga, ni tampoco por el lapso que ellos consideren conveniente. Hay que recordar que en los primeros meses de vida, las criaturas tienen además del considerado como sueño normal un tipo de sueño al que se le ha llamado "paradójico" en el que están en sueño profundo, con los ojos abiertos, emitiendo sonidos y gesticulando (dando inclusive la impresión de estar despiertos, por ello el calificativo de "paradójico"), éste tipo de sueño es básico para la reproducción neuronal. Es absurdo pretender forzar a un bebé a dormir y no se deben usar tranquilizantes, sedantes o similares en un bebé sano.

Una buena costumbre para que duerma es acostumbrarlo al sonido de una música, se puede comprar con facilidad y a bajo costo una cajita musical la cual se cuelga arriba (o a un lado por afuera) de la cuna, al acostarlo para dormir se le da cuerda y se escucha siempre la misma pieza, es crear un reflejo condicionado para dormir; el procedimiento no es nocivo para la criatura y puede facilitarle mucho la vida a los papás.

Cuna. Debe ser lo mas segura posible y firme en todas sus partes, tanto por comodidad para la criatura como por su seguridad, el espacio entre los barrotes no deberá ser mayor a 10 cm para que no pueda meter la cabeza entre ellos evitando el riesgo de quedar atrapada, no debe tampoco tener salientes puntiagudas. El colchón debe tener un forro grueso de plástico y los seguros de la barandilla deben ser firmes y confiables para evitar una caída de la misma con un movimiento brusco, que pudiera dañarlo. El llamado "moisés" es preferido por muchos padres tanto por el espacio que ocupa como por la facilidad de traslado del bebé, no hay inconveniente en su uso, el momento para dejar de usarlo y cambiar a cuna es aproximadamente entre 1 y 3 meses de edad, debido a que con el crecimiento corporal disminuye el espacio entre el cuerpo y las paredes del moisés disminuyendo la ventilación y limitando los movimientos.

Llanto. El llanto del RN cumple varias funciones, una de las más importantes es la de la comunicación, le permite pedir de comer cuando tiene hambre, manifestar su malestar (algo que le molesta, incluyendo dolor), desconectarse de sonidos desagradables u otras emociones demasiado intensas para él, le sirve como tranquilizante. Existe un tipo de llanto que se caracteriza por presentarse *todos los días, aproximadamente a la misma hora y con la misma duración*; a este llanto se le han dado varias explicaciones unos opinan que es una forma de canalizar emociones, otros que ayuda a "quemar" la energía que le sobra, otros para calmarse y poder conciliar un sueño más profundo; se han realizado diferentes estudios a este tipo de llanto y se ha llegado a la conclusión de que es un *llanto normal* y que la mejor actitud de los padres es dejarlo llorar en su cuna, evitando cargarlo durante horas, el niño se acostumbra a estar siempre en los brazos y para los padres en vez de felicidad se vuelve un verdadero martirio. Cuando un bebé llora hay que revisar que no lo lastime nada, que no tenga hambre, que no esté sucio y que no hay nada anormal (incluyendo la presencia de fiebre), una vez descartadas estas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

posibilidades, si no hay forma de calmarlo se pueden practicar las siguientes maniobras para encontrar cual o cuales funcionan mejor: arrúllelo, acarícielo, háblele, póngale música suave o cántele alguna canción, paséelo un rato en brazos. Si todo lo anterior falla, muchas veces lo mejor es dejarlo llorar, muchos bebés no saben conciliar el sueño sin llorar antes y tardan mucho menos en dormirse si se les deja hacerlo durante un rato. Oír los sollozos de un bebé puede ser muy angustioso y si alguno de los padres o ambos se siente frustrado y permite que ésta frustración lo conduzca al enojo o al pánico solo conseguirá aumentar el llanto de la criatura.

No siempre que llore logrará calmarlo (no espere hacer milagros), la paciencia, el control de los sentimientos desagradables y la aceptación de la situación junto con un descanso adecuado le permitirán manejar mejor la situación.

Aseo corporal. El baño deberá ser *diario*, independiente de que esté enfermo o no; la mejor hora para hacerlo es aquella que resulte más cómoda a los papás y es por ello que deben ser quienes la determinen; usando agua tibia y jabón neutro del cuello para abajo; en la cabecita es preferible el shampoo (el jabón favorece dermatitis seborreica en el cuero cabelludo), deberá durar cada vez no menos de 20 min (los 15 primeros para humedecer la piel, refrescar y facilitar la pérdida de la mugre y los últimos cinco para enjabonarlo, enjuagándolo posteriormente con agua limpia y secándolo con toalla suave. En lugares muy calurosos es incluso recomendable el baño varias veces al día para evitar dermatitis por sudamina. Es importante hacer notar que la AAP recomienda el baño cada tercer día para evitar resequedad de la piel, dada la escasa producción de grasa que tienen los RN y en los primeros meses de vida.

El que un niño esté enfermo *no es argumento para no bañarlo*, independiente de la enfermedad que tenga, el baño *sólo le hace daño a la mugre*.

Piel. Dentro del útero, la piel del bebé ha estado en contacto con un medio ambiente líquido (líquido amniótico), al nacer pasa a estar en contacto con uno aéreo, la capa cutánea superficial que estaba hecha para la humedad necesita desprenderse y cambiar por una diferente (para el contacto con gases), como consecuencia el RN presenta una descamación de la piel en los primeros días de nacido, ésta es normal y *no necesita ni debe manejarse con cremas humectantes* en ese momento, sólo requiere de aseo con agua y jabón.

Una vez pasada ésta etapa de descamación, debido a que la piel es escasa en producción de grasa, "se ve y palpa seca"; sin embargo, no impone se le aplique cremas diariamente, aceites o talco. En caso que sea muy reseca se recomienda usar cremas humectantes neutras (*cold cream)* que no estén perfumadas. Se debe evitar el uso de aceites para bebés ya que no penetran ni lubrican la piel tan bien como las cremas para bebés.

En algunos bebés pueden aparecer en la piel pápulas o micropápulas (miliaria) secundarias a sobrearropamiento, sudor (dermatitis por sudamina) las que desaparecen bañándolos y aligerándolos de ropa. O pueden presentar una especie de acné en la punta de la nariz y/o en la barbilla causado por la acción de las glándulas sebáceas de la piel, que desaparece en 2-3 sem y no requieren de ningún manejo especial.

La mayoría de los RN nacen con unas manchas en la piel (llamada "mancha-mongólica"), que no son otra cosa que *hemangiomas planos* los cuales dependiendo del color de la piel va a ser su coloración; si la piel es blanca el color de la mancha va a ser "rojo-vinosa" y su ubicación puede estar desde la nuca, la parte central de la frente, los párpados superiores y en el puente de la nariz (en todos o algunos de éstos sitios), no requieren de ningún tratamiento, desaparecen solos antes de los cinco años de edad. Si la piel es morena se presentan como áreas extensas de la piel pigmentadas de color azul morado, suelen aparecer en la región glútea, piernas o en la espalda; también desaparecen solos cuando el niño está en edad escolar y no tienen ninguna importancia.

Uñas. Crecen con gran rapidez, sobre todo las de las manos, son verdaderas "navajas" en los dedos de las manos y por ello peligrosas, pueden con un movimiento brusco dañar los ojos y dejar una ceguera permanente, por ello deben cortarse a mas tardar cada cuatro días, evitando dejar "picos" en ellas, pueden cortarse con tijeras o con "cortaúñas" (especiales para uñas de bebés), lo que más le acomode a la persona que las corta. Para hacerlo se sugiere sujetar con delicadeza pero con firmeza la mano con la mano de quien va a cortarlas, y con los dedos del cortante sujetar el dedo que va a ser cortado.

El cortarlas no les va a causar ningún daño, salvo que al hacerlo se cortara un pedazo de piel, problema que puede presentarse con relativa frecuencia pero que no debe ser un impedimento para realizarlo.

Caput succedaneum. El bebé que nace por parto natural, además de poder tener la cabeza alargada puede presentar una "hinchazón" en la parte superior de la cabeza debido al acumulo de suero sanguíneo entre el cuero cabelludo y el periostio del cráneo, sin límites precisos y que puede ser muy pronunciado, formado durante el trabajo del parto el cual es normal, no requiere de ningún manejo y sobre todo *NUNCA* se debe puncionar por el elevado riesgo de Infectarse.

Ropa. El RN y el lactante tienen su metabolismo aumentado (si el peso promedio al nacimiento es de 3 kg, el peso promedio al año es de 10 kg. Tiene que triplicarlo en un período de 12 meses.). El metabolismo produce y libera calor; los bebés en este lapso elaboran (por su metabolismo aumentado) más calor que en edades posteriores, por lo que debemos ponerles una menor cantidad de ropa que la que se pone un adulto (lo anterior no es válido en la primera semana de vida). El exceso de ropa puede causar hipertermia "sarapitis".

El RN tiene la necesidad de realizar muchos movimientos, sobre todo de sus extremidades (la mamá siente durante la gestación estos movimientos), por lo que es una grave equivocación el "enrollarlos como si fueran taquitos" con sábanas, cobijas, etc.

Muñón umbilical. Rodearlo con una gasa estéril anudada a la base del mismo, a la cual se le humedecerá con alcohol en cada cambio de pañal (para que favorezca su deshidratación y seque pronto) debiendo dejarse fuera del pañal para evitar que se rehidrate con la orina. No se recomienda el uso de colorantes (merthiolate, etc.) por su pobre efecto deshidratante y por el riesgo de ocultar (al pintar de rojo el muñón) el inicio de una onfalitis, ni de ningún otro tipo de antisépticos por favorecerla también, no olvidar que una de las causas más frecuentes de sepsis neonatal es ésta.

En 15% de los RN sanos, el muñón presenta una tumoración benigna conocida como *granuloma umbilical* de con-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sistencia blanda, color rosado o rojo oscuro que produce una secreción seropurulenta no fétida, la mayoría de las veces éste problema se resuelve sin necesidad de cirugía y en un lapso corto, basta aplicar un microbicida secante del tipo de la yodopovidona (Isodine solución) localmente en cada cambio de pañal.

Es normal que una vez desprendido el muñón, salgan unas gotas aisladas de sangre por el orificio, se corrige aplicando localmente un algodón con alcohol.

Está *totalmente contraindicado* el uso de "fajeros", "ombligueros" o cintas de tela adhesiva para "proteger y evitar una hernia umbilical", ésta es congénita y *no se previene ni cura* con éste tipo de maniobras, que por otro lado si pueden traer consecuencias en el bebé (cólicos y vómitos recurrentes), además de agredir la piel de la pared abdominal.

Genitales. Deberán asearse diario durante el baño con agua y jabón, procurando no irritarlos. En los varoncitos existe la errónea costumbre de recomendar a los papás la *retracción diaria del prepucio* en caso de no estar el niño circuncidado "para favorecer la elasticidad" del mismo y facilitar su descenso, ésta es una recomendación absurda, sin ninguna base pediátrica, que puede favorecer formación de grietas, infecciones y lo que es peor, malos hábitos adquiridos a futuro.

En las mujercitas, no es raro que en los primeros días de nacida se presente un sangrado vaginal por deprivación estrogénica materna, conocido con el nombre de "seudomenstruación"; este sangrado es normal y se deberá manejar con aseo (agua y jabón), lo importante es tranquilizar a los papás. En ambos sexos y sobre todo cuando la criatura está alimentándose con leche materna, puede haber un crecimiento de las glándulas mamarias (por efecto estrogénico pasado de la madre al feto) incluso con producción de leche (la llamada *"leche de brujas"*), ésta producción también es normal y solo requiere de aseo local. Por ningún motivo se deberá exprimir los pezones para tratar de extraerla.

Higiene bucal. La higiene bucal es muy importante desde la etapa de RN, mientras no hayan eruptado las piezas dentales las encías se deben asear con una gasa húmeda con agua limpia y movimientos suaves tres veces al día, al brotar dientes se deberá iniciar el cepillado de los mismos (cepillo suave) con agua después de cada alimento, no siendo necesario al principio el uso de pastas dentales ya que lo importante es el cepillado.

Chupón. Es uno de los artículos más controvertidos en la pediatría, hay un porcentaje importante de puericultores en contra de su uso y uno mayor que está a favor, los norteamericanos lo nombran *pacificador* y la AAP ha realizado varios estudios respecto a su uso, las conclusiones a que han llegado son las siguientes:

a) Al ser los labios una estructura con gran sensibilidad el chupón produce una sensación placentera y gratificante a los bebés, que los mantiene más tranquilos, lo que genera por un lado que deglutan menos aire (menor riesgo de cólicos) y que exista una tranquilidad en el hogar, estando los papás (sobre todo los llamados *primerizos)* menos nerviosos y favoreciendo el desarrollo neurológico de la criatura.

b) Previene que adquiera el hábito de chupar el dedo (el chupón se puede quitar, el dedo no).

c) Alrededor de los 10 meses (coincidiendo con el inicio del brote dentario) debe *quitarse* para evitar que deforme la arcada dentaria.

d) Es importante insistir en el aseo del chupón, que con mucha frecuencia se cae al suelo.

Una de las principales críticas contra el chupón la constituye la llamada *succión no nutritiva*, las investigaciones al respecto han concluido que en los cuneros los chupones tienen un efecto significativo en la reducción de la estancia hospitalaria, mejorar la conducta durante la transición de la alimentación por sonda al biberón y disminuir de manera importante los costos.

Los chupones de látex (color anaranjado opaco) contienen nitrofuranos y pueden ser un medio de crecimiento de *Candida albicans* motivo por el cual se sugiere no recomendarlos, es preferible usar los de silicón (transparentes); siendo muy recomendable insistir en el aseo adecuado de los mismos y cambiarlos cada dos meses, **nunca** deberán usarse los que contienen miel.

Sentimientos. a) De la madre: en parte por el aspecto hormonal, en parte por el dolor los primeros días serán una mezcla de agotamiento, felicidad y dolor (sobre todo si se trata del primer hijo) combinados con inseguridad y temor a fracasar. Requiere de mucha comprensión y ternura, así como apoyo moral. **b)** Por parte del padre éste se sabe pero *no se siente* papá; en los primeros días (la madre ha estado en contacto con su hijo prácticamente desde el inicio de su embarazo, se sabe y se siente mamá), el papá se sabe papá al momento de recibir la noticia de la gestación de su esposa, pero *no se siente papá (no lo ha llevado en el vientre durante los nueve meses)*, *siente alivio por el fin del embarazo*, así como una nueva responsabilidad, acompañada de compromiso y amor que le pueden resultar agobiantes. Va a tratar de ser desde el primer momento el "mejor papá del mundo" pero siente la limitación de la inseguridad; el *saberse* no implica forzosamente el *sentirse*. Tiene que darse su tiempo, así como contar con el apoyo y comprensión de mamá. **c)** Del hermano, éste se siente desplazado (a un papel secundario ya que habiendo sido el "rey" de la casa y el centro de atención y cariño súbitamente se ve obligado a *compartir* con un intruso(a) a sus papás, su casa, sus abuelitos, sus tíos, sus juguetes, su pediatra, etc. Un compartir que el no pidió ni deseaba (en la mayoría de los casos). Como consecuencia de lo anterior cambia su personalidad a una conducta "reactiva" (la cual muchas veces se manifiesta desde el embarazo: el llamado niño "chipi"). Requiere de mucha comprensión, *no ser desplazado*, la mamá debe invitarlo a que le ayude y acompañe a bañar al hermanito(a), a cambiarle pañales, a darle de comer, etc. haciéndolo sentir importante al compartir responsabilidades propias de su edad en el cuidado de su hermano menor. Al principio lo hará por *curiosidad* y no sentirse "fuera de la jugada" pero posteriormente el mismo se retirará por aburrimiento, que no es igual a que los padres lo retiren: "*haste a un lado porque tengo que hacerle esto a tu hermanito"*(que le generaría sentimientos de rechazo y una mayor conducta reactiva).

Órganos de los sentidos

Los órganos de los sentidos son el único medio de comunicación que tiene el ser humano con su entorno y por ello uno

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de los medios más importantes para estimular su crecimiento y desarrollo.

Visión. Al nacimiento el RN puede ver (a menos que tenga una patología), pero sus ojos no están desarrollados y por lo tanto es borrosa (como si estuviera viendo a través de un fondo de botella, dado que no tiene la capacidad de enfocar), la visión del niño experimentará muchos cambios durante el primer mes de vida, inicialmente el RN tiene visión periférica, poco a poco irá desarrollando la capacidad de enfocar la vista, teniendo una mejor captación visual entre 20 y 40 cm.

A los 40 días aproximadamente puede enfocar brevemente objetos hasta 90 cm de distancia. A mayor lejanía ésta es más borrosa llegando sólo a captar colores, por lo que es recomendable poner en la habitación cartulinas con los colores primarios (azul, rojo y amarillo) que le llaman la atención y lo estimulan. El color de los ojos no se define sino hasta alrededor de los 10-12 meses en que se fija el pigmento en el iris; antes de esta edad el color de los mismos puede variar.

Salidas y viajes. Los RN pueden salir a la calle desde que salen del Hospital; es importante tomar en cuenta que no es recomendable llevarlos a lugares con poca ventilación y con mucha gente como son los templos, teatros, cines y mercados, en caso de paseos largos nunca se le debe dar de comer con el vehículo en movimiento, debe aprovecharse alguna población o salirse a la cuneta y estacionarse en ella para darle de comer (sea pecho materno o biberón), después de hacerlo eructar se pondrá el vehículo nuevamente en movimiento.

Respecto a los viajes en avión, estos puede realizarlos desde que sale del Hospital, pero para evitar daño en los oídos por la presurización y despresurización de la cabina, durante el despegue y el aterrizaje la criatura debe estar succionado un biberón con leche, jugo o té.

Audición. En el útero capta ruidos y la voz de mamá, al nacer está más desarrollada para los tonos agudos, es muy sensible a los niveles de ruido por lo que hay que evitarle los ruidos fuertes, ponerle música suave que estimula y tranquiliza (Mozart, por ejemplo), evitándole la música de rock y la muy estridente. Va a reconocer tempranamente y a distinguir la voz de papá, mamá y hermanos, por lo que es conveniente hablarle como si fuera un adulto, con palabras claras, suaves y cariñosas.

Olfato. Tiene un grado de desarrollo con poca sensibilidad a los olores desagradables y por ello gran tolerancia (lo cual es de mucho provecho dado que no le molesta el olor de sus evacuaciones o al menos no le resultan tan desagradables).

Tacto. Es tal vez el órgano de los sentidos con un mayor grado de desarrollo, siendo por ello uno de los mejores para estimular el desarrollo del SNC y periférico, por esto la gran necesidad y conveniencia de ser acariciado, tanto del contacto piel con piel con sus padres como con sus hermanos; hay que ponerle ropa suave y no áspera. Las caricias lo tranquilizan y le transmiten afecto mucho antes que entienda el significado de las palabras, en el primer año de vida las criaturas pueden percibir por el tacto los sentimientos y estado de ánimo por la forma en la que es acogido y acariciado.

Gusto. Al nacimiento, el RN puede detectar claramente los sabores *dulce, amargo, salado, y ácido,* estando más desarrollado para el sabor dulce.

Estornudos. Durante los primeros tres meses de vida es normal estornuden varias veces al día, este tipo de estornudo es fisiológico y no significa patología, hay que explicárselo a los papás para que no se preocupen.

Temperamento. Imagínese dos RN del mismo sexo nacidos en la misma familia uno es tranquilo, calmado y le gusta jugar solo, parece estar observando su derredor más no intenta acaparar la atención de quienes le rodean, si se le deja duerme muchas horas y come con menor frecuencia; el otro por lo contrario agita mucho sus brazos y piernas, se mueve constantemente ya sea dormido o despierto, duerme menos tiempo que el anterior, come con rapidez y traga mucho aire, requiriendo lo hagan eructar con más frecuencia. Ambos bebés que están descritos en el ejemplo anterior son normales y están igual de sanos; ninguno es mejor que el otro porque sus personalidades y con ello temperamento son distintos, por lo que deben de ser tratados en forma diferente desde un principio. Cada hijo(a) tiene su propia *individualidad* y sus rasgos de carácter y temperamento dependen de la constitución genética que cada quién hereda, pudiendo por supuesto ser modificados por el medio ambiente, no es lo mismo un hogar estable, tranquilo, con afecto, que otro inestable, violento (ruidos, gritos, amenazas, etc.) y con poco afecto. Los niños manifiestan su personalidad y rasgos de su temperamento en las primeras semanas de vida, descubrir estos rasgos es una de las misiones de los padres, cuanto más descubran acerca de la personalidad de su hijo, más tranquila y predecible será la vida en los meses que se avecinan.

Perillas. Los agujeros nasales no son estructuras para meterles perillas, es común (aún entre muchos pediatras), que recomienden su uso rutinario para "ver qué sacan"; su uso rutinario irrita la mucosa nasal (que aún está en desarrollo) y con ello favorecer a futuro diferentes tipos de rinitis.

Evacuaciones. Sobre este punto existen una cantidad enorme de "prejuicios" populares, veamos: las evacuaciones en las primeras semanas de vida son por lo general de color verde oscuro o café claro, existe el mito popular de que "evacuación verdosa es igual a falta de alimento", esto es totalmente falso; el color del contenido intestinal está dado por la bilis, la cual es de color verde oscuro y se oxida en el intestino por la acción de la flora intestinal que la requiere para su metabolismo (de la flora, no del ser humano), conforme es mayor el grado de oxidación el color pasa del verde oscuro al verde claro, de ahí a amarillo, amarillo cafesoso, café y café oscuro; el color de la evacuación solo significa el grado de oxidación de la bilis y no tiene nada que ver con la calidad o cantidad del alimento ingerido. Deben alarmar las evacuaciones blanquecinas (pueden significar problema hepático) y las de color rojo o negruzcas (puede ser sangre en heces). Las evacuaciones pueden contener gránulos o coágulos blancos que no son otra cosa que el caseínato de la leche, lo que no significa que esa leche "sea mala" para el y cambiarla por otra.

Los bebés en las primeras semanas de vida no tienen que evacuar diario su intestino forzosamente, pueden evacuar varias veces al día (sobre todo cuando toman leche materna) lo cual no significa "diarrea" forzosamente o hacerlo un día sí y dos no, sin que esto se traduzca como estreñimiento (constipación) mientras la evacuación sea blanda.

Estimulación temprana. Es de lo más recomendable para favorecer el desarrollo neurológico y psicomotor de los bebés. Si puede ser llevado a un centro de estimulación tem-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

prana para que orienten a los papás sería lo ideal. De no haber esta posibilidad, se recomienda estimular los órganos de los sentidos:

- **Vista** (imágenes con colores primarios: rojo, azul, amarillo) colocados a una distancia *no menor* de 70 cm. *Tacto*: acariciar con suavidad todo su cuerpecito, mover sus extremidades con delicadeza, contacto piel con piel con los papás, etc.
- **Oído.** Ponerle música instrumental suave, evitar ruidos fuertes, platicar con el bebé como si fuera un adulto, ponerle en la cuna una cajita musical para estimular la audición (se recomienda una cajita musical diferente para inducir el sueño, cuya música solo será usada para éste fin (reflejo Pavloviano).

Rapar al bebé. Existe la creencia popular que al rapar a un bebé le va a salir mayor cantidad de cabello, o más grueso, o más oscuro o más chino, etc. Numerosos estudios al respecto han demostrado que el rapar el cuero cabelludo *no favorece* ninguno de los mitos anteriores, en otras palabras: ni lo beneficia ni lo perjudica. Es importante acabar con muchos mitos.

Lo que no debe hacerse por ningún motivo:

a) *Cortar las pestañas* para que crezcan y/o se "enchinen"; no sólo porque lo anterior no es cierto, sino porque además las pestañas cumplen una función anatómica muy importante: el evitar el reflejo de los rayos del sol dentro del ojo.
b) Colgar al cuello cadenas, listones, anillos, etc, cuando no estén al cuidado de los papás ya que con los movimientos bruscos de los primeros meses puede la criatura morir por compresión del seno carotídeo por jalar bruscamente lo que rodea su cuello.

Señales de alarma en un RN:

a) Fiebre (arriba de 37.5 °C), recuerde que la temperatura normal es entre36 y 37.4 °C, hay termómetros rectales (no recomendables en los primeros años de vida) y axilares; no confundirlos. La lectura varía dependiendo del lugar en donde se realice, en la axila fiebre es arriba de 37.5 °C y en el recto arriba de 38.5 °C.
b) Sangrado a cualquier nivel, excepto las gotas de sangre normales del muñón umbilical al desprenderse y el sangrado vaginal de los primeros días de vida.
c) Distensión abdominal (con dolor y dureza de la pared).
d) Rechazo del alimento en varias tomas.
e) Decaimiento.
f) No orinar en 24 h.
g) Vómito persistente (no confundirlo con regurgitaciones; recuerde que éstas son normales generalmente en las primeras 6 semanas de vida.
h) Coloración azulosa de la piel.
i) Piel fría; al respecto recuerde que conforme la sangre se aleja del corazón, va perdiendo calor, siendo normal que la cabecita, las manos y los pies de los bebés tengan una temperatura inferior a la del tronco, lo que no justifica el uso de guantes, gorritos, etc.

Desarrollo del lenguaje. El aprendizaje del lenguaje se realiza por etapas, el bebé recibe información sobre el lenguaje desde que nace al oír los sonidos que emiten las personas y observar como se comunican entre sí; inicialmente muestra más interés por el tono y la intensidad de la voz (cuando escucha tonos suaves y dulces se tranquiliza y deja de llorar), cuando le gritan con enojo o en forma amenazante se pone a llorar porque la forma de la voz que escucha le significa que algo anda mal. Alrededor de los cuatro meses no sólo distingue el modo en el que se le habla sino que comenzará a discriminar sonidos individuales, escuchará las vocales y las consonantes y empezará a darse cuenta como se combinan formando silabas, palabras y oraciones.

Aparte de oír sonidos, la criatura ha estado produciéndolos desde un principio, primero en forma de llantos, posteriormente ruiditos y gorgojeos, comenzará a balbucear entre el cuarto y quinto mes de vida usando muchos de los ritmos y características de su lengua materna, al principio los balbuceos parecen sin sentido, para estimularlo converse con él lo más posible y cuando diga una sílaba reconocible repítala, lo anterior será mas importante alrededor del octavo mes de vida cuando comience a imitar activamente los sonidos del habla; estimúlelo con palabras simples como: *mamá*, *papá*, *bebé*, *toma*, *dame*, *leche*, *etc*. Aún cuando es probable que sea hasta después del año de edad para que los padres puedan entender el significado de los balbuceos o escuchar palabras claras, es importante que si le dicen "pelota" y el responda "ota", se le diga la palabra correcta: pelota, para que el poco a poco la pronuncie adecuadamente, al decir "ota" el niño piensa en la palabra completa (pelota), al responderle los padres con la palabra "ota" podrá creer que estaba equivocado y que se llama ota en vez de pelota… por otro lado es también importante para el lenguaje que empiece desde etapas tempranas a conocer y entender el significado de la palabra "*no*", distinguir emociones a través de la entonación y que utilice la voz para expresar emociones.

Dientes. El brote dentario se inicia en la mayoría de los bebés alrededor de los siete meses de vida en promedio, pero hay bebés que *nacen con uno o dos dientes eruptados* y hay bebés que su erupción se inicia después del año de vida, ni en el primer caso es anormal como tampoco en el segundo, el brote dentario está condicionado principalmente por factores genéticos y secundaria mente por ambientales. Sin embargo, el aseo bucal debe iniciarse al nacimiento por razones de higiene, así como para acostumbrar al bebe para que mas adelante se adquiera el hábito, se recomienda usar una gasa húmeda con agua purificada (de garrafón) frotando con ella las encías diario por las noches y una vez que se inicie la erupción cambiar la gasa por un cepillo dental suave y realizar el aseo después de cada ingesta de papillas (si es que ya está ablactado).

PUERICULTURA DEL LACTANTE (UN MES A DOS AÑOS), DEL PREESCOLAR (2-6 AÑOS) Y DEL ESCOLAR (6 A 10 AÑOS EN LAS MUJERES, 6 A 12 AÑOS EN LOS HOMBRES)

Estimulación del crecimiento cerebral en los primeros meses de vida:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Sea cariñoso(a) con la criatura (déle afecto y calor emocional) teniendo contacto físico en forma de besos, caricias, abrazos para transmitirle que es querido, darle seguridad y bienestar; recuerde que el principal nutrimento del espíritu es el *amor.*
- Háblele, cántele canciones mientras lo baña, lo acaricia, lo viste, le da de comer, juega o lo pasea, tratándolo(a) como si fuera un adulto pero cuidándolo como lo que es, un bebé.
- Téngale al alcance figuras y juguetes con colores, de diferentes formas, tamaños y texturas,
- Evite ruidos, sobresaltos y música estruendosa.

Alimentación. Es preferible la ablactación tardía (no antes del 6to. mes de vida, tratando de disminuir riesgos de obesidad, alergia alimentaria y exceso de colesterol), evitando además en el primer año la introducción de alimentos potencialmente alergénicos como lo son de las frutas fresas, piña, guayaba y los cítricos (limones, naranja, lima, toronja), de las verduras: el jitomate, y las leguminosas: frijoles, lentejas, garbanzos, ejotes, chícharos. De las carnes: los alimentos de mar (pescados y mariscos) y la clara del huevo de cualquier ave.

Disminuir o evitar los alimentos muy ricos en colesterol como lo son las vísceras (mollejas, hígado, riñones, lengua, etc.) y explicarle a los papás que los caldos de pollo y/o de res, así como el "jugo de carne" no tienen *ningún valor nutritivo* y sí en cambio pueden favorecer la obesidad por las grasas que con tienen. Se pueden usar como saborizantes pero no como alimento.

Cambio de alimentos licuados a picados. El cambio de alimentos colados o licuados a picados debe hacerse cuando al bebé le hayan brotado mínimo seis piezas dentarias (no es recomendable antes).

Lácteos. El ser humano, es el único mamífero de la creación que sigue tomando leche después de la etapa de la lactancia; esto lo hace por valores culturales más que nutricionales; la leche, a partir del sexto mes de vida poco a poco va pasando a ser un alimento secundario y después de los 18 meses su valor nutritivo no es suficiente. Es preferible ofrecerle derivados de la leche como son el queso, la crema, la mantequilla y el yogurt. Por último, recuerde que la introducción de leche entera y sus derivados está contraindicada en los primeros 12 meses de vida porque pueden producir sangrado microscópico de tubo digestivo y facilitar intolerancias alimentarias a futuro (ver unidad correspondiente).

Andadera. Su uso está *contraindicado*, no sólo por el riesgo de caerse y sufrir traumatismos, lo más grave es que inhibe el gateo; de la etapa de estar acostado a la de estar erecto, el ser humano requiere de una intermedia que es el gateo; si la pierde, con el tiempo puede manifestar problemas en su psicomotricidad, presentándose como trastornos primarios de atención (dislexias, etc.)

Zapatos. El ser humano al nacer, no se le ha formado aún el arco plantar; es producto de la marcha (al iniciar la bipedestación entre los 10 y los 18 meses de edad) que lo va a desarrollar. Por lo anterior, el diagnóstico de *pie plano* no se debe hacer *antes* de los 24 meses y por ende no se le deben poner zapatos ortopédicos en esta época con el pretexto de "ayudar a desarrollarlo". El caminar como ya lo mencionamos se inicia entre los 10 y los 18 meses de edad; posteriormente perfeccionará esta habilidad. Al principio el niño sólo da algunos pasos inseguros separando mucho las piernas (para tener una amplia superficie de apoyo debido al valgo del retropié y a la laxitud ligamentaria); siendo inevitable en este proceso las caídas y tropezones, al principio lo hará con los obstáculos más insignificantes como pequeños desniveles en el piso o tapetes arrugados y pasarán meses de práctica para que pueda subir y bajar escaleras, así como cambiar de dirección en la marcha sin caerse.

Obviamente al principio no podrá utilizar las manos porque utilizará los brazos para mantener equilibrio, es hasta meses después (alrededor de 3 a 5 meses) que podrá transportar cosas mientras camina, podrá jalar un carrito) y hasta los dos años de edad empezará a correr tramos cortos, pararse de "puntitas", patear pelotas u otros objetos, subirse y bajarse de muebles, así como por las escaleras apoyándose en un barandal, no correrá bien sino alrededor de los tres años de edad.

La fisiología natural del ser humano es andar descalzo, por lo que es altamente conveniente y recomendable que los bebés caminen descalzos la mayor parte del tiempo. El zapato es un artículo ideado por el hombre para proteger las plantas de los pies; tomando en cuenta que el calzado no es fisiológico, aunado al hecho de que los bebés tienen en los primeros tres años de vida una laxitud ligamentaria, el único calzado a usar deberá llenar tres requisitos: a) ser *tipo bota*, no choclo, ni tenis. b) tener la suela dura y no resbalable (para evitar caídas), c) no tener plantilla, para dejar que el arco plantar se levante en forma fisiológica a pesar del zapato.

Dulces. Evitar los dulces y las golosinas al máximo posible, sólo tienden a favorecer sobrepeso y generan malos hábitos difíciles de corregir a futuro; no se recomienda usarlos como "premios" y cuando se den (en los primeros cuatro años de vida) deberán tener palito (paletas) para evitar que los deglutan enteros, se atoren en laringe y obstruyan la respiración.

Pañales. La madurez embrionaria de la inervación de los esfínteres tanto vesical como anal, se logran entre los 24 y los 26 meses de vida, por lo que no sólo no es recomendable sino prohibido tratar de quitarlos antes de esta edad. Se puede lograr en edades más tempranas a través de reflejos condicionados, pero el ser humano no es un animal irracional para entrenarlo de esa manera.

Los mejores pañales son los de tela; los pañales más prácticos son los desechables; sin embargo, estos últimos no son fácilmente biodegradables (tardarán más de 300 años en lograrlo). No es difícil que en el futuro nos conozcan como la "maldita generación de los pañales desechables". El pañal diurno se retira entre los dos y cuatro años de edad, el nocturno a más tardar a los cinco años, si llegara a los seis años de edad cumplidos y persistiera se deberá considerar como probablemente patológico (enuresis) y deberá estudiarse para determinarlo.

Habilidades manuales. Hacia los 24 meses podrá doblar papel, encajar fichas cuadradas grandes, construir torres de 5–6 pisos, separar y juntar juguetes, moldear con plastilina y es probable que utilice más una mano que la otra (al igual que un pie que el otro para patear una pelota).

Televisión. La llamada por la Dra. María Montessori "*mente absorbente del niño*" que es la capacidad del cerebro humano en los primeros seis años de vida de *chupar, absorber* información del medio ambiente con un pensamiento con-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

creto sin capacidad de abstractizar, haciéndolo los primeros tres años en una forma inconsciente y en los siguientes tres consciente, todo programa de TV que vea un niño en esta etapa *puede llegar a ser muy peligroso*, porque puede quedar grabado (incluso en forma irreversible) en las urdimbres cerebrales y repercutir a corto, mediano o largo plazo, más tomando en cuenta la cantidad de programas que existen con implicación sexual, consumismo, antivalores, etc. y en cuanto a la violencia, hay seis veces mas violencia en una hora de televisión infantil que en un programa para adultos motivo por el cual *no es recomendable en ninguna circunstancia* que la vean en los primeros tres años de vida. Está comprobado que las radiaciones que emiten los aparatos de TV no son peligrosas para el ser humano, ni aun en edades tempranas, lo único verdaderamente peligroso es su contenido.

Un número importante de casas tiene más de un aparato televisor, el promedio diario dedicado a la televisión es de 3 a 5 horas habiendo casos en que los niños pasan más tiempo frente a ella que el tiempo que se dedica a la escuela.

Problemas que está generando la TV

a) **Convivencia familiar.** Los tiempos y movimientos familiares, por necesidades de trabajo, muchas veces se encuentran desfasados, no existiendo momentos de verdadera convivencia y comunicación, ya que el poco tiempo que tienen oportunidad de estar juntos lo pasan sentados frente a un aparato de TV.

b) **Lectura.** La mayoría de los niños, por ver TV no leen y como consecuencia desconocen la lectura de síntesis, de análisis y de comprensión; la lectura y la escritura van íntimamente ligadas y su carencia genera errores ortográficos.

c) **Trabajo escolar.** La TV no estimula el interés por el estudio (ley del mínimo esfuerzo tanto físico como intelectual), favoreciendo pobre aprovechamiento, bajas calificaciones, pobreza cultural, mínimo índice de lectura.

d) **Efectos en la conducta**

1. **Imitación.** La imitación es un fenómeno importante en la construcción de la conducta humana, sobre todo en la adolescencia en la que jóvenes de ambos sexos buscan identificarse tanto humana como sexualmente copiando modelos humanos que le son simbólicos.
2. **Violencia.** Hay seis veces más violencia en una hora de TV infantil (caricaturas) que en una hora de adultos, considerándose violencia a aquellas escenas que impliquen destrucción, lesión o daño (físico y/o psicológico) a personas, animales o cosas que muestren aspectos delictivos que pueden generar conductas agresivas como si fueran normales y disminuir la sensibilidad emocional de ellos ante las mismas, así como admiración infantil hacia la violencia creyendo que es un medio justificado para resolver los conflictos; y al mismo tiempo genera en el niño un temor a ser víctima de la misma. Por otro lado, las escenas de horror, violencia y/o dolor pueden favorecer una catarsis (se pueden descargar emociones en forma continua durante y después de la observación de un programa de contenido violento).

e) **Riesgo de déficit de atención.** Existe una correlación directa entre la exposición temprana a la TV (1 a 3 años) y la aparición de problemas posteriores de atención.

Propuestas concretas para resolver lo anterior:

a) Seleccionar los padres en una forma madura y adecuada, los programas de TV que vean sus hijos.
b) Disminuir el número de horas diarias para ver la TV; la AAP (Academia Americana de Pediatría) recomienda no más de dos horas diarias.
c) Limitar el número de televisiones en el hogar.
d) Verla en forma activa (familiar), haciendo comentarios sobre lo que es tan viendo.
e) No permitirla en los momentos de convivencia familiar (alimentos, etc.)
f) Bloquear canales no convenientes.
g) Educar a los padres informándoles sobre los riesgos negativos de la TV.

Un fenómeno similar lo constituyen las computadoras y los llamados *video juegos* (consolas y portátiles) los que debiendo ser instrumentos de información, aprendizaje y/o trabajo, los usan con más frecuencia para diversión, siendo objetos de enajenamiento mental (distracción, éxtasis, ensimismamiento, desconexión de la realidad), con consecuencias muy similares a los de la TV; y si a lo anterior agregamos el fácil acceso a Internet, con elevado contenido de desinformación, violencia y sexualidad morbosa; puede todo lo anterior causar *un daño muy grave e irreparable* a estas edades.

Alimentación. En relación a alimentación del lactante sano, los padres deben generar en sus hijos al respecto hábitos y horarios sanos y nutritivos (acordes con ellos mismos) sin olvidar que el peso promedio al nacimiento es de 3 kg y que el peso promedio al año es de 10 kg. El niño *triplica su peso* en un año; si continuara comiendo a ese ritmo pesaría alrededor de 20 kg a los dos años.

Por este motivo, el organismo entra alrededor de los 11 meses en una desaceleración metabólica y dejan de comer las cantidades anteriores. Lo anterior generalmente causa preocupación en los papás y es por ello importante hacérselos saber antes de que esto inicie; una forma práctica de comunicarles es el decirles que es muy importante para el crecimiento y desarrollo de los bebés el disminuir su metabolismo y que esta necesidad el cuerpo la "manifiesta" iniciándose la erupción dentaria; la que por las molestias que la acompañan origina, (entre otras dolor) que los bebés disminuyan su ingesta de manera notoria.

Tristemente esta disminución en la ingesta genera en los padres alarma y con ello preocupación pidiéndole al médico de su lactante que le "*prescriba vitaminas*" o peor aún, que les indiquen cual es el "mejor" estimulante del apetito que existe; el médico debe estar consciente de que **no existe en el mercado farmacéutico ningún estimulante del apetito que verdaderamente actúe** y de que los mal llamados "estimulantes" además de inútiles como tal, pueden ser potencialmente tóxicos al organismo.

El niño que "no come". Es probablemente una de las quejas mas frecuentes que escucha el pediatra en su consultorio durante la revisión de rutina del crecimiento y desarrollo, pidiéndole a éste que le "prescriba" como comentábamos anteriormente "estimulantes y/o vitaminas", el médico debe hacerles ver a los papás que el niño que **"no quiere comer"** tiene tres características: 1ª) es la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

criatura que en su casa *hay comida…(“no me gusta”, “fúchila”, “no quiero”,etc.)* y los niños que en su casa casi no hay comida (por problemas económicos) no llegan a preguntar “*que hay de comer”* sino si *“hay que comer”* y lo que halla se lo come. 2ª) Evacuan su intestino diario (la mamá siempre dice “no se porque, porque no come nada”. 3ª) Continúa su crecimiento y desarrollo normal.

Debemos estar conscientes que un niño que no come lo hace por una de tres razones:

1. Porque *está enfermo* en cuyo caso hay que tratar de restituir la salud, no el darle de comer o recetarle los mal llamados “estimulantes del apetito”. La frase “enfermo que come y mea el diablo que se lo crea” es real.
2. Porque *está en una etapa de desaceleración metabólica* (entre los 18 y 48 meses de edad) en la que los requerimientos energéticos del ser humano disminuyen y por lo tanto baja la ingesta, y esto lo requiere el ser humano para evitar el sobrepeso, como ejemplo tenemos al RN con un peso promedio al nacimiento de 3 kg; a los 24 meses tiene un peso promedio de 12 kg (cuadruplica su peso) si el metabolismo continuara sin cambios a los 48 meses habría de nuevo cuadruplicado su peso y éste sería de 48 kg. En esta etapa hay que respetarlos, *ofrecer*, no *dar* de comer. Es importante educarlos a un *horario fijo* en sus alimentos, no permitiendo que estén “picando” entre horas. Definitivamente las comidas deben ser momentos de reunión y de unión familiar debiendo ser éstas agradables y amenas, no una verdadera tortura para todos.
3. Por *conducta reactiva*, la causa más frecuente por la que no comen y no comen por reaccionar contra la autoridad que los quiere obligar a ingerir lo que no necesitan o no quieren. Es importante hacer entender a los papás que mientras más insistan, el problema se agravará; que la mejor actitud es respetarlos y dejarlos en paz.

Mascotas. Son una gran compañía, así como un excelente medio educativo pues les “crea responsabilidades” dado que el niño debe tomar parte en los cuidados de su mascota, algunas como los perros, gatos, conejos y pájaros requieren atención diaria (ser alimentados, hidratados, limpiar sus excreciones, asearlos, etc.), otras requieren cuidados mínimos (peces, tortugas, hamsters). Hay que seleccionar mascotas que acepten la relación con los niños (no todos tienen el mismo tipo de conducta y temperamento) y que impliquen riesgos o peligros. De los perros, hay razas como los llamados “falderos” que *no son convenientes para los niños* como son los french poodles, los cockers y similares (que son perros “impredectibles” y con poca paciencia para los bebés) siendo recomendables las siguientes razas: labradores, golden retrievers, boxer. De los gatos, todos los felinos son animales solitarios, independientes, que cuando quieren atención ellos la solicitan, no son recomendables como mascotas para los niños. Es necesario que todo lo anterior sea acompañado de un manejo veterinario óptimo y adecuado. Tomar en cuenta además al seleccionar mascota que no haya en la familia antecedentes de alergias (eczemas, asma, etc.) ya que las atopias contraindican tener a la mayoría de las mascotas.

Las mascotas son un excelente medio para que aprendan a amar a los animales y a la naturaleza.

EL JUGUETE Y EL JUEGO

Toda actividad que desarrolla el niño(a), de una forma u otra lo construye como ser humano, impactando tanto el consciente como el inconsciente, el juego es fuente de aprendizaje estimulando la reflexión, la expresión y la acción, permitiéndole al niño investigar y conocer el mundo que le rodea, las personas, los animales, las plantas y los objetos; conocimientos nuevos que al adquirirlos van a estimular el desarrollo de habilidades como una forma de expresar conductas temperamentos, estado de ánimo, gustos y disgustos, haciéndonos ver lo que en ese momento está siendo; si lo anterior se observa y se registra sistemáticamente en períodos cortos, medianos y largos, permitiría descubrir muchos aspectos de su persona.

El juego es guiado por los órganos de los sentidos y se favorece con la estimulación temprana (formas, colores, texturas, olores, etc.) los que incitan el despertar de la conciencia.

Cuando el niño juega nos está hablando y diciendo como está en ese momento permitiéndonos conocerlo a través de la observación (observar significa ver más allá de…).

El juego siempre tiene reglas y el mismo niño se las impone (autorregulación), pero para ello se requiere que sea espontáneo y autónomo, dentro de un ambiente de preferencia preparado con inteligencia, siendo recomendable música de fondo suave (no estridente).

Al jugar, el niño “trabaja”, pero no lo hace con un fin externo sino interno (su construcción), no lo hace por competir sino para disfrutar. En el juego enfrenta la frustración, la cual es muy importante para que aprenda en la vida futura a tener tolerancia hacia sí mismo(a) y hacia los demás; así como sacar un aprendizaje de la misma.

Para jugar, no forzosamente se requieren juguetes, el juego sin “objetos” es generalmente el más creativo. Mediante el juego y sobre todo con determinados juguetes se potencia el desarrollo de la creatividad, la inteligencia, la afectividad, el lenguaje, la coordinación motriz y casi todas las facetas de la personalidad, es un error pensar que solo los llamados “juguetes educativos y/o didácticos lo hacen. Por lo anterior es importante y necesario proporcionarle juguetes suficientes y variados que le aporten diversidad de experiencias para divertirse, aprender y desarrollar plenamente su personalidad; *“el niño que no juega, se apaga”*. Tipos de juguetes y desarrollo que fomentan:

- **Motricidad gruesa:** triciclos, bicicletas, patines, patinetas, boliche y juegos de puntería.
- **Motricidad fina:** juegos de construcción, yoyos, vestir y desvestir muñecos(as), juegos que estimulen el manipular piezas pequeñas, trompos, baleros, peluches, etc.
- **Sociabilidad:** juegos de mesa, canicas, deportes, etc.
- **Inteligencia:** juegos de memoria, de asociar, etc.
- **Creatividad e imaginación:** juegos de intuición, de expresión, de imitación, manualidades, títeres, muñecos, disfraces y de construcción, etc.

Preguntas que deben de hacerse antes de comprar o adquirir un juguete:

- ¿Es seguro?, es el primer aspecto que debe ser valorado después de interesarse por un juguete: su seguridad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- ¿Es resistente, es durable?, muchos juguetes son frágiles y se destruyen fácilmente en las manos de los niños, creando malos hábitos ya que se pierde el respeto a las cosas.
- ¿Es divertido?, partiendo de las necesidades y preferencias de él y no del gusto del que los adquiere, de preferencia el niño(a) debe participar en la elección.
- ¿Continuará siendo divertido?, muchas veces al seleccionar un juguete por estar de moda debe valorarse si el deseo del mismo es momentáneo o realmente se le va a usar por varios y largos períodos.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Al principio da la impresión de que no hace nada aparte de comer, dormir, defecar, orinar y llorar; al nacer se ve "hinchado" por la retención de líquidos, los que pierde en los primeros días de vida extrauterina (razón por la cual disminuye 10% de su peso corporal en estos días, pérdida que recuperan a los diez días de nacidos); suele ganar ponderalmente un promedio de 25 a 30 g por día los primeros tres meses y 10 cm de talla en ese lapso (la variante va a depender de si se le alimenta con leche materna o con fórmula). En cuanto a reflejos, el de succión lo resolverá comiendo, succionando un chupón o el dedo; con luz intensa cerrará los ojos; el de búsqueda (que persiste hasta el cuarto mes) le ayudará a encontrar el pezón materno; el de succión para comer; el reflejo de Moro aparecen al nacimiento y desaparece a los dos meses así como el de marcha. La primera sonrisa aparece alrededor de la cuarta semana. Al segundo mes es posible que comience a iniciar balbuceos (aahh, oohh.), al cuarto emitirá mu-mu y ba-ba.

Del cuarto al sexto mes la ganancia ponderal disminuirá a 500 g mensuales promedio y 7 cm de talla; del sexto mes al año la ganancia de peso disminuirá paulatinamente (afectada principalmente por el dolor causado por la dentición que se inicia en promedio a los siete meses) hasta llegar al año de edad en que se triplica el peso del nacimiento y ha ganado un 50% de la talla (25 cm para alcanzar el promedio de 75 cm).

A nivel psicomotor al sexto mes si se le sienta permanece sentado unos segundos y se va de lado, al séptimo mes logrará permanecer sentado y al octavo mes logrará sentarse solo e iniciar el gateo (entre los ocho y doce meses), se parará alrededor de los diez meses (entre los diez y catorce meses) e iniciará la marcha alrededor del año de edad (entre los diez y dieciocho meses). Recordar la importancia que tiene el gateo y lo dañina que es al respecto la andadera que como ya mencionamos antes está terminantemente prohibido su uso, pudiendo ser una alternativa los carritos de empujar.

El lenguaje se desarrolla por etapas; la criatura recibe información desde que nació a través de la audición, información que le estimula y responde a este estímulo inicialmente con llanto, luego con balbuceos, continúa con sílabas hasta llegar a la explosión verbal que se inicia a partir de los dos años de edad.

EDUCACIÓN

La sociedad actual vive inmersa en una profunda crisis de valores, entre otras razones como resultado de los medios masivos de comunicación (periódicos, revistas, cine, TV, etc.) que lamentablemente se encuentran al alcance de todos y en manos de muy pocos; Quienes saturan a la población general de valores culturales, que le dicen qué comer, qué vestir, qué comprar, a donde ir, qué hacer y lo que es peor dañando los valores morales (Fe, amor, respeto, confianza, gratitud, etc.) al decirles que pensar y como comportarse, distorsión sexual, violencia, etc.

Como si lo anterior no fuera suficiente, están además causando un severo daño al lenguaje, empobreciéndolo y deformándolo, lo que conduce más adelante a dificultades en la comunicación y esta lleva a una soledad cada vez mayor.

La educación no ha estado exenta de estos cambios, ha sido "bombardeada y modificada" existiendo en la actualidad diferentes corrientes "educativas" que solamente han servido para generar confusión, no sólo entre los maestros de escuela sino principalmente en los *educadores más importantes que debe haber: los padres.*

Es muy importante por ello y para poderlos orientar comenzar por definir que es educación; esta palabra proviene de la raíz latina "*educere*" que significa "educción" , sacar, dejar salir del ser humano todo el potencial humano con el que nace acompañándolo, orientándolo, dirigiéndolo para que *se pueda construir buscando su felicidad*, *su bien*, *conjuntamente con la felicidad y el bien de su derredor*, es acompañarlo y orientarlo en su formación de ser humano individual, social, espiritual y trascendental.

La educación se divide en dos aspectos, las bases de la educación y las formas de la misma, analicémoslas.

Bases de la educación. Las bases de la educación son cuatro: **amor, orden, disciplina, y autoridad**, son comunes *a todos los seres humanos:*

- **Amor.** Es la esencia de la educación porque el ser humano necesita:
  - **ser amado** porque de no serlo no puede construirse adecuadamente;
  - **sentirse amado** porque no basta con que se sepa amado, sino que se requiere que *sienta ese amor, que lo perciba y que lo viva;*
  - **saberse digno y merecedor de ser amado** en *todo momento y lugar,* no por un merecimiento por si mismo, sino por *una necesidad básica* para *construir su propia autoestima y por su calidad humana* que van a ser la base de sus relaciones y de su construcción humana.
- **Orden.** El ser humano es un *ser eminentemente social* ya que nace, crece, vive y muere dentro de una sociedad, la que tiene normas preestablecidas buscando el bien común y buen desarrollo de la misma; normas que *debe conocer aprender y respetar,* para el buen desarrollo de la misma, de no ser así se construirá como un ser *antisocial*.
- **Disciplina.** El ser humano necesita conocer y aprender a respetar sus propios límites así como los establecidos por la sociedad en la que vive, no bastando el conocerlos sino que necesita establecérselos y aprender a respetarlos; mientras no tenga la madurez suficiente para fijarse estos límites, alguien se los tiene que fijar y ese "alguien" son sus padres o tutores en primer lugar, familiares, posteriormente maestros en la escuela y por último las autoridades civiles; es el aprendizaje de *ejerceun control sobre los*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

propios límites, el saber cuándo, dónde y hasta dónde debe llegar.

- **Autoridad.** El ser humano, en los primeros 20 años de su vida *está ávido de autoridad*, ya que ésta le va a dar confianza y seguridad mientras se construye, la cual debe ser ejercida por las autoridades antes mencionadas con *firmeza*, pero **sin violencia**, dado que es un ser racional y su forma de aprendizaje no debe ser con ésta, aprende más y mejor "por las buenas" que "por las malas" a un niño de preferencia nunca se le debe pegar.

Formas de la educación

Si bien las bases de la educación son comunes a todos los seres humanos, las formas de educar varían de persona a persona; cada quién tiene su propia e individual experiencia educativa (la forma en la que fue educado) y por lo tanto va a educar (le guste o no) prácticamente en la misma forma que fue educado; a este fenómeno adquirido se le conoce con el nombre de *aprendizaje significativo;* es una experiencia muy difícil de desprogramar (cuantas veces repetimos en nuestros educandos formas que usaron nuestros padres en nosotros y que nos molestaban, nos damos cuenta, nos arrepentimos y a pesar de ello las volvemos a repetir inconscientemente).

Los padres deben estar conscientes de que cada uno va a educar a los hijos en la forma que fue educado y deben de respetarse mutuamente (respetar es aceptar que los derechos de cada quien terminan en el sitio donde comienzan los de los demás) sin pretender cambiar al otro, es posible "modificar" algunas de estas formas, pero la mayor parte no.

Al reconocer, aceptar y respetar ambos padres estas diferencias podrán establecer *reglas del juego* que serán muy benéficas para los hijos. Ejemplos de respeto de reglas de juego son:

- cuando uno esté actuando (ordenando, llamando la atención, castigando, etc.), el otro *no debe intervenir en el momento* aun cuando no esté de acuerdo; posteriormente y *en privado* podrán compartir, discutir, negociar, etc. las diferencias de opinión pero **nunca delante de los hijos;**
- cuando uno de los dos ponga las consecuencias de una falta (castigo) solo quien la ponga la puede modificar y no debe la otra parte jugar el roll de abogado defensor; debe hacérsele ver al hijo(a) infractor que es un asunto entre quien sanciona y el sancionado, de tal forma que él o los hijos se den cuenta que no pueden triangular ni manipular a los padres en su autoridad;
- es muy sano y conveniente que los hijos tomen conciencia de la diferencia educativa entre los padres, dado que el día de mañana les facilitará el aceptar y respetar sus diferencias en el matrimonio.

Los permisos *deben ser dados por ambos padres* con excepción de aquellos momentos en los que esté presente sólo uno de ellos y se tenga que tomar la decisión sobre la marcha sin poder contar con la opinión del otro(a); para que la autorización sea válida se requiere el sí de ambos, si uno de los dos dice no simplemente no habrá permiso; y tampoco en estos casos puede hacer el roll de abogado defensor la contraparte; cada uno de los dos debe responder ante una solicitud de permiso: "por mi parte no hay inconveniente, ahora pídele permiso a tu mamá o papá, evitando en esta forma el permiso "pingpong" Ej. ¿papá me das permiso de ir al cine? respuesta: no sé hijito, pregúntale a tu mamá, acude con ésta y ella responde: no se hijo, pregúntale a tu papá… con este tipo de actitud ambos padres pierden imagen, respeto y autoridad ante los hijos.

Teniendo el ser humano una **necesidad básica de autoridad** en los primeros veinte años de vida para adquirir seguridad es indispensable que la educación por ambos padres sea compartida y respetada.

PUERICULTURA DEL ESCOLAR (6-10 AÑOS)

En esta etapa viene el gran cambio del pensamiento concreto (primeros seis años de vida) al abstracto, el ser humano comienza a comprender su derredor y a cuestionarse el por qué, en este período debe haber un cambio en la forma de educar, durante los primeros seis años, dado que el pensamiento es concreto, la educación debe ser a base de órdenes muy concretas, y es a partir de esta edad cuando educativamente se deben de dar las explicaciones; lamentablemente los papás funcionan al revés, se pasan los primeros seis años dando explicaciones (que les entran por un oído y les salen por el otro) y cansados de no tener resultados a los seis años cambian a dar órdenes. No olvidar que siempre las advertencias dadas a los niños deben ser claras, simples y a su nivel de comprensión.

Es en ésta etapa en la que *se debe iniciar la información sexual* a los niños, comunicación que debe ser sencilla, clara y paulatina, con la que aprendan a conocer su cuerpo y a respetarlo, a conocer su sexualidad y a respetarla y así también adquirir los valores morales humanos de la sexualidad que tienen los papás. Es cuando se deben adquirir los hábitos; de lectura, de ejercicios, de aseo y reafirmar los valores que absorbió de sus padres en los primeros años (lo que se conoce en educación como aprendizaje significativo).

Tartamudeo. Es habitual que los niños repitan sonidos o duden de pronunciar algunas palabras sin darse cuenta (aproximadamente el 5%), este fenómeno se supera en la mayoría de las veces en forma espontánea sin ningún tipo de ayuda especial, sólo cuando persiste por más de cuatro a seis meses deberá estudiarse y en algunos casos solicitar ayuda profesional (terapia del lenguaje), siendo necesario antes de dar este paso determinar si la audición es correcta y que no presenta ningún problema, es muy conveniente preguntar en la escuela con los profesores como se comporta, generalmente un maestro puede aportar información que a los padres se les pasa por alto.

Fantasías. Alrededor de los seis años es frecuente que el niño tenga fantasías confundiéndolas con la realidad, como el ver "monstruos" por las noches; forman parte de una etapa normal y necesaria del proceso de madurez y desarrollo, con cariño y explicándoles que no es real se superan también en pocos meses ya que la capacidad de poder diferenciar la realidad de la ficción se inicia alrededor de los cinco años, de persistir se deberá solicitar ayuda profesional.

PUERICULTURA DEL PREADOLESCENTE Y DEL ADOLESCENTE (10-21 AÑOS DE EDAD)

Adolescencia es la etapa de crecimiento y desarrollo prolongada (dura alrededor de 10 años) que ocurre entre la niñez y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la edad adulta, iniciando aproximadamente en la mujer a los 10 años de vida y concluyendo entre los 20 y 22 y en el hombre a los 12 años de vida, concluyendo al mismo tiempo que las mujeres (20 y 22) en los que el adolescente va a atravesar por etapas de desarrollo biológico, así como cambios psicológicos y de relación social, al final del cual, el ser humano alcanza la madurez física, psicológica y la capacidad de vivir en una forma individual e independiente.

Para fines didácticos el concepto de *pubertad* se refiere al crecimiento y desarrollo físico y el de *adolescencia* a la maduración y desarrollo psicológico.

a) El comienzo de la adolescencia no forzosamente es al mismo tiempo que se inicia la pubertad, está más condicionado por factores ambientales y educativos (valores culturales, sociales y morales), pero al iniciarse la pubertad, los cambios hormonales juegan un factor determinante en ella. Ha sido dividida en tres etapas; la *adolescencia temprana* de los 10 a los 13 años, la *adolescencia intermedia* de los 14 a los 16 años y la *tardía* de los 17 a los 21 años. Es un proceso muy variable, no todos las pasan a la misma edad, aprenden a partir de sus experiencias en las que son factores determinantes: El medio ambiente familiar, que ha cambiado notoriamente; antes era un núcleo moral, formativo, social, cultural, recreativo, filosófico, económico y sobre todo afectivo, en la actualidad ha pasado a ser un núcleo puramente social y en un gran número de casos con una comunicación entre sus miembros muy pobre; carente de valores morales humanos y pobre en afecto, agravado por pleitos frecuentes entre los padres con la consecuente violencia infantil intrafamiliar, así como la separación y divorcio en un número que aumenta en forma alarmante.

b) El fenómeno del urbanismo, que produce en el ser humano una soledad cada vez mayor, soledad que se ha acrecentado en el núcleo familiar.

c) Los medios masivos de comunicación, al alcance de todos y en manos de muy pocos, que saturan al individuo de información y valores culturales (publicidad), deforman el lenguaje empobreciéndolo y muchas veces distorsionando la construcción humana, favoreciendo el desarrollo cognoscitivo mas no el emocional.

d) La pobreza cada vez mayor de lenguaje, que genera problemas serios de comunicación no sólo durante la adolescencia sino en la etapa adulta que agrava el problema de la soledad.

e) El proceso de maduración puberal requiere un reajuste de roles entre todos los miembros de la familia, lo que a menudo genera mayor estrés y conflicto.

f) El adolescente comienza a separarse de su familia en un intento de demostrar que tiene un pensamiento independiente y con el objetivo de conocer otros valores, otras opciones de vida diferentes a las que ha experimentado, al final de la adolescencia regresa al entorno familiar al darse cuenta que lo que ha estado buscando es lo que hay en su familia.

g) Existe la tendencia entre padres y educadores "modernos" de facilitar y sobreproteger al niño(a), queriendo evitarles el sufrimiento y la aparición de "traumas"; cuando la realidad de la vida es otra, el sufrimiento forma parte cotidiana de la vida del ser humano, si desde chico no se le permite que viva el sufrimiento y se le enseña a manejarlo, al llegar a la adolescencia el sufrimiento va a manejarlo a el generando frustraciones, causa frecuente de escapismos (alcoholismo, drogas, suicidio, etc.).

Adolescencia (cambios mentales)

Al inicio de la adolescencia el joven tiene aún un *pensamiento concreto* (entiende los conceptos como verdades absolutas: es bueno, es malo) éste marco rígido da paso al *pensamiento abstracto* y a la comprensión de las operaciones complejas (que Piaget denomina como pensamiento operativo formal), aplica el razonamiento hipotético y deductivo para considerar múltiples puntos de vista, tomar decisiones razonadas y considerar consecuencias a largo plazo.

Corren riesgos y ponen a prueba sus límites en su búsqueda de independencia e identidad, incluyendo la actividad sexual; siendo la apariencia externa una de las bases principales de confianza en si mismos; al final de la adolescencia las experiencias previas le permiten alcanzar la seguridad e independencia propias del adulto. Durante esta etapa es importante y necesario que el **afecto** (amor), el **orden** y la **disciplina** estén presentes, dado que serán los tres pilares en los que podrá fundamentar su madurez.

Pubertad (cambios físicos)

Al inicio ocurren cambios hormonales sin que al mismo tiempo se noten los cambios físicos externos; los aumentos de producción de hormonas se presentan principalmente durante el sueño; las hormonas gonadotropas (hormona folículo estimulante o FSH y hormona luteinizante o LH), de la glándula hipófisis se producen y liberan a través de tres mecanismos:

1º Mecanismo: ***secreción tónica,*** la producción y secreción está regulada; al disminuir en la sangre los niveles de hormonas gonadales (en las mujeres: estrógenos y progesterona y en los hombres andrógenos y testosterona), se estimula su producción y liberación; este mecanismo está presente en ambos sexos y se incrementa durante el sueño.

2º Mecanismo: ***secreción cíclica***, está presente exclusivamente en las mujeres y se lleva a cabo durante el ciclo menstrual.

3º Mecanismo: ***secreción pulsátil,*** se presenta en ambos sexos, consiste en períodos de liberación (aproximadamente cada dos horas) independiente de los niveles hormonales en sangre, aumenta su efecto durante el sueño, por esta razón los adolescentes presentan somnolencia diurna.

a) Pubertad temprana (mujeres 10-12, hombres 12-14 años). Los cambios son fundamentalmente internos y es poco lo que se puede apreciar al exterior:

Mujeres	**Hombres**
Crecimiento del útero	Crecimiento de próstata
Crecimiento de ovarios	Crecimiento de testículos
Crecimiento de las mamas (Aparece yema mamaria)	Elongación del escroto

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Madurez de la mucosa vaginal	Crecimiento del epidídimo
Se inician cambios en la grasa corporal	Crecimiento de la vesícula seminal
Aparición del vello pubiano	
Fase de crecimiento	

Nota: el crecimiento mamario en las mujeres se inicia con el endurecimiento de la yema mamaria el cual puede iniciarse unilateral o bilateral; esto las alarma mucho (por la posibilidad de una tumoración maligna), se les debe tranquilizar y hacerles ver que no requiere de ningún tipo de estudios ni de cirugía, si es recomendable prevenir estárselas tocando para impedir dolor local.

b) **Pubertad intermedia** (mujeres 12-14, hombres 14-16 años).
Hay un aumento en el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, aumento en la concentración de las hormonas sexuales durante el sueño y se inician durante la vigilia, así como aumento importante en los niveles de la hormona del crecimiento, en las mujeres esta etapa concluye con la aparición de la menarca

Mujer	**Hombre**
Continúa crecimiento de las mamas, el útero de y los ovarios.	Continúa crecimiento la próstata, los testículos y el escroto
Comienzan secreciones vaginales	Crecimiento longitudinal del pene
Aparece vello en axilas	Aparece vello pubiano, axilar y facial
Es más notable la distribución de la grasa corporal	Engrosamiento del pelo en las cuatro extremidades
Aumento en la actividad de las glándulas sebáceas pudiendo generar acné en cara y espaldas especialmente	Cambios de voz
Crecimiento de labios mayores con hiperpigmentación	Aumento de la masa muscular
Aparece la menarca	Puede haber crecimiento mamario el cual es normal y regresivo en 2 a 4 años
El crecimiento longitudinal disminuye su velocidad de crecimiento	Se inicia eyaculación
	Aumento en la actividad de las glándulas sebáceas pudiendo generar la presencia de acné en cara y espalda
	Fase de crecimiento rápido

c) **Pubertad tardía** (mujeres 14–21, hombres 16–21 años).
Se caracteriza porque se inicia la capacidad reproductiva en ambos sexos, el crecimiento longitudinal (estatura) disminuyen velocidad en los hombres. Termina cuando los cambios han alcanzado su máximo, la maduración física es completa y se llega a un nuevo estado uniforme.

Mujeres	**Hombres**
Continua crecimiento lento de mamas, útero y ovarios	Se alarga el pene y aumenta su grosor
La vagina se alarga y engruesa la mucosa	Crece el glande
Crecimiento de vello en pubis y axilas (aparece olor axilar)	Continúa crecimiento de próstata, testículos y escroto
Cambios patentes en la distribución de la grasa corporal	Eyaculación de espermatozoides maduros
	Continúa crecimiento de vello púbico, y se inicia en axilas (aparece olor axilar)
	Inicia barba y bigote
	Voz más grave, músculos más notables

Nota: La menarca (primera menstruación) se presenta normalmente entre los 11 y los 13 años de edad, después puede haber un período de amenorrea más o menos prolongado sin que esto implique patología alguna; así como presentar irregularidades en su ciclo menstrual. El crecimiento longitudinal cesa dos años después de la menarca en la mayoría de las mujeres.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Academia Americana de Pediatría. El cuidado de su hijo pequeño, desde que nace hasta los cinco años. American Academy of Pediatrics; 2001.

American Academy of Pediatrics. Caring for your School-Age Child. Ages 5 to 12 American Academy of Pediatrics; 2001.

American Academy of Pediatrics. Caring for your Adolescent. Ages 12 to 21. American Academy of Pediatrics; 2001.

Bernal A. Errores en la crianza de los niños. 2ª ed. México: Ediciones El Caballito; 1976.

Cantú GP. Consejos prácticos para el cuidado del recién nacido. México: Editorial Diana; 1994.

Davis P. Medical care of newborn babies. Spaties international medical publications; 1972.

Faure P. Ideas y métodos en educación. 3ª ed. Barcelona: Editorial Narcea; 1968.

Gerber de México S.A. de C.V. 500 preguntas más frecuentes que se hacen los nuevos padres sobre la salud y el cuidado de su bebé. 2ª ed. México: Editorial Patria;1994.

Gutgesell M, Payne N. Desarrollo psicológico del adolescente en el siglo XXI. Pediatrics in review en español. 2004;25:264– 269.

Kogut MD. Crecimiento y desarrollo en la adolescencia. Clin Ped Nort Am 1973; 20: 789-793.

Montessori M. La mente absorbente del niño. 3ª ed. Madrid: Editorial Araluce; 1972.

Nestlé. El bebé y su mundo. México:1989.

Spock B. Tu hijo. 3ª ed. México: Editorial Daimon; 1964.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 13

El niño y su ambiente

Coordinador: Dr. Rafael Rivera Montero

Los niños, los adolescentes y la comunicación digital
Dr. Rafael Rivera Montero

Salud ambiental infantil
Dr. Rafael Rivera Montero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LOS NIÑOS, LOS ADOLESCENTES Y LA COMUNICACIÓN DIGITAL

Dr. Rafael Rivera Montero

"Es necesario que las autoridades públicas pongan en práctica políticas y procedimientos de reglamentación para asegurar que los medios de comunicación social no actúen contra el bien de la familia. Los representantes de las familias deben participar en la elaboración de esas políticas".
(Juan Pablo II, 2004).

"Cuando nos confrontamos con las extraordinarias potencialidades de internet y la complejidad de sus aplicaciones, como todo fruto del ingenio humano, las nuevas tecnologías de comunicación deben ponerse al servicio del bien integral de la persona y de la humanidad entera. Si se usan con sabiduría, pueden contribuir a satisfacer el deseo de sentido, de verdad y de unidad que sigue siendo la aspiración más profunda del ser humano".
(Benedicto XVI, 2011.)

CONCEPTO

En la actualidad, la comunicación digital ha sustituido en buena parte la manera de comunicarse del hombre, la cual se podría definir como la forma por la que establece contacto con sus semejantes a través de los recursos digitales que la tecnología ha desarrollado en las últimas décadas. Se podría decir junto con Rosario Lizana, que la comunicación digital "es todo lo que hacemos en las prácticas humanas de interacción que ahora están amplificadas en las plataformas de internet. Y básicamente, lo que pasa es que hacemos interacciones, nos comunicamos y nos coordinamos" en nuestro quehacer cotidiano y para "los que nacieron con internet, hoy hablan de estar ***online*** u ***offline***, no pasan su día si no es con la conversación de Internet o si consultan su ***e-mail".*** Para fines del análisis de los medios de comunicación actual relacionados con la vida, crecimiento y desarrollo del paciente pediátrico y su salud integral, en este capítulo, consideraremos como comunicación digital a la conformada por la televisión (TV), los videos, videojuegos, los teléfonos celulares o móviles y la internet.

Puntos sobresalientes

- En nuestros días, la TV, ya no es el principal recurso de diversión y educación que dominaba la forma de comunicación a distancia. De igual forma, es posible decirlo del teléfono convencional como manera de comunicación personal. En estos primeros años de inicio del tercer milenio, la conexión digital ha dominado todas las formas de comunicación personal y masiva a tal grado, que se considera como una verdadera revolución como lo fue la industrial, las cuales han modificado de manera significativa la conducta humana como consecuencia del avance del desarrollo científico y tecnológico. Lamentablemente, para el caso de la comunicación digital, ese cambio conductual no siempre ha sido para el buen desarrollo de la persona, sino que derivado de lo anterior, se han generado importantes problemas éticos, legales y sociales en virtud de su gran poder de influencia sobre los individuos, a tal grado de lograr producir adicción en sus correspondientes usuarios cuando éstos los utilizan de manera indiscriminada e irresponsable. Tales medios son por lo tanto, los "invitados permanentes" de las personas, hogares, oficinas y centros de recreación de la actualidad.
- El hecho de utilizar de manera inadecuada estos medios de comunicación digital afecta a todos los humanos que los "consumen", principalmente a los niños y adolescentes, no porque los mismos no afectan a los adultos, sino porque los menores son más susceptibles a los temas que se manejan sin control y son un buen "caldo de cultivo" para el desarrollo de los antivalores que nos presentan, a los cuales los menores son más impresionables y vulnerables.
- Se debe analizar la utilización de estos recursos tomando en cuenta: su importancia en el desarrollo de los niños, la influencia especial en los adolescentes, los valores que muestran y los aspectos educativos que se deben aplicar para la utilización de los mismos.

TEXTO

Tomando como base que la TV y demás formas de comunicación digital no pueden sustituir a ningún tipo de convivencia, es una realidad que las mismas logran captar la atención de los niños con más eficacia que la escuela o sus mismos padres, por lo que se ha establecido que los niños se llegan a pasar seis horas diarias ante el televisor, mientras conversan con sus padres apenas 11 minutos a la semana. De igual manera, a los 17 años de edad, los jóvenes norteamericanos habían visto 18 000 asesinatos semanalmente: 144 homicidios, 11 intentos de asesinato, 13 secuestros, siete torturas y cuatro linchamientos. Es decir, se considera que la mayoría de las personas ocupan en promedio de dos a cuatro horas diarias para ver la TV, tiempo en el cual reciben una gran cantidad de información relacionada con la violencia, tal situación ofrece dos puntos para hacer una reflexión: primero, el tiempo dedicado a utilizar alguno o algunos medios de comunicación digital y segundo, la cantidad de violencia contenida en la programación relacionada con ello.

No hay que olvidar que las escenas violentas son parte de un ingrediente fundamental para hacer atractivos los programas y como consecuencia de ello apreciamos que el espectador puede alcanzar un grado de insensibilización al sufrimiento ya que no importa el medio, sino llegar al fin. Asimismo, apreciamos que el aprendizaje que se recibe no es de tipo cognitivo y no hay reflexión, sino que se desarrolla un aprendizaje "afectivo" que se convierte en una conducta social muy peculiar a través de actos no pensados o no analizados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sin embargo, sin quitarle importancia a lo negativo, la TV ofrece aspectos positivos, ya que la riqueza de imágenes que muestra, nos lleva a olvidar el cansancio del trabajo, produciendo un relajamiento que entretiene y nos da descanso. De igual manera, no debe olvidar que la televisión es una de las formas de recreación más baratas, a excepción de los sistemas de suscripción y debido a la universalidad de su mensaje, se considera como una ventana abierta al mundo, ya que permite ver y conocer cosas que sin ella, nos sería imposible observar, como paisajes extraterrestres u objetos microscópicos, accediendo de esta manera a un mayor número de conocimientos científicos, culturales, históricos y tecnológicos, permitiendo así ampliar la visión del mundo. Así también, la TV sirve para que las personas se sientan acompañadas, nos enseña a convivir, es un buen instrumento para dar a conocer los valores humanos, nos puede invitar a la solidaridad y también puede ser un vehículo de formación cívica y política y como es el más influyente medio de comunicación, es considerado como uno de los recursos pedagógicos más importantes de nuestros tiempos.

Por otra parte, los videos, videojuegos, el teléfono celular y la internet (en especial las redes sociales), han presentado un desarrollo vertiginoso en la vida actual en todos los niveles. Si los videojuegos ya han sido protagonistas de la vida de diversión infantil desde hace mucho tiempo, en los últimos años se han presentado infinidad de variables desde los más sencillos y económicos hasta los más complejos y costosos. De igual manera, ha sucedido con la popularidad de los videos de los que hoy existen de todos los tipos que junto con la creación de la internet, allá por los años sesentas primero con fines militares y posteriormente empresariales, tales recursos se han generalizado tanto que a la fecha una buena parte de los hogares y oficinas requieren de su presencia. Los videos son en nuestros días grandes auxiliares didácticos y la internet ha dado grandes aportes a la difusión del conocimiento. De la misma manera, los teléfonos celulares se han popularizado tanto que a la fecha se habla de millones de usuarios en todo el mundo y su utilización que al inicio fue considerado como objeto de uso exclusivo de las clases sociales altas, a la fecha es parte imprescindible de las actividades cotidianas en la mayoría de la población y en particular, no sólo como aparatos para comunicación personal directa, sino también como artefactos con otras funciones como son las de una cámara fotográfica, de video, calendario, agenda, reproductor de audio, de imágenes fijas, juegos electrónicos y sobre todo, la comunicación a la internet a través de este pequeño aditamento.

A todo este análisis se agrega el hecho del probable daño que las radiaciones de los teléfonos celulares ocasionan al usuario en especial durante el uso prolongado de los mismos, al que se le atribuye el desarrollo de tumores cerebrales particularmente en los aparatos que no tienen la antena receptora fuera del mismo. Lo anterior, ha sido motivo de mucha discusión debido a que la contaminación electromagnética que los teléfonos celulares generan no es significativa, por ser ondas electromagnéticas catalogadas como no ionizantes de las del tipo que no producen calor y son menores de 1 megahertz. Sin embargo, se ha sospechado que sí pudiesen ser patogénicas en los casos de uso prolongado o de uso frecuente durante mucho tiempo, lo cual aún no ha sido comprobado en trabajos de investigación a largo plazo ya que los estudios más conocidos hasta hoy son los que han sido promovidos y subsidiados por las corporaciones telefónicas. Por lo tanto, lo más prudente es utilizar este recurso de manera responsable; es decir, por períodos cortos de tiempo y de ser posible, auxiliados por los audífonos conocidos como "manos libres".

LA COMUNICACIÓN DIGITAL EN EL DESARROLLO DE LOS NIÑOS

Una de las principales ideas que se debe tomar en cuenta al hablar de la comunicación digital y de sus efectos educativos es que, es a los niños a quienes va dirigida mucha información en esta sociedad de consumo, debido a que el niño es la persona más vulnerable en este sentido, ya que es en esta etapa en la que el individuo se encuentra más receptivo para aprender un comportamiento y la información se lleva a cabo a partir de la idea de la imitación de modelos y las consecuencias propias de lo anterior las refiere Martha Guerra de Alcántara (2010), al mencionar los efectos de la violencia que los medios presentan:

1. "Las personas pueden imitar la violencia que observan.
2. Pueden identificarse con ciertos personajes, sean víctimas o agresores.
3. Pueden "inmunizarse" paulatinamente al horror de la violencia.
4. Pueden aceptar poco a poco, a la violencia como vía óptima para resolver conflictos".

De igual manera, la autora, sugiere que los padres de familia junto con sus hijos, analicen los factores criminógenos de los medios de comunicación como son:

1. Enseñan técnicas del delito.
2. Por su frecuente mención, los delitos no parecen algo desacostumbrado.
3. Sugestionan a los jóvenes de que el delito es algo atractivo y excitante.
4. Dan la impresión de que el delito es rentable.
5. Despiertan una simpatía patológica por algunos delincuentes.
6. Muestran a los delincuentes como personas que han adquirido un gran prestigio por sus actos antisociales.
7. Dan una versión falsa y se ocultan las verdaderas causas del delito.
8. Describen al delito de modo que parece fácil escapar a la acción de la justicia.
9. No se destaca de manera suficiente el elemento de la pena inherente a la comisión de un delito.
10. Desacreditan la persecución penal.
11. Sugieren metas engañosas de la vida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Por su parte, James B. Stenson (2004), hace énfasis en que los niños durante su exposición a la televisión, la mayoría de las veces, no ven escenas adecuadas como base de su proceso educativo en el desarrollo de habilidades positivas como son las "cosas que no ven los hijos en la televisión: no ven gente trabajando, rezando, leyendo libros, intercambiando ideas y experiencias, comprometiéndose en actividades responsables; y además no ven ancianos, sacerdotes, personas ejerciendo el buen juicio, con sentido de responsabilidad, perseverantes en la solución de problemas, con buen control de sí mismas y profesionistas serios y responsables a excepción de policías que solamente presentan caricaturas de los mismos". De lo que, este autor cuestiona: "¿Qué desplazan los niños cuando ven la televisión? ¿Qué dejan de ver?, ¿Qué dejan de oír? Y ¿Qué dejan de hacer en casa? No conversan con los otros miembros de la familia, no aprenden cosas de los padres y familiares, principalmente cosas de su trabajo, opiniones, convicciones, reacciones, historia personal, éxitos, fracasos y, de manera esencial, no juegan con el resto de la familia".

En una ocasión, al platicar con un grupo de compañeros de trabajo, el autor preguntó: ¿cuáles fueron los momentos más felices de su vida de infancia? Después de pensar un buen rato, la mayoría contestó que: "los momentos más felices de su niñez fue cuando jugaron con sus padres y hermanos mayores".

Tomando como referencia a David Isaacs (1991), quien establece que el niño puede aprender a desarrollar algunas virtudes humanas en la edad escolar, tales como: laboriosidad, responsabilidad, fortaleza, generosidad y otras, la madurez personal que el niño puede alcanzar en el uso racional de estos recursos de comunicación, ésta se logra de manera natural durante los llamados "períodos sensitivos" que según Corominas (1991), son los lapsos que predisponen a una acción: "... en estos períodos sensitivos se apoya también en los instintos guías, como es, por ejemplo, el afán de imitar modelos por parte del niño".

Por lo que, en el caso de los hábitos de ver la TV, videos, utilizar los videojuegos, el teléfono celular y la internet y sus respectivos influjos, el punto clave es la formación de la voluntad, en la que los niños sepan apreciar qué es lo que les conviene y no, ya que el niño no sólo ve y aprende, sino también lo quiere poner en práctica, como es el caso de los niños que desean hacer lo que vieron que realizaron los superhéroes de la televisión o de los videojuegos. De lo que, Corominas (1991) dice: "Saber imitar es uno de los "instintos guías" que primero se manifiestan; se desarrolla primero en la infancia, al principio de manera mecánica y después, se convierte en hábito y, una vez que la voluntad empieza a despertar, la capacidad de imitar se convierte en uno de los primeros cauces de la libertad".

Por la curiosidad propia de los niños, éstos viven intensamente todo lo que les parece nuevo, atractivo e interesante y es por ello que su conducta la guíe por modelos de los cuales copian gustos, inclinaciones, comportamientos, etc. Y esos modelos pueden ser sus padres o hermanos mayores. Es por ello que se menciona que los padres están "educando" a sus hijos las 24 h, de los 365 días del año de toda la vida; en donde el niño aprende del modelo de sus padres: la forma de hablar, la manera de sentarse, de comer y hasta de dormir. Por lo que la familia y su ambiente es el medio por el cual lo niños aprenden gracias a que son muy receptivos en todo.

Sin embargo, cuando estos medios de comunicación aparecen en el seno familiar, no como un simple aparato o una innovación de diversión más, sino como un factor que proporciona estímulos al niño que es un gran receptor y quien queda muy expuesto a una gran cantidad de situaciones nuevas que va a aprender fácilmente, la televisión, por ejemplo, muchas veces enseña a los niños, situaciones que no corresponden a lo que como padres buscamos que se aprendan en casa. Y Corominas (1988) insiste en que "los adultos tienen criterios de selección y saben lo que deben admitir o rechazar; pero para un niño, es fácil que todo sea igualmente aceptable". A los niños muchas veces, no les es fácil distinguir el bien del mal, ni lo correcto de lo incorrecto de comportamiento de los adultos y aún no tienen bien formada la conciencia de la realidad ni la conciencia moral, de lo que Jorge Yarce (1995) concluye que: "el problema radica en que debido a la fuerza de la influencia de las imágenes de la televisión sobre el comportamiento de los niños, las desviaciones en los valores o conductas exhibidos, pueden trasladarse a su comportamiento y forma de pensar".

EL CASO DE LOS ADOLESCENTES

El adolescente también sufre cambios orgánicos durante su vida manifestándose en modificaciones en su personalidad y en su rol social; de igual manera, no deja de ser vulnerable a estos medios de comunicación debido a que su carácter se encuentra aún en proceso de maduración y su personalidad se está afianzando, preparando su vocación profesional e integrándose a su período de independencia familiar.

Sin embargo, aunque ya distingue la realidad de la fantasía, aún carece de un criterio sólido y de una posición firme frente a algunas situaciones, por lo que busca su identidad al tratar de imitar el mundo de los adultos tomando actitudes como son: la forma de vestirse, el fumar, el ingerir bebidas alcohólicas, enamorarse, conducir automóviles, manejar dinero, etc. Y es ahí donde los medios de comunicación ofrecen modelos de vida de adultos que es falsa, con criterios hedonistas y violentos, pero sin ofrecer actitudes de verdadero amor, de responsabilidad y de madurez.

Derivado de lo anterior y agregándole el fenómeno de la rebeldía propio de esta edad, la TV por ejemplo, contribuye de manera importante a agudizar las dificultades que el joven pudiera tener con sus padres desde el punto de vista de autoridad, debido a que el adolescente se hace más rebelde si imita a sus ídolos favoritos de los programas que ve de manera periódica.

Por lo general, los programas televisivos, los videos y la internet ofrecen una imagen deformada de la realidad,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

proporcionando soluciones a los problemas sociales que no corresponden a una formación auténticamente integral, debido a que no dan y una orientación clara y precisa en cuestiones morales, y la razón de ello es que, dentro de los objetivos de los grupos corporativos dedicados a la comunicación social, no figura la formación de un criterio sólido o de una moral recta, sino que su interés fundamental es el entretenimiento y alcanzar altas audiencias sin escatimar recursos técnicos y "ganchos" para que el público "muerda el anzuelo" y entre ellos están: buenas dosis de erotismo, violencia, éxito económico como meta personal y otros objetivos materialistas, hedonistas y consumistas.

Sin embargo, debe admitirse que, en ocasiones, ciertos programas presentan soluciones o finales con un mensaje aceptable desde el punto de vista moral o de formación personal, como sucede en casos de que después de una crisis, existe la comprensión mutua y el retorno al diálogo; pero a veces, para llegar a este fin durante el transcurso de la trama, se presentan situaciones o escenas impactantes que se graban más en la mente de los espectadores y que definitivamente afectan más que la misma solución final; tal es el caso de escenas de violencia, crímenes, alta pornografía, terrorismo, intentos de suicidio o de homicidio, peleas, discusiones, etc. Todas estas escenas pueden influir en el comportamiento de los adolescentes y en el proceso de formación de su personalidad y criterio.

Tomando en cuenta la actual estructura de funcionamiento de los programas y objetivos de los medios, podemos apreciar que éstos actúan intensamente en el área de mover nuestras voluntades con un fin, que es la compra y consumo de algún producto y para convencer utiliza al sexo y al placer, colocándolos como final feliz de toda acción de compra o de consumo, o bien, como premio por pensar o actuar como la televisión o la internet proponen, descuidando mover la voluntad hacia los buenos hábitos, hacia los valores humanos o hacia el desarrollo cultural e intelectual; todo lo cual, al darse de manera masiva, lleva a una distorsión de valores y a un notable desequilibrio social.

LOS MEDIOS DE COMUNICACIÓN DIGITAL Y LOS VALORES

Si se logra tener clara la idea de que los medios de comunicación presentan aspectos positivos y negativos para el desarrollo de la vida social en general, ello se traduce en que estos medios difunden muchos valores y antivalores que los usuarios reciben y que, en ocasiones, los confunden o no se pueden diferenciar los que hacen provecho, de los que no son verdaderamente edificantes. Por lo que, se debe definir bien lo que es un valor. "*Un valor es un bien moral o espiritual que el hombre ha elegido consciente y libremente, en orden al perfeccionamiento de su vida y orientado al fin último para el cual el hombre ha sido creado*" (J. Yarce, 1995), ya que todo ser humano necesita desarrollar su dimensión espiritual, como lo hace con su capacidad intelectual y su cuerpo. Y existen valores tantos como posibilidades o capacidades de desarrollo humano y, de los más trascendentales están: el amor, la amistad, la veracidad, la sinceridad, la justicia, la lealtad, la honestidad, la fidelidad, la unidad familiar, el respeto, la fe, etc., de los cuales, el hombre de hoy carece de muchos de ellos y los que posee, los tiene muy debilitados o deformados.

De tal manera que, independiente de su manera de pensar y de vivir, el hombre siempre busca los valores sin importar su convicción, ya que los necesita para su realización, siendo necesaria la transmisión de sus valores, lo cual es uno de los aspectos más importantes en la vida de una persona. Esta transmisión de valores siempre se había realizado en el seno de la familia fundamentalmente y, no es sino hasta en los últimos años, cuando los medios masivos de comunicación han participado de esta transmisión de los mismos pero de una forma muy peculiar.

De manera obvia, todos saben que los medios de comunicación no fueron inventados para dar clases de moral y buenas costumbres; sin embargo, si es aceptada la idea de que las personas necesitan los principios fundamentales de honestidad, veracidad y rectitud de conciencia y ello no es la forma por la cual la TV o la internet, por ejemplo, presentan al hombre, cuya dignidad con frecuencia se ve seriamente afectada al ser ridiculizado o degradado, confundiendo al espectador con muchos antivalores que se le presentan, como es el caso del concepto que se nos ofrece del fin de las personas: el poder, la riqueza, la propiedad, la comodidad, el consumo y la búsqueda de placeres de todo tipo; o bien, la confusión que se da al tratar de convencernos que la bondad puede equivaler a la incapacidad de supervivencia, o la confusión al presentar al pudor como objeto de burla.

Otro ejemplo muy claro de ello, es la forma en la cual, la imagen de la institución matrimonial está seriamente afectada, ya que se habla más del divorcio y separación que de la unidad de la familia. Se presenta al matrimonio entre divorciados como algo normal y aceptable para la sociedad, siendo cada vez más frecuentes las películas y videos dirigidos a acostumbrar a los niños a la situación de ser hijos de padres divorciados y vueltos a casar, que las películas en cuya trama se defienda de forma clara la indisolubilidad del matrimonio. Además, no es raro ver cintas que no son otra cosa más que una propaganda barata a la infidelidad matrimonial, en particular de los varones, el concubinato y la venganza conyugal y, lo que es más reciente, la promoción de la idea de la aceptación de las uniones o "matrimonios" entre personas del mismo sexo con su respectivo "derecho a adoptar hijos", lo cual es motivo de verdadera confusión en nuestra sociedad y en particular, en nuestros niños y adolescentes.

Insistiendo en el aspecto en el que los medios de comunicación nos ofrecen una imagen deformada del hombre y del mundo, se presenta al ser humano como si no tuviera alma espiritual y al mundo como si no existiera Dios, lo cual puede conducir a la sociedad a un enfriamiento o indiferencia ante la religión, a la que nos presenta como un elemento mágico dentro de un sistema de fetiches y supersticiones.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HACIA UNA EDUCACIÓN PARA UTILIZAR LOS MEDIOS COMUNICACIÓN

Debido a que el mundo de los medios de comunicación es cada día más extenso, se requerirá más atención por parte de los padres y maestros a fin de conocer bien su forma de influir en las personas, aprender a convivir con ellos y así poder dar un sentido correcto a su utilización, planearlos y controlarlos dentro del mismo seno de la familia.

Por último, tomando como base que los medios de comunicación son parte de esta sociedad que sufre la tiranía del consumo y es víctima de la tecnocracia, en la que el concepto de persona se ha hundido en la nada, una de las principales soluciones es volver a fomentar la integración de la familia como núcleo básico de toda sociedad, en donde el desarrollo de la persona humana y su dignidad son lo más trascendental.

Por lo que, para el caso de la TV, los videos y videojuegos, se sugieren algunos puntos en los que Jorge Yarce (1995) propone para hacer más razonable el uso de la misma, evitar sus posibles daños y utilizar este recurso para obtener el mejor provecho posible dentro de un plan de uso familiar; lo cual puede resumirse de la siguiente manera:

- Hay que evitar a toda costa que la televisión, los videos y los videojuegos se vuelan necesarios.
- Escuchar la opinión de los hijos para saber cuáles programas les interesan a ellos.
- Que los padres vean la televisión y los videos con sus hijos, participen con sus hijos de los videojuegos y comentar el contenido de lo visto y experimentado.
- Establecer la costumbre de practicar otros juegos (de mesa, al aire libre) y hablar con los hijos ya que ello es mejor que sólo ver la televisión reunidos.
- Evitar que los hijos vean la televisión y los videos o que jueguen solos.
- Dosificar el uso cotidiano de estos recursos con el establecimiento de un horario, a fin de evitar el desorden y efectos negativos (bajo rendimiento escolar, poco diálogo familiar, pasividad, comidas a destiempo, pereza, aburrimiento, etc.). El tiempo sugerido al día sería de no más de una hora.
- Ubicar los aparatos de TV, videos o videojuegos en una sala de estar o sitio de descanso de toda la familia. No se recomiendan tales aparatos en las recámaras o en el comedor.
- La distancia que se recomienda para ver la televisión, videos y videojuegos es de más de tres metros.
- Utilizar la guía semanal de programas de televisión para seleccionar los programas más apropiados y así evitar ver la TV sin una definición específica "… voy a prender la tele a ver que hay".
- Eliminar el criterio de poner al niño a ver la televisión, los videos o videojuegos para que deje en paz a sus padres o como castigo, porque se puede caer en el error de creer que viendo la TV se está haciendo algo más útil.
- Evitar siempre las imágenes o episodios inconvenientes, sobre todo cuando éstas se presentan de improviso, aprovechando la ocasión para explicarles las razones por lo cual ello no es adecuado.
- Animar a los hermanos mayores a acompañar a los más pequeños y así contribuir en la orientación familiar.
- Los padres deben empezar por dar ejemplo a los hijos, relación del uso de estos aparatos, de su horario y del tipo de programas, con la finalidad de evitar perder autoridad en este tema.
- Conocer bien los canales que se exhiben en la televisión gratuita y en lo sistemas de pago a fin de tener un mejor control en el uso de la misma.
- Revisar bien la programación que ven los hijos y comentarla con ellos, en particular cuando se afectan los valores familiares y sociales.
- Supervisar y controlar el uso de las películas de video, evitando que los hijos las vean solos, comentando con ellos su contenido.
- Supervisar y controlar los videojuegos, evitando la violencia y las escenas inadecuadas.
- Estar siempre dispuestos como padres, a sacrificar el tiempo de sus programas, a fin de ver la TV con sus hijos.
- Entusiasmar a los hijos a la lectura y al ejercicio al aire libre como sustitutos de la televisión, desde el punto de vista de diversión.
- Participar de manera activa en las estrategias de control social y en las acciones para que la televisión observe siempre un respeto básico a los valores y a la dignidad de la persona.

Dicho de otra manera, todos debemos aprender a controlar y decidir sobre la exposición frente a los medios de comunicación, especialmente los digitales que son una forma muy actual de establecer contacto con nuestros semejantes de esta manera peculiar. Es preciso aprender a que, de primera instancia, no se debe censurar a los niños y jóvenes por el uso de estos recursos, sino más bien, es necesario enseñarlos al uso racional de los mismos a través del diálogo y del amor. También, establecer una relación estrecha con los maestros de nuestros hijos, como con los demás padres de familia de los amigos de nuestros niños y hacer lo que sugiere Martha Guerra de Alcántara (2010):

1. Creer en los que hacemos.
2. Ser buen ejemplo.
3. Estar presentes y cerca de los hijos.
4. Platicar con ellos al respecto, entre otros temas.
5. Analizar los contenidos.
6. Tener objetivos y prioridades bien definidos.
7. Tener límites claros, frente a nosotros y frente a nuestros hijos y alumnos.

No se debe olvidar que los medios de comunicación fueron inventados para la personas y no al contrario y, no hay nada que sustituya el diálogo de padres e hijos, ya que cuando se vive una verdadera vida en familia, casi todos los problemas se superan, debido a que la integración familiar será la base para el desarrollo social, en la medida de que será en la familia donde deban *"multiplicarse las*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

manifestaciones de amor y respeto, con la esperanza de mantener firme la unidad" (Juan Pablo II, 1991).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Benedicto XVI. Mensaje para la XLV Jornada Mundial de las Comunicaciones Sociales, 05 junio 2011. Castillo G. Los Adolescentes y sus Problemas. 9ª ed. México: Editorial MiNos; 1992.

Corominas F. Cómo Educar a tus Hijos. 1ª ed. México: Editorial MiNos; México 1991.

Ferrer Horter E. Exigir para Educar. 2ª ed. Madrid: Ediciones Palabra; 1989.

Guerra de Alcántara M. Prevenir el Bullying desde la Familia. 1ª reimpresión. México: Minos III Milenio Editores, 2010, pp. 53-59.

Isaacs D. La Educación de las Virtudes Humanas. 3ª ed. México: Editorial MiNos; 1991.

Juan Pablo II. Exhortación Apostólica La Familia en los Tiempos Modernos. 23ª ed. México: Ediciones Paulinas; 1991.

Juan Pablo II. Mensaje para la XXXVIII Jornada Mundial de las Comunicaciones Sociales, 23 de mayo 2004.

Rivera-Montero R. El Niño y la Televisión. En: Martínez y Martínez R. Martínez R. editor. Martínez la Salud del Niño y del Adolescente 6ª ed México: El Manual Moderno, 2009, pp. 448-451.

Stenson James B. Cómo Tratar a los Adolescentes, Guía para Padres que quieren tener éxito. 1ª. ed. Madrid: Ediciones Palabra, S.A., Colección: Educ. com, 2004, pp. 236-239.

Yarce J. Televisión y Familia. 1ª ed. México: Editorial MiNos; 1995.

SALUD AMBIENTAL INFANTIL Y DESARROLLO SUSTENTABLE

Dr. Rafael Rivera Montero

"Quien conoce el orden del universo, conoce también el orden propio de los hombres".

CONCEPTO

Salud ambiental infantil es el enfoque de la salud ambiental en general que está relacionado con la salud de los niños, en donde se debe abordar estos graves problemas mundiales con base al deseo de que los recursos naturales no deben agotarse y que permitan un desarrollo que satisfaga las necesidades del presente sin comprometer a las futuras generaciones, en virtud de que es nuestro deber inmiscuirnos y prepararnos para conocer la problemática de la contaminación ambiental, como problema prioritario de salud pública a fin de participar en la solución del mismo.

Puntos sobresalientes

- Contaminación atmosférica (inversión térmica, efecto invernadero, lluvia ácida, destrucción de la capa de ozono).
- Contaminación por ruido.
- Contaminación y cuidado del agua (tratamiento de aguas residuales y ahorro).
- Contaminación del suelo (control de la basura –desechos sólidos-, clasificación, reutilización y procesamiento).
- Contaminación de los alimentos.

Philip Landrigan, con más de cincuenta años de trabajo en la salud ambiental infantil, todavía plantea interrogantes donde busca la explicación de la causa de incapacidades neurológicas, de cánceres pediátricos y de alteraciones neurológicas.

Por lo tanto, "Es necesario que los médicos conozcan las ciencias de la salud ambiental infantil ": (Paulson, J A, 2001) y comprender el nuevo paradigma de la civilización que incluye: equilibrio entre los recursos económicos, ecológicos y sociales, con una responsable y armónica convivencia con la naturaleza. Y además, los médicos y el resto de trabajadores de la salud, deben entender bien y diferenciar de manera correcta las características conceptuales relacionadas con la salud ambiental y todo aquello que garantice el futuro de la humanidad, bajo los aspectos de solución de las verdaderas necesidades que darán una mejor calidad de vida a través de lo que constituye el desarrollo sustentable.

DESARROLLO SUSTENTABLE

Este término se utiliza desde 1987 en el que se publicó el libro *"Nuestro Futuro Común"*, conocido también como el *"Reporte Brundtland"*. En forma previa, en el año de 1983, la Organización de las Naciones Unidas (ONU), invitó a la Primer Ministro de Noruega, Gro Harlem Brundtland, a presidir la Comisión sobre Ambiente y Desarrollo, con la finalidad de hacer una reflexión de la problemática relacionada con el crecimiento poblacional, la tecnología moderna y la demanda de consumo que nuestro planeta presentaba con los riesgos globales, la deforestación, las pérdidas de especies animales y el desarrollo de sustancias tóxicas con las que convivimos desde 1970. Como consecuencia de ello, el 30 de marzo de 1987, se publicó el Informe Brundtland en donde se analizó la situación del mundo en ese momento y demostró que el camino que la sociedad global había tomado estaba destruyendo el ambiente por un lado y dejando cada vez más gente en la pobreza y la vulnerabilidad. Por lo que, no se podía seguir con el crecimiento económico tradicional y que había que buscar un nuevo estilo de desarrollo que llamo "sustentable" conocido también como "sostenible", el cual debía ser más justo y equitativo y permitir a la humanidad satisfacer sus necesidades sin comprometer la capacidad de las futuras generaciones de satisfacer las suyas.

Es por eso, que el desarrollo sustentable tiene tres componentes que deben tomarse en cuenta y que son: el ambiente, la sociedad y la economía. Es decir, la idea no es tener más cosas, sino tener una mejor calidad de vida de acuerdo a las necesidades verdaderas que nuestra sociedad requiere, por ejemplo: salud, educación, justicia, seguridad, vivienda, nutrición y un ambiente sano y suficiente.

Derivado de lo anterior, la UNESCO emitió el programa "*Educating for a Sustainable Future*" (Educando para un

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Futuro Sustentable) en donde enuncia cuatro dimensiones de la sustentabilidad: social, ambiental, económica y política. Lo cual implica que una sociedad sustentable será aquella en la cual la gente se preocupa por los demás y valora la justicia social y la paz, protege a los sistemas naturales y se utilizan sabiamente, se valora el desarrollo adecuado y la satisfacción de las necesidades básicas y además, toman sus decisiones por medios justos y democráticos.

EL PEDIATRA Y EL DESARROLLO SUSTENTABLE

Con la finalidad de promover el desarrollo sustentable, la ONU, creó el Programa 21, conocido también como Agenda 21, que es un plan detallado de acciones que deben ser acometidas a nivel mundial por los gobiernos de los estados miembros y por grupos principales particulares en todas las áreas en las que ocurren impactos humanos sobre el ambiente. El número 21 hace referencia al Siglo XXI y esta agenda es una lista de asuntos ambientales que requieren atención organizada en forma cronológica.

El capítulo 25 de este documento tiene un especial interés por referirse a los niños y jóvenes, en virtud de que, además de otras cosas, enuncia lo siguiente: "Los niños no sólo heredarán la responsabilidad de cuidar la Tierra, sino que, en muchos países en desarrollo, constituyen casi la mitad de la población. Además, los niños de los países en desarrollo y de los países industrializados, son igualmente vulnerables en grado sumo a los efectos de la degradación ambiental. Los niños y jóvenes son partidarios muy conscientes de la idea de cuidar la salud ambiental, por lo que, es menester que se tomen en cuenta sus intereses en el proceso de participación relacionado con el ambiente y el desarrollo a fin de salvaguardar la continuidad en el futuro de cualquiera de las medidas que se tomen para mejorar el entorno".

Por lo tanto, los trabajadores de la salud y en especial los pediatras, debemos de participar activamente en la promoción de una cultura de desarrollo sustentable en donde debe quedar muy clara la idea de que la salud ambiental es uno de los valores prioritarios del ser humano, pero con el concepto de que el respeto al ambiente va de la mano del respeto a la persona, en virtud de que no sólo debe haber preocupación por la naturaleza, sino que las personas también son muy importantes. Y lo anterior, es porque hay quienes creen que proteger a los animales o a las plantas sea como sea, es lo más importante. De igual manera, existen individuos con creencias que opinan por ejemplo, que se debería exigir al gobierno que cierre una fábrica que está contaminando algún río o bien, que toda la humanidad podría volver a vivir como antes para no consumir tantos recursos renovables y no renovables. Estos criterios no están equivocados de primera intención, sino antes de aplicarlos, debemos tomar en cuenta que en el ambiente todas las cosas están interrelacionadas y la obligación es buscar y tratar de encontrar otra solución que proteja a la comunidad y a la naturaleza. Dicho de otra manera, siempre procuremos lograr un equilibrio, ya que cada día se cuenta con más experiencia que muestra los beneficios del desarrollo sustentable.

Un ejemplo de lo anterior, es el tema de la Seguridad Química y Salud Infantil, en donde ya se han implementado medidas a nivel mundial para proteger a los niños de la exposición peligrosa a químicos. En este renglón, en octubre del 2005, se realizó el Foro Intergubernamental de Seguridad Química con el propósito de que los gobiernos y organismos responsables de la protección de los niños, tomen mayor conciencia de tales amenazas, sin olvidar que son muy graves las consecuencias adversas de las exposiciones peligrosas a químicos, incluyendo los efectos para la salud y el desarrollo físico de los niños y adopten medidas para prevenirlas.

Sin embargo, es necesario recordar que los químicos son necesarios para la elaboración de productos y prestación de servicios que mejoran y protegen la salud, la seguridad y la calidad de vida de las personas. De lo que, deben tomarse en cuenta tanto los beneficios como los peligros de estos productos, cuando se tomen decisiones que atañen a la gestión de riesgos desde luego, al aplicar las acciones que se recomienden en los diferentes foros de análisis de estos temas, los cuales deben ser consecuencia de un esfuerzo integrado y de cooperación que asocie a los gobiernos, los sectores de salud pública y educación, los grupos académicos, la industria, los padres de familia, los defensores de los derechos ciudadanos y demás personas en un trabajo hacia un objetivo común y compartido: el desarrollo de la salud ambiental, partiendo del criterio de que si tenemos un planeta sano, tendremos niños sanos.

CONTAMINACIÓN AMBIENTAL

1. Contaminación de la atmósfera

La atmósfera tiene dos tipos de componentes: los permanentes y los accidentales. Los componentes permanentes se encuentran de manera constante hasta una altitud de cinco kilómetros; es decir, hasta el inicio de la capa llamada estratósfera y son los siguientes:

Nitrógeno	78.084 %
Oxígeno	20.946 %
Argón	0.943 %
Bióxido de carbono	0.033 %
Neón	0.00182 %
Helio	0.00052 %
Otros gases	0.00066 %

En las capas bajas de la atmósfera, el vapor de agua, el ozono y el bióxido de carbono son variables.

Existen dos tipos de fuentes de contaminación atmosférica: las naturales y las artificiales. Los contaminantes naturales son: volcanes, tolvaneras, incendios forestales y pólenes. Y los contaminantes artificiales son: fijas (fábricas, talleres, termoeléctricas, cementeras, incineradores, baños), móviles (automóviles, autobuses, aviones, motocicletas, barcos) y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

otras (quema de basura, quema de llantas, juegos pirotécnicos, explosivos).

Las grandes ciudades del mundo que sufren de una severa contaminación ambiental, constantemente se ven oscurecidas por una masa de aire contaminado que favorece a que se produzcan las complicaciones más frecuentes como son: inversión térmica, efecto invernadero, lluvia ácida y destrucción de las capas de ozono.

Inversión térmica

En condiciones normales, en la atmósfera, las capas de aire más frío se encuentran arriba y las capas de aire caliente, abajo. Cuando sucede la inversión térmica, la situación es al revés; las capas de aire frío se encuentran abajo y las de aire caliente arriba, lo cual sucede por lo general durante la noche, cuando la temperatura desciende, esto provoca que las masas de aire pesado contaminado no puedan subir, aumentando la incidencia de enfermedades respiratorias en los seres humanos.

Efecto invernadero

Es el proceso por el cual el planeta se calienta de manera excesiva, como consecuencia de un aumento en la cantidad de gases capaces de absorber radiaciones infrarrojas. El más importante de dichos gases es el bióxido de carbono, pero además, también lo producen el óxido de nitrógeno, el metano, el ozono y los cloroflurocarbonos, entre otros. Su presencia en la atmósfera hace que se reduzca la pérdida de calor de la superficie de la tierra y ello ocasiona el sobrecalentamiento. Dado lo anterior, se supone que para el año 2030, la concentración de CO_2 en la atmósfera se duplique alcanzando 600 a 700 partes por millón (p.p.m.) y la temperatura aumente entre 3 a 5 °C, lo se llama **calentamiento global**, lo cual podría traer las siguientes consecuencias:

- El nivel del mar se elevaría uno o dos metros, inundándose las zonas costeras.
- Los suelos se harían más húmedos.
- El clima sería más cálido y húmedo, aumentando los desiertos y pastizales.
- Aumento en la incidencia de condiciones climatológicas extremas (huracanes), por cambio en los patrones de precipitación.
- Enfriamiento excesivo en la estratósfera.

Lluvia ácida

Esta complicación es ocasionada por la liberación de gases consecutivos a la quema de combustibles fósiles y emisiones volcánicas, tales como: óxidos de azufre, óxidos de nitrógeno y óxidos de carbono, lo cuales al unirse con el vapor de agua por acción de la luz solar forman el ácido sulfúrico (H_2SO_4), el ácido nítrico (HNO_3) y el ácido carbónico (H_2CO_3); los cuales, si se encuentran en cantidades significativas ocasionarán en la lluvia un pH de 5.6. A esta lluvia ácida no se le han demostrado efectos dañinos a la salud humana, pero sí afecta a la vegetación, los sistemas acuáticos y a las construcciones y edificios.

Destrucción de la capa de ozono

En la atmósfera existe normalmente una capa de ozono que se encuentra en la estratosfera a una distancia de 20 a 40 km de la superficie de la tierra. Su función es protegernos de las radiaciones solares absorbiendo los rayos ultravioleta del sol, los cuales tienen una longitud de onda muy pequeña y son capaces de romper los enlaces de los ácidos nucleicos y producir mutaciones genéticas, quemaduras graves y cáncer de la piel.

En esta capa de ozono se ha descubierto un "hueco" que se encuentra sobre la Antártida en donde el ozono ha disminuido en aproximadamente 12 a 24 km ese espacio vacío en la atmósfera polar. Esta disminución se debe a los compuestos llamados clorofluorocarburos (CFC) que contienen los halógenos cloro, flúor o bromo. Los CFC se utilizan en los refrigeradores y sistemas de aire acondicionado (CCl_2F_2: difluoruro,dicloruro,carbono) y en los aerosoles domésticos y en la elaboración de poliuretano (tricloruro de carbono: CCl_3).

Todos estos compuestos no son solubles en agua, por lo que no son arrastrados por lluvia; además son químicamente inertes en las capas inferiores de la atmósfera, pero reaccionan con las capas altas, por la radiación ultravioleta, liberando los átomos de flúor, bromo y cloro, los cuales reaccionan con el ozono, el cual queda como oxígeno molecular. En esta alteración, debe señalarse que un átomo de cloro destruye aproximadamente 100 mil moléculas de ozono.

Por otra parte, como producto de contaminación fotoquímica, el hombre, de manera irónica, está produciendo ozono en las capas inferiores de la atmósfera, el cual es nocivo para la salud, particularmente en las vías respiratorias.

2. Contaminación por ruido

El ruido es un contaminante que cada día aumenta más y sus pejuicios son de tres tipos: auditivos, fisiológicos y psicológicos.

Los daños auditivos se presentan si el ruido es impactante y mayor a 150 decibeles (dB), tal como el que produce una explosión severa; se puede producir sordera inmediata y quizás irreversible. Asimismo, si el ruido es de poca intensidad pero continuo, se puede sufrir sordera lenta y probablemente imperceptible, la cual es progresiva.

Los daños fisiológicos son particularmente al aparato cardiovascular y endocrino y los de tipo psicológico se manifiestan por aumento en la tensión emocional, irritabilidad y perturbación del sueño y en la habilidad manual, lo cual puede suceder con ruidos de intensidad baja como podría ser de 70 o hasta 50 dB.

3. Contaminación y cuidado del agua

El planeta no puede vivir sin agua o con agua de mala calidad, la cual se considera como fundamental para la vida. El agua se obtiene de ríos, lagos, manantiales, aguas subterráneas y ocasionalmente del mar. Antes de que el ser humano la utilice, los ecosistemas acuáticos naturales la mantienen en un estado de equilibrio perfecto y, una vez que la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

usa, sobreviene la contaminación. Normalmente, el mayor uso del agua por el humano es en el hogar, en la industria y en la agricultura.

En el hogar se usan para beber y cocinar alrededor de 10 litros por día (5 %), para el sanitario 80 litros por hombre por día (L/h/d) en un 40 %; en la regadera, el 30 % (60 L/h/d); en el lavado de utensilios, el 6 % (13 L/h/d); en el lavado de ropa, el 15 % y, lavado de coche, regar el jardín y otros, el 4 % (8 L/h/d).

Existen muchas maneras por las que el hombre contamina el agua, las más comunes son a través de los desechos humanos de los sanitarios, de los baños, de los alimentos y detergentes; en las industrias, por los desechos químicos, radioactividades, aceites y en las actividades agropecuarias, particularmente al eliminar fumigantes y pesticidas o restos orgánicos del ganado.

Los microorganismos que con mayor frecuencia se han encontrado son bacterias (*Salmonella typhi*, *Escherichia coli*, *Shigella disenteriae y Vibrio cholerae*), virus (hepatitis, poliovirus) y parásitos (*Entamoeba histolytica*, *Giardia lamblia*, *Ascaris lumbricoides*, etc.).

Es importante señalar que el agua también se contamina con metales pesados como el arsénico que proviene de los insecticidas, el cadmio, cromo, mercurio y plomo, que provienen de las industrias y afectan a las bacterias y por lo tanto, a la cadena alimenticia. Un ejemplo de ello fue la contaminación por mercurio que una fábrica de Minamata, Japón, alcanzó al viento y luego al mar, afectando a los peces que, al ser ingeridos por los pescadores, desencadenó una intoxicación (síndrome de Minamata) cuyos síntomas (trastornos del lenguaje, visión borrosa, parestesias) ocasionaron la muerte a 47 personas en el año de 1953. De los pesticidas, llama la atención la contaminación el diclorodifeniltricloroetano (DDT) que aún se utiliza en el control del mosquito *Anopheles* para combatir el paludismo; los difenilos policlorados (PCB) como las dioxinas, que son producto de diversos procesos industriales.

TRATAMIENTO DE AGUAS RESIDUALES

Una forma de volver a reutilizar el agua contaminada, es a través de varios procesos. El primero de ellos, es la simple eliminación de los sólidos a través de un filtro sencillo, seguido de un pase por arena y luego aplicación de cloro; el segundo, por medio de un recurso biológico, en donde se utilizan organismo aerobios de lodos activados y descomponedores anaerobios, siendo ello un recurso útil para reducir la materia orgánica, aunque no es muy efectivo para eliminar las sales inorgánicas y, el tercer proceso, por medio de sustancias químicas como las sales de aluminio o de hierro que ayudan a precipitar los compuestos de fósforo y de nitrógeno.

Además de la contaminación, el desperdicio del agua es uno de los principales problemas al que nos enfrentamos, dada la escasez de la misma, se podrían sugerir las estrategias de Félix y Romero (1998) para ahorrar y disminuir la contaminación de este importante recurso:

Ahorro de agua

- Eliminar de inmediato las fugas domésticas.
- Instalar muebles de baño con depósito de seis litros.
- Evitar usar al excusado como basurero o cenicero.
- Tomar baños de regadera de corta duración.
- Cerrar la llave del agua mientras no se utilice o mientras se afeite.
- Evitar derrames de agua de la pila.
- Aprovechar al máximo la capacidad de la lavadora.
- Regar las plantas y jardín sólo cuando sea necesario.
- Evitar que los niños jueguen con el agua y sus surtidores.
- Aprovechar hasta donde sea posible, el agua de la lluvia.
- Lavar el automóvil con una cubeta de agua.
- Reportar de manera oportuna las fugas de agua de la vía pública.

Disminuir la contaminación del agua

- Evitar que se tire basura (botellas, latas, plásticos, llantas, restos orgánicos, papel, etc.) en ríos, lagunas, playas, etc.
- Evitar al máximo el uso de detergentes.
- Evitar tirar aceite, pinturas, gasolina u otros solventes en el drenaje.
- Promover actividades para evitar la contaminación del agua en: en el hogar, las escuelas, el trabajo o colonias.
- Colaborar en acciones de limpieza en las cuencas de agua.
- Promover o fomentar la instalación de plantas tratadoras de agua en las industrias contaminantes.
- Sugerir al estado, el cobro de multas a industrias por descargas contaminantes que estén fuera de la norma correspondiente.
- Fomentar la construcción de más plantas de tratamiento de aguas residuales.

4. Contaminación de alimentos

Se ha escrito mucho sobre el tema de los alimentos como portadores de infección y de otros contaminantes, entre los cuales se encuentran los contaminantes físicos como el polvo, humos, vientos y radioactividad y, también a los contaminantes químicos, entre los que destacan los aditivos, hormonas, metales pesados, pesticidas y detergentes. Por último, entre los microorganismos que contaminan a los alimentos se conocen bacterias, virus, hongos y parásitos.

Dentro de los contaminantes químicos, es común encontrar a los aditivos, que son sustancias químicas adicionadas a los alimentos industrializados. Entre ellos tenemos a los saborizantes como el glutamato de sodio (que da el sabor a los "caldos de pollo") y la sacarina que da pocas calorías a las bebidas. Los preservadores, como el benzoato de sodio (que conserva las frutas, jugos, lácteos, etc.) y el propionato de sodio (evita que en el pan de caja desarrollen hongos).

La carne de res y de pollo es contaminada con hormonas, antibióticos, antiparasitarios o tranquilizantes, desde su origen con fines de engorda, utilizando la progesterona, testosterona y el dietilestilbestrol, que es un cancerígeno en el humano.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Es importante señalar la importancia que a la fecha han desarrollado los *priones* en la alimentación del humano. Se define a un ***prión*** como un agente infeccioso que tiene una forma extracelular constituida por proteína solamente y sin ácido nucleico. Esta partícula proteica es infecciosa y es responsable de diversas enfermedades en animales, como el prurito lumbar de las ovejas y la encefalopatía bovina espongiforme, mejor conocida como la *"enfermedad de las vacas locas"* que puede infectar a los humanos, cuya variante se llama enfermedad de Creutzfeld-Jakob. Los animales la desarrollan debido al consumo de forrajes preparados con restos de animales de la misma especie, pero el *prión* que se transmite al humano, produce en el mismo esta enfermedad que es degenerativa y mortal a mediano plazo.

5. Contaminación del suelo

El suelo es un producto natural formado por la erosión de las rocas y organismos vivos; es el sitio de descomposición de la materia orgánica y el retorno de los elementos minerales de los ciclos biogeoquímicos.

Es obligatorio cuidar al suelo, evitar la contaminación del mismo ya que es el lugar donde las plantas absorben agua y minerales en solución que son necesarios para la fotosíntesis integrándose de esta manera el mundo orgánico e inorgánico.

La contaminación del suelo se da principalmente en el área urbana, en donde los residuos son una mezcla de restos orgánicos e inorgánicos. Para el hombre de hoy, es muy fácil considerar como "basura" a todo aquello que ya no es de su utilidad; estos residuos los depositan en algún recipiente y se deshace de ellos a través de la entrega a un camión colector o al arrojarla a un lote baldío y ahí es donde empieza el problema.

Se supone que cada persona produce aproximadamente 600 gramos de basura por día, lo cual se traduce en que en ciudades grandes como México, D. F., se calcula que se producen alrededor de 11 000 toneladas diarias de basura, las cuales terminan en los basureros, los cuales por lo general, son "tiraderos a cielo abierto";o bien, va a ser depositada en basureros de enterramiento controlado.

La composición de basura doméstica de la ciudad de México, D. F., según Félix y Romero (1998) es en un 49.5% de material orgánico, 15.3% de papel, 8.3% de vidrio, 4.2% de cartón y el resto que completa el 22.7% lo forman: trapo, latas, plásticos en película, hueso, material de construcción, envase tetrapak, plástico rígido, cuero, madera, fierro, fibras, papel estaño, polietileno y hule espuma.

Ahora bien, después de revisar todos estos aspectos de la contaminación del suelo, podríamos plantearnos la siguiente pregunta: ¿Porqué se tiran los desechos sólidos?

- Por ignorancia: muchas veces ignoramos los efectos nocivos que los desechos sólidos ocasionan a la salud humana y ambiental.
- Por hábito: ello es consecuencia de esta sociedad de consumo en la que se produce una gran cantidad de residuos sólidos.
- Por irresponsabilidad: a pesar que existen reglamentaciones y normas sociales que nos indican el control de la basura, actuamos en contra de ellas sin importarnos las consecuencias de ello.
- Por pereza: es costumbre que otras personas hagan lo que nosotros debemos y podemos hacer.

Por último, para disminuir la generación de residuos sólidos, la propuesta es lo que Vogel, Alba y Rivas (1997) sugieren:

- Reducir la cantidad de desechos que se generan, comprando y usando de manera inteligente los productos de consumo.
- Reutilizar los productos de desecho cada vez que sea posible.
- Reciclar los desechos mediante:
  - Separación: en los domicilios y centro de trabajo, de acuerdo a sus componentes (papel, vidrio, plásticos, materia orgánica, etc.)
  - Recolección: a través de los servicios correspondientes y de los centros de acopio.
  - Procesamiento: por medio de la transformación de materiales seleccionados.

CONCLUSIONES

Una vez que se han analizado los principales aspectos de la contaminación ambiental, la obligación como trabajadores de la salud y en especial como médicos, es reflexionar sobre la importancia del rol social que juegan, en el compromiso con el futuro del mundo que se está heredando a los niños y considerar que los asuntos de la salud ambiental no son un lujo, un campo especializado para ciertas personas con ideas románticas o algo fuera de su nivel o alcance científico. Esto significa que es deber de todo profesional inmiscuirse y prepararse, aunque sea en lo elemental, en aspectos tales como: los económicos, comerciales, agrícolas, industriales, legales, de energía, etc., que lleven a conocer mejor la problemática de la contaminación ambiental como un elemento prioritario de salud pública, participando de manera comprometida en nuestro desempeño social, en lo académico, en el sector salud, en el trabajo privado y en las organizaciones no gubernamentales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Enkerlin E C, Cano G, Garza R A, Vogel E. Ciencia ambiental y desarrollo sostenible. 1ª ed. México: Internacional Thompson Editores; 1997.

Díaz-Romo P. Plaguicidas en México 1991-2000 Carpeta de Prensa. 1ª ed. México: Ed. ITESO; 2002.

Félix B G, Romero S L. Ecología y Salud, Texto Básico de Autenseñanza. 1ª ed. México: McGraw-Hill-Interamericana; 1998.

Goldman L. Presentación Clínica de los Problemas de Salud Ambiental y la Participación del Pediatra. Clín Ped de N A 2001;5:1117-31.

Hirayama M: Breast Milk and Dioxins. Asian Med J 2000;43 (1):1-6.

Madigan M T, Martinko J M, Parker J. Virus. En: Madigan M T, Martinko J M, Parker, editores. Brock, Biología de los Microorganismos. 8ª ed.Prentrice-Hall Iberia; p. 248-03.

Odum E P. Ecología. 1ª ed. México: Interamericana; 1995.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Paulson J A. Salud Ambiental. Clín Ped de N A 2001;5:13-15.
Rivera-Montero R. *Salud Ambiental Infantil.* En: Martínez y Martínez R. Martínez R. editor. Martínez la Salud del Niño y del Adolescente 6ª ed. México: El Manual Moderno, 2009, pp. 445-448.
Sgreccia E. Orígenes, difusión y definición de la Bioética. En: Sgreccia E, editor. Manual de Bioética. 1ª ed. México: Diana; 1996.
Sutton D P, Harmon. Fundamentos de Ecología. 1ª ed. México: Limusa; 1995. p. 15-43 Ed. Limusa, México, 1995.
www.unep.org
www.cec.org
www.salud.gob.mx
www.who.int

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 14

Fisiopatología del agua y electrólitos y terapéutica hídrica

Coordinador: Dr. Ernesto Enrique Fernández Rodríguez

Agua y electrólitos, desequilibrio hidrico, iónico y ácido-base
Dr. Ernesto Enrique Fernández Rodríguez

Estado de choque
Dr. Ernesto Enrique Fernández Rodríguez

Hidratación oral
Dr. Antonio E. Abraham Jalil

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

AGUA Y ELECTRÓLITOS, DESEQUILIBRIO HIDRICO, IÓNICO Y ÁCIDO-BASE

Dr. Ernesto Enrique Fernández Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los componentes normales de los líquidos corporales. Describir el equilibrio ácido-básico. Exponer diferentes tipos de deshidratación, problemas ácido-básicos y de iones específicos. Fundamentar la terapéutica adecuada.

Puntos sobresalientes

- Sin agua la vida no es posible
- Los componentes varían acorde con la edad, el tejido graso y los estados patológicos agregados.
- Su corrección depende del conocimiento de los compartimentos orgánicos.
- La recuperación y estabilización de los volúmenes de estos compartimentos es imprescindible en la recuperación del paciente.
- La comprensión del contenido de estos volúmenes es imprescindible para la curación.

CONCEPTO

La homeostasis es la capacidad del humano de controlar su ambiente interno. El término desequilibrio hidroelectrolítico es una condición que podría definirse como la pérdida de la homeostasis del agua, la osmolaridad, el componente ácido-básico y los iones específicos del cuerpo humano.

METABOLISMO DEL AGUA

El componente más abundante del cuerpo humano es el agua. En el RN prematuro ocupa hasta el 80% de su peso corporal, en el RN a término el 70%, en el preescolar y escolar el 65% y en el adolescente y adulto el 60%; cifra última que habitualmente se toma como referencia general en su manejo.

Se distribuye en dos grandes compartimientos: el intracelular, que comprende del 40% del peso corporal, y el extracelular, que es del 20 %, que se distribuye a su vez en plasma sanguíneo (4–5%), líquido intersticial (11–15 %), y agua transcelular (3%); proporciones que varían de acuerdo con la edad, la cantidad de tejido graso y el estado de salud.

Las fuentes de aprovisionamiento de agua son: la que se ingiere como tal, la que forma parte de la composición de los alimentos y el agua de oxidación (el metabolismo de 1 g de carbohidratos produce 0.55 mL de agua, 1 g de proteínas 0.45 mL y 1 g de lípidos 1 mL de agua).

El agua ingerida se absorbe en un 90% en el intestino delgado por difusión pasiva. En el espacio intravascular se mantiene en intercambio constante por efecto de la presión hidrostática y la presión oncótica, pasando de una a otra zona por gradientes de presión. En el compartimiento intracelular y extracelular, el intercambio está basado en la ósmosis, dirigiéndose los líquidos de los sitios de menor concentración a los más concentrados.

Cuando los líquidos llegan al capilar glomerular en la parte ascendente del asa de Henle, se aprecian mecanismos especiales que favorecen la salida de Na^+ y Cl^-, disminuyendo su osmolaridad, mientras que la parte descendente se hace más permeable a estos iones, favoreciendo su entrada y aumentando la osmolaridad para formar el llamado mecanismo renal de contracorriente que provee tonicidad y osmolaridad a la orina. Esta orina puede excretarse en forma diluida o concentrada por dos causas. La primera es por la acción de la hormona antidiurética (HAD), sustancia que se sintetiza en los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo y desciende a la hipófisis posterior donde es liberada por la presencia de cambios en la osmolaridad plasmática, actuando a nivel del túbulo colector y distal de la nefrona, de modo que, cuando la osmolaridad plasmática se incrementa se libera HAD y favorece la reabsorción de líquidos, disminuye la uresis y forma una orina concentrada; por el contrario, la no liberación de HAD permeabiliza al túbulo colector y distal, favoreciendo la formación de una orina diluida y abundante.

El segundo mecanismo neurohumoral de control de los líquidos orgánicos se presenta como efecto secundario a la disminución del filtrado glomerular que favorece la liberación de renina en el aparato yuxtaglomerular y aldosterona por las suprarrenales; la primera actúa como vasopresor por la acción de la angiotensina y la segunda estimula la reabsorción de sodio, cloro y agua a nivel túbulo distal.

El 50% del agua ingerida se elimina en forma de orina, formando el gasto urinario que normalmente varía de 0.5 a 2 mL/kg/h o 15 mL/m^2SC/h; a través de la piel se elimina el 31% de los líquidos ingeridos; por la ventilación pulmonar el 10% y por las heces el 6%, determinando las llamadas pérdidas insensibles, que en condiciones normales varía de 400 a 600 mL/m^2SC/d, aunque pueden aumentar si se presenta fiebre, taquipnea y diaforesis, o verse restringidas si se obtienen ingresos líquidos extras a los orales o parenterales, como sucede cuando se administran nebulizaciones o tratamientos con respiradores mecánicos.

Los espacios intracelular y extracelular, además de agua, contienen electrólitos, que son sustancias que al disolverse en un líquido se disgregan en partículas que se llaman iones, cargadas de electricidad; los de carga positiva, como el sodio, el potasio, el calcio y el magnesio, se denominan cationes; los de carga negativa son llamados aniones y son el cloro, el ácido carbónico, los sulfatos, los fosfatos, los ácidos orgánicos y las proteínas. Estos elementos se encuentran en diferentes cantidades, en los espacios referidos de acuerdo al gamblegrama de la figura 14-1.

En el espacio extracelular el catión más importante es el sodio, no así en el espacio intracelular, donde predomina el potasio. El sodio constituye el 93% de los cationes del plasma, donde se comprende que cualquier cambio de concentración de los cationes se refleja principalmente en los valores del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

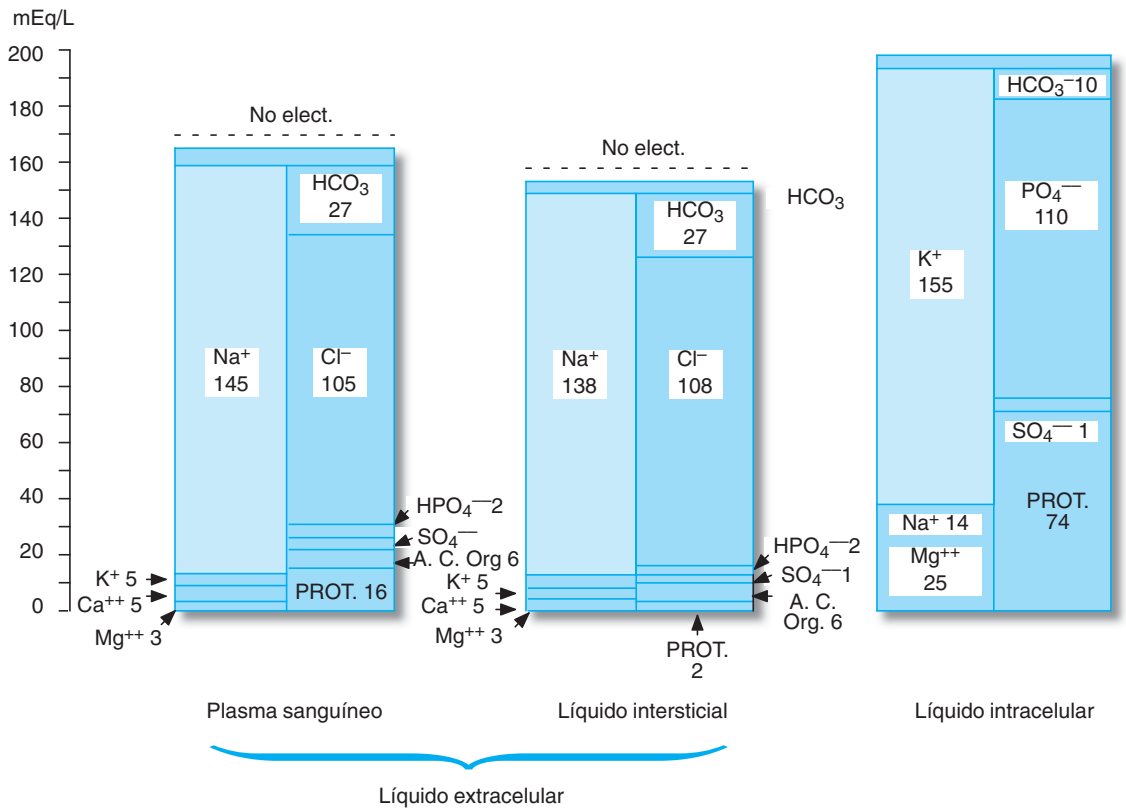


Figura 14–1. Gamblegrama.

sodio; en cambio, el 75% de los cationes del líquido intracelular está integrado por el potasio; por lo tanto, en las alteraciones intracelulares se afectan principalmente los valores de este ion.

También podemos observar que la suma de los cationes es igual a la de los aniones, existiendo entre ambas un equilibrio permanente en condiciones normales; estos datos indican la importancia que tiene la dosificación de estos elementos en miliequivalentes (mEq) y no en miligramos para poder valorar las condiciones fisiológicas en un caso dado.

La suma de los cationes medibles (Na^+, K^+ y Ca^{2+}) es normalmente mayor que la de los aniones medibles (bicarbonato y Cl^-); la diferencia entre ellos se conoce como "brecha aniónica" o "anión gap" y demuestra los aniones residuales o no medibles (fosfatos, sulfatos y ácidos orgánicos) y que normalmente varían de 8 a 16 mEq/L.

$$\text{Anion gap} = (Na^+) - (HCO^-_3) + (Cl^-)$$

La elevación del anión gap sugiere una fuerte formación de ácidos y dificultad para generar suficiente bicarbonato.

Otro parámetro de importancia es el miliequivalente (mEq), donde un mEq es el peso atómico de una sustancia dividida entre su valencia; por ejemplo: el sodio tiene una valencia de 1 y su peso atómico es de 23; por lo tanto 23 g de sodio constituyen un equivalente químicamente hablando, y por consiguiente un mEq son 23 mg de sodio. La fórmula para transformar miligramos en miliequivalentes es la siguiente:

$$\text{mEq/L} = \frac{\text{miligramos \%} \times 10 \times \text{valencia}}{\text{peso atómico}}$$

Otra medida que se utiliza en problemas de equilibrio hidroelectrolítico es el llamado **mol**; la milésima parte de un mol lo constituye un *milimol*, y por lo tanto una solución molar está constituida por el peso molecular de una sustancia diluida en un litro de agua. Ejemplo: para hacer una solución molar de ácido clorhídrico – recordemos que este ácido tiene un peso molecular de 35 por el cloro, mas uno por el hidrógeno, que dan 36 – se requieren 36 g de HCl en un litro de agua; esto es muy importante por que una solución molar ácida va a neutralizarse con una solución molar alcalina, aunque sea en cantidad de gramos diferentes, por ejemplo: si mezclamos una solución molar de hidróxido de potasio, que es una base, con una de ácido clorhídrico, ambas soluciones se neutralizan totalmente, por que en ellas existe el mismo número de partículas o iones activos por unidad de volumen. Así es como se mide la actividad y las dos soluciones son equivalentes, aunque su contenido en gramos sea diferente.

La última medida de importancia en el equilibrio hidroelectrolítico está dada por la transferencia de agua entre los compartimentos intracelular y extracelular que se produce en respuesta a gradientes osmolares. La osmolaridad se define como el número de miliosmoles de soluto por kilogramo de agua. Un miliosmol es igual a un milimol de soluto. La osmolaridad de los espacios intracelular y extracelular refleja las cantidades y los tipos diferentes de solutos dentro de cada compartimiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La fórmula para calcular los miliosmoles por litro de una sustancia es igual a gramos por mil, divididos entre el peso atómico o molecular.

Por ejemplo: la fórmula química de la glucosa es $C_6H_{12}O_6$. Como el peso atómico del carbón es 12, del hidrogeno es 1 y del oxígeno es 16, el peso molecular de la glucosa es 12 X 6 (carbón), más 1 X 12 (hidrógeno), más 16 X 6 (oxígeno), que da un total de 180; así, un mol de glucosa es igual a 180 g, y un milimol es igual a 180 mg. La fórmula es la siguiente:

$$\text{Miliosmoles/L} = \frac{\text{g} \times 1\,000}{\text{Peso atómico o molecular}}$$

El sodio, la glucosa y la urea son algunas de las sustancias disueltas en los líquidos corporales que favorecen el paso de los mismos a través de las membranas semipermeables del cuerpo humano, dirigiéndose de las zonas de mayor a las de menor concentración de electrólitos, por efecto de esta fuerza osmótica. La fuerza que permite el paso de líquidos a uno u otro lado de una membrana semipermeable es la producida por las proteínas plasmáticas y se conoce como presión oncótica.

El plasma sanguíneo tiene una osmolaridad de 285–295 mOsm/L, y puede medirse con un osmómetro o calcularse mediante la siguiente fórmula:

$$\text{mOsm/L} = \text{Na} \times 2 + \frac{\text{glucosa}}{\text{PM}} + \frac{\text{urea}}{\text{PM}}$$

En un ejemplo hipotético con Na sérico de 140 mEq/L, glucemia de 110 mg/dL y urea de 35 mg/dL, la formula quedaría:

$$140 \times 2 + \frac{110}{18} + \frac{35}{6} = 291 \text{ mOsm/L}$$

Esta forma de medir es bastante confiable y debe tenerse en cuenta las siguientes salvedades: por ejemplo recordar que por cada 100 mg/dL de glucemia por arriba de las cifras normales, el sodio sérico se diluye de 2 a 3 mEq/L y que por cada 30 mg/dL de urea por arriba de las cifras normales, el sodio sérico se diluye de 3 a 4 mEq/L, por lo que cuando se presenta hiperglucemia o hiperuricemia se debe realizar la corrección del sodio sérico informado a valores reales. Por ejemplo, en un paciente donde se tenga una glucemia de 500 mg/dL, urea de 65 mg/dL y sodio sérico de 130 mEq/L, el sodio real es de 141 mEq/L ya que la glucemia se pasa 4 tantos de lo normal (4 x 2 = 8 mEq/L) y la urea se pasa un tanto de lo normal (1 x 3 = 3 mEq/L).

Por lo tanto, el cálculo real sería: la suma del sodio sérico informado mas 8 mEq/L aportados por la hiperglucemia, mas 3 mEq/L aportados por la hiperuricemia, dando el sodio real de 141 mEq/L y por lo tanto la osmolaridad sérica es:

$$141 \times 2 + \frac{500}{18} + \frac{65}{6} = 318 \text{ mOsm/L}$$

cifra que difiere en forma importante de la que se hubiera obtenido de no hacerse la corrección del sodio sérico a su valor real y que sería de:

$$130 \times 2 + \frac{500}{18} + \frac{65}{6} = 298 \text{ mOsm/L}$$

y cuyo resultado tendría importantes repercusiones en la salud del paciente, ya que el valor real muestra un estado hiperosmolar, mientras que la determinación no corregida nos da cifras normales de osmolaridad y su manejo sería completamente diferente, según el caso.

Del conocimiento de estas bases fisiológicas fundamentales pasamos a las patológicas con el tema de la deshidratación.

DESHIDRATACIÓN

La deshidratación es un síndrome que en nuestro medio, generalmente es condicionado por el vómito, la diarrea y en otras ocasiones como parte de padecimientos graves como sepsis, bronconeumonía, sarampión, etc.

Asimismo, existen otras condiciones metabólicas patológicas que implican pérdidas exageradas de líquidos como diabetes mellitus, intoxicaciones, estenosis de píloro, o cualquier otra causa de consunción orgánica.

El cuadro clínico de la deshidratación por diarrea está constituido por los antecedentes obtenidos en el interrogatorio, pues generalmente se trata de niños pequeños que han presentado en horas o días anteriores numerosas evacuaciones líquidas, vómitos, fiebre y anorexia, a los que se ha privado de alimento y aun de líquidos por sus familiares. En esos momentos es cuando identificamos el grado o severidad de la deshidratación a través de la exploración física y que clásicamente se ha esquematizado en tres grados que varían de acuerdo a la edad y peso de los pacientes. Así tenemos, el 1er. Grado o leve, cuando el paciente pierde del 3 al 5% de su peso corporal; se detecta por la presencia de hipotensión en la fontanela anterior en el RN y el lactante menor, en los niños mayores hay llanto sin lágrimas, mucosas orales secas y pérdida de la turgencia de la piel, formando el llamado signo del "lienzo húmedo". Este grado de deshidratación requiere un aporte de 100 a 110 mL/kg/d de soluciones i.v. para su corrección.

Se habla de deshidratación de 2° grado o moderada cuando se pierde del 5 al 10% del peso corporal y en ella se agrega, a los signos de deshidratación de primer grado, alteraciones como el enoftalmos e hipotermia distal, requiriéndose para esos casos de 150 a 180 mL/kg/d de líquidos para su corrección.

En la deshidratación de 3er. Grado o severa se pierde hasta el 15% del peso corporal y, además de los signos anteriores, se presentan ya alteraciones de la microcirculación visibles por la piel marmórea, el llenado capilar lento (mayor de 3 seg.), oliguria, hipotensión arterial, disminución de la presión venosa central, taquicardia compensatoria y somnolencia. En estos casos se requiere una restitución de líquidos con infusión en bolos a razón de 20-60 mL/kg/dosis a pasar en una hora y posterior a su estabilización, líquidos a dosis de 200 mL/kg/d.

El manejo de soporte continuo se hará con base a la reposición de las pérdidas insensibles (400 a 600 mL/m^{2}SC), más sus requerimientos básicos (1 500 a 2 000 mL/m^{2}SC/d), más las llamadas perdidas actuales que van a estar dadas por

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la medición de las evacuaciones diarreicas, vómitos, perdidas cuantificables por sondas de Levin o Foley que conforman los egresos por turno sustentados en la hoja de enfermería y que conocemos como Balance de Líquidos. Dentro del mismo es importante la toma diaria del peso corporal en ayunas.

Finalmente, y una vez corregido el estado de deshidratación, se puede seguir su control con este otro método de cálculo de líquidos.

- < 10 kg 100 mL/kg/día
- 10 a 20 kg 1 000 mL más 50 mL/kg/d por cada kg entre 10–20 kg.
- > 20 kg 1 500 mL/día más 20 mL/kg/d por cada kg por arriba de 20 kg.

En el caso inicial una vez realizado el diagnóstico del grado o severidad de la deshidratación y el volumen de líquidos que se necesita para su corrección el siguiente paso es determinar la calidad de los mismos, dependiendo de las alteraciones electrolíticas específicas.

IONES ESPECÍFICOS Y SUS TRASTORNOS

Sodio

Es el catión más importante del líquido extracelular, 60% es intercambiable y se distribuye fundamentalmente en el hueso, líquido intersticial, plasma, tejido conectivo, cartílago líquido intersticial. Tiene acción sobre el mantenimiento y distribución del volumen y la osmolaridad del líquido extracelular, se absorbe principalmente en el yeyuno por transporte activo, y su excreción es a través de la orina, sudor y heces, está regulada por la presión hidrostática y oncótica de los capilares peritubulares del riñón, los niveles circulantes de aldosterona y otras hormonas adrenocorticales, así como la tasa de secreción tubular de hidrogeniones y potasio.

Cuando hay una deshidratación en que la pérdida de líquidos y sodio es equiparable, se presenta una deshidratación isonatrémica o isotónica, alteración frecuente en casos de pérdidas intestinales agudas como en diarreas, fístulas intestinales, vómitos, aspiración intestinal por sondas o estados de deshidratación por ayuno cuando las pérdidas no son muy extremas. Se manifiesta clínicamente por un proceso de contracción del volumen extracelular o estado de choque hipovolémico con hipotensión arterial y venosa, taquicardia, oliguria, piel marmórea, llenado capilar lento, llanto sin lágrimas, fontanela anterior hipotensa y mucosas orales secas. El sodio sérico en estos casos se encuentra entre 135–145 mEq/L y la osmolaridad varía entre 285 a 295 mOsm/L.

Cuando la pérdida de sodio es mayor a la de líquidos, se presenta una deshidratación hiponatrémica o hipotónica, lo que es frecuente en el niño desnutrido normalmente hemodiluído, que se hidrata con soluciones a altos volúmenes y con escasos o nulos electrólitos; también se presenta en aquellos estados en que ocurren grandes pérdidas de sal como en la hiperplasia adrenal congénita, la fibrosis quística del páncreas, las nefritis perdedoras de sal, etc.; puede presentarse en casos de diarrea de evolución prolongada e incluso como complicación posquirúrgica de ileostomías o cecostomías. El sodio sérico se encuentra en estos casos por debajo de 135 mEq/L y, en los casos con signología, es frecuente encontrarlo por debajo de 120 mEq/L y la osmolaridad menor de 285 mOsm/L. Dependiendo de la velocidad con que se establezca la hiponatremia, las alteraciones pueden ir desde anorexia, apatía, náuseas y vómitos leves, hasta cefalea, confusión mental, delirio y convulsiones. Los requerimientos de sodio variarán de 12 a 20 mEq/kg/d o podrán calcularse mediante la fórmula:

$$\text{Electrólito ideal} - \text{electrólito real} \times 0.6 \times \text{kg de peso}$$

Poniendo el ejemplo de un paciente de dos años de edad, con 14 kg de peso y sodio sérico de 130 mEq/L la formula quedaría:

$$(140 - 130) \times 0.6 \times 14 = 84 \text{ mEq de sodio para su corrección total}$$

La fórmula anterior consiste en determinar la cantidad de sodio que se necesita restando el electrólito real del ideal multiplicado por el porcentaje de líquidos corporales esperados para su edad por los kilogramos de peso reales.

Si la hiponatremia es dilucional por sobrecarga de líquidos, como sucede en el posoperatorio de cardiocirugía con circulación extracorpórea, el sodio no se corrige, y se espera la pérdida del líquido sobrante por el riñón.

Cuando se produce una pérdida excesiva de agua en relación con los electrólitos, se produce una deshidratación hipernatrémica, la cual sucede habitualmente en los pacientes eutróficos que cursan con una gastroenteritis importante, o en aquellos niños que son hidratados oralmente con soluciones electrolíticas desbalanceadas o mal indicadas.

En estos casos el sodio sérico se encuentra por arriba de 145 mEq/L produciendo manifestaciones como piel pastosa y sin elasticidad, inquietud, irritabilidad, hiporreflexia osteotendinosa, sed intensa, fiebre y oliguria por contracción del líquido intracelular; sus requerimientos de sodio en estos casos son de 4 a 5 mEq/kg de peso al día, y los ingresos de líquidos necesarios para diluir esta sobrecarga electrolítica se calcula mediante la siguiente fórmula:

$$4 \text{ mL} \times \text{exceso de sodio en mEq/L} \times \text{kg de peso} = \text{volumen de líquidos necesarios para la corrección electrolítica}$$

que consiste en multiplicar la constante 4 por la cantidad de sodio que se considere en exceso y esto a su vez por los kg de peso del paciente. Como ejemplo pondríamos a un paciente de un año de edad con 10 kg de peso y sodio sérico de 150 mEq/L, lo que nos daría (4x5x10) un total de 200 mL de líquidos sin electrólitos necesarios para estabilizar esa carga iónica. La forma de administración dependerá del criterio del médico tratante, pudiéndose pasar en tercios o cuartos de acuerdo con la gravedad del caso y el tiempo en que se quiera corregir esta alteración, aunque de acuerdo con la experiencia del autor no debe ser menor de 24 horas.

Potasio

Es el catión intracelular más abundante (89%); el 95% intercambiable, a nivel extracelular se localiza de preferencia en el hueso, el intersticio, el cartílago y el plasma. Tiene acción sobre la conducción neuromuscular, la osmolaridad intrace-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lular, el metabolismo de los carbohidratos y la síntesis de proteínas; sus requerimientos varían de 1 a 3 mEq/kg/d en los prematuros, 2 mEq/kg/d en el RN, 4 mEq/kg/d en los lactantes y preescolares eutróficos y 6 mEq/kg/d en el desnutrido. Para mantener el balance de potasio plasmático se puede eliminar a través de las heces, el sudor, el riñón a nivel del túbulo distal y, cuando se requiere, reabsorberse en el túbulo proximal.

La depleción de potasio sérico o hipopotasemia se puede deber a:

- Carencia en su aporte, como en la desnutrición o cuando se administran soluciones parenterales bajas en potasio.
- Por aumento en las pérdidas a través del tubo digestivo, como en las diarreas, vómitos, aspiración de líquido intestinal, etc.
- Por acción iatrogénica con el uso de corticoesteroides, tiacidas, manitol, teofilina, carbenicilina, anfotericina B, etc.
- Por pérdidas excesivas a través de la piel como en las quemaduras.

Desde un punto de vista clínico, se manifiesta por debilidad muscular, fatiga, pulso débil, distensión abdominal, arritmias, taquicardia ventricular, alteraciones similares a la intoxicación digitálica.

Los paraclínicos muestran cifras menores a 3.5 mEq/L de potasio sérico y ECG señala aplanamiento de la onda T, disminución del QRS, depresión del segmento ST y prolongación del intervalo QT.

El tratamiento depende de la corrección de la causa primaria y la reposición del potasio por vía oral con alimentos ricos en este ión como son las papas, cítricos, plátanos, etc., o la administración parenteral de potasio, calculando la dosis mediante la formula ya referida de electrolito ideal, menos electrolito real por 0.6 por kilogramo de peso.

Por ejemplo en el caso de un niño de 2 años de edad, con 14 kg de peso y un potasio sérico de 3 mEq/L requeriría:

$$(4 - 3) \times 0.6 \times 14 = 8.4 \text{ mEq de potasio para su corrección total}$$

La forma de administrarlo dependerá de la gravedad del caso y la signología pudiendo agregarse a las soluciones basales del día o en bolo directo en una hora recordando que debe tenerse la certeza de la permeabilidad de una vía venosa gruesa y que la solución no sobrepase su concentración del 4% que quiere decir no más de 4 mEq de potasio en 100 mL de solución ya que puede provocar lesión endotelial severa.

Cuando hay sobrecarga (iatrogénica) o retención (insuficiencia renal) de potasio, se presenta la hipercaliemia o hiperpotasemia, que se manifiesta clínicamente por parestesias de extremidades, disminución de la sensibilidad profunda y arritmias cardiacas como bloqueo auriculoventricular, fibrilación ventricular y asistolia.

El ECG muestra ondas T altas y acuminadas, QRS alargado con profundidad de la onda S, aplanamiento de la onda P y prolongación del intervalo PR. En el plasma se encuentran cifras de potasio por arriba de 5 mEq/L en los casos leves y hasta 9 mEq/L en los graves.

El tratamiento consiste en disminuir el aporte de potasio exógeno o endógeno. Cuando la hiperpotasemia es importante los medicamentos que contrarrestan sus efectos cardiaco son el gluconato de calcio (20 mg/kg/dosis en bolo a pasar en 5 minutos pudiéndose repetir dos veces) y el bicarbonato de sodio (1 a 2 mEq/kg/dosis en infusión intravenosa a pasar en 20 minutos). La llamada solución polarizante disminuye las concentraciones séricas de potasio preparándose con 1 a 2 g/kg de glucosa, e insulina 0.3 U/g de glucosa en infusión para dos horas. En los casos severos aparte de estas aplicaciones se sugiere iniciar de inmediato la diálisis peritoneal o hemodiálisis si se cuenta con ella.

Manejo integral de un caso de deshidratación

Considerando al sodio y potasio como los electrólitos básicos, pasamos al manejo integral de un caso de deshidratación, recordando que este se fundamenta en la determinación clínica del daño, el cálculo del volumen de reposición y el tipo de iones específicos que se requieren.

CASO: paciente masculino de 12 meses de edad, con peso de 10 kg, talla 76 cm y superficie corporal de 0.46 m^2, proveniente de medio socioeconómico bajo, con malos hábitos higiénico-dietéticos, que ingresa al servicio de urgencias por un cuadro de 72 h de evolución con evacuaciones líquidas en número mayor de 10 en 24 h, con moco, sin sangre, acompañadas de hipertermia de 39 °C , TA 60/40 mm Hg, FC 120x', FR 45x', oligúrico, con mucosas orales secas, enoftalmo, signo del lienzo húmedo positivo, inquieto, irritable, sediento, polihiperpnéico, con piel marmórea y llenado capilar de 5 segundos. El tratamiento sería el siguiente:

- Bolo o carga rápida de soluciones electrolíticas balanceadas a razón de 20–60 mL/kg/dosis para una hora:

  $$20 \times 10 = 200 \text{ mL de Sol. Hartman i.v. para una hora.}$$

  Las soluciones en el mercado comercial son múltiples, por lo que se muestran sus principales características en el cuadro 14-1 con respecto a su concentración de electrólitos y osmolaridad. En el caso anterior se escogió una solución con una concentración de electrólitos, lo más semejante al plasma humano, ya que posee una osmolaridad de 274 mOsm/L, sodio 130 mEq/L y potasio 4 mEq/L, con lo cual se intenta restaurar el volumen circulante. Se podría escoger otro tipo de soluciones, como por ejemplo preparar una solución con partes iguales de glucosada al 5% y fisiológica al 0.9%, o sólo solución fisiológica al 0.9%; sin embargo, el criterio en estos casos consiste en escoger la marca comercial o presentación a nuestro alcance que nos permita mantener y restituir las necesidades de agua y electrólitos de nuestro paciente de acuerdo con los lineamientos expuestos.
- A las 2 h se reporta temperatura axilar de 37 °C, TA 90/70 mm Hg, PVC 7–9 cm H_2O, uresis de 0.6 mL/kg/h; se informa de cinco evacuaciones líquidas y un vómito de contenido gástrico, así como peso de 9.800 gramos. El laboratorio reporta Na^+ sérico de 130 mEq/L, K^+ sérico de 3 mEq/L, por lo que se calcula:

  Pérdidas insensibles de 500 mL X 0.46 m^2 SC =
  230 mL/día o 76 mL para las siguientes 8 h

  Requerimientos basales de 1 800 mL X 0.46 m^2 SC =
  828 mL/día o 276 mL para las siguientes 8 h

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 14–1. Soluciones electrolíticas comerciales*

	Na	Cl	K	Lactato	Ca	Mg	Acetato	Glucosa	Gluconato	Osm
Soluciones parenterales										
Fisiológica 0.9%	154	154								308
Darrow	121	103	35	53						312
Ringer	147	155	4							310
Hartmann	130	109	4	28	3					274
Normosol R	140	98	5			3	27		23	296
Rubin Calcagno	51	51						5		
Glucosada 5%								5		252
Soluciones orales										
Pedialyte SR90	60	50	20					1		290
Pedialyte SR45	45	35	20					2.27		250
Electrolit Pediátrico	75	75	20					1		245
Electrolit	30	30	20					5		112

* Todas las cifras están dadas en mEq/L, excepto la glucosa que está en g/dL

Peso actual 9.800 g – peso inicial de 10 000 g =
200 g o 200 mL de líquidos perdidos en las últimas 2 h

Todo lo anterior nos da un total de 552 mL
de líquidos para las próximas 8 h

- ¿Que tipo o calidad de solución es la indicada en este momento?

De acuerdo a las fórmulas presentadas en el texto, sus requerimientos de sodio son de 130–140 X 0.6 X 10 = 60 mEq/d o 20 mEq/ 8 h. La solución fisiológica al 0.9% contiene 15.4 mEq de sodio por cada 100 mL de solución, de donde 20 mEq son igual a 133 mL.
Sus requerimientos de potasio son de 4.5 – 3 X 0.6 X 10 = 9 mEq para el momento actual. El frasco ámpula de KCL contiene 4 mEq de potasio por mL por lo que 9 mEq son igual a 2.2 mL

De lo anterior se deduce la solución base siguiente:

- Sol. glucosada al 5% 419 mL
- Sol. fisiológica al 0.9% 133 mL
- KCl 2.2 mL

A pasar en las siguientes 8 h

Esta solución aporta 165 mL/kg/d de líquidos, 25.14 calorías por kg de peso al día, 6 mEq/kg/d de sodio y 2.6 mEq/kg/d de potasio; estas cifras se correlacionan con la alteración a corregir en este paciente que cursa con una deshidratación moderada o de segundo grado con hiponatremia e hipopotasemia leve.

Calcio

El 99% de este ión se encuentra en el hueso. El calcio sérico normal es de 10 mg/dL (5mEq/L) y está unido a las proteínas plasmáticas en un 40%, el resto está en forma libre o no ionizada. El calcio libre es necesario en la coagulación sanguínea, para la contracción normal del músculo esquelético y cardiaco, y para la función nerviosa. El 30 al 80% del calcio ingerido se absorbe por transporte activo en el intestino delgado. Su absorción es facilitada por la vitamina D, la lactosa y las proteínas; y es inhibida por la presencia de fosfatos y oxalatos, ya que al unirse al calcio forman sales insolubles no absorbibles. El metabolismo de este ión está controlado por la parathormona, la calcitonina, los glucocorticoides adrenales y la hormona de crecimiento.

Las causas de hipocalcemia son múltiples dependiendo de su relación con la parathormona como el hipoparatiroidismo, hipomagnesemia, hipocalcemia neonatal, quemaduras, sepsis, pancreatitis, tiroidectomía, paratiroidectomía, uso de cimetidina, cisplatino; o con la vitamina D (insuficiencia renal, deficiencia de vitamina D en la dieta, hepatopatía, rabdiomiólisis, uso de difenilhidantoína, fenobarbital y aminoglucósidos) y su quelación (hiperfosfatemia iatrogénica o por quimioterapia, embolia grasa, cáncer, uso de medicamentos como citrato, heparina, teofilina, diuréticos de asa, glucocorticoides, etc.).

La determinación de niveles menores de 8 mg/dL se denomina hipocalcemia y se manifiesta por hipertonía muscular y tendinosa, por aumento de la irritabilidad neuromuscular de acuerdo con el grado de depleción, llegándose a presentar tetania, que se caracteriza por la presencia de fasciculaciones, contracciones tónicas musculares, parestesias, espasmo carpopedal, signo de Chvostek y Trousseau y espasmo laringotraqueal.

El ECG muestra bradicardia sinusal, alargamiento del QT a expensas del segmento ST. El manejo de estos casos consiste en administrar gluconato de calcio al 10% (cada mL contiene 100 mg de calcio) a dosis de 100 a 200 mg/kg/dosis como tratamiento de corrección, seguido de dosis de 50–100 mg/kg/d como terapia de mantenimiento hasta su recuperación clínica, laboratorial y electrocardiográfica.

La hipercalcemia es una entidad rara, cuyas causas frecuentemente son la inmovilización prolongada por fracturas, la osteoporosis primaria, la absorción exagerada de calcio por enfermedades como el feocromocitoma, la sarcoidosis, la intoxicación por vitamina A o D, etc. Clínicamente se manifiesta por poliuria, polidipsia, en ocasiones anorexia, náuseas, vómitos y constipación intestinal. El laboratorio informa de un calcio sérico por arriba de 10 mg/dL y el ECG muestra un QT alargado y aplanamiento de la onda T. En forma tardía pueden presentarse depósitos de calcio en los pulmones, riñones, corazón, etc.

El manejo de la hipercalcemia estriba en corregir la causa primaria y favorecer la calciuresis, en casos crónicos los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

glucocorticoides son seguros para inhibir la actividad osteoclástica y la absorción del calcio en el intestino.

Cloro

Los cloruros constituyen los aniones plasmáticos más abundantes, contando con cifras entre 100 a 105 mEq/L en el plasma humano. La vía de eliminación principal es el riñón, siguiendo los mismos mecanismos que para el sodio.

Los cloruros también tienen importancia por que permiten la detección de una cantidad anormal de aniones y cationes no detectables, a través de la conocida "brecha aniónica" (anión gap) ya que ésta se aprecia aumentada cuando hay daño renal por incremento en la concentración de fosfatos y sulfatos, en la cetoacidosis diabética, en la acidosis láctica, en el coma hiperosmolar no cetósico y en las alteraciones por aminoácidos no detectables o identificables, por aplicación de grandes cantidades de penicilina, carbenicilina, alcohol etílico, metanol y salicilatos. Su disminución se presenta en el síndrome nefrótico, la ingestión de litio y en el mieloma. También permite la detección de errores de laboratorio, como en las falsas hipernatremias y valores bajos de bicarbonato.

Magnesio

Este catión se encuentra predominante en los huesos (60%); sus niveles séricos normales son de 1.5 a 1.8 mEq/L. Se obtiene de la ingesta de vegetales verdes, se absorbe en el tracto gastrointestinal por un mecanismo similar al del calcio, un tercio de él se encuentra unido a las proteínas y al bicarbonato; dos tercios se encuentran en forma iónica. Se elimina a través del riñón y tiene una importante función catalizadora sobre diversos sistemas enzimáticos intracelulares y participa en la conducción neuromuscular. Su deficiencia se presenta por descuido en el aporte de la nutrición parenteral, en desnutridos crónicos, empleo de laxantes; fístulas y resecciones intestinales, nefritis, nefrocalcinosis, uso de diuréticos, quimioterapéuticos, alcohol, anfotericina B, derivación cardiopulmonar, etc.

Sus manifestaciones clínicas son difíciles de diferenciar de las causadas por hipocalcemia manifestadas básicamente por irritabilidad neuromuscular y en el ECG depresión del segmento ST y la onda T invertida.

Esta alteración se corrige adecuadamente con pequeñas dosis de sulfato de magnesio al 10% ya que sus requerimientos diarios son escasos; 0.3 a 0.4 mEq/kg/d.

La hipermagnesemia está condicionada por la presencia de cetoacidosis diabética o insuficiencia suprarrenal crónica. Se manifiesta por hiporreflexia miotática, debilidad muscular, estado de coma, bradicardia, extrasístoles, hipotensión arterial y paro cardiaco. El ECG muestra un intervalo PR aumentado, segmento QT amplio y ondas T altas.

El manejo de elección de esta alteración es la diálisis peritoneal o hemodiálisis y el uso de medidas de soporte vital.

EQUILIBRIO ÁCIDO–BASE

La concentración de iones de hidrógeno determina la actividad del pH de una solución hacia la alcalinidad o hacia la acidez; hablar de acidez es hablar de un mayor número de iones hidrógeno, y de alcalinidad de un menor número de estos. La sangre normal tiene un pH que varía de 7.35 a 7.45; cifras menores de 7.35 son indicativas de acidemia y valores por arriba de 7.45 señalan alcalemia.

Los iones de hidrógeno proceden de la dieta normal, del metabolismo de los carbohidratos, proteínas y lípidos. Debido a lo impráctico de su determinación en mEq/L, se adoptó el término de pH que se define como el logaritmo negativo de la concentración de iones hidrógeno y matemáticamente se expresa de la siguiente manera:

$$pH = - \log (H^+)$$

Si la concentración media de H^+ en el plasma es de 0.0000000398 Eq/L, entonces la ecuación queda así:

$$pH = -\log (3.98 \times 10^{-8}) \text{ o } pH = -\log (3.98 - \log 10^{-8})$$

Como el logaritmo de 3.98 es igual a 0.60, y el log de 10^{-8} es igual a 8.00, entonces la fórmula queda de la siguiente manera:

$$pH = 8.00 - 0.60$$

o sea 7.40, que es el término medio normal del pH sanguíneo humano.

Como se observa, los límites de normalidad son muy estrechos y este balance está establecido por varios sistemas amortiguadores (figura 14-2) que se oponen al cambio del pH de la sangre; los más importantes son:

a) El primero y más importante, el llamado sistema bicarbonato/ácido carbónico, un ácido débil y su sal, cuya proporción en la sangre es de aproximadamente 20:1, ya que en el suero normal hay 20 moles de bicarbonato por cada mol de ácido carbónico no disociado. Las cuatro posibles variaciones de esta relación pueden ser:

1. Puede aumentar el bicarbonato en relación con el ácido carbónico, lo que eleva el pH, alteración conocida como alcalosis metabólica, que se presenta en situaciones como aquellas en las que hay vómitos persistentes.
2. Puede disminuir el bicarbonato en relación con el ácido carbónico y por lo tanto el pH descenderá, lo que forma la acidosis metabólica que se presenta como complicación de los cuadros de deshidratación por múltiples causas como la diarrea.
3. El ácido carbónico puede aumentar en relación con el bicarbonato, lo que se observa en la acidosis respiratoria que acompaña al intercambio respiratorio inadecuado.
4. El ácido carbónico puede disminuir desproporcionadamente y ocasionar una hiperventilación formando una alcalosis respiratoria.

b) El segundo amortiguador está constituido por las proteínas plasmáticas que tienen la capacidad de donar y recibir radicales libres, de donde obtienen el nombre de anfotéricas. Supongamos que en el suero hubiera una molécula de ácido libre, por ejemplo, clorhídrico, se uniría fácilmente al grupo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

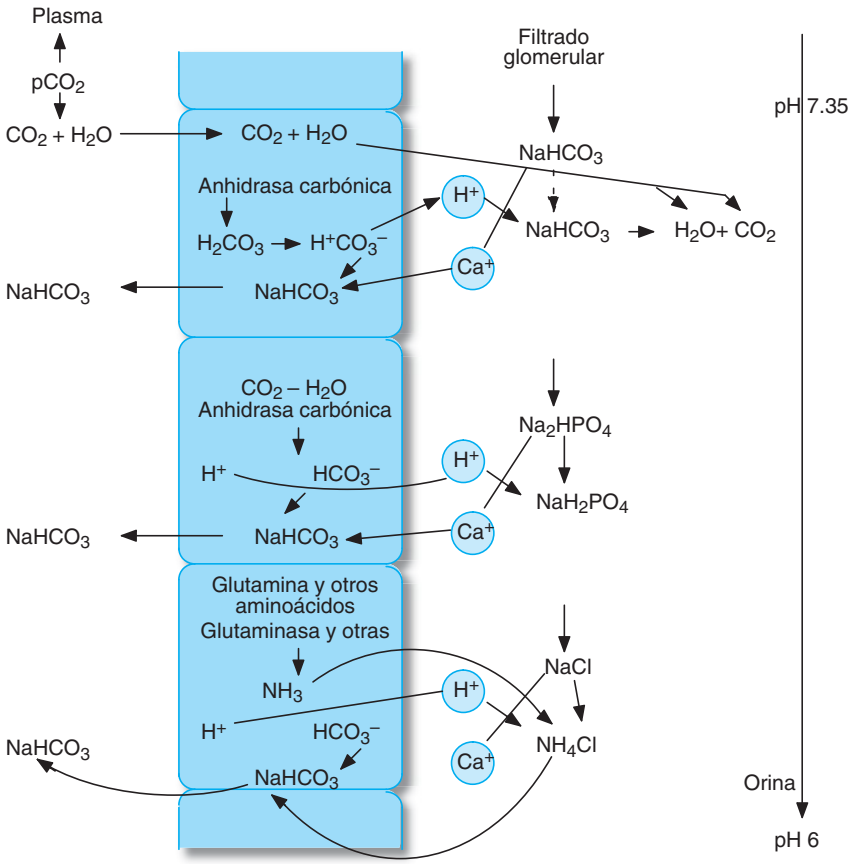


Figura 14-2. Mecanismos renales de acidificación de la orina y conservación de sodio. (Datos de Metcoff y Pitts.)

amino libre y formaría una sal neutra en el sitio correspondiente de la molécula, y el pH de la solución se modificaría muy poco; de manera análoga una base libre, por ejemplo el hidróxido sódico, formaría una sal neutra con un radical carboxilo libre de la proteína.

c) El tercer amortiguador es la hemoglobina, que actúa en dos formas, una semejante a cualquier proteína, y la hemoglobina oxigenada que es las más importante, se comporta como un ácido débil hacia su sal y tiene una actividad semejante a la del sistema amortiguador corriente, por lo tanto, la hemoglobina es un amortiguador intracelular valioso en los eritrocitos.

d) El cuarto amortiguador es el ácido fosfórico, que tiene constantes de disociación que hacen que el HPO_4 se transforme en H_2PO_4 que obra como un relevante amortiguador.

Estos amortiguadores son parte, pero no todo lo que tenemos en el organismo, para mantener un pH de 7.40; también los riñones desempeñan un papel importante ya que tienen la capacidad de:

1. Reabsorber bicarbonato en el túbulo proximal.
2. Perder iones en el túbulo distal, sobre la base de formación de amoníaco.
3. Excreción de ácidos a través de los fosfatos, lo que hace que la orina por lo general tenga un pH ácido.

Por consiguiente los riñones tienen dos grandes facultades:

a) Recuperación de bicarbonatos.
b) Excreción de iones hidrógeno.

Otro órgano destacado en la regulación del pH sanguíneo son los pulmones, por la influencia que tiene la presión parcial de CO_2 sobre el centro respiratorio, que favorece la expulsión de CO_2 y agua a través de los pulmones cuando disminuye el pH por debajo de 7.20 o la $PaCO_2$ aumenta a 50 mm Hg.

GASOMETRÍA

En la aplicación clínica del análisis ácido básico requerimos de la toma de una gasometría, muestra sanguínea que nos indicará el estado del pH en plasma y la relación con sus sistemas amortiguadores. Se muestran los parámetros normales de una gasometría arterial y venosa a 37 °C en el cuadro 14-2.

Estos valores pueden fluctuar en su componente metabólico de acuerdo a la temperatura corporal, y en el componente respiratorio varían en relación con la presión atmosférica y la edad, en límites de poca repercusión práctica como ha sido demostrado por otros autores.

El bicarbonato fue escogido como representante del sistema amortiguador porque forma la mayor parte del mismo y es el componente más móvil y rápido en actuar. Este valor se obtiene de la gasometría arterial, indirectamente a través

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 14–2. Parámetros normales de una gasometría

Gasometría	Arterial	Venosa
pH	7.35-7.45	7.32-7.42
PCO_2 adulto	35-45	41-51
PCO_2 recién nacido	30-45	
PO_2 adulto	80-90	25-40
PO_2 recién Nacido	60-70	
HCO_3^-	22-26	
CO_2	23-27	
EB	0 ± 2	

del nomograma de Siggard-Andersen (figura 14-3), en donde el cruce de una línea que una la $PaCO_2$ y el pH nos dará su valor.

Otras medidas que se obtienen por medio del mismo nomograma, y siguiendo el método que se mencionó para determinar el bicarbonato, son el CO_2 total y el exceso de base. El CO_2 total es igual a la suma del bicarbonato más el ácido carbónico en mEq/L. Para obtener este último valor, basta multiplicar la $PaCO_2$ X 0.03, o sea que cada mm Hg de $PaCO_2$ equivale a 0.03 mEq de H_2CO_3, según la ecuación mencionada anteriormente. El *exceso de base* (EB) es un término convencional que trata de simplificar la medición de los amortiguadores y de acuerdo con ello facilitar el cálculo de su reposición cuando exista un déficit de bases. La lectura se hace en valores negativos (-EB) cuando existe un déficit y positivos (+EB) cuando hay un exceso, siendo el punto de partida el valor promedio normal del bicarbonato en sangre, donde 21 mEq/L corresponden a 0 de EB.

Una vez conocidas las cifras normales y de donde provienen, el análisis de una gasometría nos llevará a detectar alteraciones ácido-básicas habituales, las cuales se resumen en el cuadro 14–3.

Debe recordarse que las cifras menores de 7.35 de pH son sinónimas de acidosis y cifras mayores de 7.45 de alcalosis; que todo problema metabólico tiende a compensarse por la vía respiratoria y todo problema respiratorio tiende a compensarse por la vía metabólica; que el componente metabólico está dado por el CO_2 total, el HCO_3 y el EB; y que el componente respiratorio está dado por la $PaCO_2$. El término descompensado se refiere cuando el pH no ha podido normalizarse por los mecanismos compensatorios habituales, y el término compensado se refiere a la normalización del pH aunque persista la alteración ácido-básica. A continuación se exponen las principales alteraciones ácido-base y su manejo.

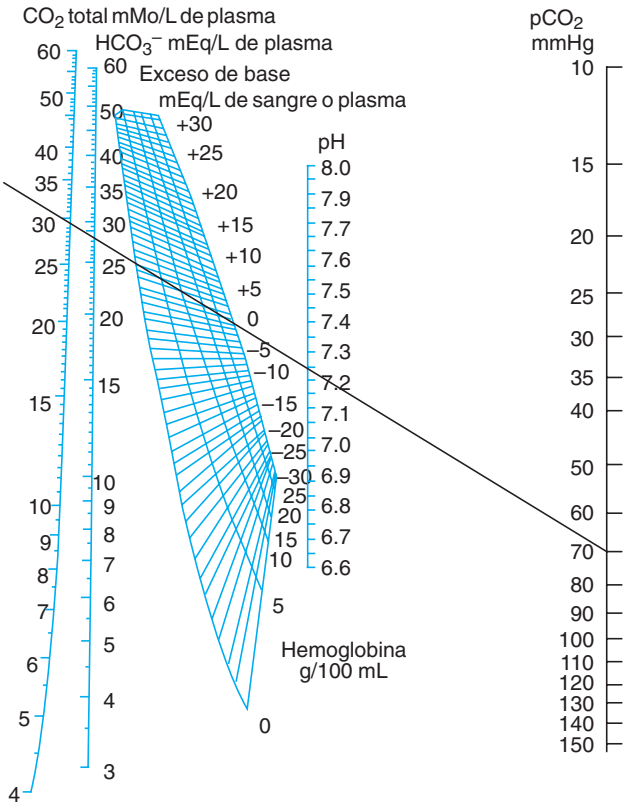


Figura 14–3. Nomograma de Siggaard-Andersen.

DESEQUILIBRIO ÁCIDO BÁSICO

Acidosis metabólica

Es aquella que tiene su origen en pérdidas elevadas de bases (fundamentalmente sodio), con acentuada disminución del

Cuadro 14–3. Trastornos acidobásicos del organismo

Origen	Trastornos	Compensación	HCO_3	$PaCO_2$	pH
Metabólico	Acidosis	Impura	–	N	–
		Descompensada	–	–	–
		Compensada	–	–	N
	Alcalosis	Pura	+	N	+
		Compensada	+	+	N
		Descompensada	+	+	+
Respiratorio	Alcalosis	Descompensada	–	–	+
		Pura	N	–	+
		Compensada	–	–	N
	Acidosis	Descompensada	+	+	–
		Pura	N	+	–
Mixta	Acidosis metabólica y respiratoria	Se suman	–	+	–
	Alcalosis metabólica y respiratoria	Se suman	+	–	+

(+) = alto; (–) = bajo; (N) = normal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ion bicarbonato (reserva alcalina del plasma), y en consecuencia del poder de combinación del CO_2 , encontrándose en el plasma en cantidades menores a 19 mEq/L.

Las principales causas de depleción de bicarbonato son:

1. Aumento del aporte endógeno de ácidos fijos: como en la cetoacidosis diabética, ante enfermedades hipermetabólicas consuntivas, insuficiencia cardiaca o pulmonar, estado de choque, intoxicación por salicilatos, etc.
2. Por aumento en el aporte exógeno de ácidos fijos como cuando se reciben sustancias como las sales acidificantes, metionina, alcohol metílico, etc.
3. Por retención de los ácidos durante la insuficiencia renal, ante la acidosis tubular distal, la deshidratación y la insuficiencia suprarrenal.
4. Por pérdidas de bicarbonato por diarreas severas (cólera), fístulas biliares y yeyunales, acidosis tubular proximal, etc.

El cuadro clínico clásico es el de polihiperpnea o respiración de Kussmaul que se dispara como mecanismo compensador para eliminar los iones H^+ en forma de CO_2 y agua.

El laboratorio muestra una gasometría con pH menor a 7.35 y CO_2 total menor de 19 mEq/L.

El tratamiento debe de ser de acuerdo con la intensidad de la acidosis, resultados de la gasometría y la causa que la originó, dado que no puede ser igual el tratamiento de una cetoacidosis diabética, que el de una acidosis producida por un cuadro de sepsis.

En nuestro medio, la causa más frecuente de acidosis metabólica son las gastroenteritis con deshidratación que generalmente no cursan con acidosis grave, y sabiendo que el riñón desempeña un papel muy importante en la eliminación de hidrogeniones, por lo general basta con la reposición de volúmenes de líquidos con sol. Hartman o fisiológica y una vez iniciada la diuresis, el riñón se encargará de la reabsorción de bicarbonatos y de la eliminación de hidrogeniones a través de la uresis con lo que se controlará la acidosis; el bicarbonato de sodio sólo deberá usarse cuando el pH sea menor de 7.20 y el CO_2 total menor de 10 mEq/L. La dosis de alcalinizantes se calcula de acuerdo a los siguientes criterios:

a) Si el paciente muestra signos clínicos de acidosis grave, se encuentra en o ante un paro cardiaco y/o respiratorio y no se cuenta con los medios rápidos para la determinación cuantitativa de la acidosis (gasometría arterial), se administra el bicarbonato en forma empírica a la dosis de 2 a 4 mEq/kg/dosis en dilución 1:4 intravenosa directa.

b) La segunda forma consiste en determinar la cantidad de bicarbonato para la corrección total de la acidosis mediante la siguiente fórmula:

EB real – EB ideal X 0.3 X kg de peso =
mEq de bicarbonato necesarios

Ejemplo: en un paciente de 10 kg de peso que cursa con una gastroenteritis severa y cuya gasometría arterial informa pH 7.2, $PaCO_2$ de 19 mm Hg, CO_2 total de 9 mmol/L, HCO_3 8.7 mEq/L y EB – 16 y recordando que el exceso de base normal es de 0±2, la fórmula quedaría:

16 – 2 X 0.3 X 10 = 42 mEq de bicarbonato para su corrección

Como en nuestro medio contamos con ámpulas de bicarbonato de sodio al 7.5% en el que 1 mL equivale a 0.89 mEq, en el paciente anterior se indicarían 47 mL de bicarbonato de sodio, la forma de aplicación más común es en un bolo de un tercio del total obtenido y diluido en tres tantos iguales de agua bidestilada para convertirlo lo más cercano a la isotonicidad y con ello evitar la lesión del endotelio vascular por la hiperosmolaridad del bicarbonato, lo que en el ejemplo anterior quedaría como:

47/3= 15.7 mL de bicarbonato sodio al 7.5% + 47.1 mL
de agua bidestilada a pasar intravenoso en una hora

Los 29.3 mEq restantes se dividen y se pueden ministrar en las soluciones de las próximas 16 horas a criterio del tratante.

En los casos de acidosis metabólica por cetoacidosis, azoemia, acidosis láctica, intoxicación por salicilatos, por acumulo de otros ácidos como el metanol, ácido fórmico, paraldehído, ácido bórico, etilenglicol, ácido oxálico, alcohol etílico, etc., lo habitual es encontrar una brecha aniónica prolongada por acumulo desmesurado de aniones ácidos, en cambio se encontrará una brecha aniónica normal si recibió cloruro de amonio u otras sales de cloro, inhibidores de la anhidrasa carbónica, en acidosis por uretero-enteroanastomosis o diarreas con drenaje de líquido gastrointestinal por fístulas pancreáticas. En ambos casos la concentración de bicarbonato es baja; sin embargo, en estos casos, el cloro es el que se ocupa de la alteración iónica (acidosis metabólica hiperclorémica).

Acidosis respiratoria

Es la disminución del pH por retención de iones hidrógeno, por incapacidad del pulmón para eliminar ácido carbónico en forma de CO_2 y agua. Las principales causas de esta alteración son:

1. Pulmonares: bronconeumonía, enfisema, asma, obstrucción de vías aéreas, etc.
2. Neurológicas: poliomielitis con parálisis de músculos respiratorios, encefalitis, etc.
3. Uso de sedantes: intoxicación por barbitúricos, morfina, anestésicos, etc.

El cuadro clínico se presenta con manifestaciones francas de insuficiencia respiratoria con polipnea, aleteo nasal, tiros intercostales, disociación toracoabdominal, somnolencia, estupor, coma, bradicardia o taquicardia, hipotensión o hipertensión arterial sistémica, etc. En los procesos respiratorios, a la auscultación se puede detectar murmullo vesicular disminuido o datos de alveolo ocupado con estertores y espasmo o sibilancias; puede haber dificultad para el manejo de secreciones bronquiales con ahogamiento por las mismas y alteraciones acordes a la patología primaria como sería miosis en la intoxicación por barbitúricos o midriasis en el paro cardiaco.

El tratamiento consiste en corregir la causa primaria y mejorar los mecanismos compensadores mediante oxigenación, aspiración de secreciones endotraqueales, ambiente húmedo, mantener las vías aéreas permeables y usar soporte

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

respiratorio en caso necesario. El bicarbonato solo se usará cuando se detecte alteración acentuada en el componente metabólico de la gasometría. En los últimos años se ha utilizado la exclusión cardiopulmonar con oxigenadores de membrana con resultados halagadores.

Alcalosis metabólica

Es una condición de origen no respiratorio, caracterizada por aumento en la concentración de bicarbonato plasmático acompañada o no de desviaciones del pH sanguíneo por encima de 7.45.

Las causas más importantes de esta alteración son:

1. Aumento del aporte de bases por administración de bicarbonato.
2. Pérdidas de ácidos fijos, como la producida por los vómitos en la estenosis del píloro o por obstrucción intestinal alta, así como por el uso prolongado de succión gástrica.
3. Retención renal de bases por deficiencia orgánica de potasio por el uso de corticoesteroides o diuréticos.
4. Otras enfermedades como la enfermedad fibroquística del páncreas, etc.

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de bradipnea con hipoventilación pulmonar, respiración suave o superficial. El enfermo se puede apreciar hiperexcitado o presentar tetania por disminución del calcio sérico que es llevado al hueso; también puede haber debilidad y convulsiones. El laboratorio reporta pH y CO_2 por arriba de sus límites normales altos, con potasio y cloro disminuidos. El tratamiento consiste en corregir la etiología. Se puede usar solución salina a partes iguales con solución glucosada a la que conviene agregar cloruro de potasio.

Alcalosis respiratoria

Ésta se presenta como resultado de una hiperventilación sostenida que origina una reducción del contenido de CO_2, con o sin elevación del pH sanguíneo. Esta situación se desarrolla básicamente en padecimientos respiratorios, cardiacos, neurológicos o durante anestesias prolongadas; también puede verse en los estadios iniciales de la intoxicación por salicilatos. El cuadro clínico es poco significativo, ya que pueden presentarse alteraciones vagas como vértigo, temblores, diaforesis, palpitaciones y en casos graves tetania.

El laboratorio informa disminución de la $PaCO_2$ lo mismo que el contenido de CO_2 total, en tanto que el pH y el cloro están altos y el sodio puede estar normal o bajo.

El tratamiento consiste en hacer respirar al paciente una mezcla de CO_2 y oxígeno; el mejor método práctico para esto es respirar dentro de una bolsa de papel reciclando el propio CO_2.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta en el metabolismo del agua?
   a) en el recién nacido a término el 70% de su peso al nacer es agua; **b)** al plasma le corresponde el 3% del agua corporal total; **c)** la estabilidad de los líquidos corporales está mediada por la presión hidrostática, oncótica y la osmolaridad sanguínea, la hormona antidiurética y la aldosterona; **d)** la osmolaridad sérica normal es de 250 mOsm/L; **e)** las pérdidas insensibles son los líquidos perdidos por el sudor, la respiración, la orina y las heces.
2. Cual de las siguientes aseveraciones es incorrecta con respecto a los electrólitos y el equilibrio ácido-base.
   a) el catión extracelular más importante es el sodio; **b)** la reposición de potasio en el niño desnutrido habitualmente es de hasta 6 mEq/kg/d; **c)** el sodio sérico normal es de 150 mEq/L; **d)** la acidosis metabólica se corrige con bicarbonato i.v. ante un pH menor de 7.20 o CO_2 menor de 10; **e)** la presencia de un potasio menor de 3.5 mEq/L nos habla de hipopotasemia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Jennifer L. Ruth, Steven JW. Vuelta a las bases. Composición del cuerpo: sal y agua Ped in Rev en español. 2006; 27:369-376.

De Bruin WJ, Greenwald BM, Notterman DA. Fluid resuscitation in pediatrics. Crit Care Clin. 1992 Apr; 8(2): 423-438.

Fernández-Rodríguez EE. Agua y electrólitos, desequilibrio hídrico, iónico y ácido-básico. En: Pediatría Martínez, La Salud y enfermedad del niño y del adolescente 6ª ed. México; El Manual Moderno 2009:p 455-465.

Duke T, Molyneux EM. Intravenous fluids for seriously ill children: time to reconsider. *Lancet*. Oct 18 2003; 362(9392):1320-1323.

Goldman RD, Friedman JN, Parkin PC. Validation of the clinical dehydration scale for children with acute gastroenteritis. *Pediatrics*. Sep 2008; 122(3):545-549.

Bellemare S, Hartling L, Wiebe N, et al. Oral rehydration versus intravenous therapy for treating dehydration due to gastroenteritis in children: a meta-analysis of randomised controlled trials. *BMC Med*. Apr 15 2004;2:11.

Freedman SB, Adler M, Seshadri R, Powell EC. Oral ondansetron for gastroenteritis in a pediatric emergency department. *N Engl J Med*. Apr 20 2006;354(16):1698-1705.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d,** 2: **c.**

ESTADO DE CHOQUE

Dr. Ernesto Enrique Fernández Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores predisponentes de esta alteración, distinguir sus signos y síntomas; formular el acercamiento al problema que permita iniciar un tratamiento viable y factible.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- La intuición y la evaluación de los signos vitales guían la detección de esta alteración multifactorial.
- La estabilización inicial marca el derrotero del problema.
- El seguimiento con un pensamiento fisiológico favorece la recuperación.

CONCEPTO

Desde un punto de vista fisiológico, se conoce como un proceso agudo y grave por deterioro del volumen sanguíneo, el gasto cardiaco y las resistencias periféricas; causado por trastornos que en forma directa o indirectamente provocan una oxigenación y aporte de nutrientes inadecuados para responder a las necesidades metabólicas de los órganos y sistemas del cuerpo.

Manifestado por alteraciones clínicas hemodinámicas, comprobables por métodos invasivos y que su pronto reconocimiento y manejo son esenciales para su pronóstico (el tema de choque séptico se aborda en infectología).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En nuestro medio a pesar de la transición epidemiológica que presentamos sigue siendo el choque hipovolémico la primera causa, habitualmente secundaria a vómitos y diarrea con deshidratación, seguido por las quemaduras y la cetoacidosis diabética; en segundo lugar el choque séptico, seguido del cardiogénico y finalmente el distributivo.

Huésped

Alteración que no respeta edad ni sexo, puede existir una predisposición genética como sucede en el caso de las cardiopatías congénitas donde existe un modelo hereditario poligénico o especifico como en el brazo corto del cromosoma 6 para la diabetes mellitus tipo 1.

Ambiente

Los malos hábitos higiénico-dietéticos predisponen a las infecciones gastrointestinales y las lesiones traumáticas en accidentes automovilísticos predisponen a este tipo de incidentes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se debe vigilar la higiene de alimentos y agua potable, tener control de la disposición de excretas y basura. Evitar la automedicación y ver el cumplimiento de los esquemas terapéuticos que potencialmente podría causar esta alteración.

Protección especifica

No existe. Sin embargo la detección temprana de las cardiopatías congénitas y el antecedente de atopias o alergias puede poner en sobre aviso para la derivación oportuna de estos casos.

Debe vigilarse el cumplimiento del reglamento de vialidad y tránsito en cuanto al uso de cinto protector y sillas pediátricas en los automóviles para evitar el mayor número posible de accidentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

El metabolismo aeróbico genera 36 moléculas de ATP por molécula de glucosa, el anaeróbico 2 ATP resultando en una producción y acúmulo de ácido láctico. Si el organismo eventualmente no puede subsanar esta necesidad y generar suficiente energía para mantener la homeostasis se provocará la disrupción de las membranas de las bombas iónicas acumulando Na intracelular con salida de K y acopio de calcio citosólico. La hinchazón celular conlleva al quiebre celular y su muerte y como sucede en varios tejidos se presenta la falla orgánica múltiple que de ser irreversible lleva a la muerte del paciente.

La alteración metabólica puede ser por deficiencia total en la entrega de oxígeno definido como choque hipóxico, o una combinación de mala entrega de oxígeno y sustratos nutritivos como la glucosa, definido como choque isquémico. O la mezcla de ambos en el choque isquémico-hipóxico. Debido a que la entrega de oxígeno es crítica en ambos casos se considera que fisiológicamente es útil manejar el choque con base a la entrega de oxígeno que se define mediante la fórmula:

$$DO_2\ (mLO_2/min) = CaO_2\ (mLO_2\ sangre)\ X\ CO_2\ (L/min)$$

Donde:

$$CaO_2 = Hb(g/100\ mL) \times SatO_2 \times 1.34/g$$

El estado de choque se presenta cuando hay desequilibrio entre el DO_2, la oxemia y el volumen sanguíneo. También tiene importancia el volumen latido, la frecuencia cardiaca y el volumen de llenado ventricular al final de la diástole (precarga ventricular) que conforma el gasto cardiaco y cuya formula se expresa como:

$$GC = FC\ (latidos/min) \times volumen\ latido\ (mL/latido)$$

El volumen latido depende de la precarga, poscarga y la contractilidad del miocardio.

En el choque hipovolémico por depleción de volumen sanguíneo intravascular como en las gastroenteritis, el niño puede perder hasta el 20% de su volumen circulante en 1 a 2 h la pérdida de volumen intravascular reduce la precarga ventricular, el volumen latido y el gasto cardiaco con la entrega de oxígeno. Si se agrega un componente hemorrágico como en la disentería se afecta la hemoglobina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Otras causas de hipovolemia son el vaciamiento del tercer espacio por quemaduras, sepsis y otras enfermedades inflamatorias.

En la sepsis las toxinas circulantes y los mediadores inflamatorios reducen la contractilidad y la función miocárdica.

En todos los casos puede manifestarse como un choque compensado contra descompensado para lo cual se usan las cifras de presión arterial sistólica que se evalúan de acuerdo a la percentil 50 y que para el RN se acepta en 60 mm Hg, para los infantes (1 mes a 1 año) en 70 mm Hg, y en los mayores de un año en 70 + 2 mm Hg por edad en años.

Los niños con pobre perfusión y presión baja de estos parámetros se definen como choque descompensado y aquellos con adecuada presión sistólica pueden estar en choque pero compensados.

Etapa clínica

En el choque hipovolémico sea o no hemorrágico, se observa una disminución del retorno venoso, de la presión de llenado ventricular (precarga) y del volumen sistólico. En los pacientes con pérdida de líquidos y electrólitos del volumen intravascular e intersticial se presentan signos como el enoftalmos, depresión de la fontanela anterior, mucosas orales secas, disminución de la turgencia de la piel, retardo en el llenado capilar y extremidades frías. En aquellos con hipovolemia intravascular y aumento de volumen intersticial; en los quemados hay signos de hipoperfusión de órganos vulnerables como trastornos del estado de conciencia, oliguria o anuria y extremidades frías.

El **choque séptico** puede manifestarse en forma cambiante con gasto cardiaco bajo y resistencias vasculares elevadas (choque frío o hipodinámico) o gasto cardiaco elevado y resistencias vasculares bajas (choque caliente o hiperdinámico); es la respuesta a una infección sistémica (sepsis) con hipotensión persistente a pesar de la reposición de volúmenes apropiados en combinación con alteraciones de la perfusión como acidosis láctica, oliguria, alteraciones del estado de conciencia, coagulación intravascular diseminada, síndrome de dificultad respiratoria aguda y/o falla orgánica múltiple.

El **choque distributivo** es provocado por una pérdida del tono de las resistencias vasculares (vasodilatación) con gasto cardiaco alterado por hipovolemia funcional debido a redistribución del volumen en la microcirculación.

El **choque anafiláctico** se manifiesta por dificultad respiratoria con angioedema, hipotensión por pérdida del tono vascular e hipoperfusión por fuga de líquidos al tercer espacio.

El **choque neurogénico** se presenta por la pérdida del tono vascular simpático y autónomo ya que aunque el gasto cardiaco se sostiene, la hipotensión se manifiesta por compromiso de la precarga.

El **choque cardiogénico** se produce por deterioro de la contractilidad cardiaca, arritmias o redistribución del flujo sanguíneo siendo la signología similar al choque hipovolémico más hepatomegalia, galope, soplos, cardiomegalia, hipertrofia miocárdica, ingurgitación yugular y el desequilibrio del estado ácido/base con acidosis metabólica, bicarbonato sérico disminuido, aumento del lactato sérico, y diferencia A - V (arterial 90–100 mL% venosa 70–80 mL% normal 28–33) mayor de 33 mL%.

Como apoyo de laboratorio y gabinete en el choque hipovolémico sería de importancia determinar Hb, hematócrito, plaquetas, glucosa y electrólitos séricos con calcio. En el choque séptico cultivos a todos niveles, gasometría arterial y venosa, ácido láctico, productos de degradación de la fibrina, citología hemática con conteo de plaquetas y urianálisis. En el cardiogénico formula roja seriada, con conteo de plaquetas, electrólitos séricos con calcio, pruebas de coagulación, gasometría arterial y venosa, electrocardiograma, placa simple de tórax y ultrasonido torácico.

Una vez establecido el diagnóstico clínico debemos continuar la vigilancia en una unidad con métodos invasivos que nos permitan evaluar el estado hemodinámico del paciente en forma constante y fidedigna a través de parámetros como la presión arterial sistémica, la presión venosa central, presión en cuña de la arteria pulmonar, gasto cardiaco por termodilución y el gasto urinario.

Las constantes hemodinámicas normales que debemos vigilar son: presión arterial sistémica (sistólica 100 mm Hg, diastólica 60 mm Hg), presión arterial media (70 mm Hg), presión venosa central (1–5 mm Hg u 8–12 cm H_2O), presión de la arteria pulmonar (sistólica 20 mm Hg diastólica 10 mm Hg, media 15 mm Hg), presión en cuña de la arteria pulmonar (6–10 mm Hg), gasto cardiaco (3.5–5.5 L/min/m^2SC) y gasto urinario (1–2 mL/kg/h).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Para el acceso al diagnóstico de estos pacientes se requiere un alto grado de suspicacia y apoyo de una unidad que cuente con la tecnología básica de soporte vital donde se contará con manejo invasivo que permitirá determinar parámetros fidedignos y constantes del estado hemodinámico del paciente para poder iniciar una terapéutica adecuada.

El diagnóstico diferencial se estrecha si el médico utiliza una clasificación puramente fisiológica ya que el choque hipovolémico y cardiogénico, se manifiesta por un gasto cardiaco bajo y unas resistencias vasculares sistémicas elevadas. En el choque distributivo hay gasto cardiaco bajo y resistencias vasculares sistémicas disminuidas. Y en el choque séptico puede haber combinaciones de ambos (cuadro 14-4).

Tratamiento

La administración de oxígeno, la estabilización de la vía aérea y la colocación de dos accesos vasculares son objetivos inmediatos, seguidos de una rápida expansión con líquidos. La expansión se realiza con Sol. fisiológica al 0.9% o Sol. Hartman a dosis de 20 a 60 mL/kg en los primeros 15 a 60 minutos, la respuesta a este manejo se aprecia con una uresis de 1–2 mL/kg/h y sólo se limitaran los fluidos en caso de tener disfunción cardiaca o necrosis tubular aguda. La administración de coloides se utiliza en los pacientes quemados y los hemoderivados en sépticos con trastornos hemorrágicos por coagulación intravascular diseminada o sangrado activo en cirugía cardiaca extracorpórea; administrando en caso necesario, concentrado eritrocitario (15–20 mL/kg/dosis), concentrado plaquetario (1 Us/10 kg de peso), plasma fres-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 14–4. Hallazgos clínicos en el estado de choque

	Choque séptico hiperdinámico	Choque séptico hipodinámico	Choque hipovolémico	Choque cardiogénico
Piel	Rubicunda	Pálida	Pálida	Pálida o cianótica
Llenado capilar	↑	↓	↓	↓
Uresis horaria	↓	↓	↓	↓
Frecuencia cardiaca	↑	↑	↑ o ↔	↑
Estado de conciencia	Inquieto	Deprimido	Inquieto o deprimido	Inquieto o deprimido
Ingurgitación yugular	↔	↔	↔	↑
Disponibilidad de oxígeno (DO_2)	↓	↓	↓	↓
Gasto cardiaco (GC)	↑	↓	↓	↓
Resistencias periféricas	↓	↑	↑	↑
Ácido láctico	↑	↑ o ↔	↔	↔

co congelado (10–20 mL/kg), crioprecipitados en hipofibrinogenemia, protamina (1 mg/100 Us heparina) por efecto heparínico en exclusión cardiopulmonar o ácido épsilon-aminocaproico (30 a 100 mg/kg/dosis) en fibrinólisis.

Los pacientes hipotensos o con baja perfusión a pesar de la expansión requieren medicación con vasoactivos que será elegida de acuerdo a los efectos cardiacos y vasculares deseados. Para calcular los medicamentos usamos la formula 6 x kg = miligramos de medicamento que se debe utilizar en 100 mL de solución fisiológica; de esta solución base cada microgota equivale a un microgramo por kg por minuto.

Las más usadas son **dopamina** de 2–5 µg/kg/min como inotrópico y vasodilatador, 6–10 µg/kg/min como cronotrópico y para aumentar resistencias vasculares, 10–20 µg/kg/min cuando queremos además efecto vasoconstrictor; los incrementos serán de 1 µg/kg/min cada 30 min hasta obtener la respuesta deseada. **Dobutamina** 5–20 µg/kg/min como inotrópico vasodilatador. Adrenalina en hipoperfusión refractaria a dopamina a dosis de 0.1–3 µg/kg/min como inotrópico, cronotrópico, vasoconstrictor. **Noradrenalina** 0.1–2 µg/kg/min buscando vasoconstricción, aumento de las resistencias vasculares, efecto inotrópico y cronotrópico. **Milrinona** en carga de 25–50 µg/kg en 10 min siguiendo a dosis de 0.37–0.75 µg/kg/min o **Inamrinona** en carga de 0.75 mg/kg en 2 a 3 min siguiendo a dosis de 5–10 µg/kg/min como inotrópico, cronotrópico y vasodilatador (figura14-4).

En la anafilaxia son esenciales la restitución de volumen y la restauración del tono vasomotor con adrenalina para evitar el desarrollo del choque no compensado.

En el choque cardiogénico las acciones dependerán de las alteraciones detectadas en la reparación quirúrgica. La falta de respuesta a las intervenciones terapéuticas lleva a una serie de alteraciones de deterioro progresivo respiratorio, hematológico y hemodinámico conocidas como **falla orgánica múltiple** que de no ser mejorados rebasan a los mecanismos compensadores y llevan al paciente a la hipotensión refractaria, arritmias y muerte.

Limitación del daño

El pronóstico de esta alteración se estable en las primeras 72 horas. La estabilización en la primera hora es primordial, no así la derivación del caso. Por lo tanto, el principio básico en estos casos es el mantenimiento de una perfusión adecuada y vías aéreas permeables para una oxigenación adecuada.

EVALUACIÓN

1. Femenino de 12 meses de edad, con vómitos y diarrea que ingresa al servicio de urgencias con temperatura rectal de 39 °C, FC 139/min, FR 25/min, presión arterial 70/40. Sus extremidades están calientes y bien perfundidas, con llenado capilar de 2 seg. ¿Cual sería la conducta inmediata en su caso?
   a) acetaminofén 10 mg/kg/dosis; **b)** sol. Hartman 40 mL/kg para una hora; **c)** ampicilina 200 mg/kg/d; **d)** dobutamina 5 µg/kg/min; **e)** toma de biometría hemática.
2. Masculino de 8 meses de edad con signos severos de deshidratación por gastroenteritis que después de aporte con tres cargas de soluciones a 20 mL/kg muestra, temperatura rectal de 37.8 °C, FC 135/min, FR 28/min, TA 60/40 mm Hg, oliguria de 0.3 mL/kg/h requiere:
   a) toma de hemocultivo; **b)** inicio de dopamina a 5 µg/kg/min; **c)** inicio de ampicilina-amikacina a dosis pediátricas; **d)** toma de placa simple de abdomen; **e)** colocación de catéter para gasto cardiaco.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American College of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine Consensus Conference: definitions for sepsis and organ failure and guidelines for the use of innovative therapies in sepsis. *Crit Care Med*. 1992; 20(6):864-867.

Carcillo JA, Fields AI. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. *Crit Care Med*. Jun 2002;30(6):1365-1378.

Fernández Rodríguez EE Estado de Choque. En Pediatría Martínez. Salud y enfermedad del niño y el adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno 2009;466-469.

Mckiernan CA, Lieberman SA. Shock circulatorio en niños: una revisión general Ped in Review en español. 2006;27(5):163-172.

Brierley J, Carcillo JA, Choong K, et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine. *Crit Care Med*. Feb 2009;37(2):666-688.

Randolph LC, Takacs M, Davis KA. Resuscitation in the pediatric trauma population: admission base deficit remains an important prognostic indicator. J Trauma. 2002;53(5):838-842.

Morelli A, Rocco M, et al Effects of terlipressin on systemic and regional haemodynamics in catecholamine-treated hyperkinetic septic shock. Intensive Care Med. 2004 apr;30(4):597-604.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

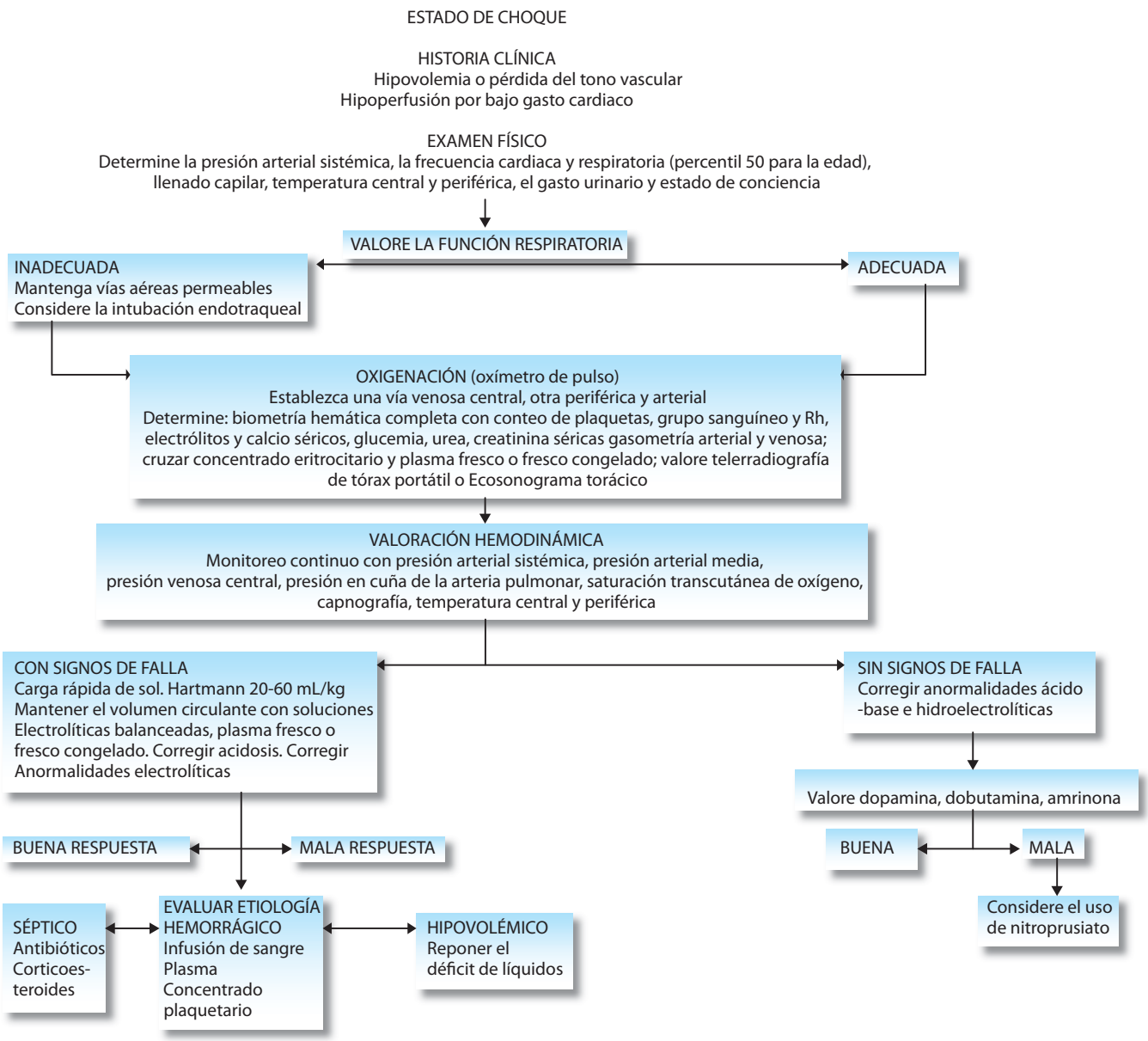


Figura 14–4. Flujograma de tratamiento del estado de choque.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2; **b.**

HIDRATACIÓN ORAL

Dr. Antonio E. Abraham Jalil

INTRODUCCIÓN

En México, como en la mayor parte de los países de América Latina y el Caribe, las enfermedades diarreicas constituyen una de las tres causas más comunes de enfermedades y como segunda causa más importante de muerte en menores de cinco años en países en vías de desarrollo.

De acuerdo con estudios efectuados por la OMS y el Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF), se estima que esta enfermedad produce anualmente 1.5 billones de episodios y de 1.5 a 2.5 millones de muertes en este grupo de edad.

En vista de que este problema provoca una gran demanda de atención en los servicios de salud y; por lo tanto, ocupa una gran parte del tiempo de los médicos, enfermeras y otros miembros del equipo de salud de todos los países, la OMS estableció en 1978 el programa de Control de Enfermedades Diarreicas (PRECED), con el que se aumentaron en forma extraordinaria las investigaciones sobre los agentes etiológicos de las diarreas, su patogénesis y tratamiento. En México se inicia en 1984, con lo que se bajó su mortalidad, en apro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ximadamente 55%, por deshidratación secundaria a gastroenteritis. Según la UNICEF, con el manejo efectivo se puede evitar 90% de las muertes, con independencia del tipo de diarreas.

BASES CIENTÍFICAS DE LA TERAPIA DE HIDRATACIÓN ORAL

El organismo absorbe normalmente el agua y electrólitos que necesita mediante la ingesta de bebidas y alimentos. Cuando existe diarrea y vómitos, se reduce el volumen de agua y electrólitos que entran en la sangre, pero además aumenta la secreción de la mucosa hacia la luz intestinal, con la aparición de pérdida de líquidos y electrólitos en forma de diarrea, que conducen a un desequilibrio conocido como deshidratación, que será más grave cuando mayor sea el número y volumen de las evacuaciones diarreicas.

En el decenio 1970-79, se efectuaron diversas investigaciones que condujeron al descubrimiento de que, en el intestino del ser humano, el transporte ligado de glucosa y sodio en proporción equimolar persistía en casos de diarrea y se aumentaba la absorción de agua. Este hallazgo fue considerado por la revista *Lancet* como el "avance médico del siglo".

La absorción conjugada de glucosa y sodio en el intestino delgado se favorece en presencia de pH alcalino y se lleva a cabo en forma activa.

En el interior de las células intestinales (enterocitos), la glucosa y el sodio se dirigen en forma parcial a los espacios intercelulares, donde crean un gradiente osmótico que favorece la absorción de agua y otros electrólitos (principalmente potasio), que pasan finalmente a la circulación sanguínea (plasma) por cambios de la presión osmótica.

Este descubrimiento dio el respaldo científico a la terapia de la hidratación oral (THO), a la que, en opinión de la UNICEF y OMS, logra reducir de manera notable la mortalidad por enfermedades diarreicas sin importar su etiología o el grado de nutrición del paciente.

El uso de THO está evitando 750 000 a un millón de muertes por deshidratación cada año en pacientes menores de cinco años con enfermedad diarreica en todo el mundo.

Es importante señalar que, además de conservarse la absorción intestinal de agua y electrólitos, también se mantiene la capacidad de absorción para otros nutrientes en más de 50%.

FÓRMULA DE LA SOLUCIÓN PARA HIDRATACIÓN ORAL

Se han estado probando fórmulas para la THO en todo el mundo en los últimos 20 años, tomando como base la diarrea de tipo colérica con concentraciones de sodio que van de los 60 a los 90 mmol/L, tratando de encontrar la fórmula ideal. En la actualidad la OMS y la UNICEF recomiendan lo siguiente:

	g/L de agua
Cloruro de sodio	3.5
Citrato disódico dihidratado	2.9
Cloruro de potasio	1.5
Glucosa	20.0

Esta fórmula, conocida también como suero oral (SO), viene en sobres individuales que al diluirse en 1 L de agua proporcionan:

	mmol/L
Sodio	90
Cloro	80
Potasio	20
Citrato	10
Glucosa	111

La osmolaridad total de la solución es 311 mOsm/L, que es semejante a la del plasma.

PREPARACIÓN DEL SUERO ORAL

Ya que la UNICEF recomienda que "para incrementar el empleo de la THO se debe acelerar su uso en el hogar a través de la educación a los familiares, en especial las madres", éstas deben aprender a preparar el SO mediante explicaciones claras, precisas y detalladas, junto con una demostración práctica. Se aclara que, previo al lavado de manos, se vacía todo el contenido de un sobre en 1 L de agua hervida a la temperatura ambiente y se mezcla hasta disolverse a la perfección. Una vez preparado el SO, se usará sólo dentro de las siguientes 24 h; pasado ese tiempo se desechará el sobrante y se preparará un nuevo litro, para evitar la contaminación de la solución. No se sugieren soluciones "caseras", debido a la dificultad para medir con exactitud los componentes.

En México, la fórmula se distribuye concentrada en polvo y envasada en sobres para disolver en 1 L de agua, con el nombre oficial de "Vida Suero Oral".

Existen otras presentaciones en polvo: electrólitos (PTN y Umesalil), cuya preparación es igual a Vida Suero Oral. Se pueden conseguir en sabores para facilitar la aceptación del paciente.

De las soluciones orales listas para su administración, muchas no llenan los requisitos para la fórmula OMSNICEF ya que la gran concentración de azúcar agrava las diarreas. De las presentaciones comerciales: Electrolit pediátrico y Pedyalite SR90 llenan los requisitos.

Siete años después de su inicio, a partir de los primeros estudios clínicos sobre la utilidad del SO con 90 mEq/L de sodio, empezaron a publicarse reportes sobre su reducida aceptación y el peligro de desarrollo de hipernatremia; y con base a estudios realizados en otro tipo de diarreas, no específicamente cólera, se detecto que éstas tienen pérdidas de 40 a 70 mEq/L de sodio, por lo que se desarrollaron soluciones con 60 mEq/L de Na^+, que proveen otra herramienta de utilidad para las diarreas como las desarrolladas por rotavirus y otras a través de soluciones como el Pedialyte SR45.

PLANES DE TRATAMIENTO DE THO

Para facilitar el manejo del paciente con diarrea, se han diseñado tres planes de tratamiento designados con las letras A, B y C. Es importante definir el estado de hidratación del paciente para decidir su manejo. En el cuadro 14-5 se concentran los principales datos clínicos. Por las características

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 14–5. Cómo evaluar el estado de hidratación de su paciente

Síntomas o signos	A: Bien hidratado	B: Deshidratado (≥ 2 signos)	C: Choque hipovolémico
	Observe:		
Estado general	Alerta	Inquieto o irritable	Inconsciente hipotónico
Ojos	Normales, llora con lágrimas	Hundidos, llora sin lágrimas	
Boca y lengua	Húmedas	Secas, saliva espesa	
Respiración	Normal	Rápida o profunda	
Sed	Normal	Aumentada, bebe con avidez	No puede beber
	Explore:		
Elasticidad de la piel	Normal	El pliegue se deshace con lentitud (≥ 2 seg)	
Pulso	Normal	Rápido	Débil o ausente
Llenado capilar	≤ 2 seg	3–5 seg	> 5 seg
Fontanela (lactantes)	Normal	Hundida	
	Decida:		
Plan de tratamiento	A	B	C

Fuente: *Guía para el manejo efectivo del niño con enfermedad diarreica.* PRECED. Secretaría de Salud, México 1991.

de este capítulo, se pondrá énfasis en los planes A y B, dejando el plan C en el tema anterior (Choque).

El Vida Suero Oral es útil para prevenir y tratar la deshidratación desde recién nacidos hasta ancianos, sin importar el estado nutricional de los pacientes o la etiología de la diarrea.

Plan A: para prevenir deshidratación y desnutrición (cuadro 14-5)

Se capacita a la madre o al responsable del cuidado del paciente con diarrea, para continuar su tratamiento en el hogar o para iniciarlo en forma temprana en futuros episodios diarreicos, siguiendo el ABC de las diarreas:

1. Alimentación continua.
2. Bebidas abundantes.
3. Consultas efectivas.

La primera regla es para mantener la nutrición; la segunda para prevenir la deshidratación, y la tercera, para evitar o tratar en forma oportuna las complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente.

Alimentación continua

Se refiere a no interrumpir la alimentación habitual, ya que los líquidos no remplazan la necesidad de ingerir alimentos.

En los casos en el que niño se alimenta solo con la leche humana, deberá continuar tomándola con mayor frecuencia. Si la leche es de vaca, podrá seguir ingiriéndola en pequeñas cantidades, pero con mayor frecuencia.

No se debe suspender la alimentación y se estimulará al paciente a que coma todo lo que quiera. Dar comidas en poca cantidad y con mayor frecuencia cada 3 a 4 h, porque se digiere con mayor facilidad y el paciente las acepta mejor. No introducir alimentos nuevos durante la diarrea. Cuando remita la enfermedad se dará al paciente 1 a 2 comidas extras cada día durante 1 o 2 semanas, para recuperar la pérdida de peso ocasionada por la enfermedad.

Bebidas abundantes

Para prevenir la deshidratación del paciente, debe tomar líquidos con más frecuencia y con mayor cantidad de lo habitual.

De los líquidos que ingiera debe darse preferencia a los siguientes: atole de arroz o maíz, sopa de zanahoria, lenteja o papa, caldo de pollo desgrasado, agua de coco verde, incluso el agua simple complementada con alimentos que tienen sodio, potasio y glucosa.

Además se debe ofrecer SO a libre demanda o a una dosis de media taza (75 mL) en menores de un año, o una taza (150 mL) en mayores de un año, después de cada evacuación diarreica, con taza o cuchara.

El uso de cucharita o gotero es conveniente, ya que ofrecen cantidades pequeñas y uniformes, que no proporcionan deglución de aire, vómito o contaminación (frecuente en biberones mal aseados).

Se deben evitar los líquidos muy azucarados, jugos embotellados o enlatados y bebidas gaseosas, ya que su gran concentración de azúcar (alta osmolaridad) agravan la diarrea, debido a que el "gradiente osmótico" se hace hacia la luz del intestino y no hacia el interior del organismo.

Consultas efectivas

Es aquella que capacita al familiar responsable del paciente para su tratamiento en el hogar, incluido el conocimiento de signos tempranos de deshidratación, como el aumento de la sed y otros datos de alarma para consultar de manera oportuna.

El paciente debe regresar a consulta si no mejora en dos días o si aparece cualquiera de los signos siguientes: numerosas heces líquidas, vómitos frecuentes, sed intensa, orina escasa y oscura, poca ingesta de líquidos y alimentos, fiebre o sangre en las evacuaciones.

Plan B: para tratar la deshidratación por vía oral (figura 14-5)

Se debe aplicar cuando el paciente presenta deshidratación leve a moderada. Se recomiendan las siguientes cinco reglas:

1. Hidratar con suero oral.
2. Dosis 100 mL por kg de peso.
3. Tiempo: 4 h.
4. Fraccionada cada 30 min.
5. Con taza y cuchara.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

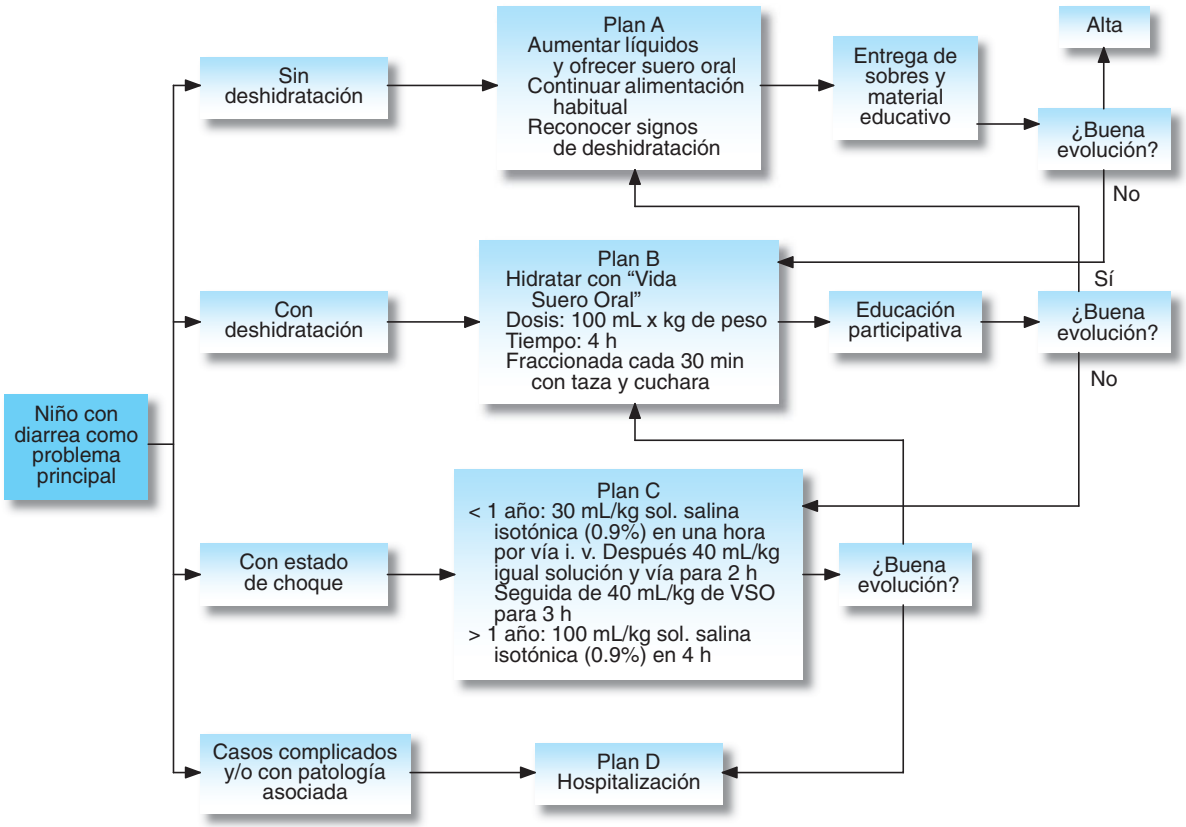


Figura 14–5. Flujo de actividades en el niño con diarrea aguda. IMSS, Delegación Jalisco. Jefatura de Servicios Médicos, mayo 1990.

Hidratación inicial

El paciente deshidratado se deberá atender en los servicios de salud de cualquier nivel (clínica, hospital o consultorio), con la supervisión del personal de salud. La cantidad de SO calculada en 100 mL/kg en 4 h (25 mL/kg/h) permite reponer pérdidas previas (50 a 80 mL/kg/h) y pérdidas actuales (5 mL/kg/h) en un paciente con deshidratación leve a moderada y con evacuaciones no muy abundantes. Ej.: si un paciente pesa 4 kg, le corresponden 400 mL (calculando a 100 mL/kg) de SO en 4 h. Esto equivale a 100 mL cada hora; por lo que se indica a la madre ofrecerle 50 mL cada 30 min (cada 20 min, descansando 10 min después de cada toma). El tiempo de hidratación puede variar de 2 a 8 h, de acuerdo con el grado de deshidratación, pérdidas por heces o fiebre, así como el grado de aceptación del SO por el paciente. El fraccionar las tomas cada 30 min es para no rebasar la capacidad gástrica y evitar o disminuir los vómitos. Sin embargo, si el paciente no presenta vómito o distensión abdominal se puede ofrecer el SO cada 20 min. En el Hospital para el niño del DIF de Toluca, se maneja el esquema de cada 20 min desde 1987, con resultados similares al de 30 min, en más de 10 000 pacientes tratados en la unidad de hidratación oral. El SO se ofrece a temperatura ambiente, ya que el frío retraza el vaciamiento gástrico y caliente puede inducir vómitos. La administración será con taza o cuchara por las razones expuestas en el plan A.

Evolución

Si a las 4 h de iniciar THO el paciente persiste deshidratado, se le ofrecerá en las siguientes 4 h una cantidad igual o mayor de SO. Si se corrige la deshidratación, pasa al plan A. Si a pesar de la THO el paciente empeora o la deshidratación no se corrige en 8 h, deberá valorarse el uso de hidratación parenteral (Plan C).

Gastroclisis. Una alternativa para la administración del SO puede ser la hidratación por sonda nasogástrica, que se indicará en las siguientes condiciones:

1. Vómitos abundantes (más de 3/h).
2. Rechazo o no aceptación de la vía oral.
3. Distensión abdominal sin otros signos.
4. Tasa alta de diarrea: más de 3 evacuaciones/h o 10 mL/kg/h.

Se administra el SO a dosis de 15 a 25 mL/kg/h hasta mejorar la hidratación y tolerar la vía oral.

Si a pesar del uso de la sonda nasogástrica empeora el estado de hidratación, o persiste el vómito, la distensión abdominal, o la tasa de diarrea durante 4 a 6 h, se valorará la hidratación parenteral (Plan C).

Tasa alta de diarrea

Algunas toxinas de enteropatógenos (*E. coli o Vibrio cholerae)* ocasionan abundante secreción intestinal de agua y electrólitos, produciendo tasa alta de diarrea (más de 10 mL/kg/h o más de 3 evacuaciones/h). También ocurre en enfermos que recibieron soluciones hiperosmolares con altas concentraciones de azúcar.

En la mayoría de los pacientes el gasto fecal disminuye durante las primeras horas de THO.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuando persisten por más de 4 h, la administración de atole de arroz constituye otra alternativa para permitir la hidratación oral y bajar el gasto fecal. Su preparación se realiza con 50 g de harina de arroz en 1 L de agua hervida, sometidos a cocción durante 10 min, reponiendo el agua evaporada para completar 1 L. Se administra igual que SO, a temperatura ambiente, con taza y cuchara, o sorbos o por gastroclisis.

Plan C: para tratamiento rápido de choque hipovolémico (cuadro 14-5 y figura 14-5)

Cada vez son menos los pacientes que acuden al hospital o a la clínica en estado de choque hipovolémico, como resultante de la deshidratación por diarrea o con cualquier otra complicación grave que requiera reposición de líquidos i.v. por tiempo corto debido al uso de la THO. En general se requiere no más de 3 a 4 h, y la mayor parte de ellos completan su hidratación por vía oral a dosis de 25 mL/kg/h en las 3 h siguientes.

Plan D: tratamiento de enfermedad diarreica con complicaciones

Cuando el paciente presenta enfermedad diarreica con complicaciones (casos especiales), debe ser atendido de preferencia en un hospital que cuente con recursos materiales y humanos capacitados. Estos casos especiales incluyen a aquellos pacientes con:

1. Diarrea de más de 14 días de evolución.
2. Evacuaciones con moco y sangre.
3. Distensión abdominal progresiva.
4. Desnutrición grave (grado III) con menos del 40% de su peso ideal.
5. Fiebre persistente o mayor de 39 °C.
6. Presencia de otras complicaciones: íleo paralítico, sepsis, convulsiones, etc.

Contraindicaciones de la THO

Aunque la THO ha demostrado ser útil en pacientes con deshidratación por diarrea aguda en porcentajes que van de 86 a 92%, existen casos en los que por situaciones especiales no deben ser sometidos a esta terapia: estado de choque, alteraciones de la conciencia, distensión abdominal (íleo paralítico) o cualquier alteración que obstruya el tránsito intestinal; problemas renales (anuria, IRA, etc.); vómitos persistentes, crisis convulsivas o alteraciones metabólicas que no corresponden a THO.

CONCLUSIONES

La solución oral de la OMS-UNICEF recomendada para el manejo de la diarrea, se utiliza con éxito en todo el mundo.

Es un método barato, fácil de manejo y en el cual participa la madre o algún familiar responsable en forma activa.

La THO puede usarse en todos los medios, en cualquier grado o tipo de deshidratación sin choque, a cualquier edad y grado de nutrición, sin importar la etiología de la diarrea. El tiempo de THO es más corto que el utilizado para la hidratación parenteral; disminuye la estancia hospitalaria o evita la hospitalización, facilita la introducción rápida de alimentos y mejora por consiguiente las medidas nutricionales.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones con respecto a los componente de la solución de hidratación oral son correctos, excepto: **a)** el contenido de sodio es de 90 mmol/L; **b)** la presencia de glucosa facilita la absorción de sodio en el intestino delgado; **c)** la absorción de sodio y glucosa crea un gradiente osmótico que favorece la entrada de agua y potasio al enterocito; **d)** la absorción conjugada de glucosa y sodio se favorece en pH ácido; **e)** la relación sodio y glucosa debe ser equiosmolar (1:1).

Los siguientes conceptos en relación con la terapia de hidratación oral son correctos, excepto:

a) el tiempo empleado para la solución es de 4 a 8 h; **b)** se puede emplear en todas alas edades y tipos de deshidratación; **c)** es útil en los pacientes con deshidratación severa y estado de choque; **d)** está contraindicada en pacientes con íleo paralítico, alteraciones de la conciencia o crisis convulsivas; **e)** el éxito del tratamiento de la deshidratación va de 86 a 92%.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **c**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abraham-Jalil AE. Hidratación oral. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 476-480.

Bhan MK, Mahalanabis D, Fontaine O, Pierce NF. Clinical trials of improved oral rehydration salt fórmula tions: a review. Bull World Health Organ. 1994; 72(6):945-955.

Faure A, de León M, Velázquez-Jones L, Becerra FC, Maulé I, Moreno Sanchez H, *et al.* Soluciones de rehidratación oral con 60 o 90 mmol/L de sodio en niños con diarrea aguda de acuerdo a su estado nutricional. Bol Med Hosp Infant Mex. 1990; 47:760-766.

Gavin N, Merrick N, Davidson B. Efficacy of glucose-based oral rehydration therapy. Pediatrics. 1996; 98(1):45-51.

Mota HF, Bross SD, Pérez RM, Velazquez-Jones L. Rice solution and World Health Organization solution by gastric infusion for high stool output diarrhea. AmJ Dis Child. 1991;145:937-940.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 15

Problemas psicosociales y psiquiátricos

Coordinadores: Dr. Andrés Valderrama Pedroza, Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

Trastornos de ansiedad
Dra. Silvia Medellín Poyou
Dr. Antonio Cuevas

Trastorno reactivo de vinculación en la infancia
Dra. Silvia Medellín Poyou
Dr. Antonio Cuevas

TRASTORNOS DE LA ELIMINACIÓN

Enuresis
Dr. Antonio Cuevas

Encopresis
Dr. Antonio Cuevas

Trastornos del estado del ánimo
Dr. Antonio Cuevas
Revisión por Dr. Andrés Valderrama Pedroza

Suicidio y depresión en pediatría
Dr. Rafael Rivera Montero

Trastornos de la sexualidad en la infancia y la adolescencia
Dr. Antonio Cuevas

Comportamiento del niño y el adolescente hospitalizado
Dr. Adalberto Vázquez García

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TRASTORNOS DE ANSIEDAD

Dra. Silvia Medellín Poyou

La angustia es el precio de ser uno mismo
Silvio Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar las principales características de los trastornos de ansiedad en la infancia. Describir los diversos factores de riesgo para desarrollar trastornos de ansiedad. Identificar las características de los distintos trastornos de ansiedad Conocer los tratamientos de los diversos trastornos de ansiedad.

CONCEPTO

Los trastornos de ansiedad son un grupo de entidades nosológicas psiquiátricas que pueden presentarse en todas las etapas del desarrollo. La ansiedad se entiende como la respuesta a un factor externo o interno que provoca la pérdida de equilibrio en un organismo que no está preparado para hacerle frente y que los experimenta como una amenaza a su existencia. Sin embargo, la ansiedad en el desarrollo infantil es la emoción específicamente humana que sirve también de motor y estímulo para el desarrollo mismo en sus diferentes etapas, hace que se logren las metas y capacidades que hacen crecer y madurar al niño. Los niños y adolescentes portadores de algún tipo de trastorno de ansiedad tienden a tener un tipo de pensamiento particular que se caracteriza por ser exagerado, irracional, negativo y difícil de controlar. A este tipo de pensamiento podemos llamarlo pensamiento catastrófico reverberante. Se estima que se presenta en uno de cada ocho niños. A pesar de que su frecuencia es alta el trastorno no es de los principales motivos de consulta en la infancia, ya que como quien lo sufre es el niño, los padres no se percatan de ello o lo minimizan, siendo éste un trastorno internalizado del desarrollo. Mucho se ha aprendido acerca de los trastornos de ansiedad en los últimos 20 años. En 1980, difícilmente se reconocían los trastornos de ansiedad en la infancia. Para 1995 se empezó a postular que eran frecuentes en los niños y en el 2002 se observó que era más factible encontrar varios trastornos de ansiedad en lugar de uno solo.

Puntos sobresalientes

- La ansiedad se considera patológica cuando su frecuencia e intensidad dificultan el funcionamiento normal en algún aspecto de la vida.
- Es importante hacer un diagnóstico diferencial con otros trastornos afectivos en la infancia, ya que los síntomas pueden ser muy parecidos.

El Manual Diagnóstico y estadístico de los Trastornos Mentales en su última versión (DSM IV-TR) define un grupo de entidades nosológicas, siendo el trastorno de ansiedad por separación el único definido como propio de la infancia. El resto de trastornos tienen criterios basados en adultos a pesar de que también se encuentra en la infancia. A continuación se enlista:

1. Trastorno de ansiedad por separación.
2. Fobia social y fobia específica.
3. Trastorno de ansiedad generalizada.
4. Trastorno obsesivo compulsivo.
5. Trastorno de estrés postraumático.
6. Trastorno de angustia.

FACTORES DE RIESGO

Huésped

Numerosos investigadores afirman que la combinación de múltiples factores de riesgo pueden explicar de forma mucho más eficiente que un único factor de riesgo la génesis de los trastornos psicológicos en general. Los estudios revisados en la literatura sobre el temperamento demuestran una clara asociación entre ciertos rasgos conductuales, en particular la inhibición conductual, y los trastornos de ansiedad en la infancia. La presencia de este rasgo temperamental, pone al niño en riesgo de padecer trastornos de ansiedad en la infancia, en especial cuando se trata de niños que permanecen inhibidos a lo largo del tiempo.

La presencia de psicopatología en los padres, en especial la presencia de depresión y ansiedad, alcoholismo y trastornos por somatización son otras de las variables que se han considerado importantes. Todo esto sugiere la existencia de una naturaleza familiar en la transmisión de estos trastornos. Pero aún no sabemos si el mecanismo de transmisión es genético, ambiental o ambos.

Otra variable a considerar es el estilo educativo. Parece ser que la sobreprotección o el elevado control parental aumentan la probabilidad de desarrollar trastornos de ansiedad.

El nivel socioeconómico bajo también se ha relacionado con la presencia de trastornos de ansiedad, especialmente con ansiedad de separación; este padecimiento en particular tiene una génesis muy entendible en el desarrollo emocional del niño desde el punto de vista psicoanalítico, descrito por M. Mahler desde 1956; aun cuando ha habido muchas aportaciones enriquecedoras desde todos las áreas de investigación, incluido el psicoanálisis, la falta del logro de la *constancia objetal* (imagen afectiva de mamá o sustituto que acompaña al niño cuando se separa de ella) que describió Mahler, es el punto central de la etiología de este trastorno.

Igualmente, parece que si el niño tiene problemas conductuales tempranos, se facilita el desarrollo de estos trastornos.

En cuanto a factores biológicos, los principales neurotransmisores implicados son serotonina, noradrenalina y GABA. Los estudios realizados en niños y adultos que presentan trastorno obsesivo compulsivo con Tomografía por Emisión de Positrones muestran alteraciones significativas a nivel de ganglios basales y su conexión con la corteza prefrontal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

Se encuentra relacionado al contexto cultural de la familia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Impartir educación médica a la comunidad en las distintas áreas de salud mental, poniendo énfasis en los diversos aspectos de la dinámica familiar y del desarrollo de la personalidad del niño y del adolescente, utilizando hasta donde sea posible los medios masivos de comunicación como una medida importante para la prevención de estos trastornos.

Protección específica

Promover programas de detección oportuna de estos problemas en el hogar, en el jardín de niños y en las escuelas, con colaboración de los mismos padres, maestros y médicos. Mantener estos programas en forma permanente a través de visitas que se realicen en esos centros escolares. Asimismo, localizar matrimonios con problemas en sus relaciones familiares, en los centros donde acuden (iglesias, escuelas, centros de integración familiar, etc.), y por último, detectar los errores de educación más frecuentes.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Factores de riesgo

Agente

En el caso de la ansiedad de separación, se puede hablar de dos factores fundamentales específicos: el miedo a no ser cuidado y la exagerada anticipación de peligros futuros. El primero está relacionado fundamentalmente a las experiencias vividas en la interacción con los padres. Bowlby reconoce la existencia de factores constitucionales en la sensibilidad al mundo, pero el factor más importante para que la persona responda con miedo está determinado por la relación que se ha dado con las figuras del vínculo. De esta forma, señala Bowlby: "La mayoría de los miedos son derivados de la ansiedad de separación". El vínculo seguro con los padres se considera como la base del desarrollo de la confianza en sí mismo y ésta, a su vez, determina el equilibrio emocional. Algunos padres tornan ansiosos a sus hijos por la sobreprotección que ejercen sobre ellos, convirtiéndolos en hijos dependientes. Estos trastornos son más comunes en la primera infancia, pero persisten y se hacen más notables en los años escolares. En cuanto a los trastornos por estrés agudo o postraumático, existe una exposición a un acontecimiento estresante y extremadamente traumático, donde el niño o adolescente se ve relacionado con hechos que representan un peligro real para su integridad física o amenaza para la vida o integridad física de otras personas (familiares cercanos o amigos). Dentro de los hechos traumáticos se encuentran: agresión sexual o física, riñas o robo de propiedad, secuestros, desastres naturales, accidentes automovilísticos; estos acontecimientos pueden dejar recuerdos traumáticos, e inclusive pueden volver a experimentarse a través de sueños o estímulos que simbolizan un acontecimiento traumático. En estos casos hablamos de que los factores de ansiedad son específicos. En el tercer tipo de trastorno (ansiedad excesiva), la respuesta es más generalizada y está relacionada con múltiples problemas, aunque sabemos que la familia sigue desempeñando un papel.

Enseguida se enumeran algunos de los factores más importantes en la génesis de esta ansiedad.

1. Errores de educación más frecuentes: no tomar en cuenta las necesidades del niño (alimentación, cuidado, afecto, independencia, etc.); amenaza de daño físico y mutilaciones ("te voy a quemar las manos o la boca"), amenazas con personajes ficticios que provocan miedo y terror en el niño (diablo, robachicos, etc.), hacer sentir al niño culpable de la enfermedad de los padres ("por tu culpa estoy enferma"), maltrato por parte de los padres (encerrar al niño o sujetarlo y limitar sus movimientos) y discrepancia entre los padres en cuanto a la educación de su hijos.
2. Relaciones personales defectuosas: de los padres entre sí (riñas, maltrato físico o psicológico, etc.), de padres a hijos (sobreprotección, rechazo, burla, etc.).
3. Falta de estimulación adecuada para el desarrollo físico, psicológico y social del niño; limitaciones del movimiento, de su actividad creativa, de juego, falta de estímulo verbal, visual, auditivo y de contacto físico.
4. Situaciones a las que debe adaptarse: nacimiento de un hermano o muerte de un familiar.
5. Experiencias aisladas traumatizantes: intervenciones quirúrgicas para las que no fue preparado, accidentes, etc.
6. Enfermedades que padecen los niños: fundamentalmente por la ansiedad que transmiten los padres, por la sobreprotección a la que se ve expuesto el niño en la enfermedad crónica e internamiento prolongado.
7. Factores socioeconómicos: deprivación cultural, cambios frecuentes de domicilio, dificultades económicas sentidas por los hijos, etc.

A continuación se abordara cada uno de los trastornos de ansiedad por separado.

PERIODO PATOGÉNICO

Trastorno de ansiedad generalizada

Se define como ansiedad y preocupación excesivas por diferentes sucesos de la vida cotidiana durante la mayoría de los días al menos por un período de seis meses. Una de las características que diferencia este trastorno de las preocupaciones cotidianas normales es que al sujeto le es difícil controlarlas, son excesivas y son desproporcionadas con las consecuencias que podría tener. En la infancia, se afectan con más frecuencia los niños. Los dos tratamientos más efectivos son la terapia cognitivo conductual y las intervenciones farmacológicas (cuadro 15-1).

Trastorno de ansiedad por separación

Existe un temor exagerado cuando no está o tienen que ser separados de su principal figura cuidadora; habitualmente la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 15–1. Criterios para el diagnóstico de trastorno por ansiedad generalizada

a. Ansiedad y preocupación excesiva (expectación aprensiva) sobre una amplia gama de acontecimientos o actividades (como el rendimiento laboral o escolar) que se prolongan más de 6 meses
b. Al individuo le resulta difícil controlar este estado de constante preocupación
c. La ansiedad y preocupación se asocian a tres (o más) de los seis síntomas siguientes (algunos de los cuales han persistido más de 6 meses). Nota: En los niños sólo requiere uno de estos síntomas:
   1. Inquietud o impaciencia
   2. Fatigabilidad fácil
   3. Dificultad para concentrarse o tener la mente en blanco
   4. Irritabilidad
   5. Tensión muscular
   6. Alteraciones del sueño (dificultad para conciliar o mantener el sueño, o sensación al despertarse de sueño no reparador)
d. La ansiedad, la preocupación o los síntomas físicos provocan malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo
e. Estas alteraciones no se deben a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (p. ej. hipertiroidismo) y no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno del estado de ánimo, un trastorno psicótico o un trastorno generalizado del desarrollo

Tomado de American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000. p. 447-448

madre, el hogar y las personas con las que está vinculado. La ansiedad de separación es normal de los 7 meses a los 3 años. Si ocurre después de esta etapa se considera anormal. Se presentan los siguientes síntomas:

1. Malestar excesivo recurrente cuando ocurre o se anticipa una separación respecto del hogar o de las principales figuras vinculadas.
2. Preocupación excesiva por la posibilidad de la pérdida de las figuras a las cuales está vinculado.
3. Preocupación por la posibilidad de que un acontecimiento adverso separe al niño de su figura de vínculo.
4. Resistencia a ir a lugares como la escuela por la posibilidad de que se de la separación.
5. Resistencia a estar solo.
6. Presencia de pesadillas
7. Quejas repetidas de síntomas físicos.

El ausentismo escolar es frecuente. Los factores psicosociales que intervienen en este trastorno son la exposición a una experiencia traumática, escuchar que sucedió algo traumático, el antecedente de pérdida o separación de una persona significativa, cambiar de escuela o ciudad, la llegada de un nuevo hermano o padecer una enfermedad (cuadro 15-2).

En muchos casos los padres de estos niños tienden a ser sobreprotectores, pero en otros están ausentes tanto física como psicológicamente.

El tratamiento de elección es la terapia cognitivo conductual. En la ansiedad de separación se puede prescindir en algunos casos del tratamiento farmacológico. En los casos donde existe una sintomatología crónica o muy intensa se utilizan inhibidores selectivos de recaptura de serotonina.

Trastorno obsesivo compulsivo

Este trastorno se caracteriza por la presencia de obsesiones y compulsiones. Estas son lo suficientemente importantes como para causar un malestar clínicamente significativo. Las obsesiones se caracterizan por pensamientos o imágenes recurrentes, que causan ansiedad, el sujeto las identifica como ilógicas. Las compulsiones son acciones encaminadas a disminuir la ansiedad causada por las compulsiones, ritualísticas y repetitivas. Su prevalencia se calcula entre 0.3 y 1.9% en niños y adolescentes.

Hay dos momentos en la vida donde es más frecuente que se presente este trastorno. Al inicio de la adolescencia, donde se afectan por igual hombres y mujeres, y el de inicio

Cuadro 15–2. Criterios para el diagnóstico de trastorno de ansiedad por separación

a. Ansiedad excesiva e inapropiada para el nivel de desarrollo del sujeto, concerniente a su separación respecto del hogar o de las personas con quienes está vinculado, puesta de manifiesto por tres (o más) de las siguientes circunstancias:
   1. Malestar excesivo recurrente cuando ocurre o se anticipa una separación respecto del hogar o de las principales figuras vinculadas
   2. Preocupación excesiva y persistente por la posible pérdida de las principales figuras vinculadas o a que éstas sufran un posible daño
   3. Preocupación excesiva y persistente por la posibilidad de que un acontecimiento adverso dé lugar a la separación de la figura vinculada importante (p. ej., extraviarse o ser secuestrado)
   4. Resistencia o negativa persistente a ir a la escuela o a cualquier otro sitio por miedo a la separación
   5. Resistencia o miedo persistente o excesivo a estar en casa solo o sin las principales figuras vinculadas, o sin adultos significativos en otros lugares
   6. Negativa o resistencia persistente a ir a dormir sin tener cerca una figura vinculada importante o a ir a dormir fuera de casa
   7. Pesadillas repetidas con temática de separación
   8. Quejas repetidas de síntomas físicos (como cefaleas, dolores abdominales, náuseas, vómitos) cuando ocurre o se anticipa la separación respecto, de figuras importantes de vinculación
b. La duración del trastorno es de por lo menos 4 semanas
c. El inicio se produce antes de los 18 años de edad
d. La alteración provoca malestar clínicamente significativo o deterioro social, académico (laboral) o de otras áreas importantes de la actividad del individuo
e. La alteración no ocurre exclusivamente en el transcurso de un trastorno generalizado del desarrollo, esquizofrenia u otro trastorno psicótico y en adolescentes y adultos no se explica mejor por la presencia de un trastorno de angustia con agorafobia

Especificar si:
Inicio temprano: si el inicio tiene lugar antes de los 6 años de edad

Tomado de: American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en la infancia que afecta con más frecuencia a hombres. En los niños, los rituales de lavado, comprobación y orden son particularmente frecuentes.

La etiología es incierta, pero el principal neurotransmisor implicado es la serotonina. Estudios genéticos indican que el TOC tiene relación con algunos trastornos por TICS como el síndrome de Gilles de la Tourette. Se han encontrado alteraciones en circuitos cerebrales que comunican los ganglios basales con la corteza cerebral y en concreto, en el núcleo caudado. Existen casos donde luego de una infección por el estreptococo beta hemolítico hay una respuesta autoinmune que afecta el núcleo caudado y se presentan síntomas compatibles con TOC.

El tratamiento de elección es el uso de inhibidores selectivos de recaptura de serotonina y de serotonina y norepinefrina a dosis altas más terapia cognitivo conductual. Los medicamentos aprobados para niños y adolescentes son:

- **Fluoxetina,** se utiliza a dosis de 60 a 80 mg/día.
- **Fluvoxamina** de 50 a 200 mg/día.
- **Sertralina** 200 mg/día.

Se recomienda el uso de medicamentos originales, ya que los genéricos intercambiables, al menos en psiquiatría, ni son lo mismo, ni son más baratos. Además de que se aumenta el riesgo de efectos secundarios.

Trastorno de angustia

Este trastorno se caracteriza por la aparición súbita de crisis de angustia (también llamadas pánico), seguidas de un período de al menos un mes de ansiedad flotante relacionada con el temor de que se vuelva a presentar la crisis y a las posibles consecuencias catastróficas de las mismas. Los síntomas causan disfunción y le ocasionan malestar importante. Algunos pacientes suelen experimentar temor a exponerse a situaciones donde quizá no puedan recibir ayuda o escapar en caso de crisis (agorafobia). Las crisis de angustia se caracterizan por la aparición súbita, aislada de miedo y malestar intensos, acompañada por cuatro o más de los siguientes síntomas, alcanzando su punto máximo luego de 10 minutos:

1. Elevación de la frecuencia cardiaca.
2. Sudoración.
3. Temblores.
4. Sensación de ahogo.
5. Sensación de atragantarse.
6. Opresión esternal.
7. Náusea o molestias abdominales.
8. Inestabilidad, mareo o desmayo.
9. Desrealización o despersonalización.
10. Miedo a perder el control.
11. Miedo a morir.
12. Parestesias.
13. Escalofríos o sofocaciones.

En cuanto a la etiología, sigue estando implicado principalmente la serotonina, adrenalina y GABA.

Es un trastorno que suele presentarse al final de la adolescencia, aunque puede ocurrir a cualquier edad, se observa con más frecuencia en el sexo femenino y tiene un importante componente genético.

El tratamiento implica el uso de inhibidores selectivos de recaptura de serotonina y terapia cognitivo conductual.

Fobia específica y fobia social

Una fobia se caracteriza por un miedo que adquiera una desproporción exagerada ante un estímulo. El miedo es reconocido como excesivo e incontrolable ocasionándole al niño o adolescente incapacidad para enfrentarlo. Las situaciones que provocan fobia se evitan a toda costa. En los menores de 18 años la duración de estos síntomas debe hacer sido de seis meses como mínimo.

La fobia específica se caracteriza por el miedo a exponerse a una situación conocida que puede tener una naturaleza variada (animales, fenómenos naturales, situaciones, sangre, etc). En la fobia social hay un temor intenso a exponerse a situaciones sociales o a ser el centro de atención, como hablar, comer, escribir en público, utilizar baños públicos, asistir a fiestas o entrevistas. No se limita a un lugar específico, sino a cualquier sitio.

La causa exacta de las fobias aún es desconocida, y las propuestas más aceptadas son las que tienen en cuenta interacción de factores biológicos, genéticos y psicosociales.

Cuando las fobias interfieren con la vida de una persona el tratamiento puede ser de ayuda. Un tratamiento efectivo involucra la terapia cognitivo conductual, la desensibilización sistemática y la terapia de exposición. No existe un tratamiento comprobado a base de medicamentos para fobias específicas, pero en ocasiones ciertas medicinas pueden recetarse para ayudar a reducir los síntomas de ansiedad antes de que la persona se enfrente a la situación fóbica. Los medicamentos más usados anteriormente eran las benzodiacepinas, el inconveniente es que producen efectos secundarios importantes que afectan el rendimiento escolar como somnolencia y letargo, además de que producen farmacológicamente tolerancia y son fácilmente adictivos; sin embargo, en la actualidad los Inhibidores Selectivos de la Recaptura de Serotonina (ISRS) y de Serotonina y Norepinefrina (ISRSNE) son los medicamentos más efectivos para los trastornos de ansiedad en los niños.

Trastorno de estrés postraumático

El Trastorno de estrés postraumático (TEP) es un trastorno de ansiedad que se puede presentar a cualquier edad. Los siguientes son los criterios diagnósticos del DSM-IV-TR:

a) La persona ha estado expuesta a un acontecimiento traumático en el que han existido las siguientes condiciones:
   1. La persona ha experimentado, presenciado o le han explicado un acontecimiento caracterizado por muertes o amenazas para su integridad física o la de las demás.
   2. La persona ha respondido con temor, desesperanza u horrores intensos. En los niños estas respuestas pueden expresarse en comportamientos desestructurados o agitados.

b) El acontecimiento traumático es re-experimentado persistentemente mediante una o más de las siguientes formas:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Recuerdos del acontecimiento recurrentes e intrusos que provocan malestar y en los que se incluyen imágenes, pensamientos o percepciones.
2. Nota: En los niños pequeños esto puede expresarse en juegos repetitivos donde aparecen temas o aspectos característicos del trauma.
3. Sueños de carácter recurrente sobre el acontecimiento que provoca malestar.
4. Nota: En los niños puede haber sueños terroríficos de carácter irreconocible.
5. Hay reviviscencias del evento traumático o flash back.
6. Nota: Los niños pequeños pueden re-escenificar el acontecimiento traumático específico.
7. Malestar psicológico intenso al exponerse a estímulos internos o externos que simbolizan o recuerdan algún aspecto de evento traumático.
8. Respuestas fisiológicas al exponerse a estímulos internos o externos que simbolizan o recuerdan un aspecto del acontecimiento traumático.

c) Evitación persistente de estímulos asociados al trauma y embotamiento de la reactividad general del individuo (ausente antes del trauma), tal y como indican 3 o más de las siguientes síntomas:
1. Esfuerzos para evitar pensamientos, sentimientos o conversaciones sobre el suceso traumático.
2. Esfuerzo para evitar actividades, lugares, o personas que motivan recuerdos del trauma.
3. Incapacidad para recordar un aspecto importante del trauma.
4. Reducción acusada del interés o la participación en actividades significativas.
5. Sensación de desapego o enajenación frente a los demás
6. Restricción de la vía afectiva.
7. Sensación de un futuro desolador.

d) Síntomas persistentes de aumento de la activación, tal y como indican dos o más de los siguientes síntomas:
1. Dificultad para conciliar o mantener el sueño.
2. Irritabilidad o ataques de ira.
3. Dificultad para concentrarse.
4. Hipervigilancia.
5. Respuestas exageradas de sobresalto.

e) Estas alteraciones (síntomas de los criterios B, C y D) se prolongan más de un mes.

f) Estas alteraciones provocan malestar clínico significativo o deterioro social, laboral, o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.

Etiología

La causa principal del TEPT, desde luego, es el evento traumático, sin embargo no necesariamente ese evento debe ser considerado traumático para todas las personas, sino que tiene que ver con la interpretación que le da el chico.

Dentro de los factores biológicos que facilitan el desarrollo del TEPT se encuentra la disfunción de la amígdala. Se ha encontrado que los chicos con el trastorno, el eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal está hiperactivo y en muchos casos hay antecedente familiar de trastornos de ansiedad.

El TEP tiene una prevalencia del 1% en la población general, son predominio en mujeres, sin embargo, este porcentaje varía dependiendo de la población estudiada y del tiempo en que se hace el estudio. Es esperable que, en nuestra sociedad, donde se ha ido dando un aumento de la violencia encontremos este trastorno con más frecuencia. Un diagnóstico oportuno acompañado de un tratamiento puede disminuir en mucho la intensidad de los síntomas o la posibilidad de cronificación.

El tratamiento debe ser multimodal, incluyendo educación a los padres y al paciente acerca de las características del trastorno, la psicoterapia (terapia cognitivo conductual, desensibilización sistemática, exposición a los estresores) y el tratamiento farmacológico a base de ISRS e ISRSNE, el cual se inicia con la mitad de la dosis estándar los dos primeros días y luego la dosis recomendada. Si luego de la cuarta semana no hay mejoría se dobla la dosis. Cuando se ha alcanzado una reducción de los síntomas (mayor al 50%) se recomienda mantener el tratamiento por un año a partir de ese momento y reiniciarse si se suspende o ocurre una recaída de los síntomas.

Las benzodiacepinas se administran con suma precaución incluso por el médico, por la posibilidad de desarrollar dependencia, y en el caso de los niños llegar a tener efecto paradójico.

Limitación del daño

Cuando la problemática persiste, los síntomas se van agrupando e integrando en un desorden de personalidad más grave; trastornos de personalidad por evitación y trastornos de personalidad por dependencia. La ansiedad se considera el síntoma central de los trastornos por ansiedad en los adultos, como sería el caso de los trastornos de angustia (agorafobia, fóbicos, trastornos obsesivos compulsivos, o trastornos por ansiedad generalizada). En cualquiera de estos cuadros, la personalidad se ve seriamente afectada y puede desencadenar más adelante limitaciones serias en las relaciones humanas. El tratamiento en estas condiciones queda definitivamente en manos de psiquiatría.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar jardines de niños, escuelas y hogares de familias contactadas y mediante un cuestionario sencillo, detectar el porcentaje de niños que presentan estos problemas y derivarlos a una institución adecuada.

EVALUACIÓN

Son características de los trastornos emocionales los siguientes enunciados, excepto:

a) Una sola causa puede provocar diversos síntomas; **b)** La discrepancia entre los padres en cuanto a la educación puede generar trastornos emocionales en los hijos. **c)** La sobreprotección de los hijos es una forma de resolver estas alteraciones. **d)** La tioridazina es un medicamento útil; **e)** El tratamiento no oportuno de estos trastornos puede generar trastornos de personalidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Biederman J, Rosenbaum JF, Bolduc EA, Faraone SV, Chaloff J, Hirshfeld DR, Kagan J. A 3-year follow-up of children with and without behavioral inhibition. J of Am Acad of child and Adolescent Psych, 1993; 814-821.

Costello EJ, Angold A. Epidemiology. In JS March (Ed) Anxiety disorders in children and adolescents. New York. The Guilford Press (1995).

Gold Ariel. Trastornos de ansiedad en niños. Arch Ped Urug 2006; 77(1):34-38.

Basic Behavioral Science Task Force of the National Advisory Mental Health Council (1996) American Psychologist 51: 22-28.

Cárdenas E, Feria M, Palacios L, de la Peña F. Guía clínica de los trastornos de ansiedad en niños y adolescentes. Instituto Nacional de Psiquiatría Ramón de la Fuente Muñiz 2010.

Lewis M. Child and Adolescent Psychiatry third edition. Anxiety Disorders. 821-834.

Kendall P. Treating anxiety disorders in children: Results of a randomized clinical trial. Journal of Consoulting and Clinical Psychology, 1994;62(1):110.

Bernstein G, Borchardt C, Perwien A. Anxiety disorders in children and adolescents: A review of the past 10 years. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 1996;35(9): 1110-1119.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

TRASTORNO REACTIVO DE LA VINCULACIÓN DE LA INFANCIA O LA NIÑEZ

Dr. Antonio Cuevas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir y analizar los factores de riesgo, diferenciar el cuadro clínico. Promover la educación médica y la orientación a los padres para prevenir alteraciones más graves.

CONCEPTO

Se entiende por trastornos reactivos de la vinculación en la infancia o la niñez, a una relación social inapropiada para el nivel de desarrollo del sujeto, que se inicia antes de los 5 años de edad y se asocia a una crianza sumamente patológica según lo describe el Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales de la Asociación Psiquiátrica Americana (DSM-IV-TR).

Son limitados los datos epidemiológicos para determinar su prevalencia.

Puntos sobresalientes

- Cuando los padres o las personas que cuidan al niño antes de los 5 años, manifiestan incapacidad para establecer el vínculo con él, se inician problemas en la comunicación, lo que da lugar a diversas manifestaciones psicopatológicas.
- Se debe poner mayor atención en niños expuestos a deprivación, abandono o maltrato materno, familiar, o en aquellos niños que hayan estado internados en orfanatos.
- Se debe detectar la incapacidad para la interacción social del niño, con respuestas inhibidas o vínculos difusos como excesiva familiaridad con extraños o falta de selectividad con la figura de vinculación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente, huésped y ambiente

De acuerdo con lo señalado por Bowlby, el bebé posee una capacidad innata heredada filogenéticamente para generar señales a las que los adultos están predispuestos a responder, como es el caso del llanto, que lleva al adulto a ofrecer al niño atención inmediata, alimentación, aseo, protección y consuelo, de esta forma se van tejiendo esos lazos afectivos llamados apego. Los primeros 5 años son el periodo para el desarrollo del apego y la estructuración de la conducta. En un estudio de metaanálisis reportado por Mendéz y González (2000), se señalan cuatro tipos de apego, en orden de frecuencia; seguro, evitativo, desorganizado y ambivalente.

Cuando los niños pierden a su figura de apego o cuando pasan por reiteradas separaciones, amenazas de separación o fracaso de un cuidador con emociones perturbadas para interpretar o responder a las necesidades físicas o emocionales del niño, o la incapacidad de cuidadores para vincularse al niño, se inician procesos psicológicos que serán definitivos para la formación de la psicopatología.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Impulsar la educación médica a la comunidad poniendo énfasis en la relación padres e hijos, utilizando hasta donde sea posible los medios de comunicación masiva.

Protección específica

Promover programa de educación a padres sobre las características del desarrollo y conocimiento de las necesidades fundamentales del niño, sobre todo de la esfera psicosocial.

Detectar parejas de padres con problemas familiares en centros escolares (guarderías y jardines de niños), y detectar errores de educación más frecuentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se deberá poner mayor atención en aquellos niños que hayan sufrido deprivación materna ocasional o recurrente, que provengan de familias con conflictiva conyugal, en niños que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hayan estado internados por algún periodo de tiempo en instituciones u orfanatos, que hayan estado expuestos a maltrato o abandono antes de los 5 años.

Al inicio son atendidos por el pediatra debido a las siguientes manifestaciones:

1. Físicas, de hipomotilidad, apatía, tristeza, retardo en la respuesta a estímulos, posturas infantiles para su edad, desnutrición y bajo peso.
2. Desarrollo de las capacidades intelectuales, con frecuencia por debajo del promedio al inicio, esto puede modificarse después de una intervención adecuada.
3. Alteraciones de comunicación. Puede manifestar retraso en el desarrollo del lenguaje, que se modifica con intervención psicoterapeútica oportuna.
4. En el aspecto social los niños muestran poca espontaneidad y una notable disminución de la iniciativa y de la reciprocidad en respuesta al padre, tutor o persona que lo atiende.

Etapa clínica, síntomas y signos

En los niños con trastornos reactivos de vinculación pueden observarse diversas manifestaciones cognitivas, afectivas y conductuales, como es el caso de respuestas sociales extrañas, débil vinculación interpersonal y apatía. Son reconocidos por el DSM-IV-TR, dos tipos de cuadros clínicos, el inhibido y el desinhibido.

Tipo inhibido. Incapacidad persistente para iniciar la mayor parte de las interacciones sociales o responder a ellas de un modo apropiado al nivel de desarrollo, manifestado por respuestas excesivamente inhibidas, hipervigilantes, o sumamente ambivalentes y contradictorias (acercamiento o evitación y resistencia a ser consolado, o puede manifestar una vigilancia fría).

*Tipo desinhibido***.** Vínculos difusos, manifestados por una sociabilidad indiscriminada, con acusada incapacidad para manifestar vínculos selectivos apropiados (excesiva familiaridad con extraños, o falta de selectividad en la elección de figuras de vinculación).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Deberá tomarse en cuenta cuando un niño demuestre un comportamiento socialmente inusual, como trastornos disociales, negativista, desafiante, problemas de comportamiento o de comunicación en menores de 5 años en la interacción entre el niño y sus padres, de otros familiares, de maestros y personal de jardín de niños u orfanatos, o de los sistemas tutelares, recurriendo así mismo a los parámetros que señala el DSM-IV-TR. Visitas a domicilio pueden ser valiosas para el diagnóstico.

Tratamiento oportuno

Lo primero que tiene que determinarse es si el tratamiento deberá ser en casa o se requiere hospitalización, esto dependerá de la gravedad del cuadro, de la desnutrición o estado de abandono en que se encuentre.

La intervención inmediata deberá tomar en cuenta la colaboración y la conciencia que tenga el cuidador, así como de las alteraciones en las interacciones que se den con el niño, ya que requiere de inmediato modificar la relación inapropiada, determinar la participación de factores psicosociales adversos, evaluar la capacidad de apego del niño, las cualidades de relación entre la madre o de otras personas que cuiden al niño, enseñar a la madre y cuidadores, a proporcionar estimulación sensorial y emocional intensiva, modificar la relación insatisfactoria que se este dando entre madre o cuidador y el niño. Todo esto dentro del marco de una psicoterapia de la pareja, de la familia, o de los cuidadores involucrados, según se requiera por terapeutas del equipo interdisciplinario. La hospitalización por sí misma permite romper el patrón establecido y es el mejor sitio para iniciar el tratamiento.

Limitación del daño

Existe evidencia que un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado permiten una respuesta favorable, la recuperación física puede ser más rápida y completa que la del bienestar emocional. Cuando la problemática persiste en esta relación madre, cuidador-niño, el curso del cuadro puede conducir a una variedad de patologías que van desde la desnutrición, infección, hasta la muerte.

La deprivación tanto nutricional como afectiva, si se prolonga puede dejar secuelas a largo plazo, como serian, hiperactividad, talla corta, disminución del cociente intelectual, si solo persiste la deprivación emocional puede presentarse depresión, retraso del desarrollo, y problemas severos de la personalidad.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar orfanatos, Instituciones del sistema tutelar, escuelas, y hogares de familias contactadas para detectar y derivar a una atención adecuada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Psychiatric Association. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV-TR), 4ª ed. Barcelona: Editorial Masson; 2005: 146-150.

Bowlby J. El apego. Barcelona: Editorial Paidos; 1998:247-286.

Kaplan H, Sadock B. Otros trastornos de la infancia, la niñez o la adolescencia. Sinopsis de psiquiatría. 8ª ed. Madrid: Editorial Panamericana; 1999:1408-1412.

Lebovici S, Weil-Halpern F. ¿Por qué la psicopatología del bebé?. En: La psicopatología del bebé. México: Editorial Siglo XXI; 1995:11-16.

Mendéz TL, González BL. Desorganización del apego en menores. Rev. de Psicología, Universidad de Chile. 2002;9:75-92.

Popper CH, Gammon D, West S, Bailey CH. Trastornos de inicio en la lactancia y la niñez. En: Hales RE, Yudofsky SC, Talbot JA, editores. Psiquiatría Clínica. Barcelona: Masson; 2006:750-754.

Solloa GL. Trastornos reactivos de la vinculación en la infancia o la niñez. Los trastornos psicológicos en el niño. México: Editorial Trillas; 2001:63-78.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TRASTORNOS DE LA ELIMINACIÓN

Dra. María del Rosario Narváez

"Ese niño es mucho más gacho, me hace más feo las cosas, me pega más duro, me dice cosas más feo, maldiciones más gachas y dice más maldiciones que el otro; POR ESO LA POPÓ VA DIRIGIDA TODA A ÉL, ¡SIIIIIII!"

José A. 9 años

INTRODUCCIÓN

El control de los esfínteres es una tarea crucial en el desarrollo del niño y la labor educativa de los padres, en condiciones normales sucederá sin complicaciones al ser un proceso fisiológico. No por ello se trata de un fenómeno sencillo, por el contrario es un proceso bastante complejo, en el que intervienen múltiples factores. Es necesaria la integridad física y funcional del niño, que se encuentre preparado para pasar a esta etapa del desarrollo y que psicológicamente posea una base segura que le permita seguir trabajando en su autonomía a través del control de tan valiosos productos de su cuerpo. Mucho dependerá también del ambiente, y de unos padres o cuidadores empáticos, que animen al niño a tan importante ejercicio de autocontrol y satisfacción. Para el niño en esta etapa del desarrollo, son fuente de placer el tener la sensación de dominio de sus excretas y su cuerpo y a través de esto satisfacer a sus padres y dejar de ser bebé.

La secuencia normal de la adquisición del control sobre la eliminación inicia con la continencia fecal nocturna, continencia fecal diurna, posteriormente la continencia vesical diurna, para concluir con el control del esfínter vesical por la noche. En términos generales la mayoría de los niños adquieren el control anal a los dos años y medio y vesical a los tres años (70% de los niños), sin embargo existe un rango de tolerancia en el desarrollo, considerado patológico cuando un niño no ha logrado el adecuado control del esfínter anal a los 4 años y vesical a los cinco años; aunque lo normal en un niño sano es que lo logre a los tres años. En el caso de los niños con retraso mental, la edad para considerar patológica la falta de adquisición del control será la que equivalga a la edad mental de cuatro y cinco años respectivamente.

Es importante evaluar y atender cuidadosamente al niño cuando padece alguna dificultad en el control de los esfínteres, ya que el costo emocional que esto le ocasiona es severo, afectando su autoestima y disminuyendo la confianza para establecer relaciones interpersonales ya que frecuentemente sus padres o cuidadores experimentan enojo y frustración, llegando en algunos casos a utilizar el castigo y regaños como método de control, a menudo aumentando el estrés en la relación. Otras razones de peso para evaluar estas condiciones son el descartar una alteración estructural o fisiológica susceptible de ser tratadas, alguna alteración psicológica o psiquiátrica subyacente o comórbida.

ENURESIS

Dr. Antonio Cuevas
Dra. María del Rosario Narváez

CONCEPTO

La enuresis es definida como la emisión repetida, voluntaria o involuntaria de orina, en la cama o vestidos después de una edad en la que se espera que exista un desarrollo para el control de la vejiga (cinco años), con una frecuencia de dos episodios semanales durante por lo menos tres meses consecutivos con deterioro del funcionamiento del individuo.

La clasificación para enuresis es de acuerdo a diversos factores: al momento del día en que sucede: a) nocturna, si la emisión de la orina ocurre durante la noche, b) diurna, en el caso de la incontinencia o escape de orina durante el día. De acuerdo a la presencia de otros síntomas a) monosintomática o EN no complicada, al escape de orina que ocurre en la noche en ausencia de otros síntomas relacionados a patología del tracto urogenital o gastrointestinal; y b) polisintomática o EN complicada, a la incontinencia de orina durante la noche que está asociada con síntomas diurnos de urgencia, frecuencia, constipación crónica o encopresis. También se clasifica de acuerdo a periodos libres de enuresis: a) Enuresis primaria si el niño nunca ha logrado continencia urinaria; b) Enuresis secundaria si el niño ha tenido periodos de mas de seis meses con continencia urinaria. Las causas de la incontinencia urinaria son en su mayoría trastornos funcionales, rara vez, son subyacentes enfermedades anatómicas o neurológicas.

Puntos sobresalientes

- La incidencia de enuresis nocturna primaria es mayor en el sexo masculino.
- Por lo general no existen factores orgánicos.
- Actualmente el tratamiento más popular es la desmopresina.

EPIDEMIOLOGÍA

Los niños desarrollan el control de la vejiga en el tercero al quinto año de vida, inicialmente durante el día y después también durante la noche. Para algunos autores incluso se da un margen hasta los seis años. A los siete años, el 10% todavía tiene enuresis nocturna y el 2% al 9% se ven afectados durante el día, 5% de los niños de diez años de edad aún la padecen y es posible encontrar enuresis en el 1% de los adultos.

La tasa de remisión espontánea es del 15% por año. Sólo un tercio de los afectados buscan servicios de atención médica, lo cual sugiere la forma en que las familias valoran este padecimiento, algunos con clara tolerancia, en tanto otras con atención inmediata.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

FISIOPATOLOGÍA

Papel de la vejiga y uretra en la continencia y micción

En condiciones normales, el músculo detrusor liso de la vejiga posee la propiedad de ajustar el chorro a la capacidad reciente de este órgano, sin causar elevación importante de la presión intravesical hasta que es alcanzada dicha capacidad. Al nacimiento, la capacidad de la vejiga es de 25 a 50 mL y al año de 80 a 200 mL. El adulto tiene una capacidad vesical de 150 a 250 mL hasta que el individuo siente la primera Sensación de deseo de orinar, pero puede adaptarse a 250 o 400 mL sin gran molestia. A plena capacidad la presión intravesical es de unos 10 cm de agua.

La continencia y la micción son mediadas por arcos reflejos integrados, designados como asas, los cuales se hallan bajo el control final del centro cortical. La continencia es mantenida por el tono ininterrumpido del esfínter interno aumentado por el tejido elástico que comprime la uretra. La tensión de la vejiga en expansión estimula los órganos terminales propioceptivos enviando Impulsos aferentes por vía de los nervios pélvicos al centro reflejo sacro a medida que la vejiga se llena, la sensación de plenitud es transmitida a la corteza por vía de los fascículos espinotalámicos. Esto se lleva a cabo normalmente por elevación de la presión intraabdominal, que impulsa una pequeña cantidad de orina hacia la uretra iniciando el reflejo detrusor, lo que permite que los impulsos aferentes parasimpáticos, por vía de los nervios pélvicos, alcancen los músculos detrusores de la vejiga y uretra posterior, el músculo detrusor se contrae, la presión intravesical se eleva, la uretra posterior se ensancha y la orina es impulsada hacia la uretra. Conforme se avanza en la edad y el desarrollo, progresivamente se tendrá un registro de la sensación de llenado vesical, y luego el control voluntario de la expulsión de la orina en los lugares apropiados. Lo contrario será susceptible de patología.

ETIOLOGÍA

Aunque la etiología es multifactorial, existen evidencias de que en el caso de la enuresis de causa no orgánica o monosintomática, la predisposición genética es un factor determinante frecuentemente asociado, esto es frecuentemente visto en pacientes cuyos padres también padecieron enuresis, algunos autores han encontrado que la probabilidad de heredar el trastorno es del 43%, si uno de los padres lo ha padecido y hasta 70% de probabilidad de presentarla si ambos padres han sido enuréticos, se ha encontrado también correlación entre la edad de remisión de los síntomas en los padres y la edad en que los hijos dejarán de padecerlo. En algunos estudios se ha encontrado un rango de concordancia entre gemelos monocigóticos hasta del 68%, mientras que en dicigóticos del 36%.

Otras causas que se han estudiado son las alteraciones estructurales o anatómicas, pero solo se han encontrado en el caso de las enuresis orgánicas o no monosintomáticas, en las no monosintomáticas no ha habido diferencia significativa entre los pacientes y los controles.

Algunos investigadores la han considerado un trastorno del sueño, basándose en que bastantes padres reportan un sueño profundo en los niños enuréticos, sin embargo se han realizado estudios de electroencefalograma durante el sueño, encontrando que no son diferentes de los niños que no lo padecen. También se ha visto frecuente asociación con trastornos del sueño como terrores nocturnos, sonambulismo y despertares confusos. Sin embargo la investigación realizada sobre el papel del sueño y la activación es muy poco consistente, ya que la micción puede producirse en realidad en cualquiera de las fases del sueño. Se ha propuesto en la etiología probable también la ausencia de secreción de hormona antidiurética en niños pequeños.

Otra etiología propuesta son las influencias ambientales que interfieren con el aprendizaje, ya sea por falta o exceso de estimulación. Se ha encontrado infección de vías urinarias se ha encontrado sólo en 0.4% de alteraciones en las enuresis monosintomáticas (Guillén, 2011).

Incontinencia urinaria orgánica

Este tipo de incontinencia es poco frecuente. En los casos refractarios al tratamiento debe hacerse un esfuerzo especial en la detección de posibles causas orgánicas. Por ejemplo, la permanente filtración de pequeñas cantidades de orina durante el día y la noche es típico de las niñas con los riñones dobles y el uréter ectópico (una porción terminal localizada anormalmente en el uréter). Las malformaciones de la uretra puede también ser la causa de la incontinencia urinaria orgánica, enfermedades renales como las tubulopatías, insuficiencia renal crónica o diabetes insípida también pueden manifestarse como enuresis. Típicamente, los niños despiertan por la noche debido a una pronunciada sensación de sed.

La inervación de la vejiga puede estar afectada en enfermedades congénitas (p. ej., mielomeningocele / espina bífida) o enfermedades adquiridas neoplásicas, o inflamatorias del sistema nervioso. En el disrafismo oculto de la columna vertebral (p. ej., espina bífida oculta, el síndrome de médula anclada, agenesia sacra) a menudo permanecen sin ser detectados durante mucho tiempo. Las características clínicas de una vejiga neurogénica dependen de la localización de la lesión y son heterogéneas por ejemplo, orina residual patológica, infecciones recurrentes del tracto urinario, incontinencia urinaria, falta de percepción de la necesidad de orinar, flujometría anormal, engrosamiento y trabeculado de la pared de la vejiga.

En las niñas cuando se presenta la enuresis de manera súbita y asociada a un aumento del número de miciones, habrá que descartar la presencia de una infección causada por *Enterobius vermicularis* aunque no se encuentre prurito anal. Se evaluará en una muestra tomada de la piel perianal, o bien por debajo de las uñas.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

Criterios para el diagnóstico de F98.0 Enuresis (307.6) DSM-IV-TR

a) Emisión repetida de orina en la cama o en los vestidos (sea voluntaria o intencionada).

b) El comportamiento en cuestión es clínicamente significativo, manifestándose por una frecuencia de dos episodios

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

semanales durante por lo menos tres meses consecutivos o por la presencia de malestar clínicamente significativo o deterioro social, académico (laboral) o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.

c) La edad cronológica es de por lo menos cinco años (o el nivel de desarrollo equivalente).

d) El comportamiento no se debe exclusivamente al efecto fisiológico directo de una sustancia (p. ej., un diurético) ni a una enfermedad médica (p. ej., diabetes, espina bífida, trastorno convulsivo).

Especificar tipo:

- Sólo nocturna.
- Sólo diurna.
- Nocturna y diurna.

DIAGNÓSTICO

Para que se establezca el diagnóstico de enuresis se requiere que el niño de cinco años de edad o mas, tenga incontinencia en dos o mas ocasiones por mes y el niño mayor de seis lo haga una vez al mes, por lo menos durante un periodo mayor de tres meses.

La evaluación diagnóstica tiene por objeto excluir desordenes orgánicos, clasificar el problema como una de las formas de la incontinencia urinaria funcional, en su caso, e identificar las comorbilidades. La información necesaria puede ser adquirida por procedimientos de forma no invasiva.

Es necesario realizar una historia clínica a profundidad con el niño y sus padres. Se registrará la frecuencia de eventos de incontinencia, el volumen de orina, la sensación de urgencia, la frecuencia de la ingesta de líquidos, los volúmenes de líquido ingerido, y el volumen de la orina nocturna en la cama. Se recomienda también un diario de eventos de incontinencia (urinaria / incontinencia fecal) por al menos dos semanas.

La exploración física se centra en la búsqueda de signos de una causa orgánica para la enuresis y sus comorbilidades. El disrafismo espinal puede manifestarse en la región lumbosacra (lipoma, vellosidades atípicas, hemangioma, pliegues glúteos asimétricos) o en las extremidades inferiores (atrofia muscular, diferencias reflejo, deformidades en los pies).

A la palpación abdominal habrá que buscar la presencia de masas que indiquen globo vesical por retención urinaria, impactación fecal entre otros. Se debe explorar en compañía de uno de los padres y la enfermera guardando la privacidad del paciente con respecto a los genitales (flujo de orina, vulvitis, sinequias de los labios, fimosis, etc.) y la región anal en búsqueda de lesiones. Además es obligatorio un análisis de orina a fin de descartar infección de las vías urinarias.

La evaluación de diagnóstico básico descrito anteriormente puede hacerse en cualquier práctica médica. Los pediatras y los médicos especializados en los adolescentes suelen ser el punto común de contacto principal. Puede requerirse una referencia a otras especialidades.

Otros elementos de diagnóstico pueden complementar la valoración. La ecografía se utiliza para investigar anomalías renales (todo el sistema pielocaliceal, riñón doble, reducción del parénquima renal), la vejiga y el recto. Cantidad de orina residual patológica y el engrosamiento de la pared de la vejiga son indicios de un trastorno del vaciamiento de la vejiga, para ello se solicitarán estudios de flujometría, que documenten el patrón individual de vaciamiento vesical. Los patrones de flujometría patológicos requieren confirmación. El funcionamiento del suelo pélvico también han de estar documentados (electromiografía).

Dentro de la evaluación es importante conocer los antecedentes heredofamiliares, una historia del desarrollo y personales patológicos. Debido a lo sustancial en la tasa de comorbilidad de los trastornos psiquiátricos en niños y adolescentes, pacientes deben ser evaluados para descartar la presencia de algún trastorno del estado de ánimo, ansiedad o algún otro padecimiento comórbido.

La posibilidad de que ocurra un trastorno psiquiátrico asociado a la enuresis no depende de la frecuencia del síntoma, de que haya antecedentes familiares positivos ni de que sea enuresis primaria o secundaria. Entre los niños con trastorno psiquiátrico asociado, el tipo de padecimiento no es específico, pues puede tratarse de problemas internalizados o externalizados. No se ha encontrado un marcador fisiológico que distinga en forma confiable niños con enuresis trastornados de los no trastornados. Se han invocado cuatro tipos de mecanismos causales en la liga entre enuresis y trastorno psiquiátrico: 1) El trastorno psiquiátrico puede ser una consecuencia de la enuresis. 2) El trastorno psiquiátrico puede preceder e inducir la enuresis secundaria cuando está presente la predisposición genética a una recaída en el control vesical (como ocurre cuando la ansiedad ante el nacimiento de un hermanito precipita una regresión en el control de la vejiga). 3) La enuresis y el trastorno psiquiátrico pueden deberse a una disfunción neurobiológica común (como en la comorbilidad de enuresis con trastorno por déficit de atención con hiperactividad). 4) La enuresis y los trastornos psiquiátricos no tienen azar. De manera que es preferible adoptar una actitud descriptiva y reportar los hechos empíricos disponibles respecto a la comorbilidad de la enuresis y los trastornos psicológicos (Sauceda).

COMORBILIDADES

Los problemas de la defecación, con o sin el estreñimiento es una de las comorbilidades más comunes en la enuresis no monosintomática o complicada. Ésta afecta alrededor de un tercio de los niños con este padecimiento. La causa no se ha establecido del todo. Otra comorbilidad frecuente son las infecciones recurrentes del tracto urinario, estas pueden ser un indicio de una disfunción vesical (alteración del vaciamiento, reflujo, etc.) y pueden tener un curso febril o afebril.

Hasta el 40% de los niños con incontinencia urinaria presentan trastornos de conducta clínicamente relevante, por ejemplo, trastornos de la conducta social, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), ansiedad y trastornos depresivos. Estas pueden surgir posteriores a la incontinencia y persistir, pero también pueden preceder a la enuresis. Puede estar en comorbilidad con padecimientos como el TDAH, como ya se mencionó, con posibles factores neurobiológicos en común. Otras comorbilidades frecuentes son

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los trastornos del sueño (síndrome de apnea del sueño, parasomnias) y trastornos del desarrollo (los trastornos específicos del desarrollo del lenguaje y del desarrollo motor).

La calidad de vida de los niños con enuresis se compara a la de otras enfermedades crónicas, tales como asma bronquial o la diabetes mellitus.

TRATAMIENTO

Varias revisiones en Cochrane se han centrado en la terapia de la incontinencia urinaria en niños. En realidad existen estudios aleatorios controlados para pocas intervenciones terapéuticas. El tratamiento para la incontinencia urinaria tiene que ser diseñado de manera individual.

Los principios terapéuticos son los siguientes:

- Los niños y los padres tienen que estar motivados para someterse a un tratamiento.
- En la enuresis no monosintomática, los síntomas diurnos deben ser tratados antes de los síntomas nocturnos.
- Si la incontinencia fecal está presente como comorbilidad, este debe ser tratada en primer lugar.
- Cuando existen comorbilidades psiquiátricas, éstas suelen tratarse al mismo tiempo, en trastornos severos, se recomienda que la terapia primaria sea administrada por un psiquiatra infantil pues puede ser más eficaz.
- Las terapias combinadas aumentan las tasas del éxito terapéutico.

Cualquier tratamiento debe ser reevaluado en forma regular y periódica, y a menudo toma varios meses.

Uroterapia

La uroterapia es el término que se utiliza para todas las modalidades no-quirúrgicos y no farmacológicas de tratamiento de la incontinencia en orina.

Se distingue entre uroterapia estándar e intervenciones específicas. Uroterapia estándar es el tratamiento básico de funcionamiento en la incontinencia urinaria. La uroterapia específica consiste en métodos como el *neurofeedback*, alarmas, etc. Los métodos de uroterapia se adaptan a los problemas individuales del paciente y se diferencian en términos de duración, intensidad, y el establecimiento de metas para cada consulta.

Dirigida a niños y padres, basada en el principio de la capacitación y educación, sus objetivos son mejorar el control de la vejiga y mejorar la calidad de vida mediante el fortalecimiento de la responsabilidad la vejiga por los propios pacientes, entre otras funciones ayuda a reducir las tensiones intrafamiliares.

Aunque el programa estructurado ayuda en la incontinencia urinaria funcional, es también un adyuvante útil en la incontinencia urinaria orgánica.

Elementos de la uroterapia estándar:

- Información y la "desmitificación".
- Registro de comportamiento de la micción, horarios, etc.
- Horarios de la micción, micción por el reloj.
- Conducta de consumo de líquidos y la nutrición.
- Documentación del curso: sistemas de registro, investigación no invasiva.
- Apoyo y ayuda: un contacto regular, reforzamiento y motivación.

Intervenciones específicas:

- Modificación de la conducta.
- Programa Anti-estrés.
- Sistemas de alarma.
- Fisioterapia.
- Ejercicios del suelo pélvico.
- Entrenamiento con *biofeedback*, electroestimulación.

Alarmas: varios investigadores coinciden en que es uno de los tratamientos más efectivos para la enuresis nocturna monosintomática o de causa no orgánica, hasta en un 75% y con un bajo rango de recaída comparado con otros tratamientos. Se trata de un dispositivo con un sensor que se coloca en la ropa interior del niño, las sábanas o bajo la pijama, este sensor se activa cuando aparecen las primeras gotas de orina, entonces suena la alarma o vibra para que el pequeño paciente se despierte, se levante y orine en el baño. Se requiere en condiciones ideales, de un periodo de aproximadamente uno a tres meses de uso diario por las noches para que remita la enuresis.

Es un método de condicionamiento clásico. La tensión de la vejiga llena (estímulo condicionado) se empareja con la alarma, que despierta al niño (respuesta condicionada) inhibiendo la micción. Al final el niño se despertará en respuesta a la vejiga llena antes de que se produzca la micción y que tenga que sonar la alarma. Para algunos investigadores no hay consecuencias posteriores, aunque existe reserva acerca de la inocuidad de este método para algunos psicoanalistas y estudiosos del desarrollo infantil.

Farmacoterapia

Desmopresina

Se trata de un fármaco análogo sintético de la arginina vasopresina, su mecanismo de acción consiste en disminuir el volumen urinario disminuyendo la presión intravesical. La desmopresina ha demostrado ser un tratamiento superior al placebo en el control de la enuresis nocturna mejorando parcialmente hasta en 90%, pero no de manera total (24%), con una frecuencia de recaída al suspender de 94%. Se deberá utilizar en un periodo entre tres y seis meses, posteriormente disminuir de manera progresiva. Los efectos secundarios reportados son irritación nasal, dolor abdominal, nauseas y cefalea. Se debe tener una vigilancia periódica de los electrolitos por el riesgo de sufrir hiponatremia. Se han reportado pocos casos de convulsiones secundariamente.

Imipramina

Es un antidepresivo tricíclico, que actúa disminuyendo el tono del musculo detrusor y aumentando el tono del esfínter vesical de modo que aumenta la capacidad de llenado de la vejiga y su capacidad funcional, se ha reportado también de cierto incremento de la hormona antidiurética por efecto de imipramina. Tiene un índice de mejoría de aproximadamente 80% durante el tratamiento y sólo del 25% al suspender-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lo. La dosis ideal es entre 1-3 mg/kg/día. Se pueden llegar a presentar efectos secundarios de sensación de boca seca, estreñimiento, somnolencia, visión borrosa. Se debe evaluar antes del tratamiento el riesgo cardiovascular mediante examen físico y electrocardiograma ya que la sobredosificación puede llegar a ocasionar arritmias, hipotensión, coma. En algunos pacientes propensos, puede disminuir el umbral convulsivo. No se recomienda de primera elección, ni en niños menores de 6 años. Además de que también el riesgo de recaída al suspenderlo es muy alto.

En caso de trastornos psiquiátricos comórbidos; sin embargo, la psicoterapia puede ser indicado como adyuvante. Una sólida relación terapéutica y un seguimiento regular, con la motivación de los niños y los padres, son requisitos vitales para el éxito.

ENCOPRESIS

Dr. Antonio Cuevas
Dra. María del Rosario Narváez

CONCEPTO

La encopresis se define como la emisión repetida voluntaria o involuntaria de las heces en lugares inapropiados como dentro de la ropa interior o en el piso, con una frecuencia de una vez por mes, por más de tres meses después de los cuatro años de edad cronológica o mental.

EPIDEMIOLOGÍA

A los siete u ocho años la encopresis tiene una prevalencia del 1.5 al 2.3% en los varones y del 0.7% en las niñas; la relación niño/niña, es de 3-4/1. A los 10 u 11 años, la prevalencia es de 1.3% de los niños frente al 0.3% de las niñas. Aproximadamente un tercio de los niños con encopresis tienen también enuresis nocturna, un 20% tienen además enuresis diurna.

ETIOPATOGENIA

La encopresis es de causa funcional pero una serie de factores ambientales pueden estar presentes y promover el desarrollo de la misma, así como su perpetuación.

Las estructuras principales que gobiernan la continencia y la defecación son: el esfínter anal externo, el músculo puborrectal, el esfínter anal interno y el recto. El bolo fecal puede ser detenido de forma voluntaria, evitándose que salgan las heces, mediante la contracción del esfínter externo y del músculo puborrectal.

El 85% de los niños con encopresis tienen *estreñimiento funcional crónico*. El estreñimiento se define por la naturaleza dura de las deposiciones, el dolor asociado a la defecación y la falta de una evacuación completa del colon inferior. La retención de heces es la consecuencia de que durante días no se las haya expulsado. El estreñimiento crónico por lo común surge después de un problema agudo que no ha sido suficientemente tratado. En los lactantes y preescolares el episodio de estreñimiento agudo puede aparecer con un cambio en la dieta, o un cambio en sus rutinas diarias, una deshidratación, un suceso estresante, una experiencia aterradora, un incidente que haya producido una defecación dolorosa, etc. El estreñimiento funcional crónico no sólo se explica por un único mecanismo. Es probable que incidan factores constitucionales y hereditarios, como una motilidad lenta intrínseca y factores psicológicos. La expulsión de heces formadas, cuando hay estreñimiento, se vuelve dolorosa y el niño comienza a retenerlas para evitar el dolor pero, como la retención de heces se va haciendo cada vez mayor, se termina produciendo un círculo vicioso. El paso por el recto de esas heces retenidas, secas, cada vez más duras y menos voluminosas, provoca una defecación muy dolorosa de modo que el niño hace intentos para no eliminar las heces; los niños con estas condiciones rechazan sentarse en el retrete. Pueden salir al exterior heces líquidas o muy blandas, que no vacían ni el recto ni el colon, porque son una parte que escurren alrededor de la masa de heces endurecida y acumulada.

Con el paso del tiempo, si no se resuelve el estreñimiento, la masa de heces distiende el recto (megarrecto) y puede llegar a palparse una masa que llega hasta el ombligo (megacolon). La encopresis está siempre presente en estos casos de estreñimiento crónico grave, y no es infrecuente que tengan incontinencia urinaria asociada y las niñas, además, infecciones urinarias de repetición. Son frecuentes los dolores abdominales y en los casos muy intensos el niño puede dejar de ingerir alimentos.

Hay que considerar que este trastorno tiene implícita una gran agresividad hacia el medio y una reacción igualmente agresiva y de rechazo hacia el paciente.

Adiestramiento por los padres

La edad recomendada para el inicio en la enseñanza del control del esfínter anal en los niños es a los 18 a 24 meses, debido a que para lograrlo se requiere de un desarrollo motor adecuado manifestado por la deambulación y la capacidad de sentarse en un retrete o bacinica. Tratar de enseñar el control antes de esta edad predispone a recaídas en etapas posteriores. Los padres deberán observar una actitud paciente y comprensiva evitando castigos o regaños.

Factores individuales

La maduración psicomotriz va de la mano con el aprendizaje del control de los esfínteres, por tanto, niños con retraso en la maduración puede tener un retraso en su control. La etapa del desarrollo psicosexual en que se encuentre el niño es también importante, ya que es precisamente entre el año y tres años que el niño se encuentra en la fase en que los excrementos son vistos como una parte valiosa de su cuerpo y de la que puede ser angustiante despedirse.

Los niños en edad preescolar pueden tener fantasías sobre los excrementos y/o sobre la taza del inodoro que les provoque retener las deposiciones, tales como el temor de ser llevados por el desagüe, o de que saldrán terroríficas criaturas por el retrete.

Algunos niños inquietos, distraídos o con rasgos de ansiedad pueden presentar encopresis por no atender a los reflejos fisiológicos de defecación por no dejar de jugar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Algunos niños comienzan con encopresis luego de un acontecimiento estresante tal como presenciar un accidente, haber sido castigados o incluso tras haber sufrido alguna forma de abuso. También en algunas enfermedades médicas, malformaciones y trastornos psiquiátricos pueden tener encopresis como síntoma.

Factores familiares

Es frecuente que en las familias del niño encoprético, la dinámica de la convivencia sea tenso, hostil, con problemas de la comunicación, de la expresión del enojo o con severos problemas de organización que interfieren con el establecimiento de hábitos. Para algunas familias el niño que evacua en sus ropas es el paciente identificado, el encargado de dar la homeostasis familiar, el distractor consciente o inconscientemente de la conflictiva familiar. Es frecuente encontrarlo en familias donde la madre es de alta escuela, por lo menos licenciatura y frecuentemente posgrados.

DAGNÓSTICO

Criterios para el diagnóstico de F98.1 Encopresis (307.7) DSM-IV-TR

a) Evacuación repetida de heces en lugares inadecuados (p. ej., vestidos o suelos), sea involuntaria o intencionada.
b) Por lo menos un episodio al mes durante un mínimo de tres meses.
c) La edad cronológica es por lo menos de cuatro años (o un nivel de desarrollo equivalente).
d) El comportamiento no se debe exclusivamente a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (p. ej., laxantes) ni a una enfermedad médica, excepto a través de un mecanismo que implique estreñimiento.

Codificar del modo siguiente:

- Con estreñimiento e incontinencia por rebosamiento (787.6).
- Sin estreñimiento ni incontinencia por rebosamiento (307.7).

SIGNOS Y SÍNTOMAS

La característica fundamental de la encopresis es la expulsión involuntaria de excrementos formados, semiformados o líquidos, de forma repetida, en lugares inadecuados como, por ejemplo, en el suelo o en la ropa. El niño tiene que tener una madurez que corresponda al menos con los cuatro a cinco años de edad cronológica. Habitualmente el niño no se da cuenta de que se le están escapando las heces, aunque también puede ser un acto voluntario. Para hablar de encopresis, estos incidentes tienen que aparecer al menos una vez al mes durante un mínimo de tres meses. Por consenso, se denomina incontinencia fecal cuando la expulsión involuntaria de heces es debida a lesiones anatómicas o enfermedades médicas como: malformación anal, cirugía de ano, traumatismos de ano, mielomeningocele o por el uso de sustancias (laxantes).

La encopresis puede ser continua desde el nacimiento (encopresis primaria o continua) o puede aparecer después de un tiempo de continencia (encopresis secundaria o discontinua). Puede ir asociada a estreñimiento (encopresis retentiva). Cuando no va asociada a estreñimiento, se denomina encopresis no retentiva.

La manifestación clínica es variable, con frecuencia manchan varias veces al día, incluso en las formas retentivas. Pueden hacer toda la deposición en la ropa o sólo parte. A veces los excrementos son totalmente líquidos, aparentando una falsa diarrea.

Es frecuente que en casa el niño se sienta mas confiado y deje de luchar contra el problema del control de los esfínteres, a veces defecando en la ropa o algún sitio de la casa. Son frecuentes infecciones secundarias del ano, por cándidas y estreptococos, favorecidas por el contacto continuado de las heces sobre la zona perianal y también las dermatitis de dicha zona.

Encopresis retentiva

Está asociada a estreñimiento, puede ser debida a una causa física que provoque dolor o bien dificultades para un adecuado vaciamiento de las heces del intestino grueso. Una fisura anal provoca una defecación dolorosa, el niño intentará evitar el dolor reteniendo las heces y esto puede desencadenar un estreñimiento.

También puede ser debida a enfermedades menos frecuentes como una enfermedad de Hirschprung, malformaciones anales, mielomeningocele y otras.

Los factores emocionales también están relacionados con el estreñimiento y con la encopresis.

Son factores importantes: el modo de entrenamiento de la defecación y la calidad de las relaciones con los padres. Se considera que una mala relación paterno filial puede provocar que se viva el entrenamiento del control de esfínteres como coercitivo provocando en el niño una respuesta oposicionista que le conduce a evitar defecar cuando se le dice, por tanto reteniendo las heces. Si el niño se niega a defecar y retiene las heces, por el efecto acumulativo el recto se distiende y disminuyendo las ganas de expulsar las heces. Si persiste la retención, se termina produciendo un alargamiento y dilatación del intestino grueso que puede llegar a ser indistinguible, excepto a través de una historia detallada, de un megacolon de causa orgánica.

Pueden producirse episodios de impactación fecal con dolor abdominal y cuadros seudoobstructivos, que necesitan ser tratados mediante ingreso e incluso llegar a requerir una resolución quirúrgica.

Las heces pueden ser semilíquidas y escaparse por rebosamiento, escurriéndose entre la pared intestinal y la masa seca y compacta de las heces retenidas. Además de los manchados intermitentes de heces en las ropas, pueden tener de vez en cuando deposiciones inmensas duras.

En las formas retentivas, el niño se mancha por igual tanto en su casa como en el colegio. El subtipo retentivo de causa emocional en la actualidad ha disminuido ostensiblemente, porque ha mejorado la forma de adiestrar a los niños en el control de esfínteres, se hace de mejor manera y atendiendo a la madurez del niño. Y también porque se hace preferentemente un tratamiento médico de estos problemas y no exclusivamente psicológico.

Encopresis no retentiva

Estos niños no tienen estreñimiento. Las heces suelen ser de consistencia normal. Sobre las ropas hacen todo o parte de la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

deposición. Podemos encontrarla en niños deficientemente cuidados y atendidos, que no han sido educados en el control de los esfínteres. En niños escolares puede asociarse a alteraciones en el aprendizaje. En niños con retraso mental moderado y grave pueden no alcanzar nunca el control de la defecación. Cuando un niño lleva poco tiempo controlando esfínteres, una situación que le provoque una tensión en las emociones puede provocar un fallo en el control de esfínteres. Así, la separación de los padres, un cambio en el colegio o el nacimiento de un hermano pueden ser el punto de partida de una encopresis. También puede haber episodios aislados de pérdida del control de la defecación que se encuadrarían dentro de una reacción adaptativa a un estrés agudo.

Sería parecido a la diarrea que puede aparecer ante situaciones como un examen o hablar ante mucha gente. Los niños con formas agresivas de encopresis pueden ser de subtipo retentivo o no. Utilizan de forma deliberada las deposiciones como instrumento hostil dirigido a padres o educadores. Se asocia a conducta oposicionista y desafiante. La interacción familiar también puede influir, ocurre bien en familias desorganizadas o caóticas, o bien en familias con funcionamientos obsesivos y excesivamente rígidos. Otro aspecto a investigar es si el niño puede estar siendo objeto de abuso sexual o violencia por parte de los iguales.

De todas formas la clínica no siempre es tan clara y con frecuencia ocurren formas de encopresis mixtas, retentivas y no retentivas, en el curso evolutivo del trastorno.

La encopresis puede ser un síntoma acompañante de otros trastornos psiquiátricos. Hay que tenerlos presentes al hacer la historia clínica.

COMORBILIDAD

Los trastornos psiquiátricos mas frecuentemente asociados a la encopresis son:

- Trastornos del desarrollo:
  - Trastornos específicos del lenguaje/comunicación.
  - Trastornos del aprendizaje.
  - Trastornos generalizados del desarrollo.
- Trastorno obsesivo compulsivo.
- Trastorno negativista desafiante.
- Trastorno por déficit de atención.
- Trastorno disocial.
- Fobia simple.
- Enuresis.
- Reacción por estrés.
- Negligencia (ausencia de entrenamiento de la defecación).

TRATAMIENTO

Una cuidadosa historia clínica y examen físico ayudan a diferenciar entre encopresis, con o sin estreñimiento e incontinencia fecal causada por la enfermedad anatómica u orgánica. La mayoría de los niños con encopresis, con o sin estreñimiento funcional requieren diagnóstico diferencial mínimo o nulo de laboratorio. El éxito del tratamiento de la encopresis requiere una combinación de orientación a los padres y la educación infantil, la intervención conductual, la terapia médica y el cumplimento a largo plazo del programa de tratamiento. El enfoque del tratamiento convencional consiste en la modificación conductual y laxantes para los niños con encopresis con estreñimiento y modificación de la conducta para los pocos niños con encopresis sin estreñimiento. Casi todos los pacientes experimentan una mejora dramática en la encopresis. Las tasas de recuperación son del 30 al 50% después de un año y 48 a 75% después de cinco años.

Las primeras medidas de tratamiento son como ya se ha mencionado, diferenciar que tipo de encopresis presenta el niño, realizar una derivación específica a las áreas de especialidad correspondientes dependiendo del padecimiento subyacente, como en el caso de las encopresis asociadas a problemas neurológicos, enfermedad de Hirschprung, etc. En el caso de que no exista una patología causal de este tipo, se recomienda el inicio de medidas conductuales tales como:

- Desestigmatizar al niño.
- Orientar a la familia.
- Realizar una alianza de trabajo con ambos.
- Retirar el pañal (89% de los niños mejorarán con esta medida en tres meses).
- Mejorar los hábitos dietéticos (ingesta de mayor cantidad de líquidos, fibra, regularizar horarios de alimentos, disminución de alimentos astringentes).
- Horarios y lugares para sentarse al baño.
- Pedir al niño que se responsabilice de retirar sus ropas sucias (dependiendo de la edad podrá ayudar a lavarlas o no, especialmente su ropa interior),sin incurrir en regaños, castigos o golpes.
- Registrar gráficamente mediante calendarios la frecuencia de los eventos encopréticos.
- Reforzar positivamente los avances que se van teniendo en el control de los esfínteres.

Si persiste el problema debido a estreñimiento y por tanto emisión de heces por rebosamiento, se recomienda por pediatras y gastroenterólogos el uso de laxantes inicialmente, incluso en algunas ocasiones de desimpactación fecal, estas maniobras en algunas ocasiones deberán realizarse en áreas de urgencias por los riesgos que algunas soluciones empleadas para este fin conllevan. Actualmente se recomienda ya sea el uso de enemas, supositorios y/o laxantes orales en caso necesario. En general se puede requerir de un solo laxante de mantenimiento en tanto se regulariza el tránsito intestinal. El objetivo es lograr que el niño evacúe con regularidad, que se restablezca el reflejo de evacuación, que la consistencia de las heces no le provoque dolor y que este no sea un motivo de evitación para ir al baño y evitar accidentes de manchado en sus ropas o evacuación en otros lugares inapropiados.

Cuando persiste la encopresis, pese a todas estas medidas, habrá que considerar la derivación al psiquiatra infantil y del adolescente, ya que frecuentemente como lo hemos mencionado, existen trastornos del estado de ánimo, ansiedad, estrés postraumático o de conducta subyacentes a la sintomatología descrita, incluso habrá que considerar su canalización desde un inicio cuando se detecten estas comorbilidades. No es raro encontrar un mal manejo de excretas en pacientes que han establecido

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

una relación tirante y desgastada con sus padres, algunas veces con estilos de crianza hostiles y rígidos, o incluso ser un indicador de maltrato o abuso. Frecuentemente necesitaremos agregar al tratamiento una psicoterapia individual y/o familiar y en los casos indicados la administración de un fármaco antidepresivo.

Programa 10, 20, 30

Gregorio Katz Guz, 1988

Éste es un modelo muy efectivo para la encopresis que consiste en retomar la fisiología intestinal del niño. Se inicia con el conocimiento y la disposición de los padres para resolver el problema. Lo ideal es que se regularice y homogenice la alimentación del niño en cuanto a horarios y alimentos, de preferencia las cenas deben ser ricas en fibras y frutas que generen el ablandamiento de las heces.

El programa consiste en que el niño, después de desayunar, se siente en el retrete 10 minutos con la vigilancia presencial del padre o madre; de preferencia del progenitor con quien tiene más problema en la relación familiar. Esos 10 minutos son para esperar a que el intestino se vacíe, si eso sucede, se repite hasta el desayuno del día siguiente, pero si no, después de la comida del mediodía se repite la acción, pero ahora por un período de tempo de 20 minutos. Igual, con la vigilancia presencial del padre o madre. 20 minutos, no 25 ni 18, no importa si se le "duermen" las piernas al niño. Si evacúa, se repite la acción después del desayuno del día siguiente, si no, después de la cena de ese mismo primer día se repite la acción, pero ahora por 30 minutos, ni un minuto menos, ni un minuto más.

Igual, con la vigilancia presencial del padre o la madre. El niño no puede estar distraído en algo (videojuegos, TV, libros, etc.) debe estar haciendo lo necesario para que su intestino evacúe. Este programa ha demostrado resolver problemas de encopresis muchas veces antes de los tres días; sin embargo, hay que considerar que no resuelve lo que causó la encopresis, la cura etiológica, en caso de ser un problema emocional, se debe resolver con una muy buena psicoterapia.

El éxito del tratamiento dependerá de una evaluación correcta, una educación adecuada a los padres y una alianza de trabajo estrecha con ambos.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones en relación a la enuresis primaria es incorrecta? **a)** es una emisión involuntaria nocturna de orina. **b)** El antecedente familiar es frecuente. **c)** La desmopresina es el tratamiento mas popular. **d)** Es la emisión constante de orina. **e)** Se debe considerar como un síntoma más que un estado patológico.

2. Los factores involucrados en la génesis de la encopresis sin estreñimiento son todos los señalados, excepto: **a)** Escasa o inadecuada adquisición de los hábitos higiénicos. **b)** Problemas en la relación madre e hijo. **c)** Dilatación rectal crónica. **d)** Factores estresantes como sería el nacimiento de un hermano. **e)** Separación o divorcio de los padres.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Nevéus T, Eggert P, Evans J, *et al.*: Evaluation of and treatment for monosymptomatic enuresis: a standardization document from the International Children's Continence Society. J Urol 2010;183:441–447.

Hoebeke P, Bower W, Combs A, De Jong T, Yang S: Diagnostic evaluation of children with daytime incontinence. J Urol 2010;183:699–703.

Heilenkötter K, Bachmann C, Janhsen E *et al.*: Prospective evaluation of inpatient and outpatient bladder training in children with functional urinary incontinence. Urology 2006; 67:176–180.

van Gool JD, de Jong TPVM, Winkler-Seinstra P *et al.*: A comparison of standard therapy, bladder rehabilitation with biofeedback, and pharmacotherapy in children with non-neuropathic bladder sphincter dysfunction. Neurourol Urodyn 1999; 18: 261–262.

Zink S, Freitag CM, von Gontard A: Behavioral comorbidity differs in subtypes of enuresis and urinary incontinence. J Urol 2008; 179:295–298.

Bachmann C, Heilenkötter K, Janhsen E *et al.*: Long-term effects of a urotherapy training program in children with functional urinary incontinence: a 2-year follow-up. Scand J Urol Nephrol 2008; 42:337–343.

Marschall-Kehrel D, Harms TW: Enuresis Algorithm of Marschall Survey Group: Structured desmopressin withdrawal improves response and treatment outcome for monosymptomatic enuretic children. J Urol 2009; 182: 2022–2026.

Evaluation and Treatment of Enuresis. *Am Fam Physician*. 2008;78(4):489-496,498.

Schultz-Lampel D, Steuber C, Hoyer PF, Bachmann CJ, Marschall-Kehrel D, Bachmann H. Urinary Incontinence in Children. Deutsches Ärzteblatt International. Dtsch Arztebl Int 2011;108(37): 613–20.

Kuehhas FE, Djakovic N, Hohenfellner M. Infantile Enuresis: Current State-of-the-Art Therapy and Future Trends**.** Vol. 13 No. 1; 2011 Reviews in Urology.

Kiddoo D. *Clinical Evidence* 2007;10:305.

Tryggve Nevéus. Nocturnal enuresis—theoretic background and practical guidelines Pediatr Nephrol (2011) 26:1207–1214.

Ramakrishnan K. Evaluation and Treatment of Enuresis. *American Family Physician* www.aafp.org/afp *Volume 78, Number 4, August 15, 2008*.

Guía clínica para el manejo de los trastornos de la eliminación (enuresis y encopresis), Miriam Feria, Marcela Cárdenas, Josué Vázquez, Lino Palacios, Fco. De la Peña. INP. Ramón de la Fuente.

Barragán P., Guillén S. Neurodesarrollo, variantes, perspectivas y trastornos. Capitulo enuresis y encopresis. Primera edición. 2011. Pag. 434-450.

Angulo López, Cuevas. Manual de Pediatría "Martínez y Martínez", Manual Moderno. Capítulo de problemas psicosociales y psiquiátricos. Unidad 15. Enuresis y encopresis. Pag. 483-489.

Dr. Juan Manuel Sauceda-García1, Dra. Oralia Fernández-Esquerra2, Dra. María Luisa Cuevas-Urióstegui, Dr. Arturo Fajardo-Gutiérrez2, Dr. J. Martín Maldonado-Durán Adapta-ción psicosocial y psicopatología de niños con enuresis y sus hermanos. Un estudio comparativo *Departamento de Ediciones Médicas, Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D. F., México; 3The Menninger Clinic, Topeka KS, EUA.*

Loening-Baucke V. Curr Opin Pediatric. Encopresis. 2002 Oct;14(5):570-575.

Pashankar DS. Childhood constipation: evaluation and management. Clin Colon Rectal Surg 2005 May;18(2):120-127.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

O'brien S, Ross LV, Christophersen ER. Journal Of Applied Behavior Analysis Primary Encopresis: Evaluation And Treatment, Number 2;1986:137-145.
Voskuijl W, Lorijn F de, Verwijs W, Hogeman P, Heijmans J, Mäkel W, *et al.*: PEG 3350 (Transipeg) versus lactulose in the treatment of childhood functional constipation: a double blind, randomised, controlled, multicentre trial. Gut. 2004 November; 53 (11):1590–1594.
Fishman L, Rappaport L, Schonwald A, Nurko S. Trends in Referral to a Single Encopresis Clinic Over 20 Years Journal of the American Academy of Pediatrics. 2003 May;111(5 Pt 1):e604-607.
Bernard-Bonnin A, Haley N, Belanger S, Nadeau D. Parental and patient perceptions about encopresis and its treatment. J Dev Behav Pediatr.1993;14:397– 400.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **c**.

TRASTORNOS DEL ESTADO DEL ÁNIMO

Dr. Antonio Cuevas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir y analizar los factores de riesgo de los trastornos del estado de ánimo, diferenciar el cuadro clínico de estos trastornos, ubicarlos en el desarrollo emocional del infante o adolescente. Promover la educación médica y orientación a los padres para la detección oportuna y el tratamiento eficaz de esa patología.

CONCEPTO

Los trastornos del estado de ánimo se caracterizan fundamentalmente por las variaciones patológicas del humor, que pueden pasar de la tristeza o depresión a la euforia o la manía, pasando por la irritabilidad; la mayoría de estos trastornos tienden a ser recurrentes.

La depresión es un sentimiento de tristeza, de perdida, de autoestima baja, mientras que la manía se manifiesta por el sentimiento contrario, euforia, alegría, agitación o exaltación.

El manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales de la Asociación Psiquiátrica Americana (DSM-IV), los clasifica fundamentalmente en trastornos depresivos y trastornos bipolares. Los criterios diagnósticos en esta clasificación son los mismos para niños y adolescentes que para los adultos, sin embargo existen diferencias importantes que señalaremos más adelante.

Puntos sobresalientes

- El origen de los trastornos del estado de ánimo es multifactorial, se han mencionado alteraciones hereditarias, neuroquímicas, (descenso de neurotransmisores [serotonina y norepinefrina principalmente], así como sensibilidad de neurorreceptores). Psicológicas, (pérdida real o imaginaria del objeto amoroso, entendiendo este concepto de *objeto* como la representación afectiva en la mente del niño de madre buena o la persona que cumple con ese rol en la vida del niño, aunque por otro lado, la pérdida del padre, un hermano o algún familiar cercano, también se considera una pérdida suficientemente importante como para provocar un duelo ; además de experiencias negativas distorsionadas), sociales (modelo inadecuado de educación o interacción social, como las situaciones de abuso de cualquier tipo).
- Los cuadros clínicos varían de la depresión reactiva a un evento traumático (distimia), depresión mayor (endógena, bioquímica, por decirlo así), cuadros de manía y cuadros bipolares con manifestaciones que alternan con depresión o manía. La tendencia actual es considerar a los cuadros depresivos como DEPRESIÓN, ya sea endógena o reactiva, puesto que el tratamiento es muy similar, aun cuando cambie mucho la evolución.
- El tratamiento varía, dependiendo del cuadro clínico, predominando la psicoterapia psicoanalítica (cuando se tiene disponible un terapeuta entrenado en esta disciplina) o psicoterapia cognitivo conductual en la distimia, mientras que en los cuadros de depresión o trastorno bipolar se utilizan preferentemente antidepresivos y antipsicóticos, según se trate de depresión o manía; pero hay que considerar que las psicoterapias son imprescindibles en todos los cuadros afectivos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se han encontrado alteraciones en el sistema aminérgico; concretamente la depresión estaría relacionada con un descenso de neurotransmisores (dopamina, noradrenalina o serotonina), cuadro clínico que tiende a corregirse con los antidepresivos, que mejoran la disponibilidad de estos neurotransmisores. Estudios más recientes han señalado la sensibilidad en los receptores a los efectos de los antidepresivos, además de las catecolaminas e indolaminas, existen evidencias de la acción de otras aminas como son: la acetilcolina, ciertos neuropéptidos y el sistema GABA (ácido gamma-amino butírico). En los últimos años se ha confirmado el papel primordial de serotonina y noradrenalina en la génesis de la depresión; sin embargo, en la infancia y adolescencia, los factores genéticos requieren de la interacción con otros factores para producir la enfermedad; por lo que se necesita una valoración extensa y la realización de la *suma algebraica de los factores de riesgo y protección* para poder entender ese cuadro depresivo en ese paciente con nombre y apellido en su circunstancia y con esa familia. Así tenemos que entender que la psicopatología infantil cabalga sobre la comorbilidad.

Dentro de los factores psicológicos, hay que señalar que la teoría psicoanalítica propone que la depresión exógena o reactiva se debe a la pérdida real o imaginaria de un objeto amado. La escuela cognitiva señala que el deprimido tiende a considerar sus experiencias y su futuro en forma negativa-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mente distorsionada. Organiza sus pensamientos en patrones negativos estables y estructurados que pueden ser activados en momento de extrema tensión.

Se ha señalado también que el modelo de la educación y el modo de interacción padres-hijos pueden generar depresión cuando aparecen las siguientes características:

- Sobreprotección y/o falta de ejercicio del rol materno y paterno. Padre y/o madre que padecen depresión, por lo general no tratada o mal tratada.
- Comienzo precoz de los trastornos afectivos de los padres.
- Separación de los padres (divorcio, hospitalización prolongada, pérdida de la libertad o muerte).
- Cronicidad y recurrencia de la depresión de los padres.
- Disfunción familiar importante.
- Pérdida de los padres en la infancia o adolescencia.
- Comorbilidad no tratada o mal tratada en el niño o adolescente (TDAH, trastorno de integración sensorial y/o motora, trastornos adaptativos, trastornos de aprendizaje, trastornos de ansiedad, etc.).
- Situaciones traumáticas que cambian la vida, desde accidentes que dejan secuelas, hasta convertirse en padres de manera precoz.

Las condiciones de vida del niño, su desarrollo emocional, así como sus rasgos hereditarios, van determinando la formación de la imagen de sí mismo; sus habilidades emocionales, las actitudes autodestructivas, la inmadurez en sus juicios y la falta de tolerancia a la frustración, son factores individuales que se relacionan con la aparición de la depresión y el riesgo de suicidio.

Huésped

La herencia afecta fundamentalmente a la depresión mayor y a los trastornos de manía. Con frecuencia se encuentra mayor incidencia de depresión en los hijos de sujetos que sufren trastornos del estado de ánimo. Estos datos no se corroboran cuando se trata de depresiones reactivas. Los factores genéticos parecen afectar a los cuadros depresivos que se inician en la infancia y en la adolescencia.

Los estudios de ligamiento (*linkage*) genéticos han sugerido una forma dominante ligada al cromosoma X en los trastornos afectivos.

Ambiente

Se han reportado depresiones relacionadas con las estaciones del año (depresiones estacionales), o localizaciones geográficas que aún están en estudio. Otro factor que influye mucho para el desarrollo de psicopatología y, en este caso, de trastornos afectivos, es la tendencia social de inducción de conductas adelantadas a la edad, por lo general nocivas para el desarrollo emocional sano de los niños y adolescentes, tales como permitir asistencia a reuniones, negocios y centros de consumo donde los menores tienen acceso a consumo de sustancias, alcohol, prácticas de actividades propias de los adultos. La falta de límites en general, en donde los jóvenes no tienen un ritmo de vida estructurado que les permita realizar y cumplir con las rutinas que garanticen el fortalecimiento de todas sus capacidades.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Impulsar la educación médica en la comunidad poniendo énfasis en una adecuada relación entre padres e hijos, evitando la sobreprotección y promoviendo la participación de ambos padres en una disciplina cercana, firme y amorosa para que se genere en el niño la autoestima realista y sus habilidades sociales. Hay un principio psicoanalítico que dice que <*la autoestima se gana a base del logro de las metas*>, un niño que cumple con sus deberes, obligaciones y responsabilidades, es un niño sano, orgulloso de si mismo.

Protección específica

Desarrollar programas de detección oportuna de estos problemas, utilizando los medios de información. Realizar encuestas en diversas instituciones de educación y laborales con objeto de detectar la predisposición a la depresión. Detectar a los padres con trastornos del estado de ánimo para su tratamiento y orientación con relación al trato de los hijos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En el niño es difícil diferenciar entre una respuesta normal ante un factor estresante y la presencia de un trastorno del estado de ánimo; el niño es altamente vulnerable a los agentes estresantes, sean familiares, escolares o sociales. Pero los niños con estos trastornos son más vulnerables, sobre todo a la pérdida de uno de los padres; no superan el duelo, no asimilan la pérdida, van creciendo con sentimientos de fracaso, de abandono, devaluados o indefensos, con una imagen negativa de sí mismos y del mundo; aunque eso no sea tan evidente en ellos. Hay que recordar que el estado de ánimo en el niño es muy plástico y puede no estar triste todo el tiempo, como el adolescente mayor o el adulto; pero aunque esté eutímico, puede estar deprimido.

Es posible que todo esto lo expresen, pero el adulto no lo comprende, ya que el lenguaje infantil, sobre todo en niños pequeños, se manifiesta de manera diferente; utiliza la mímica, la actividad psicomotora, el juego y la fantasía. Es posible que conforme vayamos entendiendo este lenguaje podremos comprender mejor su forma de pensar; por eso es tan importante que el pediatra sepa de desarrollo psicológico infantil, además de la psicopatología. A partir de la edad escolar cuando él utilice el lenguaje verbal, será más fácil detectar las manifestaciones de su estado de ánimo; sin embargo a veces ni en esa edad escolar el niño expresa sus afectos, sólo a través de síntomas y tenemos que hacer una buena historia clínica incluyendo una buena historia del desarrollo de la personalidad para "incrustar" el cuadro clínico en esa historia y entonces entender que esos síntomas clínicos (berrinche, agresividad, inquietud, enuresis, etc.) corresponden a un cuadro depresivo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Depresión mayor

Se manifiesta con síntomas que son esencialmente los mismos del adulto según el DSM-IV-TR y son descritos en el cuadro 15-3. Un estudio retrospectivo de adultos con desordenes bipolares confirmó el inicio en la infancia con depresión mayor, en un 0.4-0.5% de los casos. Es relativamente menor en comparación a los cuadros bipolares que se inician en la adolescencia, en donde la depresión mayor como manifestación inicial es de un 70% de los casos. Sin embargo, la presentacion en la infancia fue muy difícil de detectar.

Recientemente, se han reportado cuadros de trastorno bipolar que se inician en la infancia y que tienden a presentarse primero con sintomatología de depresión mayor de inicio agudo y breve, pero la sintomatología predominante en estos casos es la irritabilidad, la disforia y los trastornos de sueño. Tienen una carga genética importante, antecedentes de familiares con trastorno bipolar, algunos trastornos del estado de ánimo en por lo menos tres generaciones consecutivas y cuadros de hipomanía inducidos por antidepresivos. A continuación trataremos de puntualizar como se manifiesta la depresión a través de las diferentes etapas del desarrollo.

Preescolar

La depresión en el preescolar fue descrita por Spitz y Bowlby en niños institucionalizados. Son niños que se tornan llorones; este lloriqueo se convierte en gemidos, se observa detención del índice del desarrollo, se niegan al contacto físico manifiestan una rigidez facial. Otros autores han descrito al niño como irritable, con falta de interés y colaboración, con poca expresión mímica gestual o facial; estos síntomas se acompañan de hiporexia y alteraciones del sueño. La depresión anaclítica descrita por Spitz en los niños de la 2ª Guerra Mundial ha quedado como modelo explicativo de la depresión grave por abandono; sin embargo, al encontrar sustitutos afectivos adecuados de la madre se ha visto que este cuadro se extinguió. El niño pequeño afectivamente satisfecho puede superar las pérdidas con aparente mayor facilidad; pero, depende mucho de la calidad del sustituto para que esa pérdida se supere de manera satisfactoria.

Escolar

A esta edad, el niño ya puede describir sus sentimientos: aparece tristeza, falta de capacidad para experimentar placer en aquellas actividades en las que usualmente lo experimentaba (T.V., videos, juegos, etc.), llanto, lentitud motora, dificultad para concentrarse, rendimiento escolar bajo, pensamiento lento, pérdida de interés y de motivación, fatiga, somnolencia; pueden presentarse también, en caso muy graves, ideas delirantes, alucinaciones, quejas somáticas y, en mayores de 7 a 8 años, ideación suicida.

Adolescente

En esta edad, el cuadro clínico es cada vez más parecido al del adulto. Se expresa por irritabilidad, mal humor, pérdida de interés, dificultad para concentrarse, desasosiego, lentitud o agitación psicomotora, agresión, anorexia o bulimia, pérdida de peso, trastornos del sueño, dificultad en la escuela, pesimismo, abandono de actividades sociales, abuso de alcohol o sustancias, ideación e intentos suicidas y parasuicidas (intención no evidente de inicio). Lo importante es entender que la sintomatología en niños y adolescentes no es tan clara ni constante, a veces coincide con "síntomas" de la propia adolescencia como: constantes fluctuaciones del estado de ánimo, irritabilidad, impulsividad, desorientación temporal,

Cuadro 15–3. Criterios para el diagnóstico del episodio depresivo mayor. DSM-IV-TR

a. Presencia de cinco (o más) de los siguientes síntomas durante un periodo de 2 semanas que representan un cambio respecto a la actividad previa; uno de los síntomas debe ser: 1. Estado de ánimo deprimido o 2. Pérdida de interés o de la capacidad para el placer
   1. Estado de ánimo deprimido la mayor parte del día, casi cada día según lo indica el propio sujeto (p. ej., llanto). Nota: En los niños y adolescentes el estado de ánimo puede ser irritable
   2. Disminución acusada de interés o de la capacidad para el placer en todas o en casi todas las actividades, la mayor parte del día (según refiere el propio sujeto u observan los demás)
   3. Pérdida importante de peso sin hacer régimen o aumento de peso (p. ej., un cambio de más del 5% del peso corporal en un mes), o pérdida o aumento del apetito casi cada díaNota: En niños hay que valorar el fracaso en lograr los aumentos de peso esperables
   4. Insomnio o hipersomnia casi cada día
   5. Agitación o enlentecimiento psicomotores casi cada día (observable por los demás, no meras sensaciones de inquietud o de estar enlentecido)
   6. Fatiga o pérdida de energía casi cada día
   7. Sentimientos de inutilidad o de culpa excesivos o inapropiados (que pueden ser delirantes) casi cada día (no los simples autorreproches o culpabilidad por el hecho de estar enfermo)
   8. Disminución de la capacidad para pensar o concentrarse, o indecisión, casi cada día (ya sea una atribución subjetiva o una observación ajena)
   9. Pensamientos recurrentes de muerte (no sólo temor a la muerte), ideación suicida recurrente sin un plan específico o una tentativa de suicidio o un plan específico para suicidarse
b. Los síntomas no cumplen los criterios para un episodio mixto
c. Los síntomas provocan malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo
d. Los síntomas no son debidos a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (p. ej., una droga, un medicamento) o una enfermedad sistémica (p. ej., hipotiroidismo)
e. Los síntomas no se explican mejor por la presencia de un duelo (p. ej., después de la pérdida de un ser querido), los síntomas persisten durante más de 2 meses o se caracterizan por una acusada incapacidad funcional, preocupación mórbida de inutilidad, ideación suicida, síntomas psicóticos o enlentecimiento psicomotor

Tomado de: American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

"desorientación existencial", etc. La sintomatología puede ser tan variada que solo una amplia y buena valoración integral nos puede dar el diagnóstico certero, si el clínico se confunde con la sintomatología *punta del iceberg*, puede errar con facilidad el diagnóstico y arriesgar la seguridad del paciente, además de su salud.

Trastorno distímico

Manifiesta síntomas básicos que pueden presentarse en todas las edades. El DSM-IV-TR señala que el estado de ánimo puede ser irritable y con duración de por lo menos 1 año para niños y adolescentes (cuadro 15-4). El trastorno distímico se caracteriza por su tendencia a la cronicidad y puede ser secundario a la aparición de un cuadro clínico de depresión mayor.

Se llama distimia secundaria cuando se encuentra asociada con otra enfermedad como anorexia nerviosa, artritis reumatoide, alguna neoplasia, adicción a drogas, somatización o trastornos de ansiedad.

Se han señalado como factores predisponentes a desarrollar distimia: trastornos de conducta, trastorno por deficiencia de atención con o sin hiperactividad, trastornos específicos del desarrollo y un medio familiar disfuncional.

En aquellos niños que cumplen el criterio clínico de distimia, pero la duración del episodio es de apenas 2 a 3 semanas con intervalos de más de tres meses entre cada uno de los cuadros, se denomina episodio depresivo menor. Cuando estas crisis son secundarias a un factor vital estresante significativo y con intervalos menores a tres meses, puede ser diagnosticado como trastorno adaptativo, con estado de ánimo depresivo o duelo.

Como podemos ver, los criterios diagnósticos del DSM-IV-TR requieren de cinco síntomas o más, por un período de dos semanas para hacer el diagnóstico, si recordamos lo planteado más arriba al respecto de que el estado de ánimo en los niños y adolescentes es muy plástico, será muy difícil reunir cinco síntomas o más de forma simultánea por ese largo período, ya que pueden remitir los síntomas por dos o tres días y reaparecer después aunque no todos.

La Academia Americana de Psiquiatría Infantil y de Adolescentes (AACAP) en el 2006 publicó los criterios diagnósticos para depresión en la infancia y la adolescencia y es suficiente ***UN*** solo criterio diagnóstico para ser estudiado y establecer el diagnóstico de depresión. Además de plantear que la depresión es una enfermedad afectiva que también presentan los niños y adolescentes y se considera como tal cuando persiste e interfiere con el funcionamiento del individuo. El 5 % de la población adolescente padece una depresión el algún momento

Los jóvenes que viven con mucha tensión, que han experimentado una pérdida, que tienen TDAH, trastorno de aprendizaje, de conducta o de ansiedad; pueden desarrollar una depresión. Los criterios diagnósticos de la Academia son los siguientes.

Persistencia de **uno** o más de los siguientes síntomas:

- Tristeza frecuente, lloriqueo y/o llanto profuso.
- Desesperanza.
- Pérdida del interés por sus actividades e inhabilidad para disfrutar su favorita.
- Persistente aburrimiento y falta de energía.
- Aislamiento social, pobre comunicación.
- Baja autoestima y culpabilidad.
- Sensibilidad extrema hacia el rechazo o fracaso.
- Aumento de irritabilidad, hostilidad y coraje.
- Dificultad en sus reacciones.
- Quejas frecuentes de enfermedades físicas.
- Ausencias escolares y baja del rendimiento.

Cuadro 15–4. Criterios para el diagnóstico del trastorno distímico

a. Estado de ánimo crónicamente deprimido la mayor parte del día de la mayoría de los días. Manifestado por el sujeto u observado por los demás, durante al menos 2 años. Nota: En los niños y adolescentes el estado de ánimo puede ser irritable y la duración debe ser de al menos 1 año
b. Presencia, mientras está deprimido, de dos (o más) de los siguientes síntomas:
   1. Pérdida o aumento de apetito
   2. Insomnio o hipersomnia
   3. Falta de energía o fatiga
   4. Baja autoestima
   5. Dificultad para concentrarse o para tomar decisiones
   6. Sentimientos de desesperanza
c. Durante el periodo de 2 años (1 año en niños y adolescentes) de la alteración, el sujeto no ha estado sin síntomas de los criterios a y b durante más de 2 meses seguidos
d. No ha habido ningún episodio depresivo mayor durante los primeros dos años de la alteración (1 año para niños y adolescentes); por ejemplo, la alteración no se explica mejor por la presencia de un trastorno depresivo mayor crónico o un trastorno depresivo mayor en remisión parcial
   Nota: Antes de la aparición del episodio distímico pudo haber un episodio depresivo mayor que ha remitido totalmente (ningún signo o síntoma significativo durante 2 meses). Además, tras los primeros 2 años (1 año en niños y adolescentes) de trastorno distímico, puede haber episodios de trastorno depresivo mayor superpuestos, en cuyo caso cabe realizar ambos diagnósticos si se cumplen los criterios para un episodio depresivo mayor
e. La alteración no aparece exclusivamente en el transcurso de un trastorno psicótico crónico, como son la esquizofrenia o el trastorno delirante
f. Los síntomas no son debidos a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (p. ej., una droga, un medicamento) o a enfermedad sistémica (p. ej., hipotiroidismo)
g. Los síntomas causan un malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo

Especificar si: inicio temprano, si el inicio es antes de los 21 años Inicio tardío: si el inicio se produce a los 21 años o con posterioridad

Tomado de: American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Pobre concentración.
- Cambios notables en los patrones de comer y dormir.
- Hablar de o tratar de escaparse de casa.
- Pensamientos o expresiones suicidas.
- Comportamiento autodestructivo.
- Aumento en la inquietud e impulsividad.
- Aumento en las conductas de riesgo.
- Poca tolerancia a los elogios o premios.

AACAP 2006

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El diagnóstico de los trastornos del estado de ánimo debe basarse en la historia clínica psiquiátrica infantil haciendo mucho énfasis en los aspectos de la historia del desarrollo en general y del desarrollo emocional en particular, en la información del paciente, de los padres, de los familiares o del informe escolar. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con otras enfermedades con síntomas similares (infecciones neurológicas, endocrinas, por medicamentos, esquizofrenia, etc.).

Se utilizan los criterios diagnósticos planteados por la Academia Americana de Psiquiatría Infantil y de Adolescentes, así como los del DSM-IV-TR, con las consideraciones mencionadas; la escala de depresión del DCRS que se aplica a niños entre 7 y 13 años y consta de 18 reactivos, la escala de depresión de Poznaski para niños de 6-12 años que tiene 16 reactivos; la escala de Kovacs para edades de 8-17 años, con 27 reactivos.

Episodio maniaco

Aunque el DSM-IV-TR señala diversos cuadros de trastorno bipolar, aquí sólo mencionaremos el episodio maniaco (cuadro 15-5). El episodio clínico de la manía se presenta en niños y adolescentes, entre el 20 y 40% de los adultos con enfermedad bipolar refieren que sus síntomas empezaron en la infancia. En la etapa prepuberal se caracteriza por irritabilidad, labilidad emocional y, más tarde, aparece euforia, grandiosidad o delirios paranoides. Aunque la manía se inicia entre los 20 y 30 años, cada vez hay más informes en los textos médicos de crisis que se inician a más temprana edad, entre lo 10-20 años, y es necesario diferenciarlos de los cuadros de esquizofrenia.

Cuando el episodio aparece en la adolescencia, se acompaña de sintomatología psicótica, con delirios de persecución y fuga de ideas; estos cuadros frecuentemente ameritan hospitalización. En la literatura médica se han informado episodios de manía en hijos de pacientes con trastornos del estado de ánimo, que manifiestan variabilidad extrema de los ciclos del estado de ánimo, con tendencia a la cronicidad, irritabilidad y agresividad.

Con el surgimiento de cuadros de hipomanía que pueden evolucionar a manía o trastorno bipolar, deberá de tenerse cuidado en el diagnóstico, ya que existen sintomatología que es común para ambos cuadros, trastorno bipolar y trastorno por déficit de atención, como es el caso de: labilidad emocional, explosiones temperamentales desorganización, fácil distracción, niveles mayores de actividad, lenguaje acelerado e impulsividad, los síntomas característicos el trastorno bipolar son, además elevación del estado de ánimo, depresión, grandiosidad y síntomas psicóticos.

Hay mucha controversia de si existe la manía en la infancia. No se pueden usar los criterios diagnósticos "clásicos" de adultos en niños y adolescentes. Akiskal *et al.* (1985) revisando series de pacientes encontró que ninguno cumplía los criterios de una enfermedad afectiva. Tucker y Fridstad revisando 200 artículos entre 1809 y 1982 encontraron 157 casos que se podrían considerar maniacos con los criterios modernos. Por otro lado Wozniak *et al.* (1999) considera que el 16 % de los niños prepúberes referidos a servicios psiquiátricos son TAB. Biederman *et al.* (1999) reportó que una minoría de TDAH tiene trastorno afectivo bipolar (TAB).

Todo esto plantea que la manía en la infancia no es rara, pero es difícil de diagnosticar.

Progresivamente se está estableciendo el consenso y se piensa que niños altamente perturbados tienen un severo

Cuadro 15–5. Criterios diagnósticos para el episodio maniaco. DSM-IV-TR

a. Un periodo diferenciado de un estado de ánimo anormal y persistente elevado, expansivo o irritable, que dura al menos 1 semana (o cualquier duración si es necesaria la hospitalización)
b. Durante el periodo de alteración del estado de ánimo han persistido tres (o más) de los siguientes síntomas (cuatro si el estado de ánimo es sólo irritable) y ha habido en un grado significativo:
   1. Autoestima exagerada o grandiosidad
   2. Disminución de la necesidad de dormir (p. ej., se siente descansado tras solamente 3 horas de sueño)
   3. Más hablador de lo normal o verborreico
   4. Fuga de ideas o experiencia subjetiva de que el pensamiento está acelerado
   5. Distracción (p. ej., la atención se desvía demasiado fácilmente hacia estímulos externos triviales o irrelevantes)
   6. Aumento de la actividad intencionada (ya sea socialmente, en el trabajo o los estudios o sexualmente) o agitación psicomotora
   7. Implicación excesiva en actividades placenteras que tienen un alto potencial para producir consecuencias graves (p. ej., meterse en compras irrefrenables, indiscreciones sexuales o inversiones económicas alocadas)
c. Los síntomas no cumplen los criterios para el episodio mixto
d. La alteración del estado de ánimo es suficientemente grave como para provocar deterioro laboral o de las actividades sociales habituales o de las relaciones con los demás, o para necesitar hospitalización con el fin de prevenir los daños a uno mismo o a los demás, o hay síntomas psicóticos
e. Los síntomas no son debidos a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (p. ej., en el hipertiroidismo)

Tomado de: American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

grado de disregulación afectiva y altos niveles de agitación, agresión y descontrol; lo que podría corresponder a un Trastorno Bipolar temprano. Se acepta una prevalencia de 1-2 %. Muchos autores coinciden en que la manía en la infancia tiende a ser crónica y continua, más que aguda y episódica. La presentación tiende también a tener síntomas mixtos y muy frecuentemente se presenta en comorbilidad con trastornos que afectan la conducta en la infancia. En adultos con "manía mixta" se observan períodos de remisión y ausencia de episodios discretos, así como antecedentes de episodios agudos en la infancia y adolescencia. Son más resistentes al tratamiento y tienden más al suicidio.

Sin embargo, el cuadro clínico tiende a no ser tan claro siguiendo los criterios del DSM-IV-TR y con frecuencia se enmascara con otras comorbilidades. En la infancia el cuadro es más indiferenciado, los síntomas depresivos tienden a ser crónicos y con el estado de ánimo alterado, es frecuente ver un cuadro mixto de manía y depresión. Es muy difícil aplicar los criterios del DSM-IV en niños pequeños. Se hace una rápida y severa ciclicidad de los afectos que produce irritabilidad crónica con períodos de eutimia.

En niños pequeños con trastorno afectivo bipolar los padres han reportado los siguientes síntomas:

- Estado de ánimo expansivo o irritable (tristeza intensa o falta de interés en el juego).
- Rápidos cambios de humor que duran de pocas horas a pocos días.
- Explosividad, grandes y frecuentes crisis de furia destructiva.
- Ansiedad de separación o desafío a la autoridad.
- Hiperactividad, agitación y distractibilidad.
- Falta de sueño combinada con largos períodos de espera en la cama y terrores nocturnos.
- Fuertes y frecuentes antojos por carbohidratos y dulces.
- Involucramiento excesivo en múltiples actividades y proyectos.
- Juicio alterado, impulsividad, pensamientos rápidos e insistencia por continuar hablando.
- Conductas temerarias y potencialmente destructivas.
- Conducta sexual inapropiada y precoz.
- Delirios y alucinaciones de grandeza de sus propias habilidades que desafían la ley y la lógica.
- Los síntomas pueden emerger en la temprana infancia.
- Las madres reportan, después del diagnóstico que los niños fueron extremadamente difíciles de satisfacer, tenían dificultades para dormir. Desde muy pequeños fueron incontrolables, tuvieron pataletas o crisis de furia fuera de proporción; la palabra "no" frecuentemente fue el disparador de estas crisis.

Tratamiento oportuno

Se necesita que sea multimodal e interdisciplinario, en donde cada profesional que interviene en el tratamiento del caso esté en comunicación y acuerdo con los demás. Esto es particularmente necesario cuando se realiza el abordaje de urgencia en un caso agudo o en el manejo de una conducta suicida que ya abordaremos en el siguiente apartado.

Los resultados con antidepresivos en niños y adolescentes no son similares a los resultados en los adultos, el efecto placebo en niños es tan alto como en los antidepresivos, podría explicarse por el uso de dosis bajas que generalmente se utilizan, por características atípicas de los síntomas y por el papel que juegan los factores ambientales, por este motivo, tanto en niños como en adolescentes deberían ser tratados inicialmente con psicoterapia individual y familiar si se tiene acceso a ella.

En caso de utilizarse antidepresivos tricíclicos, con el que se tiene más experiencia es con la imipramina (Tofranil), este medicamento se recomienda en niños mayores de cinco años. Dosis: se inicia con una gragea de 10 mg al día. A los 10 días en niños de 5-8 años, se eleva la dosis a 20 mg, en niños de 9-14 años, a 20-25 mg; en los mayores de 14 años, de 50 a 80 mg; los efectos secundarios más importantes son: sequedad de la boca, debe vigilarse sus efectos sobre el sistema cardiovascular y SNC, la frecuencia cardiaca no debe pasar de 130 latidos p/min. Se vigilará la tensión arterial y, de ser posible, el ECG. Los niveles plasmáticos superiores a 500 ng/mL aumentan la neurotoxicidad de los antidepresivos; por lo mismo tiende a estar en desuso, ya que los inhibidores selectivos de recaptura de serotonina han demostrado ser mucho más seguros.

En el caso de utilizar antidepresivos de tipo inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) en adolescentes se han observado buenos resultados con fluoxetina (Prozac), dosis inicial 5-10 mg; dosis de sostén 10-40 mg, una sola dosis oral al día. Los efectos secundarios más importantes relacionados con el aumento de serotonina son los siguientes: cefalea, náuseas, vómito, diarrea, nerviosismo, alteraciones del sueño; pero en general son muy raros. También puede aparecer actividad del sistema dopaminérgico, manifestada por acaticia e inquietud motora, algunos pacientes que cursan con cuadros bipolares han reportado hipomanía o manía franca; situaciones igualmente poco frecuentes. la FDA tiene autorizados para esta indicación en menores de 18 años también a la fluvoxamina (dosis de 50 y hasta 100 mg/día V.O.) y sertralina (dosis de 50 y hasta 100 mg/día V.O). La sugerencia es que sean utilizados a dosis adecuadas adaptadas al paciente específico y, de preferencia, que se usen medicamentos originales, ya que los genéricos intercambiables, al menos en psiquiatría, ni son lo mismo, ni son más baratos; por lo general sugieren dosis "mayores" debido a que tienen mucho menos efectividad clínica, además de generar mayores efectos secundarios.

Es necesario en el tratamiento de la depresión, hacer también el tratamiento de las comorbilidades, valorando la de mayor importancia para el paciente en un momento dado.

En el tratamiento de la manía en adolescentes se habían utilizado criterios similares a los de los adultos: haloperidol (Haldol), la dosis utilizada es de 10 a 15 mg repartida en dos tomas; sin embargo, por los efectos secundarios tan severos tiende a estar en desuso. Hoy día se utilizan con éxito los antipsicóticos atípicos a dosis calculadas por peso, es el caso de la risperidona, olanzapina y quetiapina; con la misma recomendación del uso de originales. El carbonato de litio (Carbolit), se recomienda utilizarlo solamente en mayores de 12 años con dosis inicial de 600 mg; puede elevarse hasta 1 500 mg; repartidos en tres tomas. Los efectos secundarios que puedan presentarse son: molestias gastrointestinales, náuseas, hiperfagia, temblores

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y enuresis. Pero siempre se debe estar checando las litemias, los niveles terapéuticos antimaniacos son de 0.8 a 1.2 mEq/L, abajo de eso no funciona y arriba de 1.5 empiezan los síntomas de intoxicación que pueden llegar a ser muy severos.

Se utilizan como estabilizadores del estado de ánimo algunos anticonvulsivos con muy buenos resultados: valproatos, topiramato y lamotrigina.

Se deberá realizar evaluación previa para corroborar un buen funcionamiento renal, cardiaco y hepático.

Una vez diagnosticado el niño o el adolescente, es recomendable remitirlo al psiquiatra infantil y de adolescentes para continuar su tratamiento y realizar psicoterapia individual o familiar, según lo requiera. A veces, hay que admitirlo, se tiene que referir al especialista aún sin diagnóstico, debido a la complejidad de los cuadros.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar escuelas primarias y secundarias y, mediante la aplicación de inventarios de depresión, detectar los niños y adolescentes que manifiesten tendencia a la depresión, manía y suicidio y derivarlos al servicio de salud correspondiente.

EVALUACIÓN

Son característicos del cuadro clínico del trastorno de distimia los siguientes enunciados, excepto:

a) Pérdida o aumento de peso; **b)** Falta de energía o fatiga; **c)** Autoestima baja; **d)** Más hablador de lo habitual o verborrea; **e)** Sentimiento de desesperanza.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Álvarez E, Pérez J, Pérez V. Trastornos del humor. En: Barcia Salorio D. Tratado de Psiquiatría. Madrid: Arán; 2000. p. 349-77.

American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision (DSM-IV-TR) Copyright 2000. p. 333-57.

Anthony C D, Javaloyes J, Javaloyes AM. The treatment of bipolar disorder in children and adolescents, J Child psychol psychiat. 2001. p. 473-543.

Boyle MH. Maternal depressive symptoms and ratings of emotional disorder symptoms in children and adolescents. 1997. p. 981-92.

Cuevas A. Trastornos del estado de ánimo. En: Martínez y Martínez R editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente , 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 494-97.

Dubovsky S L, Buzan R. Trastornos del estado de ánimo. En: Hales RE, Yudofsky SC, Talbot JA, editores. Tratado de psiquiatría. 3ª ed. Barcelona: Editorial American Psyquiatric Press-Masson; 2001. p. 473-543.

Eaves L, Silberg J, Meyer J, Maes H. Genetic and developmental psychopathology. J Child Psychol Psychiat. 1997;38:975-976.

Evans D.L., treating and Preventing Adolescent Mental Healt Disorders, 2007.

Quintana, H. LSU, Child & Adolescent Psychiatry Division, México, D.F. marzo 2006.

Salin Pascual RJ. Bases bioquímicas y farmacológicas de la neuropsiquiatría. México: Editorial Mcgraw-Hill Interamericana; 1997. p. 97-102.

Spitz R. El primer año de vida del niño. México: Editorial Fondo de Cultura Económica; 1969. p. 26-36.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

SUICIDIO Y DEPRESIÓN EN PEDIATRÍA

Dr. Rafael Rivera Montero

"La familia es la escuela de las virtudes humanas que todas sociedades necesitan"
Juan Pablo II

CONCEPTO

El empleo de la palabra suicidio se atribuye al abate Prevost en 1734 y se incluyó al Diccionario de la Real Academia Española en 1817 y significa: acción de matarse a sí mismo. En este término están involucrados tres aspectos:

- La intencionalidad de matarse.
- El conocimiento del desenlace fatal.
- La preparación del hecho en forma voluntaria.

La palabra suicidio procede del latín "*sui*" que significa "*sí mismos*" y "*caedere*" que significa "*matar*".

El proceso suicida se define como "*un conjunto de acciones con las que se asume que la persona busca quitarse la vida*", pudiendo señalarse varias etapas: ideación suicida pasiva, contemplación activa del propio suicidio, planeación y preparación, ejecución del intento suicida, y el suicidio consumado. Tales etapas pueden ser secuenciales o no, pero cada una de ellas, solas o todas juntas, conllevan un gran riesgo hacia la consumación del suicidio.

La ideación suicida es una etapa de vital importancia como factor predictor para llegar al suicidio consumado. Se define como aquellos pensamientos intrusivos y repetitivos sobre la muerte autoinfligida, sobre las formas deseadas de morir y sobre los objetos, circunstancias y condiciones en que se propone morir.

Puntos sobresalientes

- Según Guilherme Borges, investigador en Ciencias Médicas del Instituto Nacional de Psiquiatría Ramón de la Fuente Muñiz, México ocupó el octavo lugar en Latinoamérica (tasa de mortalidad por 100 000 habitantes de 5 varones contra 1.2 mujeres) y está reportado que de 1970 al 2007 el suicidio en México se incrementó más de 270 por ciento y ubicado en una gráfica de 7 por 100 000 habitantes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- En el caso de los adolescentes que viven el área metropolitana del Distrito Federal, se encontraron antecedentes de algún trastorno mental en el 81 por ciento de aquellos con ideación suicida, aquellos con un plan suicida alcanzaron el 89%, y quienes intentaron el suicidio suman el 82 por ciento.
- De conformidad con los datos obtenidos, las principales causas que llevan a los jóvenes a la idea del suicidio se encuentran: la familia fragmentada, la ausencia de padre o madre, o bien de ambos. También puede deberse a un una serie de posibles trastornos mentales que son, de hecho, extremadamente comunes en la población que presenta conducta suicida y que actúan como un marco de referencia a largo plazo.
- Asimismo, Páramo-Castillo y Chávez-Hernández, reportan que un importante porcentaje de menores que cometieron suicidio fueron también víctimas de algún tipo de maltrato infantil en el Estado de Guanajuato. De éstos destacó el maltrato físico; sin embargo, ni éste ni el maltrato sexual se pueden deslindar del componente emocional que conllevan. Estos autores, sugieren que los trabajos de investigación de naturaleza eminentemente cualitativa podrían contribuir al estudio de ambos fenómenos y consideran que la prevención del maltrato infantil impactaría directamente también en la prevención del suicidio, en el mismo grupo de edad y acaso también en poblaciones adultas con reducción en su prevalencia.
- Por su parte, en relación a estudios específicos de la depresión en niños, especialistas de la Facultad de Psicología de la UNAM realizaron en enero del 2011, una investigación entre niños de primaria que reveló que 20.22% de ellos mostraron sintomatología depresiva.
- De acuerdo con el estudio aplicado a mil 340 niños que cursan de tercero a sexto grado de primaria en los turnos matutino y vespertino en escuelas ubicadas al sur del Distrito Federal, dichos síntomas se detectaron en 271 de los menores.
- Por otro lado, desde el punto de vista de la Historia Natural y Social de la Enfermedad, se considera que los agentes que interactúan como responsables de la aparición y evolución de la depresión y conducta suicida en la edad pediátrica, son: biológicos, físicos, químicos, psicológicos y sociales.
- En el huésped encontramos: antecedentes hereditarios de depresión, conducta suicida, así como graves alteraciones conductuales.
- El ambiente social influye en el paciente, en particular los medios de comunicación y el entorno materialista y consumista, que lo conduce a una actitud hedonista.
- La prevención es muy compleja y se requiere la participación de toda la sociedad: detectar signos y síntomas de depresión en el paciente y de disfuncionalidad familiar; así como promover acciones de integración familiar.
- El tratamiento deberá ser rápido e interdisciplinario y las medidas de rehabilitación estarán encaminadas a atender las áreas afectadas.

TEXTO

Roosevelt M.S. Cassorla y M. Knobel publicaron en la OMS (1985) su punto de vista psicodinámico mencionando que "debido a las características de esta fase evolutiva, existe la posibilidad de que algunos conflictos se manifiesten de manera más evidente produciendo en el joven una angustia y sentimientos de culpa que unido ello, a la falta de control se predispondrá al individuo a cuadros depresivos...." llegando Cassorla por su parte a postular la existencia de una "historia natural del suicidio"- Sin embargo, al tomar en cuenta las características de la Historia Natural y Social de la Enfermedad y sus Niveles de Prevención que Julio Novoa Niz y Arnulfo Novoa Menchaca proponen (2001), se analizará este importante tema de conformidad con lo propuesto por estos dos últimos autores, considerándose como similar el estudio de los dos aspectos: intento de suicidio y suicidio consumado, considerando además como común denominador a la depresión como base de referencia clínica.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Los factores que interactúan como responsables de esta situación en su aparición y evolución, tomando en cuenta la tríada ecológica agente-huésped-ambiente, son los siguientes:

Agentes

Agentes biológicos

Aunque no está completamente comprobado, existen informes que indican que la conducta suicida tiene relación con cambios biológicos, en especial en estudios post-mortem. Owen, F. y cols., en 1986, evocaron mecanismos serotoninérgicos en el cerebro de pacientes suicidas y Coccaro y cols. en 1990 relataron la disminución de niveles de 5-hidroxitriptamina (5-HIT) (serotonina) y disminución de los receptores 3 imipramina en la corteza frontal. Así también, se ha demostrado una disminución de los niveles del ácido 5-hidroxiindolacético en el líquido cefalorraquídeo en pacientes agresivos y suicidas.

Agentes físicos

Se consideran como agentes físicos que dañan a los pacientes con conducta suicida a las armas de fuego u objetos punzocortantes, así como los lazos, cables, alambres, etc. Igualmente, a escaleras, edificios altos o todo aquello que ocasione una altura o vacío que permita al suicida lograr su objetivo. Lo más común en los varones el uso de disparo de armas de fuego en el cráneo, a través de la boca o en la sien y el ahorcamiento y, en las mujeres, el utilizar cuchillos o tijeras para lesionarse los vasos sanguíneos de la porción distal de los antebrazos.

Agentes químicos

Entre estos agentes, los más comúnmente utilizados son los fármacos, principalmente entre las mujeres y en ellos nos encontramos a los benzodiazepínicos y los antidepresivos como la amitriptilina, seguidos de analgésicos solos o combinados como los salicilatos, el paracetamol o metamizol. Entre los varones, principalmente los casos crónicos y de peor pronóstico utilizan productos químicos del tipo de raticidas o fumigantes como los organofosforados u organoclorados en donde sí logran su objetivo suicida en algunos casos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Agentes psicológicos

Existen algunos antecedentes que pueden hacer que un adolescente sea más vulnerable al suicidio de acuerdo a la estructura de su personalidad y ellos pueden ser:

- Antecedente de violencia intrafamiliar.
- Antecedente de abuso físico o sexual.
- Antecedente de conflicto sentimental.
- Antecedente de conflicto con amigos, maestros, compañeros, patrón, etc.
- Antecedente de desintegración familiar.
- Antecedente personal de consumo de alcohol o drogas: marihuana, cocaína, etc.

Todo lo anterior puede estar relacionado con situaciones de depresión y desórdenes afectivos además de alteraciones de la personalidad como son: inestabilidad emocional, intolerancia a la frustración, irritabilidad e impulsividad. De igual forma, existen estados patológicos como la esquizofrenia que están relacionados con actos suicidas los cuales se mezclan con alucinaciones o ideas delirantes que los inducen o sugieren al suicidio como el mejor camino ante las persecuciones.

Agentes sociales

Mientras más exista el desarrollo social, más aumenta la frecuencia de casos de intentos de suicidio o el logro de éste. Nuestra sociedad posmodernista y globalizada presenta cada vez más alto nivel de competencia, tanto para ingresar a los centros de estudios universitarios, como para incorporarse al mercado de trabajo, agravándose la predisposición a la depresión.

Huésped

Dentro del huésped encontramos las siguientes características:

En relación a herencia, al estudiar algún adolescente suicida, debe investigarse los antecedentes de familiares suicidas, depresión grave o adicciones.

Por otra parte, se debe tomar en cuenta que no existe ningún tipo de inmunidad biológica para la especie humana en relación a este tipo de problemas, ni tampoco ninguna inmunidad social que impida el desarrollo de esta alteración que puede acabar con la vida de estos pacientes.

Asimismo, prácticamente cualquier grupo étnico padece esta alteración social, aumentando la incidencia en aquellos grupos que son más complejos y que llevan un tipo de vida en la que la violencia es muy frecuente.

En relación a la edad, ésta varía entre los escolares, adolescentes, adultos y hasta ancianos. Lamentablemente cada día la edad es menor y la frecuencia es mayor. Por lo que se considera que la depresión se puede presentar a cualquier edad.

Por su parte, en cuanto a sus costumbres u ocupación, el paciente con ideas suicidas es estudiante cuyo rendimiento escolar no es el óptimo. Son pocos los casos que solamente trabajan y que al cargar con la responsabilidad de un aporte económico como sostén único de una familia tengan conductas de autoeliminación.

Tomando en cuenta la predisposición psicológica al suicidio, se han diferenciado dos tipos de pacientes:

- Los adolescentes pasivos, solitarios, con baja autoestima, poco populares, tristes, poco sociables y que tienen el antecedente de familia disfuncional y violenta y,
- Los adolescentes impulsivos, agresivos, con antecedentes de bajo rendimiento escolar, con dificultades de adaptación y con problemas de conducta, quienes pudiesen tener alguna enfermedad física y son aquellos que impulsan su agresión hacia fuera o adentro.

Debido a que en la adolescencia ocurre la segunda etapa de separación-individuación, ello modifica la visión del propio yo y puede compensar sus pérdidas encontrando nuevos objetos de amor o de interés. Estos cambios se deben de acompañar del desarrollo de una confianza en sus capacidades y en su autonomía. Cuando esta pérdida de imagen infantil no sucede en algunos adolescentes y no puede ser compensada, los jóvenes odian a su cuerpo e intentan mutilarlo, siendo más vulnerables a desencadenar una conducta suicida.

Ambiente

En el ambiente social que interactúa con el agente y el huésped, como responsables del desarrollo de la conducta suicida en el niño y en el adolescente, tienen un papel muy importante los medios masivos de comunicación social como son: la radio, la televisión, la prensa escrita, el cine y la internet. Tomando en cuenta la facilidad y la rapidez que estos medios llegan a toda la población, ello ha hecho que desaparezcan las barreras geográficas y culturales que han abatido todas las tradiciones familiares y sociales, alterando completamente los valores sociales e integradores de los diversos roles, impidiendo de esa manera la participación de los jóvenes en las decisiones que se produzcan en cada grupo social. Por lo tanto, los factores del ambiente social que más influyen en la depresión de los adolescentes pueden ser:

- La sensación de soledad.
- Los roles ambiguos de los adultos.
- Ausencia de identificación en las tradiciones sociales.
- Confusión de los deberes y derechos.
- Falta de participación en las decisiones de la sociedad.
- Rechazo escolar.
- Falta de trabajo.
- Falta de percepción de su aburrimiento y apatía.
- Desintegración familiar en todos sus aspectos.

A ello agregamos que la sociedad de nuestros días cuenta con un ambiente de consumismo materialista que nos lleva a actitudes de hedonismo que nos invita a comprar sin medida: tabaco, bebidas alcohólicas, refrescos, autos, etc., que junto con la internet incontrolada lleva a algunos adolescentes a ser más vulnerables a esos mensajes que ofrecen los clubes, los bares privados ("antros"), los gurúes y los cultos de diferentes orientaciones que en algunas ocasiones invitan a tener actitudes suicidas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Como parte de prevención de la salud y de protección específica y, ante la perspectiva anterior, podríamos hacernos la siguiente pregunta: ¿Qué podemos hacer para prevenir el suicidio en los niños y adolescentes?

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Es muy claro que dada la complejidad del problema se requiere la participación de toda la sociedad y las principales acciones de prevención serían:

- Ante cualquier paciente que presente signos y síntomas de depresión, no dejar de investigar la posibilidad de conducta suicida.
- Investigar en las escuelas los casos de alumnos-problema que manifiesten datos de depresión, desarrollando un ambiente de confianza y confidencialidad.
- Promover en las escuelas y con los padres de familia, actividades educativas de formación personal con la finalidad de que los alumnos desarrollen la conciencia de:
  - Que en la vida siempre se van a presentar situaciones en las que hay que decidir.
  - Que debemos tomar decisiones con responsabilidad.
  - Que en toda decisión se gana o se pierde algo.
  - Que cuando existan dificultades para decidir o se tenga algún problema, se busque ayuda, de preferencia a una persona de mayor experiencia y que se le tenga confianza.
- Tener un control estricto de la venta o posición de armas de cualquier tipo: cortantes, de fuego, etc.
- Desarrollar oficinas de ayuda profesional para apoyo a estos pacientes, promoviendo la información correspondiente.
- Tener disponible una línea telefónica las 24 horas de los 365 días del año, para apoyo de urgencia.
- Promover la compra de algún seguro médico para la atención de urgencia.
- Realizar estudios de encuestas epidemiológicas principalmente en primavera, para detectar casos de adolescentes en situación de riesgo, ya que en esta época la incidencia es mayor.
- Apoyar a los adolescentes con discapacidad para aceptar su problema y llevar una vida aceptable.
- Derivar a los adolescentes en situación de riesgo a los profesionales especializados.
- Organizar escuelas para padres de familia, encaminadas a su formación preventiva.
- Efectuar campañas de prevención de consumo de alcohol, tabaco y drogas.
- Hacer partícipes a los medios masivos de comunicación social en las campañas preventivas y educativas e invitarlos a ser prudentes en la difusión de noticias sobre suicidios.
- Atender profesionalmente y de manera grupal a los familiares de los pacientes que han intentado suicidarse y a los familiares de los adolescentes que se han suicidado, ya que es población de riesgo, a fin de superar su angustia y las ideas de culpabilidad.

PERIODO PATOGÉNICO

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Muchos de los síntomas de sentimientos suicidas serían similares a lo de la depresión y el deseo de muerte y se podrían manifestar de la siguiente manera:

- Cambios en los patrones de sueño.
- Cambios en los patrones de alimentación.
- Conducta de aislamiento de sus amigos y familiares.
- Conducta rebelde y violencia.
- Huida del hogar.
- Abuso de consumo del alcohol o drogas.
- Abandono en el cuidado de su apariencia física.
- Aburrimiento persistente y déficit de atención.
- Disminución en la calidad del trabajo académico.
- Presencia de síntomas psicosomáticos: dolor de cabeza, dolor de abdomen, fatiga, etc.
- Pérdida de interés en actividades que antes eran placenteras.
- Intolerancia para el elogio o las recompensas.
- Sentimiento de vida interior repugnante.
- Expresiones tales como: “no seré un problema para ti por mucho más tiempo”, “ya no me verás jamás”, “nada me importa”, etc.
- Poner orden en sus cosas, tirar o regalar sus pertenencias favoritas.
- Volverse súbitamente alegre o eufórico después de un estado de depresión.

Una vez que descubramos alguno de estos síntomas o situaciones en algún adolescente debemos tomar en cuenta que debemos convencer a los padres que lo más importante es ser capaces de ver estos problemas en lugar de negarlos defensivamente.

Debemos promover el diálogo familiar e informar al hijo la preocupación de sus padres de esa situación y buscarle ayuda profesional de inmediato, porque es indispensable que el adolescente se sienta apoyado y sienta la seguridad y confianza en las que se pueden plantear sus problemas y ayudarle al joven a buscar y encontrar alternativas de solución definitiva. No olvidemos que en los casos de suicidio, puede haber un elemento de comunicación en el comportamiento del adolescente y que, generalmente éste exterioriza llamadas previas de auxilio. La maestra Luz Elena Macías Placeres menciona que: “En toda conducta suicida existe una cantidad de agresión que puede dirigirse hacia adentro; es el caso de los estados depresivos y las tendencias autodestructivas; o dirigirse hacia fuera, por medio de actos delictivos o agresivos”.

Es importante señalar que debemos tratar de involucrar a los profesores de las escuelas donde estudian los niños y jóvenes que tienen este tipo de problemas, en virtud de que el conocimiento de estos temas por parte de los maestros ayudará de manera significativa a los programas de prevención, como es el caso de una serie de acciones educativas aplicadas a un grupo de docentes de la República de Cuba reportadas en el año 2008.

LIMITACIÓN DEL DAÑO

Una vez que nos enteramos que un adolescente presenta datos de depresión y ya que ha presentado conducta suicida con intentos fallidos, debemos considerar que esto se trata de una urgencia en la atención de la salud y nuestra misión para limitar el daño es evitar que nuevamente el adolescente intente quitarse la vida que es el objetivo del tratamiento psi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

coterapéutico y debemos utilizar todas las herramientas disponibles ya que se trata de una situación de crisis muy grave que debe prevenir la incapacidad bio-psico-social -espiritual y en sí la muerte del paciente.

Debemos intentar resolver la situación de crisis más urgente, apoyando al adolescente y su familia en la resolución de sus problemas, ya que la desintegración familiar es un factor desencadenante muy importante como lo demuestra un estudio preliminar que el autor de este trabajo al analizar casi cincuenta y cuatro casos de intento de suicidio y suicidio consumado en menores de 18 años de edad, en los cuales en todos se pudo demostrar la existencia de la disfunción familiar, manifestada en la separación física y moral de los padres.

El tratamiento psicofarmacológico incluirá antidepresivos, en caso de depresión y de medicamentos del tipo de inhibidores de la recaptación de serotonina y ansiolíticos en su caso.

Sin embargo, ganarnos la confianza del adolescente es fundamental para su tratamiento. Debemos darle al paciente un espacio y tiempo suficientes para dialogar, ya que poder hablar del tema con el joven será un factor de alivio muy importante, con los siguientes requisitos:

- Garantía de confidencialidad en las entrevistas.
- Advertir que si se detectan ideas o conductas suicidas, se requiere de participación de otros profesionales, familiares o amigos de confianza en su tratamiento que debe ser integral.
- Informar que la depresión tiene curación con el tratamiento adecuado.
- En caso de crisis aguda, se deberá retener al paciente hasta dejarlo con algún familiar.
- Solicitar ayuda de especialistas de salud mental.
- Cuando sea necesario, el paciente deberá hospitalizarse hasta que pase la crisis aguda.
- En caso de que no se pueda hospitalizar, se indicará a la familia:
  - No dejar solo al paciente.
  - Retirar de la casa todas las armas de fuego, objetos punzo-cortantes y medicamentos.
  - Asegurar las puertas y ventanas.
  - Crear un clima familiar sin discusiones y atentos de ayudar al paciente.

Por otra parte, el tratamiento especializado durante la crisis debe ser: rápido, interdisciplinario, integral y breve.

- Rápido. La acción terapéutica debe ser inmediata, ya que el intento de suicido se puede efectuar en cualquier momento.
- Interdisciplinario. Los profesionales que deben intervenir son:
  - Psiquiatra: orientará sobre el tratamiento psicofarmacológico y las normas de seguridad.
  - Pediatra: llevará el control clínico, de laboratorio, nutricional y de crecimiento y desarrollo.
  - Psicólogo: realizará la psicoterapia de contención y apoyo.
  - Terapeuta familiar: asistirá a la familia.
  - Enfermera: atenderán el control de medicamentos, signos vitales, alimentos y medias generales.
  - Trabajador social: quien junto con sus maestros, amigos y demás contactos, atenderán al paciente en su nivel cuando esté hospitalizado y después cuando el tratamiento sea domiciliario, con los respectivos seguimientos.
- Integral. Incluye el tratamiento al paciente, su familia, grupo de amigos, profesores o patrón, a fin de lograr el apoyo amplio.
- Breve. El tratamiento debe ser intensivo de un lapso corto, el necesario para solucionar la situación de crisis y llevar al adolescente a la compensación clínica y emocional.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si el adolescente no logró su objetivo suicida y el intento dejó secuelas físicas y emocionales, la recuperación lograda con la rehabilitación corresponderá al lugar anatómico o funcional que se afectó. La atención a las secuelas corresponderá de acuerdo a:

- Sistema nervioso central. En caso de intoxicaciones por medicamentos, fumigantes, gases, traumatismo, heridas por armas de fuego u objetos punzo-cortantes.
- Aparato digestivo. Quemaduras por cáusticos, intoxicaciones medicamentosas, traumatismos.
- Aparato respiratorio. Intoxicaciones por gases inhalados o casi ahogamiento.
- Aparato cardiovascular. Intoxicaciones por medicamentos y substancias químicas y heridas a vasos sanguíneos.
- Aparato urinario. Intoxicaciones por medicamentos y substancias químicas.
- Aparato locomotor. Lesiones traumáticas.
- Hematológicas. Anemia por pérdida de volumen sanguíneo o intoxicación por gases como monóxido de carbono.
- Psicológicas y psiquiátricas. De acuerdo a las alteraciones que previas a la situación ocasionaron la conducta suicida.
- Social. Quizás sea la más difícil de tratar debido a que en ella intervienen muchas personas que requieren rehabilitación social integral.

La rehabilitación estará dada de conformidad a la estructura afectada y a la intensidad de la misma, tratando de llegar hasta donde sea posible a la recuperación de máxima funcionalidad y deberá procurar lograr la reintegración psicosocial del paciente.

CONCLUSIONES

Al aplicar este modelo de la Historia Natural y Social del intento de suicidio o consumación del mismo en el niño y en el adolescente, podemos concluir lo siguiente:

- El problema del suicidio del paciente pediátrico es muy grave y debe considerarse como prioritario en los programas de salud mental infantil.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- El intento de suicidio presenta datos prepatogénicos con pocas manifestaciones orgánicas y moderadas o muchas manifestaciones psicológicas y sociales.
- Después del intento de suicidio, el paciente tiene grandes posibilidades de morir.
- Existen muchos factores de riesgo, la desintegración familiar es uno de los más importantes.
- La depresión está estrechamente ligada a la conducta suicida.
- La sintomatología es variada y difusa hasta que existe la actitud suicida.
- Debemos atender de inmediato a cualquier paciente que manifieste sus deseos de morir.
- En la prevención, la participación de los maestros es muy importante.
- El tratamiento debe de ser rápido, interdisciplinario, integral y breve, en casos agudos y, en los crónicos deberá ser perseverante.
- La atención a la familia es fundamental en el tratamiento.

Por lo tanto, debemos ayudar al adolescente a establecer su identidad y su lugar en la sociedad y garantizar sus derechos a tener salud física y mental. Hoy por hoy, la familia es la fuente emocional más importante de los individuos, donde el joven puede encontrar el apoyo y la comprensión para la solución de sus problemas que a los adultos nos pudieran parecer "pequeños conflictos propios de la edad", ya que no debemos olvidar que ***"la familia es la escuela de las virtudes humanas que todas sociedades necesitan"*** (Juan Pablo II).

ACTIVIDADES SUGERIDAS

- Promover la investigación científica relacionada con la depresión y el suicidio en pacientes de edad pediátrica.
- Promover el trabajo multidisciplinario con trabajadores de la salud involucrados en la atención de estos pacientes.
- Participar activamente en diversos grupos sociales que trabajen en la prevención de la desintegración familiar involucrando a los maestros.
- Organizar y trabajar en los grupos de autoayuda.

EVALUACIÓN

En relación al suicidio, cuál de la siguientes aseveraciones es falsa: **a)** Un factor predictor importante es la ideación suicida. **b)** Ocurrido el intento suicida la misión se convierte en evitar que nuevamente trate de hacerlo. **c)** La desintegración familiar es un factor desencadenante. **d)** Altos niveles de 5-hidroxitriptamina en la corteza frontal pudieran estar relacionados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coccaro et al. Central serotoninergic function in parasuicide. Prog Neuropsych Biol Psych 1990; 13 (5): 663-674.

Knobel M. Depresión y suicidio en el adolescente. En: Meneghello R J, Grau-Martínez A, editores. Psiquiatría y Psicología de la Infancia y Adolescencia. 1ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2000. pp. 735-747.

Miranda de la Torre I., Cubillas-Rodríguez MJ, Román-Pérez R, Valdez EA. "Ideación suicida en población escolarizada infantil: factores psicológicos asociados". Salud Mental Vol. 32, No. 6, México, Nov-Dic. 2009.

Novoa-Niz J, Novoa-Menchaca A. Historia Natural y Social de la Enfermedad y sus Niveles de Prevención. En: Martínez y Martínez R. Martínez R, editor. Martínez la Salud del Niño y del Adolescente. 4ª ed. México:. El Manual Moderno; 2001. pp. 17-43.

Pandolfoa S, Vázquez M, Mása M, Vomeroa A, Aguilara A, Beolloa O. "Intentos de autoeliminación en menores de 15 años. Experiencia de un servicio de urgencias". Arch. Argent. Pediatr. Vol. 109, No. 1, Buenos Aires, Ene-Feb 2011.

Páramo-Casstillo D., Chávez-Hernández AM. "Maltrato y Suicidio Infantil en el Estado de Guanajuato". Salud Mental Vol.30, No.3, May-Jun 2007.

Pérez Reyna E, Hernández Trujillo A, Pérez Reyna M, Cardero Montoya D, Beatón Lobaina YB. Modificación de conocimientos en profesores de la Escuela de Instructores de Artes "Pepito Tey" sobre la prevención del intento suicida en adolescentes" MEDISAN 2008; 12(4). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol12_4_08/ san02408.htm> [20Feb 2012].

Rivera-Montero R. Suicidio en Pediatría. En: Martínez y Martínez R. Martínez R. editor. Martínez la Salud del Niño y del Adolescente 6ª ed México: El Manual Moderno, 2009, pp. 493-497.

Serfaty E M. Epidemiología del suicidio en adolescentes y jóvenes de Latinoamérica. En: Meneghello R J, Grau-Martínez A, editores. Psiquiatría y Psicología de la Infancia y Adolescencia. 1ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2000. pp. 763-775.

http://www.solo-opiniones.com/2011/01/depresion-infantil-mexico/. "Depresión Infantil en México".

http://www.nickenmexico2011.com/home/index.php?option=com_content&view=article&id=4&Itemid=3. "Los Jóvenes y el suicidio en México".

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1:**d**.

TRASTORNOS DE LA SEXUALIDAD EN LA INFANCIA Y LA ADOLESCENCIA

Dra. Martha V. Bergés Ahumada

Si no vives por no equivocarte, te equivocas por no vivir. . . . .

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Diferenciar el cuadro clínico de los trastornos de la sexualidad en la infancia y la adolescencia, así como describir y analizar los factores de riesgo.

Promover la educación médica y la orientación a los padres, para detectar oportunamente estos trastornos e iniciar las medidas de prevención y tratamiento.

CONCEPTO Y TERMINOLOGÍA

Los trastornos de la sexualidad en la infancia y la adolescencia son causados por una compleja interacción de factores biológicos, genéticos, familiares, sociales y culturales.

Con mucha frecuencia se confunden los términos o los conceptos, o se utilizan en forma indistinta, pero es impor-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tante aplicarlos con precisión, sobre todo al momento de hacer el diagnóstico y manejarlo con los padres del niño y el adolescente en cuestión, ya que de eso dependerá el abordaje y el pronóstico que se les dé. Por lo tanto, es necesario dejar claro lo que cada entidad significa y los términos más comunes en el campo del desarrollo de género.

Sexo biológico, se refiere a las características genéticas, hormonales y anatómicas que determinan si un sujeto es biológicamente hombre o mujer.

Género, hace referencia a las características psicológicas y culturales asociadas con el sexo biológico.

Rol de género, son las actitudes, comportamientos y características de personalidad, que la sociedad, en un contexto cultural e histórico, asocia con el rol social de hombre o mujer y que está determinado por la socialización de un niño. Es importante mencionar que las ideas de lo que es un comportamiento adecuado al género, varían entre las diferentes culturas y con el tiempo, aunque algunos aspectos reciben una mayor atención que otros.

Identidad de género, es la percepción o la sensación subjetiva que el individuo tiene de ser hombre o mujer. En los niños, la identidad de género está relacionada con la habilidad de contestar a la pregunta de si es un niño o una niña y sentirse con la convicción de tal de forma automática. La identidad de género se ve afectada por determinantes genéticos, psicológicos del desarrollo, hormonales y sociales. Kohlberg describe tres etapas cognitivas del desarrollo del género:

1. **Identidad de género**, la cual se logra alrededor de los 2 o 3 años, cuando el niño tiene la habilidad para designarse como niño o niña y sirve como motivación central para futuros comportamientos relacionados con el género.
2. **Estabilidad de género**, se alcanza a los 4 o 5 años y es la habilidad del niño para entender la naturaleza duradera del género.
3. **Consistencia de género**, alcanzada a los 6 o 7 años, se refiere a la habilidad que tiene el niño para comprender que el género es una categoría estable, que no se modifica, aún frente a cambios externos o físicos.

La identidad psicosexual de género es una sensación profunda, central en la personalidad, que se inicia desde la preconcepción de los padres, incluso antes de que sean pareja e idealmente, dentro del desarrollo, debe coincidir con el sexo biológico, rol de género y orientación heterosexual.

Identidad de rol de género, es la manifestación de la identidad de género, expresada en un cierto comportamiento de rol en una sociedad y culturas determinadas en el tiempo. Abarca todo lo que la persona dice o hace para mostrar cómo es que él o ella se siente como parte de uno u otro sexo.

Orientación sexual, se refiere a el sexo de la persona o personas a quienes van dirigidas las fantasías sexuales, el despertar sexual, la energía sexual y las actividades sexuales del individuo y se extiende a lo largo de un continuum desde la heterosexualidad hasta la homosexualidad, incluyendo varias formas de bisexualidad.

Identidad sexual, describe cómo una persona se identifica profundamente con relación a su sensación de pertenecer a un sexo, incluyendo la orientación sexual. Se logra completar en la adolescencia tardía o incluso en la adultez y por lo general la orientación sexual y la identidad sexual se corresponden.

Trastornos de rol de género o trastornos de identificación psicosexual, son aquéllos en los que las manifestaciones de la actitud y la conducta del niño o el adolescente, corresponden al sexo opuesto, pudiendo observarse así mujeres masculinoides y hombres afeminados. En un estudio reportado por Dalton se señala que el 22.8% de los niños de edad escolar y el 38.6% de las niñas, manifiestan diez o más conductas atípicas de género.

Trastornos de identidad sexual o trastornos de identidad de género, se caracterizan por el deseo intenso y persistente del niño o el adolescente de ser y comportarse como si fuera del sexo opuesto, acompañado de un gran malestar por tener las características del propio sexo. Generalmente se acompaña de **disforia sexual,** se refiere a la presencia de intensos sentimientos de malestar con el propio sexo y al deseo de poseer el cuerpo del otro sexo y de ser visto por los demás como miembro del sexo opuesto.

Travestismo, es el uso de ropa del sexo opuesto durante una etapa de la vida, para disfrutar de la experiencia temporal de pertenecer al sexo opuesto, pero sin el deseo de un cambio de sexo más permanente o asociado a reasignación de sexo por vía quirúrgica. Sin embargo, la preocupación por travestirse interfiere a menudo con las actividades cotidianas. Además de que no necesariamente el individuo es homosexual.

Transexualismo, es la convicción que tiene una persona de un sexo, de que pertenece a otro. Llegando incluso a recurrir a intervenciones quirúrgicas para cambio de sexo, o a terapia hormonal, lo que se ha incrementado en años recientes.

Puntos sobresalientes

- La identidad y el rol sexual son neutros e indiferenciados al nacer y la diferenciación entre masculino y femenino se logra a través de las experiencias vividas con los padres o figuras significativas del ambiente familiar, durante los primeros tres años de vida.
- Es importante orientar a los padres sobre hábitos de crianza, que permitan que los niños crezcan en un ambiente adecuado a su género, con actividades, juguetes y ropa propios de su sexo, con el objeto de evitar que el niño sufra confusión del rol sexual.
- En lo que se refiere al tratamiento, los padres deben recibir asesoría en cuanto se detecten las primeras manifestaciones, ya que la experiencia de la mayoría de los autores señala que el tratamiento en la infancia es necesario, para prevenir problemas mayores.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se han documentado casos de madres embarazadas a quienes se administró dietilestilbestrol y las hijas llegaron a presentar conductas propias del sexo contrario (Yalom, 1973).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuando se administraron hormonas femeninas a mujeres embarazadas, los hijos, en algunas ocasiones, presentaron conductas femeninas. Es bien sabido que las hormonas prenatales desempeñan un papel importante en la diferenciación del cerebro de los mamíferos, sin embargo, no se ha determinado su influencia precisa en el desarrollo psicosexual de los seres humanos.

Por otro lado, las niñas con hipertrofia adrenal, en las que se presenta aumento de secreción de testosterona, no necesariamente manifiestan trastornos de identidad sexual (Money).

Los factores genéticos y hormonales probablemente ejercen algún tipo de influencia en la etiología de los trastornos de la sexualidad, sin ser determinantes.

En apoyo a los factores psicosociales, Money sugiere que la identidad y el rol sexual son neutros, potencialmente *bisexuales* e indiferenciados al nacer y que la diferenciación entre masculino y femenino se produce a través de diferentes experiencias vividas, principalmente con los padres durante los primeros tres años de vida del niño.

Huésped

Algunos autores como Holeman y Winokur han sugerido la participación de factores genéticos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante que el médico, específicamente el pediatra, pues es a quien se consulta en primera instancia, oriente a los padres sobre hábitos de crianza, que permita que los hijos crezcan en un ambiente adecuado a su género, con juguetes, ropa y actividades propias del mismo sexo, para evitar que el niño sufra confusión del rol sexual, dentro de un ambiente armónico de afecto y respeto, que promoverá una adecuada identificación psicosexual. Aún en familias con ausencia de alguno de los padres, se puede sugerir la forma de sustituir a la figura faltante con algún sustituto suficientemente importante, hablando desde un punto de vista afectivo, que permita la sana identificación con los patrones, conductas, costumbres y arquetipos de la figura parental faltante; aún cuando esto sólo se pueda lograr de forma simbólica o representativa. Muchas veces al pediatra le corresponde indicar y sugerir que en casa se de el equilibrio de la influencia de los roles materno y paterno. Es importante evitar la combinación de *madre dominante y padre débil o ausente*; este binomio siempre provoca problemas en el desarrollo psicosexual. El ejercicio del rol de cada quien, la autoridad compartida y el compromiso con el paternaje son elementos esenciales para el desarrollo.

Protección específica

Los programas de detección oportuna de los trastornos de la sexualidad del niño y del adolescente se pueden realizar por los pediatras, en los centros de atención médica o en el propio consultorio, en guarderías o jardines de niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El ser humano, al nacer, físicamente está diferenciado, pero no tiene conciencia de sí mismo, menos de su sexo. De manera gradual, se va diferenciando de su medio, es consciente de quién satisface sus necesidades más elementales, estableciendo así un lazo afectivo con la madre. Poco a poco va descubriendo su cuerpo, incluyendo sus genitales.

La asignación sexual que se le dé, así como la aceptación del sexo que físicamente representa, van determinando su comportamiento, ya sea masculino o femenino, siendo a los tres años que se da la primera identidad sexual (Kolodny *et al.*).

Etapa clínica. Síntomas y signos

El niño

En esta etapa el niño sufre malestar profundo y persistente con el propio sexo o sentimientos de inadecuación, así como una identificación acusada y persistente con el otro sexo.

Los síntomas fundamentales para Meyer y Dupkin son los siguientes:

- Comienzo precoz del gusto por vestirse con ropas del sexo opuesto. Algunos niños se niegan a ir a la escuela, debido a la obligación de vestir con ropa de su sexo y las burlas de sus compañeros.
- Persistencia de esa conducta a lo largo del tiempo.
- Deseo de ser y pertenecer al otro sexo.
- Adopción de papeles propios del otro sexo en los juegos.
- Preferencia por los juegos del sexo contrario.
- Elección de compañeros de juego del otro sexo.
- Malestar y sentimientos de inadecuación que se mantienen a lo largo del tiempo respecto del sexo anatómico propio, lo que ocasiona dificultades para establecer amistades y habilidades de su propio sexo y lo llevan al aislamiento y a un malestar importante.

El adolescente

- Manifiesta un malestar parecido al del niño por su propio sexo, variando de acuerdo con el nivel de desarrollo.
- Tendencia a vestirse con la ropa del sexo contrario (travestismo). En adolescentes, la preocupación por travestirse interfiere frecuentemente con sus actividades habituales.
- Deseos de vivir y ser tratado como del otro sexo.
- Convicción de experimentar sensaciones propias del otro sexo.
- En algunos casos, deseos de eliminar las características sexuales primarias y secundarias.
- Algunos adolescentes pueden evolucionar a la homosexualidad y al transexualismo y solo un 10-30% se identifican posteriormente como heterosexuales.

Tanto en el niño como en el adolescente puede haber dificultades de relación y el rendimiento escolar se puede ver afectado. En ocasiones los niños y adolescentes con algún trastorno de la sexualidad, terminan socialmente aislados y esto provo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ca baja autoestima y aversión por acudir a la escuela, hasta incluso abandonarla.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico de estos trastornos se realiza tomando en cuenta los factores de riesgo y el método de crianza de los padres, la relación entre padres e hijos, las preferencias sexuales de los niños, la observación del juego del niño, el tipo de amistades con predominio del mismo sexo o del contrario, los modales del niño y sus manierismos, el tono de voz, los gustos por la ropa y el arreglo personal, el deseo de los padres de tener un hijo del sexo opuesto y la actitud de la familia ante el sexo del hijo (Rutter, Mardomingo).

Los criterios diagnósticos se aplican de acuerdo con el nivel de desarrollo y se ha observado que en los adolescentes puede ser difícil establecer un diagnóstico preciso, debido a que se muestran muy cautelosos en ocasiones, o están indecisos en cuanto a su identificación con el otro sexo, o bien, la familia no lo aprueba.

Por lo general, a los niños se les lleva con un especialista en la edad escolar, cuando los padres se preocupan por lo que consideraban un periodo transitorio que no parece remitir.

El adolescente generalmente es enviado a consulta debido a que los padres o los maestros están preocupados por el asilamiento social que presenta, o por el rechazo y las burlas de sus amigos, lo cual deja secuelas importantes en su desarrollo psicológico y puede presentar síntomas depresivos y de angustia. Los adolescentes incluso pueden presentar ideación suicida o tener intentos de suicidio.

Se ha observado que las niñas y las adolescentes presentan un menor aislamiento o son objeto de menor rechazo y son llevadas con menor frecuencia a consulta que los niños y los adolescentes, probablemente debido a que el estigma es mayor en niños y adolescentes varones.

Es necesaria una evaluación psicológica completa, que incluya pruebas proyectivas y de personalidad, con el objeto de tener un perfil de personalidad del niño o el adolescente, para complementar lo observado en la *entrevista clínica* y lo obtenido en la historia clínica realizada. Es importante darse el tiempo para llevar a cabo una evaluación comprensiva del niño o el adolescente y la familia, para entender adecuadamente las influencias bio-psico-sociales del trastorno y proponer el tratamiento que mejor convenga a cada caso.

En cuanto al tratamiento, los padres deben recibir orientación sobre el manejo de su hijo desde que se observen las primeras manifestaciones, ya que la experiencia de varios autores señala que el tratamiento en la infancia es importante para prevenir problemas mayores.

La orientación a los padres está dirigida a determinar la gravedad del problema. Se les debe informar que no se trata de un problema físico, que el niño no puede cambiar por su propia voluntad y que es indispensable mayor contacto y comunicación, mostrando los padres interés porque el niño desarrolle actividades de su propio sexo. El involucramiento de los padres en la terapia es de suma importancia para prevenir y aliviar los problemas en la relación padre-hijo, que derivan de los comportamientos transgénero de los niños. Se ha observado que los padres reportan con frecuencia sentimientos de vergüenza, culpa e indefensión, por lo que el acudir con un especialista les puede ayudar a entender y manejar esos sentimientos y a aceptar a su hijo (Shechner).

Las modalidades de abordaje son: terapia y orientación familiar, terapia de grupo y terapia individual, que deberán ser realizadas por un especialista y su equipo de trabajo.

Debido a que la etiología de los trastornos de la sexualidad es aún poco clara y multifactorial, es importante que aquéllos que consideran que el comportamiento de estos trastornos es patológico, entiendan, sobre todo en los trastornos de identidad psicosexual y la preferencia homosexual ya establecidos, que la meta del tratamiento no es cambiar el comportamiento del niño, sino que el objetivo central del tratamiento debe ser cambiar el ambiente, en particular que los padres acepten y apoyen a su hijo, así como enfocarse en los procesos de desarrollo que parecen haber afectado negativamente al niño y algo muy importante, que se reconozca y se acepte que el problema no es resultado de una elección consciente del niño.

En los trastornos de identificación psicosexual la psicoterapia emocional puede tener muy buenos resultados con un terapeuta bueno, independientemente de que si el terapeuta es hombre o mujer. Esto es muy importante para el proceso terapéutico. El niño o el adolescente necesitan un ambiente de apoyo y comprensión, que le sirva como base segura en tiempos difíciles. Para muchos niños y adolescentes, sus ansiedades disminuyen en forma importante cuando son capaces de hablar abiertamente acerca de sus luchas internas.

Se debe señalar que si existe una patología psiquiátrica severa o alguna comorbilidad, es importante tratarla primero.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

DSM-IV-TR, Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (Texto Revisado). Masson, México, 2003.

Tomer S. Gender Identity Disorder: A Literature Review from a Developmental Perspective in: Isr J Psychiatry Relat Sci-Vol. 47-No 2 (2010). p. 132-138.

Kohlberg LA. A cognitive-developmental analysis of children´s sex role concepts and attitudes. In Maccoby EE, editor. The development of sex differences. Stanford, Cal.: Stanford University, 1966: p. 82-173.

Möller B, Schreier H, Li A, Romer G. Gender Identity Disorder in Children and Adolescents. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care, May/June 2009.

Cuevas A. Trastornos de identidad sexual. En: Martínez y Martínez R. editor. Martínez La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 497-499.

Dalton R. Sexual behaviors and its variations . En: Behrman-Kliegman-Jenson, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 90-93.

Holeman RE. Winokur G. citado En: Mardomingo MJ. Trastornos de identidad sexual. Psiquiatría del niño y del adolescente. Madrid: Díaz de Santos; 1994. p. 600.

Mardomingo MJ.Trastornos de identidad sexual. Psiquiatría del niño y del adolescente. Madrid: Editorial Díaz de Santos; 1994. p. 600.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Meyer J, Dupkin C. Gender disturbance in children. An interin clinical report. Bull Menninger Clinic. 1985.49:236-69.
Money J. Enrhard TT. citado En; Hales RE, Yudofsky SC,Talbott JA, editores. Tratado de Psiquiatría, 3ª ed. Barcelona: American Psychiatric Press-Masson; 2001. p. 740.
Yalom I, Green R, Fisk R. citado En: Mardomingo MJ. Trastornos de identidad sexual. Psiquiatría del niño y del adolescente. Madrid: Díaz de Santos; 1994. p. 602-03.

COMPORTAMIENTO DEL NIÑO Y EL ADOLESCENTE HOSPITALIZADO

Dr. Adalberto Vázquez García

HISTORIA

En 1943, La Oficina el Niño, en colaboración con el Comité para el Estudio del Feto y del Recién Nacido de la Academia Americana de Pediatría, publicó el primer manual que establecía normas y recomendaciones definidas para la atención en hospitales del recién nacido (RN) a término y prematuro; este manual fue revisado en 1947 por el mismo Comité y 10 años después fue actualizado y reimpreso en 1959.

Cuando Tafari y Ross, en 1973, en Etiopía, permitieron que las madres de RN prematuros permanecieran dentro de la unidad de cuidados especiales, al finalizar el primer año había aumentado el número de sobrevivientes en un 500%.

En Argentina, Brasil, Chile, Estonia, Sudáfrica e Inglaterra lograron tasas muy bajas de mortalidad y morbilidad instalando unidades de cuidados especiales para neonatos de bajo peso al nacer en el área de maternidad, permaneciendo las madres en habitaciones adjuntas a las de sus hijos.

Desde mediados de los años 60's, el hecho de que la hospitalización podía ser una experiencia traumática y estresante para el niño, era algo bien sabido, existen algunos estudios al respecto entre 1965 y 2005, pero aún siguen siendo pocos los que exploran a fondo el aspecto emocional de la hospitalización.

De alguna manera la hospitalización viene a ser el prototipo de la primera y corta separación de casa; sin embargo, no arroja información sobre las reacciones a la enfermedad y el dolor en la vida infantil. Y datos acerca de los efectos posteriores a la enfermedad son todavía más escasos. Se ha observado que en algunos casos, al ubicar el inicio de algún trastorno emocional, los padres se refieren a alguna enfermedad física, después de la cual el niño pareció ser diferente.

INTRODUCCIÓN

Si la enfermedad de un hijo es algo que muchas veces desbalancea tanto al niño como a los padres, la hospitalización es algo que viene a desestabilizar a todos niveles.

La hospitalización de un niño supone un cambio importante en el ambiente de él y su familia, se toma con incertidumbre por parte de los padres y temen que su hijo no sea bien tratado, que se le ignore, que la enfermera olvide administrarle sus medicamentos, que falle algún procedimiento o incluso que muera.

Son pocos los padres que no cambian su actitud hacia el niño enfermo. Hay algunos que en un intento de "no echarlos a perder" en la situación de enfermedad, los dejan solos y se muestran lejanos. Pero la mayoría de los padres adoptan la actitud opuesta y el hijo enfermo se encuentra más amado y atendido que nunca. Para un niño de una familia grande, una enfermedad infecciosa, con el consiguiente aislamiento de sus hermanos, puede representar la única ocasión en la que puede recibir el tiempo y el cuidado de la madre él solo.

Estudios aplicando el NIDCAP (del inglés: *Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program*), sistema que comprende la observación y calificación objetiva de las respuestas de los niños al cuidado que se les proporciona, donde intervienen médicos y enfermeras especializados, demostraron mejoría del desarrollo y del estado final, de los prematuros atendidos en un ambiente con cuidados enfocados especialmente a valorar la conducta del prematuro y modificar las prácticas de atención para reducir las respuestas negativas o estresantes.

Los resultados finales demostraron menos días en el ventilador, alimentación oral más temprana, mejoría de la conducta y del desarrollo neurológico, menor estancia hospitalaria y costos.

Los lactantes a quienes se les deja en cunas, donde se limita la estancia a los familiares, presentan un crecimiento físico y un desarrollo deficientes con repercusiones también en el área afectiva.

Los de mayor edad representan en sus dibujos la enfermedad; esto suele ser más frecuentes en niños con padecimientos crónicos, que han ameritado varios ingresos o estancias prolongadas y pueden presentar: bulimia, insomnio, pesadillas, enuresis, encopresis, regresión en el comportamiento, pérdida de logros motores, movimientos rítmicos (tics, balanceo), terror o fobia al personal de salud, succión del pulgar, entre otros.

Si durante la hospitalización el niño es acompañado de alguno de sus progenitores, esto reduce los días de estancia. Si los padres no pueden permanecer con su hijo, conviene dejarle algún juguete, almohada, pijama, chupón, biberón, etc., ya que suele tranquilizar a los niños de corta edad. Los de mayor edad prefieren TV, música, juegos o fotografías y algunos exigen su ropa de cama.

A los adolescentes puede permitírseles ser visitados por amigos, ya que les da tranquilidad y se sienten apoyados.

También es importante mencionar que la experiencia de ser hospitalizado ha cambiado de manera considerable en los últimos 20 años, debido a que en muchos lugares, el personal del hospital y los administradores han hecho un gran esfuerzo para mejorar el ambiente hospitalario en el que deberá estar el niño o el adolescente. Estas mejoras incluyen quitar restricciones sobre quiénes visitan al paciente y las horas de visita, proporcionar un espacio para que los niños jueguen y para que los padres puedan dormir con sus hijos internados (Hasenfuss & Franceschi, 2003).

Hoy en día las unidades pediátricas son lugares coloridos, con cuartos de juego en donde niños y adolescentes, dependiendo del lugar, tienen acceso a computadoras, música, películas, juegos, juguetes y terapias especiales. De esta manera, tanto las necesidades físicas como psicosociales de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los niños pueden ser atendidas y los miembros del equipo de salud lo han visto como algo positivo. Por desgracia, esto no es algo que se haya generalizado en nuestro país, pero este modelo debería ser implementado en los hospitales en donde se atienden niños y adolescentes y los resultados positivos no se harían esperar.

Al mismo tiempo que se ha procurado mejorar el ambiente hospitalario, se ha visto que la atención al niño se ha hecho más eficaz y ya algunas enfermedades menores son atendidas y algunos procedimientos quirúrgicos se llevan a cabo, sin necesidad de hospitalizarlos, sino en algún espacio para pacientes externos o ambulatorios. De esta manera los internamientos son reservados, dentro de lo posible, para niños y adolescentes con alguna enfermedad grave o crónica que involucre procedimientos especiales o repetidas hospitalizaciones, que pueden aumentar la ansiedad y provocar efectos duraderos en el desarrollo emocional del niño y el adolescente (Melnyk, 2000).

Existen factores que influyen de alguna manera para que el paciente se adapte o no al hospital (cuadro 15-6).

Puntos sobresalientes

- El niño es incapaz de distinguir entre sentimientos de sufrimiento causados por la enfermedad dentro de su cuerpo y el sufrimiento ocasionado desde afuera, por su propio bien, para curar la enfermedad. Se tiene que someter a las dos situaciones, aún sin comprenderlo, mostrándose indefenso y pasivo. En ocasiones esto tiene un alto significado emocional, pudiendo ser decisivo para causar una crisis psicológica durante la enfermedad o para determinar los efectos posteriores.
- Durante la hospitalización la calidad de vida del niño y del adolescente se altera, debido a que el proceso de internamiento aumenta su vulnerabilidad, ocasionándole miedo, ansiedad y depresión como respuesta al dolor (real o fantaseado) provocado por los procedimientos diagnósticos, terapéuticos o quirúrgicos, al ambiente hospitalario, al desconocimiento de su enfermedad y principalmente a la separación de sus padres y su entorno social.
- El pediatra debe tener especial cuidado en ayudar a que el niño hospitalizado se sienta seguro en un ambiente extraño para él, permitir la expresión de sus sentimientos, proteger sus relaciones interpersonales, su dignidad como persona, favorecer una estancia confortable con calidad de vida, respetando su derecho a la protección y asistencia médica señalada en los códigos internacionales.

Cuadro 15–6. Factores que influyen en la adaptación del niño durante la hospitalización

Extrínsecos
1. Conducta de los padres o responsables ante la hospitalización
2. Tiempo de permanencia en el hospital
3. Presencia o ausencia de los padres en el cuarto o sala de atención
4. Calidad de atención del personal de enfermería, médicos y auxiliares
5. Aspecto de la sala o cuarto de hospital
6. Antecedentes de hospitalizaciones previas
7. Calidad de atención de los internamientos previos
8. Imagen del pediatra ante el niño y sus padres

Intrínsecos
1. Edad del niño
2. Personalidad del niño
3. Capacidad física
4. Capacidad intelectual (niños mayores)
5. Labilidad fisiológica
6. Labilidad emocional
7. Tipo y curso de la enfermedad
8. Percepción del niño de los factores extrínsecos

Actitud de los padres y familiares de los niños hospitalizados

La crisis que acompaña a la hospitalización afecta a toda la familia, los procedimientos terapéuticos dolorosos, las cirugías y los internamientos recurrentes, provocan angustia y temores tanto en el niño o el adolescente como en los padres, alteran la relación padres-hijo y la dinámica familiar. Todo esto produce conflictos en los niños y adolescentes, en el médico tratante y en el personal institucional. Además genera un importante estrés y se puede ver afectado el esquema e imagen corporal de los pacientes.

Existen diversas formas de enfermedad que ocasionan diferentes conflictos al niño y sus padres:

Enfermedades agudas

Suelen ser aparatosas pero su morbilidad y mortalidad pueden no ser tan altas. Habitualmente se atienden en los servicios de urgencias, como sucede con las infecciones respiratorias que de hecho representan un riesgo por sus características propias, pero que son de estancia corta y si bien ocasionan trastornos emocionales y angustias, al final resultan sólo en una experiencia desagradable y que no necesariamente deja "huella" emocional en el niño o sus padres.

Medicina crítica

Las salas de cuidados intensivos en nuestro país deberían preocuparse por el efecto negativo del ambiente interno de las mismas y crear directrices para integrar cambios en este terreno de sobrado "tecnicismo y cientificismo" que rayan en el "ensañamiento terapéutico".

La planeación y suministro de cuidados intensivos médicos y de enfermería a pacientes pediátricos, desde el prematuro extremo hasta el adolescente, incluye el crear un ambiente que estreche la relación médico-paciente, reducir estímulos nocivos, promover un desarrollo positivo, minimizar los efectos negativos de la enfermedad e impedir la separación prolongada de sus familiares.

Malformaciones congénitas

El nacimiento de un niño con una malformación congénita representa complejos desafíos para el médico que atiende al paciente y a su familia. La conceptualización de las reacciones de los padres por Solnit y Stark, resalta que un aspecto importante de la adaptación es el duelo que deben elaborar por la "pérdida" del hijo normal que esperaban. El choque, la incredulidad y la negación que manifiestan muchas familias es un intento de escapar de lo traumático de la situación. Y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

si además el niño requiere de intervenciones quirúrgicas constantes, con las consiguientes hospitalizaciones, la situación se agrava, por lo que es importante que se atienda también el aspecto emocional.

Enfermedades crónicas

Los pacientes con padecimientos de curso crónico tienen limitaciones en algunos aspectos de su vida, como dietas especiales, rehabilitación física y/o del lenguaje, repetidas hospitalizaciones y a veces tratamientos agresivos o prolongados como las sesiones de radio o quimioterapia.

La situación familiar se torna complicada porque se rompe el equilibrio que existía, sobre todo el emocional y si el enfermo está consciente, esto le ocasiona ansiedad, estrés y depresión, que repercuten en su salud en general. Se altera su forma de vida, se sienten diferentes o rechazados por la sociedad, algunos deben usar silla de ruedas, aparatos ortopédicos, o están sin pelo y esto los deprime más, sobre todo cuando están en la pubertad y en la adolescencia, ya que en esa etapa la imagen corporal es muy importante para ellos.

Si se trata de niños con enfermedades neurológicas o psiquiátricas, sus trastornos afectan en forma intensa la relación afectiva con los padres y hermanos, pudiendo provocar sentimientos de culpa en los padres, que provocan conductas extremas que van desde la sobreprotección hasta el rechazo y abandono.

Cuando se interna a un niño con estas características, no deben darse falsas esperanzas ni olvidarse de los principios éticos y el trato humano que merecen tanto los padres como el paciente.

ACTITUD DE LOS NIÑOS ANTE LA ENFERMEDAD Y LA HOSPITALIZACIÓN

Recién nacidos

Es criticable que ya en los primeros años del siglo XXI, un buen porcentaje del personal de salud continúe sosteniendo que los prematuros y RN a término no sienten dolor. Desde el decenio de 1970-79, se han publicado estudios que demuestran que al nacimiento, el desarrollo de los sistemas anatómicos, funcionales y neuroquímicos son suficientes para percibir dolor.

La investigación y la razón han aclarado que incluso el RN más inmaduro percibe el dolor y que existen consecuencias fisiológicas reales y constantes por el dolor cuando éste no es tratado.

Por otro lado, en la mayoría de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales se utiliza tecnología avanzada para el apoyo de neonatos prematuros de peso muy bajo y de término con patología, que causa dolor y éste, sumado al ruido ocasionado por la actividad del personal y los aparatos utilizados, estimulan al neonato enfermo causándole agitación, llanto y estrés, manifestado por disminución de la oxigenación, elevación de la presión intracraneal e incremento de la frecuencia cardiaca y respiratoria.

Se sabe que la exposición prolongada a la luz generada por las lámparas de la sala, a las de calor radiante y de las incubadoras, ocasiona daño en la retina y la corteza visual, principalmente en prematuros.

Ante todo esto, es conveniente que en esta etapa se haga acompañar al niño por la madre o la persona que en ese momento cumpla esas funciones, para evitar el estrés y favorecer la adaptación del paciente al hospital.

Lactantes menores

Del primero al tercer mes de edad, el comportamiento y la respuesta al dolor y la enfermedad es parecida a la del neonato.

Entre los 4 y 6 meses, surge el vínculo emocional con los padres, son capaces de identificarlos, notar la separación y reaccionan al estrés. Reaccionan también a eventos extraños a ellos que surgen durante su estancia, "recordando" maniobras como punciones, inmovilizaciones o exploraciones.

Las manifestaciones clínicas son: actitudes de poca cooperación, resistencia física y llanto intenso.

De los 7 a los 10 meses, son capaces de localizar el dolor, reaccionando en defensa del sitio puncionado, se rehúsan a ser sujetados, empujan con pies y manos a la persona "agresora" y no responden a distractores ni a demostraciones de afecto de sus acompañantes.

Al final del primer año, la principal fuente de estrés es la separación y el cambio de rutina; las manifestaciones son de desconfianza y su reacción se presenta con llanto, gritos, búsqueda desesperada de sus padres o conocidos y evitan el contacto visual o corporal con extraños.

Lactantes mayores

De los 12 a los 24 meses, la ansiedad por la separación es lo que se presenta con mayor intensidad, evidenciándose 3 fases de la crisis:

a) Protesta.
b) Desesperación.
c) Negación.

Fase de protesta

Clínicamente presenta llanto intenso e incontrolable, rechaza las atenciones de los extraños y llama a sus padres con insistencia. Esta fase puede durar desde unas horas hasta varios días, llegando al agotamiento; se muestra agresivo y hace berrinches.

Fase de desesperación

Se muestra hipoactivo, hiporéxico, indiferente al medio ambiente, rechaza los juegos y busca estar solo, incluso puede haber regresión en el desarrollo, retrasándose en algunas habilidades ya adquiridas. En esta etapa también se torna triste y se deprime, hasta parece que se está adaptando al hospital.

Fase de negación

En un esfuerzo por evadir el dolor emocional, se resigna y se desprende de sus padres, se empieza a relacionar con otros niños de la misma sala, pero con más interés por el medio ambiente. Reacciona negativamente a las visitas de su familia, está inconforme, llora, se niega a comer, a acostarse o a tomar medicamentos y puede sufrir regresión en su desarro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

llo. Si se deprime, rechaza a sus progenitores o se aferra a ellos.

A esta edad tienen presente la rutina del hogar, así como las actividades con los padres y hermanos y extraña sus objetos personales; su principal reacción a los cambios es la "regresión" que puede afectar todas las áreas del desarrollo.

Los procedimientos médicos aunados a la enfermedad, ocasionan cambios importantes en su entorno. Debido a que su imagen corporal no está bien definida, las maniobras de exploración instrumentada causan ansiedad, sus reacciones son intensas y emotivas, manifestándose con gestos de dolor, empujones, agrediendo con mordidas, rasguños, puntapiés, golpes o desviando los objetos con fuerza, aprietan los dientes, escupen, giran el cuerpo y los que son capaces se defienden con agresiones verbales o manifiestan dolor aunque éste no se haya producido.

A finales de la lactancia empiezan a comunicarse verbalmente con sus padres, el dolor es referido sin alcanzar todavía la capacidad de describir el tipo o intensidad, pero pueden localizarlo.

Preescolares

Existe mayor seguridad personal, son un poco más maduros y autosuficientes, tienen tolerancia a la separación por breves periodos y pueden sustituir la imagen de los padres por otras conocidas; sus manifestaciones al estrés y a la separación son de ansiedad y, aunque su protesta es menos notoria, manifiestan llanto, hacen preguntas insistentes a sus padres o al personal, aceptan con menor resistencia la colocación de venoclisis o la toma de muestras, piden explicación de lo sucedido, sobre todo los de mayor edad.

Se niegan a acostarse, colocarse la bata, o bañarse. Agreden o rompen objetos y son capaces de identificarse con alguna enfermera, médico o asistente, pidiéndole que permanezca a su lado.

El concepto de integridad corporal está poco desarrollado, pueden fantasear creyendo que la hospitalización es un castigo; alrededor del 4° año de vida se preocupan por mutilaciones o pérdida de alguna parte de su cuerpo.

Al final de esta edad, las reacciones al estrés son de agresión, expresiones verbales y dependencia. Empuja a la persona y trata de arrancarle lo que trae en las manos, grita palabras como: "quítate", "vete", "déjame", "te pego"; amenaza o dice palabras altisonantes. Algunos más tranquilos sobornan a la enfermera: "si me dejas te doy un dulce", "si no me inyectas te presto mi muñeca", etcétera.

Escolares y púberes

Están más capacitados para enfrentarse a cambios bruscos de su vida, pero el estrés que acompaña a la hospitalización intensifica la necesidad de adquirir seguridad y orientación de sus padres.

El temor a la separación es más intenso con respecto a sus actividades diarias, les preocupa más su vida social y escolar; extrañan la actividad física, el retraso en sus tareas escolares no lo soportan, a pesar de que no les guste asistir a la escuela dado la competitividad característica a esta edad.

Exigen la presencia de sus padres y manifiestan sentimientos de enfado, soledad y depresión, siendo prioritario a la enfermedad la preocupación por quedar bien, soportar el dolor a las maniobras de diagnóstico, "ser valiente", "no llorar" delante de las enfermeras, sobre todo los varones. En su afán de mitigar el estrés, se comportan de forma hostil con sus padres o adoptan posturas de ira para impresionar al personal del hospital.

La enfermedad hace que se vea privado de su sentido de poder e identidad. Algo importante que debe tomarse en cuenta es que a esta edad, el médico representa una imagen importante, confía en él, se siente seguro de lo que le propone para curarse. La incapacidad física, el temor a morir o a quedar inválido, o perder popularidad con su amigos, son preocupaciones que podrán ser preguntadas y el joven debe ser informado con detalle de su mal y el pronóstico.

Desea saber si hay dolor con algún procedimiento y quiere percatarse de qué forma será resuelto sobre todo si es quirúrgico, ya que existe el temor de alguna complicación durante la anestesia. Tienen especial inquietud acerca de su privacidad, principalmente las jovencitas, por lo que debe ser respetado su derecho a la intimidad.

Adolescentes

Ambos sexos se asustan con la enfermedad, ya tienen conciencia de la posibilidad de complicaciones. Si lleva una relación cálida con su médico, confiará en él y disminuirá su preocupación cuando éste le comunique el motivo de su internamiento, ya que a pesar de la capacidad física que poseen para soportar lesiones corporales, esto no evita que sean uno de los grupos más lábiles al estrés por las enfermedades.

Se les considera como pacientes "muy difíciles" y poco cooperadores, incluso por los mismos padres. Les molesta sujetarse a sistemas de disciplina y autoridad, lo que provoca rechazo y actitudes de rebeldía y los que son tímidos tienden a retraerse más todavía.

La pérdida de contacto con sus amigos les causa una alteración emocional importante, y en cambio la separación de sus padres y el hogar en forma temporal les puede resultar placentera.

La naturaleza de sus cambios corporales es más importante que la gravedad del padecimiento, si la enfermedad es peligrosa es menos importante si no entraña cambios visibles en su apariencia física o no lo incapacita. Por lo general, reaccionan al dolor con autocontrol, la resistencia física y la conducta agresiva son raras, pero es frecuente que pregunten a los médicos o enfermeras o pongan en duda los procedimientos y cuidados que se les proporcionan.

ABORDAJE DEL PROBLEMA POR EL PEDIATRA

El médico tiene un papel fundamental como responsable del tratamiento médico-quirúrgico del niño y del adolescente y como representante en la comunidad en defensa de sus derechos y los intereses de los padres o familiares.

Es obligado elaborar detalladamente un "consentimiento informado" en donde se explique a los padres sobre la enfermedad, técnicas de diagnóstico, tratamiento, complicaciones, reacciones adversas de los medicamentos y el pronóstico, el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

motivo de la hospitalización de su hijo, así como ayudar al enfermo y su familia a manejar el estrés.

Los asistentes, enfermeras y auxiliares deben estar capacitados para tratar a los niños de diferentes edades; los administradores de hospitales deberían ser sensibilizados para que las salas y cuartos sean diseñados de acuerdo a las necesidades de cada grupo de edad; acondicionar áreas que resulten menos estresantes, con comedor, sala de descanso con TV, juegos apropiados a la edad y capacidad física y mental, carriolas, sillas de ruedas, andaderas, etc., en un área donde los enfermos puedan permanecer más tiempo con sus familiares, que sirvan al mismo tiempo de zonas de rehabilitación en el caso de enfermedades prolongadas.

CONCLUSIONES

La calidad de vida del niño hospitalizado se altera porque el proceso de internamiento aumenta su vulnerabilidad, ocasionándole miedo, ansiedad y depresión, como respuesta al dolor, a los procedimientos de diagnóstico y quirúrgicos, al ambiente hospitalario, al desconocimiento de su enfermedad y principalmente a la separación de sus familiares y su entorno social.

El pediatra debe tomar en cuenta que la alteración de las rutinas al hospitalizar a un niño resulta particularmente estresante para todas las edades. La ansiedad de los padres, cuando se trata de la enfermedad de su hijo, despierta sentimientos de frustración o culpabilidad, reaccionando a veces con negación, ira o incredulidad.

La decisión de hospitalizar a un niño para recibir atención o realizar pruebas diagnósticas deberá ser cuidadosamente valorada por su médico, ya que no puede considerarse inocuo, por todos los trastornos que ocasiona al paciente y su familia y evitar de esta manera "internamientos innecesarios", situación que actualmente preocupa a varios países por su cuestionamiento ético, ya que el abuso en las hospitalizaciones ha sido provocado principalmente por miedo a demandas contra médicos.

El pediatra tiene que tener especial cuidado en ayudar a que el niño hospitalizado se sienta seguro en un ambiente extraño para él, aplicando sus conocimientos y experiencia para el tratamiento, de acuerdo a cada paciente y a las circunstancias de su familia, permitir la expresión de *sus* sentimientos, hacer que el enfermo y sus padres sean tratados como "personas", dándoles afecto, protegiendo sus relaciones interpersonales y su dignidad, alentándolos para que permanezcan unidos el mayor tiempo posible, logrando una mejor estancia y calidad de vida, haciéndolo poseedor del derecho a la protección y asistencia médica escrita en códigos internacionales en defensa de los menores y colaborar a la transformación de la imagen del niño ante la sociedad global.

EVALUACIÓN

¿Cuál de las siguientes aseveraciones en relación al comportamiento del niño hospitalizado es incorrecta?: **a)** los niños representan en sus dibujos la enfermedad. **b)** el pediatra debe crear un ambiente que ayude a que el niño se sienta seguro. **c)** la hospitalización afecta no solo al paciente sino a todo el sistema familiar. **d)** el niño es capaz de distinguir entre sufrimiento por enfermedad y el sufrimiento para curar la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Wilson M, Megel M, Enenbach L, & Carlson K. The Voices of Children: Stories About Hospitalization. www.jpedhc.org, March/April 2010. p. 95-102.

Vázquez García A. Comportamiento del Niño Hospitalizado. En: Martínez y Martínez R. editor. Martínez La Salud del Niño y del Adolescente. 6ª ed. México. El Manual Moderno; 200. p. 499-503.

Chuck SJA. Bioética y los derechos de los niños. Práctica Pediátrica. 2002;11(5):38-41.

Gómez BD, Martínez POB, Bustos CE. Evaluación del paciente en un servicio de urgencias. En: Rodríguez SRS, Velásquez JL, Valencia MP, Nieto ZJ, Serrano SA, editores. Urgencias en Pediatría. 4ª ed. México: Interamericana-McGraw-Hill; 1996. P.1-2.

Grünberg J, Regusci A. Nuevos desafíos para el pediatra general: la alta tecnología incorporada a los pacientes. Bol Med Hosp Infant Mex.1990; 47:673-677.

Nelson M. Identifying the emotional needs of the hospitalized child. American J Maternal Child Nurs. 1981; 6(3): 181-183.

Oterino FD, Martínez MA, González FI, Peiró S. ¿Es necesario hospitalizar a tantos niños, durante tantos días? La hospitalización innecesaria en pediatría. An Esp Pediatr. 1999; 50:373-378.

Quesada TL. Cuidados paliativos. En: Bioética. Temas de Pediatría. Asociación Mexicana de Pediatría. México: McGraw-Hill Interamericana; 2001. p. 185-214.

Vázquez GA. El consentimiento bajo información desde el punto de vista bioético. En: Carta de Consentimiento Bajo Información; indicador de comunicación médico-paciente. Comisión de Arbitraje Médico del Estado de Jalisco (CAMEJAL). Guadalajara: Pandora; 2006. p. 45-65.

Yunes JLM, Avila RR, Velásquez QI, Sánchez HD, Ortega AE. Reflexiones sobre las condiciones ambientales que se ofrecen en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Bol Med Hosp Infant Mex 2001 mayo; 58:335-340.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 16

Genética

Coordinador: Dr. Jorge Román Corona Rivera

Importancia de la genética en pediatría
Dr. Jorge Román Corona Rivera

Aplicaciones de la medicina genómica en pediatría
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez

La historia clínica en genética pediátrica
Dr. Marco Antonio Macías Flores, Dr. Jorge Román Corona Rivera

Citogenética
Dr. Alfredo Corona Rivera, Dra. Lucina Bobadilla Morales, Dr. Jorge Román Corona Rivera

Cromosomopatías
Dra. Lucina Bobadilla Morales, Dr. Jorge Román Corona Rivera

Herencia mendeliana y modos de herencia no tradicionales
Dr. Jorge Román Corona Rivera, Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas

Errores innatos del metabolismo
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez, Dr. Antonio Bravo Oro, Dr. Jorge Román Corona Rivera

Herencia multifactorial en padecimientos comunes en el niño
Dr. Miguel Ángel Santos Díaz

Teratógenos
Dr. Jorge Román Corona Rivera, Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas

Dismorfología
Dr. Jorge Román Corona Rivera, Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas

Aspectos genéticos del cáncer infantil
Dr. Alfredo Corona Rivera, Dra. Lucina Bobadilla Morales

Manejo de las enfermedades genéticas
Dr. Jorge Román Corona Rivera, Dra. Lisette Arnaud López

Asesoramiento genético
Dra. Lucina Bobadilla Morales, Dra. María del Carmen Esmer Sánchez, Dr. Jorge Román Corona Rivera

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

IMPORTANCIA DE LA GENÉTICA EN PEDIATRÍA

Dr. Jorge Román Corona Rivera

La ***genética*** es la ciencia que estudia los genes y sus efectos. Los ***genes*** (secuencias de nucleótidos que codifican para un producto funcional), son los elementos básicos del sistema de información heredable. La localización de un gen dentro de un cromosoma se denomina ***locu***s (plural ***loci***) y ***genoma***, es el conjunto total de genes de un organismo. El material genético tiene las propiedades inherentes de autoperpetuación (replicación), traducción (producir características moleculares, bioquímicas, metabólicas, fisiológicas, citológicas, histológicas o morfológicas) y mutación (cambio permanente y heredable del material genético). Aunque de innegable importancia biológica y evolutiva, su mutabilidad es también responsable de las enfermedades genéticas en el humano. El campo de la ***genética médica*** aborda la variación genética del humano en relación con la salud y la enfermedad, e incluye el estudio de la herencia de las enfermedades, sus mecanismos moleculares, el mapeo de genes causantes de enfermedades y el diagnóstico y manejo de las enfermedades genéticas. La genética en pediatría, se encarga de la atención integral de los padecimientos genéticos en el niño, grupo etario de vital importancia, por incluir las malformaciones multifactoriales, las aberraciones cromosómicas, los errores innatos del metabolismo y una gran proporción de enfermedades mendelianas multisistémicas. En la actualidad, las enfermedades genéticas repuntan como principales causas de enfermedad y muerte, dada la transición epidemiológica que viene ocurriendo desde hace décadas en otros países, atribuible al abatimiento de enfermedades infecciosas y/o relacionadas con la pobreza, mediante la implementación de medidas de salud pública (vacunación, sanidad, otras) y mejora en el nivel de vida de la población. Esta transición, aunque retrasada, también ocurre en México y debemos prepararnos para afrontar nuevos paradigmas, donde el tratamiento adecuado de las personas con enfermedades genéticas representará un reconocido beneficio no solo personal o familiar, sino también de toda nuestra sociedad.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer e identificar, bajo una perspectiva histórica, los campos de estudio de la genética con mayor impacto en la pediatría (como lo son la dismorfología, genética molecular, cromosomopatías, errores innatos del metabolismo, enfermedades comunes) y su importancia actual en el diagnóstico y manejo actual de enfermedades genéticas y que serán abordados en mayor amplitud en los siguientes capítulos.

EVOLUCIÓN HISTÓRICA DE LA GENÉTICA COMO CIENCIA

La genética nació con el trabajo de Mendel sobre híbridos en plantas en 1865, aunque el mendelismo surgió hasta 1900 con los trabajos realizados por de Vries, Tshermack y Correns, quienes "redescubrieron" el trabajo de Mendel. En 1869, Miescher descubre la "nucleína", hoy conocida como ácido desoxirribonucleico (***ADN***). En 1902, Bateson introdujo los términos de alelomorfo o ***alelo*** (formas alternas de un gen), ***homocigoto*** (cuando ambos cromosomas tienen alelos idénticos de un mismo gen), ***heterocigoto*** (alelos diferentes de un mismo gen) y en 1905 acuñó el término de ***"genética"*** para esta naciente ***ciencia de la herencia y la variación***. En ese mismo año, Johannsen introduce los términos ***gen*** (*gr*. "que genera"), ***genotipo*** (constitución alélica para una característica determinada) y ***fenotipo*** (expresión del genotipo). En 1913, Sturtevant realizó el primer mapa de ligamiento en *D. melanogaster*. El descubrimiento de que el ADN es el material genético se baso en los trabajos de Griffith de 1928 sobre transformación bacteriana y su ulterior corroboración *in vitro* por Avery, MacLeod y McCarty en 1944, junto a los experimentos con el fago lambda de Hershey y Chase en 1952. El concepto de ***un gen una enzima*** derivó de los trabajos de Beadle y Tatum de 1941, quienes demostraron que los genes codifican proteínas (enzimática y no enzimáticas), dando origen a la postre al dogma central de la genética, un concepto que muestra la dirección del flujo de la información genética: ADN ARNm proteínas y que reconoce la capacidad de autoperpetuacion o replicación del material genético (es decir, ADN ADN), para así transmitir la información genética a la descendencia.

La transcripción inversa o los genes cuyo producto funcional es un ARN (ejemplo *XIST*, el gen responsable de la inactivación del cromosoma X), constituyen excepciones al dogma. La estructura del ADN se conoció gracias a los trabajos de Chagaff quien estableció el principio de complementariedad de las bases nitrogenadas (adenina=timina y guanina= citocina) y que junto con los datos de difracción de rayos X de Franklin, Watson, Crick y Wilkins, permitieron crear en 1953 el modelo de la ***doble hélice de ADN***. En 1958 Meselson y Stahl demostraron que el ADN se replica de manera semiconservativa y posteriormente, los trabajos de Gamow, Crick, Brenner, Nirenberg, Matthaei, Khorana, Holley y Ochoa permitieron elucidar el código genético para 1967. La manipulación del ADN inicio con el descubrimiento de la enzimas de restricción en *H. influenzae* que llevaron al desarrollo de las actuales técnicas moleculares. Sanger y Gilbert en 1977 identificaron las primeras secuencias genómicas. Mullis en 1983, desarrollo la técnica de reacción en cadena de la polimerasa del ADN (***PCR***, por sus siglas en inglés). En 1989, Collins y Tsui secuenciaron el gen *CFT*R, responsable de la fibrosis quística. El ***Proyecto Genoma Humano*** (PGH), lo inicio el Departamento de Energía y los Institutos de la Salud de EE.UU. en 1990 y para el 2003 se logró conocer el 99% del genoma humano. A continuación, se presenta una sinopsis histórica y epidemiológica de las ramas de la genética de mayor impacto en pediatría.

Genética clínica y dismorfología. Las anomalías congénitas (AC) afectan al 2-3% de todos los recién nacidos (RN) y tienen un gran impacto en la morbilidad y mortalidad infantil. Si bien, las AC frecuentes se heredan de manera multifactorial (espina bífida, labio hendido, atresia anal, otras), debemos considerar también otras etiologías genéticas (mendeliana, cromosómica) y/o ambientales (teratógenos).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El conocimiento sobre los mecanismos productores de AC y síndromes fueron establecidos por Smith, quien acuñó el término de "dismofología" para referirse al estudio de las malformaciones y que junto a otros grandes genetistas clínicos, como Opitz, Warkany, Gellis, Hall, Maroteaux, Spranger, Rimoin y Gorlin, entre otros, realizaron la delineación de una gran cantidad de entidades malformativas en niños y dieron origen a la sindromología genética. Aunque la mayoría de los síndromes genéticos en lo particular son considerados como enfermedades raras (definidas como aquellas con una prevalencia menor de 2 por 10 000 nacimientos), se estima que en el humano existen alrededor de 7 000 síndromes y enfermedades genéticas, lo que justifica el campo de la genética clínica como especialidad dedicada al diagnóstico, clasificación (nosología) y manejo de las enfermedades genéticas.

Las bases de datos sobre genética y dismorfología, aunque en constante crecimiento, nos brindan una aproximación de esta magnitud. El *London Medical Databases*, incluye 4 700 síndromes dismórficos de etiología monogénica, multifactorial o teratogénica en su *Winter-Baraitser Dysmorphology Database* (http://www.lmdatabases.com/). El *POSSUMweb* incluye información de más de 3 000 síndromes con malformaciones múltiples, metabólicos, teratogénicos, cromosómicos y esqueléticos (http://www.possum.net.au). Además, la base *Orphanet* de acceso gratuito (http://www.orpha.net), incluye alrededor de 6 000 enfermedades raras. Para el estudio de las causas ambientales de AC, el *Catalog of teratogenic agents* de Shepard y Lemire (2010), constituye una valiosa fuente, ya que contiene revisión de alrededor de 3 200 agentes físicos, químicos o biológicos con un potencial o comprobado efecto teratogénico.

Citogenética. La teoría cromosómica de la herencia de Sutton y Boveri de 1903 brinda fundamentos meióticos a la teoría génica de Mendel, ya que reconoce a los gametos como el único puente biológico entre una generación y la siguiente. En 1882 Flemming fue el primero en identificar los organelos que posteriormente fueron denominados como "cromosomas" por Waldeyer en 1888. Sin embargo, el cariotipo humano fue establecido de manera inequívoca hasta 1956 por Tjio y Levan y para 1959, se identificó la "trisomía G" en los pacientes con síndrome Down por Lejeune, Turpin y Gautier; la monosomía X en las pacientes con síndrome Turner por Ford y colaboradores y el cariotipo 47,XXY en los pacientes con síndrome Klinefelter por Jacobs y Strong. Para 1965, se conoció ya la alteración cromosómica de los síndromes Patau (trisomía 13), Edwards (trisomía 18) y las deleciones 4p (síndrome Wolf-Hirschorn) y 5p (síndrome del maullido). Entre 1969 y 1971 se desarrollaron las técnicas de bandeo cromosómico que permitieron la identificación particular de cada cromosoma y en 1977 se introdujo el bandeo cromosómico de alta resolución, que permitió identificar microdeleciones en pacientes con retinoblastoma y tumor de Wilms.

Sin embargo, la translocación entre los brazos largos de los cromosomas 9 y 22 (cromosoma Filadelfia), fue la primera alteración cromosómica descrita en cáncer (leucemia mieloide crónica), dando pie a la rama de la oncogenética. En la década siguiente se desarrolló la hibridación *in situ* fluorescente (FISH, por sus siglas en inglés) y sus variantes que refinaron la identificación de los síndromes de genes contiguos (microdeleciones o microduplicaciones), como el Angelman, Prader-Willi o Langer-Giedion, entre otros. En la actualidad, técnicas como la hibridación genómica comparativa (*CGH*, por sus siglas en inglés) o de microarreglos por hibridación de ADN o ARN constituyen poderosas herramientas para la identificación de pequeñas pérdidas o ganancias de material genético. La frecuencia de aberraciones cromosómicas en abortos (50% mediante técnicas convencionales y 70% por CGH), en óbitos (5-7%) y en recién nacidos vivos (1 en 120), resaltan la importancia de las aberraciones cromosómicas en pediatría, aunado a que también originan un porcentaje considerable de problemas frecuentes en el niño, como las cardiopatías congénitas (13%) o el retraso mental (3-35%). Las diferentes alteraciones cromosómicas identificadas a lo largo de nuestro genoma cromosómico, están compiladas en el en el *Borgaonkar's Chromosomal Variation in Man Online Database* (http://www.wiley.com/legacy/products/subject/life/borgaonkar/) que incluye mas de 2 000 entradas y esta en actualización desde 1974 o el *Catalogue of unbalanced chromosome aberrations in man*, texto publicado por Schinzel y son de consulta obligada en el estudio de niños con problemas cromosómicos.

Genética bioquímica. En 1909 dio inicio la genética bioquímica con los trabajos de Garrod sobre alcaptonuria, pentosuría, cistinuría y albinismo, a los que llamó errores innatos del metabolismo (EIM) y reconoció su herencia mendeliana autosómica recesiva. Los EIM constituyen un paradigma en la prevención, manejo oportuno y/o limitación del daño producido por enfermedades genéticas, gracias al desarrollo de técnicas y programas de cribado neonatal, que nacieron con la introducción del método de inhibición bacteriana de Gouthrie en 1963 para la detección temprana de la fenilcetonuria y que en la actualidad, con el uso de técnicas como la espectrometría de masas en *tamdem*, permite detectar y cuantificar en un mismo ensayo más de 40 EIM a partir de una pequeña cantidad de sangre del talón del recién nacido. El texto *The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Diseases*, editado por Scriver, Beaudet, Sly y Valle (2001), es un referente obligado en los EIM. Además, el conocimiento de la genética de los grupos sanguíneos tuvo un impacto positivo en la pediatría. En 1901, Landsteiner describió el sistema ABO y en 1940, Levine y Weiner el sistema Rh y con ello, la explicación para la eritroblastosis fetal. El conocimiento sobre el sistema HLA y las inmunodeficiencias de origen genético constituyen importantes avances con importantes implicaciones de manejo.

Genética molecular. Se estima que el genoma humano contiene más de 3 400 millones de pares de bases nitrogenadas y su secuencia fue conocida casi en su totalidad a través del PGH que según los datos del 2003, contiene entre 20 000 y 25 000 genes. La información referente a cada gen se encuentra disponible en línea y de manera gratuita en la base datos del Catalogo de Herencia Mendeliana en el Humano (*OMIM*, disponible en http://omim.org/statistics/entries), que contiene más de 20 mil entradas para fenotipos, genes o variantes alélicas, de los cuales alrededor de 2700 son genes con mutaciones causantes de enfermedades y 4 500 enfermedades sobre las que se conoce su base molecular. Creado por McKusick, el OMIM incluye además el mapa génico y un mapa mórbido y es actualizado con una frecuencia mensual. Al consultar una entrada en el OMIM, además se tiene acceso a una impresionante cantidad de información que incluye

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el *locus* cromosómico, secuencia de ADN, secuencia del transcrito, mutaciones descritas, estructura de la proteína, modelos animales, vías celulares implicadas y además, información sobre la disponibilidad de pruebas de diagnostico molecular de aplicación clínica, sus características fenotípica y manejo en general, por lo que en la actualidad constituye un referente obligado para el estudio de cualquier enfermedad monogénica. De manera conjunta, las enfermedades mendelianas afectan a 10 de cada 1 000 nacimientos (1%), constituyendo un grupo etiológico de importancia epidemiológica.

El OMIM también incluye los aspectos genéticos de las enfermedades comunes, entendidas también como enfermedades crónicas o degenerativas (asma, atopias, convulsiones febriles, epilepsia, obesidad, trastorno por déficit de atención e hiperactividad, dislexia, otras), consideradas con frecuencia como de herencia multifactorial, poligénica o rasgos complejos y que antes de los 25 años de edad afectan a 46 de 1 000 personas, considerando aparte el que alrededor de la mitad de las anomalías congénitas son de origen multifactorial. Aunque sujetas a gran investigación, el diagnóstico molecular de susceptibilidad basado en cambios o polimorfismos en una gran cantidad de genes candidatos ha logado un valor predictivo solo para un porcentaje pequeño de enfermedades multifactoriales, empero su intenso estudio está construyendo las bases para un nuevo paradigma en la medicina.

El campo de la genética pediátrica. Las enfermedades genéticas contribuyen con alrededor del 50% de la mortalidad infantil y el 25% de las admisiones hospitalarias en niños. Según el INEGI de México (2009), las AC son la tercera causa de muerte en menores de un año y la segunda, en niños de uno a cuatro años, por lo que todo profesional que atiende niños debe obligadamente contar con conocimientos básicos sobre genética.

El campo de la genética es multidisciplinario, es troncal como especialidad médica o bien, como posgrado, abre la opción de que todo profesional de las ciencias de la vida sea un genetista y en consecuencia, surgió la necesidad de creación de las diferentes áreas de profesionalización y especialización que incluyen a la genética clínica, dismorfología, citogenética, genética molecular, genética bioquímica o la genética poblacional, entre otras. Sin embargo, en la práctica pediátrica, muchas enfermedades genéticas continúan planteando un reto diagnostico o dificultades para su comprobación bioquímica, molecular o citogenética. La ausencia de un diagnóstico genético, lleva a limitaciones en el asesoramiento genético y manejo del paciente y su familia, además de no brindar certeza de las posibles medidas de prevención, riesgos de recurrencia, diagnostico prenatal, diagnostico presintomático o inclusive, de sus implicaciones éticas. El asesoramiento genético junto al diagnóstico prenatal y medidas como los programas de cribado neonatal han demostrado su efectividad para disminuir la proporción de afectación en enfermedades genéticas, o bien a su diagnóstico temprano, tratamiento oportuno y mejora en la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

En los siguientes capítulos abordaremos el planteamiento etiológico inicial de la genética médica partiendo de un niño con sospecha de una enfermedad genética en el contexto de la práctica clínica pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bankier A: 2003. POSSUM. The Murdoch Institute, Royal Children's Hospital: Victoria, Australia.

Griffiths AJF, Wessler SR, Lewontin RC, Carroll SB: Genética. 9a. ed. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana; 2008.

Rimoin DL, Hirschhorn K: A history of medical genetics in pediatrics. Pediatr Res 2004; 56:150-159.

OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man. An Online Catalog of Human Genes and Genetic Disorders. Updated October 28, 2011. Disponible en: http://omim.org/

Schinzel A: Catalogue of unbalanced chromosome aberrations in man. 2nd ed. Berlin: de Gruyter; 2001.

Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors: The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Diseases. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2001.

Shepard TH, Lemire RJ: Catalog of teratogenic agents: 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

Winter RM, Baraitser M: (2003) London Dysmorphology Database. London Medical Databases: London.

APLICACIONES DE LA MEDICINA GENÓMICA EN PEDIATRÍA

Dra. María del Carmen Esmer Sánchez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Analizar los alcances de la medicina genómica y su aplicación en la práctica clínica.

INTRODUCCIÓN

La información de todos los genes en los cromosomas constituye el **genoma** nuclear de un individuo. El proyecto del genoma humano (**PGH**) culminó en 2003 con la identificación de la secuencia completa del ácido desoxirribonucleico (ADN); de forma paralela a la secuenciación del genoma, se dio el avance biotecnológico suficiente para realizar en forma acelerada el mapeo de genes con lo que el conocimiento sobre las bases genéticas de las enfermedades como la neurofibromatosis o la fibrosis quística creció rápidamente.

La medicina genómica se fundamenta en recurrir al conocimiento de la información genómica de los individuos mediante el uso rutinario de análisis genéticos para mejorar el cuidado de la salud. Los esfuerzos se enfocan reconocer las características genéticas cada individuo para mejorar el proceso de diagnóstico, tratamiento y prevención de las enfermedades, incluidas un gran número de enfermedades pediátricas.

Sin embargo, el realizar estudios preventivos en pacientes pediátricos sobre enfermedades futuras sin opción de tratamiento curativo, como la enfermedad de Parkinson, Alzheimer o algunos tipos de cáncer, tiene que ser cuidadosamente analizado a la luz de conocimientos bioéticos sobre el beneficio de saber o no saber.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

FUNDAMENTOS DE GENÉTICA MOLECULAR

Los cromosomas se forman por una sola molécula de ADN y por proteínas que le dan su conocida estructura de bastón; los **genes** constituyen la base fundamental de la herencia y su localización a lo largo de un cromosoma específico se denomina **locus.** El DNA está constituido por nucleótidos formados a su vez por la unión de una molécula de fosfato, una del carbohidrato desoxirribosa y cuatro bases nitrogenadas, adenina (A), guanina (G), timina (T) y citosina (C) (figura 16-1). Los nucleótidos se unen una larga hebra, cuyas bases nitrogenadas forman enlaces de hidrógeno con las de otra hebra que se enrollan para dar lugar a la estructura de doble hélice.

El código genético está determinado por el orden o secuencia de las bases en la hebra del ADN, que se traduce en información que determina el número, el tipo y la secuencia de aminoácidos de las múltiples proteínas de un organismo. El PGH permitió conocer el orden preciso de los cerca de 3 200 millones de nucleótidos del genoma humano y elaborar un mapa que ubica a sus 30 000 – 40 000 genes. Asimismo, el PGH ha permitido estudiar en forma integral cerca de 1 000 genes causantes de enfermedades diversas como la neurofibromatosis o la fibrosis quística, por mencionar algunas de las más conocidas. Por otro lado, el PGH ha hecho posible también el poder contar con la confirmación molecular de un padecimiento y con un recurso para predecir la gravedad de éste, establecer diagnóstico en otros familiares menos afectados y permitir el diagnostico prenatal de una mutación ya conocida entre otras muchas aplicaciones.

Variación genética y correlación genotipo-fenotipo

No existen dos individuos genéticamente idénticos. Todos los individuos poseen cambios (polimorfismos) en uno de cada tres loci que codifican proteínas y, en promedio, un individuo es heterocigoto en un 10% de sus loci, sin embargo, estos valores de variación en regiones codificantes son mucho menores a lo que se encuentra en el DNA no codificante. La variación es importante para la evolución de los sistemas biológicos, existen dos procesos moleculares que generan variación genética: **mutación** y **recombinación**. La primera genera variación de novo mientras que la segunda suministra una cantidad ilimitada de nuevas combinaciones genéticas a la población. Una mutación es una alteración de la secuencia de nucleótidos del ADN. Las mutaciones pueden ser espontáneas o inducidas. Las primeras son aquellas que surgen normalmente como consecuencia de errores durante el proceso de replicación del ADN. Las inducidas surgen como consecuencia de la exposición a mutágenos químicos o biológicos o a radiaciones.

Si ocurren en células germinales (óvulo o espermatozoide), las mutaciones estarán presentes en todas las células del organismo, serán hereditarias y se transmitirán de generación en generación. Las mutaciones pueden ser clasificarse en 3 tipos básicos (figura 16-2):

- **Sustituciones.** Una base es reemplazada por otra.
- **Deleciones.** Una base es omitida de la secuencia.
- **Inserciones.** Una base extra es agregada.

Los términos "genotipo" y "fenotipo" fueron creados por Wilhelm Johannsen en 1911. El **fenotipo** corresponde al con-

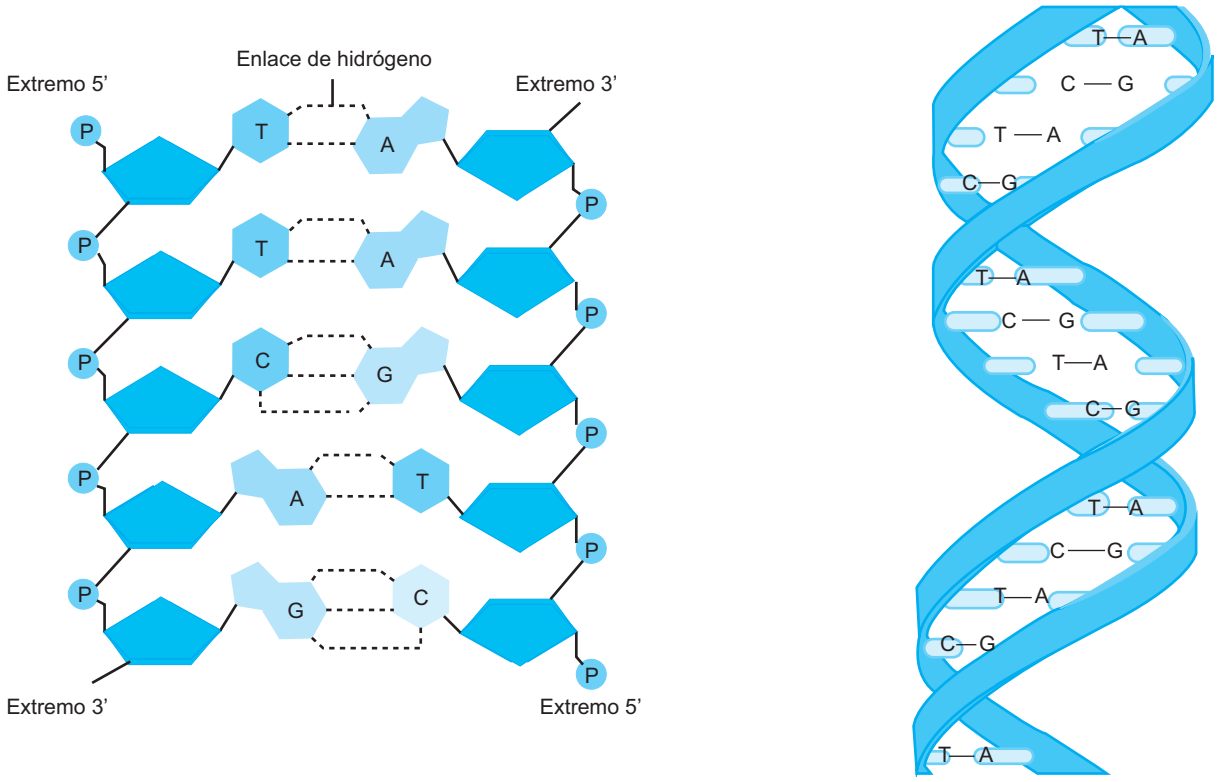


Figura 16-1. Estructura del ADN.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

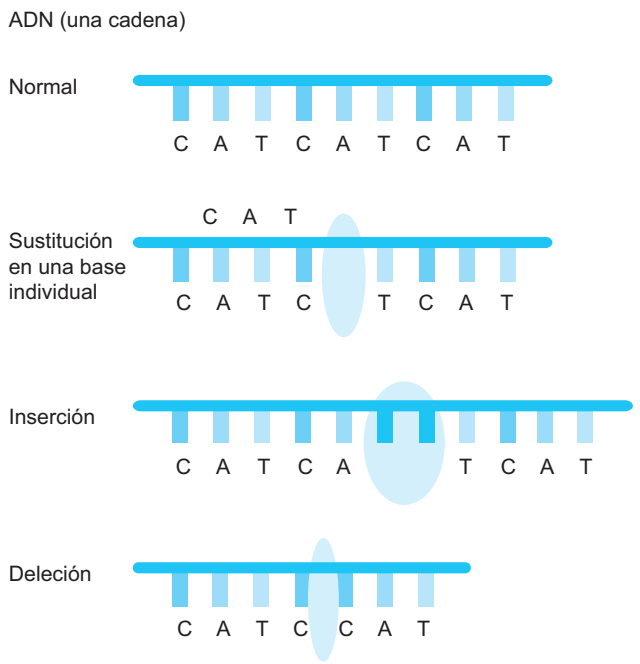


Figura 16-2. Tipos de mutaciones: sustituciones, inserciones y deleciones.

junto de características morfológicas, funcionales, bioquímicas, conductuales, etc., de un ser vivo, por ejemplo, el grupo sanguíneo es una característica fenotípica que se hereda de los progenitores. El **genotipo**, en cambio, es el conjunto de genes que presenta un individuo, incluso si este conjunto no se expresa. Los gemelos idénticos comparten el mismo genotipo ya que sus genomas son idénticos, sin embargo, no poseen el mismo fenotipo, sus huellas dactilares, por ejemplo, nunca son idénticas en su totalidad.

En la actualidad existen diversas opciones para analizar los desórdenes que afectan la información genómica de un individuo.

PRUEBAS DIAGNOSTICAS

Los individuos afectados con un padecimiento genético requieren la confirmación de su padecimiento mediante pruebas específicas. La prueba diagnóstica clásica es el *estudio citogenético*, también llamado cariotipo para identificar anormalidades tales como la trisomía 21 o síndrome de Down o la monosomía del X o el síndrome de Turner. La hibridación por fluorescencia in situ (FISH) y la reciente incorporación de la técnica de hibridación genómica comparativa para el análisis cromosómico permiten la identificación de anormalidades cromosómicas submicroscópicas como las deleciones (pérdidas) en el síndrome Velo-cardio-facial o la deleción 22q11, o bien, duplicaciones (ganancias) de material genético que resultan en anormalidades del desarrollo como talla baja, autismo, retraso mental o malformaciones congénitas. Los padecimientos monogénicos como el síndrome de Marfán pueden confirmarse mediante secuenciación completa del gen de la fibrilina. Cuando se identifica una anormalidad o mutación es posible analizar al resto de los familiares y conocer si están afectados o no.

El **diagnóstico prenatal** permite analizar cromosomas o ADN en liquido amniótico, vellosidades coriales o sangre de cordón umbilical con el fin de determinar si un feto puede tener anormalidad en su constitución cromosómica o en algún gen. Esto brinda a los padres la capacidad de tomar decisiones sobre la continuación del embarazo o sobre los tratamientos que necesitará el afectado al momento de nacer.

El **diagnóstico presintomático** genético es el que se le da a un individuo asintomático que se encuentra en riesgo de desarrollar un padecimiento hereditario como la enfermedad de Huntington, enfermedades neurodegenerativas o cáncer. Cuando se tiene certeza de que se padece un desorden genético las consecuencias pueden ser benéficas para la toma de decisiones vitales como tener hijos, elegir un trabajo o programar la asistencia cuando aparezcan los primeros síntomas de la patología. En el diagnóstico presintomático del individuo afectado con o sin manifestaciones clínicas, es necesario garantizar apoyo psicológico, información médica relevante y vigilancia estrecha. Saber que no se heredó el gen de un padecimiento pero que otros miembros de la familia sí lo han heredado podría generar un sentimiento de culpa que también precisa atención psicológica. En países donde se realiza diagnóstico presintomático, el 75% de los afectados prefiere ignorar qué le deparará el futuro, de manera tal que debe prevalecer el respeto a la autonomía del afectado. Existen desórdenes, como la hipercolesterolemia familiar que causa infarto y muerte prematura, o formas hereditarias de cáncer de mama o de colon en donde los beneficios, limitaciones y riesgos de la predicción genética son claros, sin embargo, algunos pacientes no se encuentran preparados para asumir una noticia de este tipo, incluso a pesar de que exista una cura para su dolencia.

Una de las aplicaciones de la medicina genómica está dirigida a la realización de estudios que podrían predecir el riesgo de padecer una enfermedad, sin embargo, el uso de **exámenes presintomáticos** puede ser un proceso que requiere adaptación por parte de los médicos y de la población a la que se van a aplicar.

Medicina genómica en padecimientos pediátricos

El análisis de los genes y su interacción con el medio ambiente aplicados ambos al estudio de las enfermedades comunes mediante novedosas herramientas biotecnológicas constituyen el fundamento que originó el desarrollo de la Medicina Genómica y que, a su vez, produjo un impacto importante en la forma en que se diagnostican los padecimientos, en que se predice el curso clínico de los mismos y en la selección de sus opciones de tratamiento. El uso de la información genómica en la atención de pacientes impacta en todos los aspectos de la enfermedad: predicción, prevención, diagnostico, pronóstico y tratamiento, cada uno con implicaciones diversas para la práctica del cuidado primario.

VARIACIÓN GENÓMICA

La secuencia genómica varía entre los individuos y se considera que estas diferencias particulares son las que confieren

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la susceptibilidad o el riesgo de padecer enfermedades. Estas diferencias se denominan variaciones, cuando su frecuencia en la población es mayor al 1% se le denomina polimorfismo. La diferencia estimada entre dos personas es cercana a los 24 millones de pares de bases. Las mutaciones dan lugar a enfermedades genéticas específicas como la neurofibromatosis o la fibrosis quística, los polimorfismos, en cambio, incrementan el riesgo de padecer ciertas enfermedades como autismo, asma o infecciones, la determinación del padecimiento depende de la conjunción del polimorfismo con factores ambientales. Las variaciones genómicas pueden clasificarse en tres tipos principales: variaciones de un solo nucleótido (sustitución de una adenina por una guanina), inserciones o deleciones de una sola base del ADN y rearreglos estructurales de la secuencia de nucleótidos.

Entre las variaciones mas analizadas para conocer la susceptibilidad a enfermedades comunes se encuentran los polimorfismos o variaciones de un sólo nucleótido o SNPs (del inglés *Single Nucleotide Polymorphism* y pronunciados como "*snip*" o "*snips*"). Los SNPs se presentan en promedio, cada 500 a 1 000 nucleótidos. El polimorfismo Val-655-ile en el protooncogén HER2, por ejemplo, se asocia con riesgo aumentado de padecer cáncer de mama a edad temprana en mujeres homocigotas, por lo tanto, en el polimorfismo presentan riesgo estadísticamente significativo de susceptibilidad genética para cáncer de mama. Otro ejemplo lo constituye la Apolipoproteina E cuyo gen tiene diferentes versiones alélicas, el alelo e4 se asocia con respuesta pobre ante la administración de estatinas (niveles de LDL persistentemente altos), mientras que el subtipo ApoE e2 presenta una mejor respuesta a estos medicamentos. El paciente homocigoto para ApoE e2/e2 se diagnostica con hiperlipoproteinemia Tipo III y tiene un mayor riesgo de enfermedad coronaria. La aterosclerosis y la enfermedad de Alzheimer tienen una mayor probabilidad de presentarse en pacientes homocigotos para ApoE e4/e4. En los últimos 5 años se realizaron diversos estudios de asociación llamados GWAS (del inglés *whole genome association studies*) con el fin de identificar secuencias de riesgo para padecer enfermedades. Además del análisis de SNPs, se han empleado otras metodologías como los microarreglos de ADN, con el objetivo de identificar otras variantes denominadas CNVs (del inglés *copy number variants*) y empleadas también como una forma de GWAS para diversas enfermedades.

Lo más reciente que se ha incorporado al estudio de la genética de las enfermedades comunes es la secuenciación de todo el genoma, sin embargo, con el fin de obtener resultados significativos para asociar una variante con una enfermedad se estima se requieren estudiar al menos un millón de afectados. La técnica de microarreglos de DNA se emplea para determinar la expresión de miles de genes a la vez, su principal utilidad se encuentra en el análisis de tejido tumoral creándose una firma molecular de los genes que se están expresando. Los patrones de expresión de genes se correlacionan con el diagnóstico, pronóstico, recaídas, probabilidad de metástasis etc. El perfil de la expresión génica de las leucemias al tiempo del diagnóstico provee información que pudiera predecir qué pacientes presentarán recaídas o qué pacientes permanecerán en remisión completa.

Los diferentes análisis realizados al genoma para conocer su funcionamiento llevaron a identificar una forma de regulación génica a través de pequeñas moléculas de ARN, existen evidencias que esta clase de moléculas contribuye a la patogénesis de las enfermedades, en particular cáncer y enfermedades causadas por desregulación del sistema inmune. Los microARNs bloquean la expresión de genes normales y ocasionan enfermedad por lo que los análisis del epigenoma se han propuesto también como fuentes para el desarrollo de biomarcadores de enfermedad. En este capítulo se exponen los avances en el conocimiento genómico del asma, del autismo y de los determinantes genéticos de la talla. Es importante mencionar que los avances genómicos en cáncer se tratarán en el apartado de cáncer infantil.

Asma

El asma se caracteriza por epitelio anormal en vía aérea, inflamación y síntomas de dificultad respiratoria. Los estudios de asociación con el genoma completo (GWAS) en asma han demostrado la importancia de establecer categorías en el fenotipo con el fin de alcanzar mayor éxito en la identificación de genes de riesgo para el padecimiento. En particular, el fenotipo se puede clasificar en tres grupos: relacionado con agentes desencadenantes de tipo ambiental, relacionado con inflamación o el que se asocia con variantes clínicas como la gravedad del cuadro, lesiones radiológicas, edad de inicio, etc. El gen que mayor relevancia ha demostrado en la mayoría de los estudios se denomina *ORMLD3* y codifica para una proteína que, a su vez, codifica proteínas transmembrana ancladas en el retículo endoplásmico. Otro estudio relacionó al receptor de interleucina 1 (*IL1RL1*), en pacientes con asma e hipereosinofilia de origen oriental. Otros estudios han relacionado anormalidades en el patrón de metilación de todo el genoma en los asmáticos con pólipos. Los resultados de la gran cantidad de estudios realizados hasta el momento indican que la predisposición a desarrollar asma está determinada por varios cientos de genes, es probable que una vez realizando la secuenciación completa de todo el genoma permita identificarlos en los próximos años.

Autismo

Los trastornos del espectro autista se definen como un grupo de condiciones caracterizadas por alteraciones en la comunicación y en la interacción social recíproca, asociadas con conductas repetitivas e intereses restrictivos. El conocimiento acerca de los factores causales se ha incrementado de manera sustancial en los últimos años; la incorporación de los conocimientos genómicos ha impactado los aspectos clínicos y fisiopatológicos del padecimiento. La aplicación de los microarreglos de aCGH en la búsqueda de CNVs ha llevado a la identificación de microdeleciones y microduplicaciones causales del padecimiento, asimismo, las metodologías de secuenciación de todo el genoma están identificando con rapidez nuevos genes; las dos estrategias aplicadas en los pacientes, se espera, puedan establecer una etiología unifactorial –cromosómica o monogénica– en el 40-60% de los casos. El autismo es el arquetipo de los padecimientos en donde el abordaje genómico tiene una aplicación inmediata en rutas diagnósticas y en asesoramiento genético a las familias con respecto a la causa, evolución y riesgo de recurrencia en la descendencia. Son 38 genes responsables de formas sín-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dromáticas de autismo, entre ellos síndrome de X frágil, síndrome de Rett y síndrome de Cornelia de Lange por mencionar algunos. Existen otras 10 localizaciones cromosómicas cuya perdida o ganancia se ha demostrado que causa autismo. Por otro lado, existen también 110 genes asociados con discapacidad intelectual y que con probabilidad se asocian también con el trastorno del espectro autista. Fuera de los síndromes genéticos ya conocidos, el resto de anormalidades son raras y con alta penetrancia, es decir, cada paciente en forma individual tendrá una causa específica y con frecuencia se tendrá que recurrir a secuenciación de todos los genes con fines diagnósticos. Parece lógico que hasta ahora los genes identificados pertenezcan a grupos de familias proteicas con papeles importantes en la sinapsis neuronal, como las neuroliginas (NLGN4, NRXN1, SHANK1, SHANK2 y SHANK3) y las neuronexinas; el conocimiento de las bases fisiopatológicas conducirá de forma obligada a proponer nuevos blancos terapéuticos en este padecimiento.

Determinantes genéticos de la talla

La estatura humana es un rasgo biológico con un componente genético importante. Los estudios de asociación genómica involucrando cientos de miles de SNPs llevo a la identificación del gen *HMGA2* localizado en 12q14.3, aunque su significancia estadística como determinante de la talla fue alta, la estimación de su contribución a la estatura fue solo del 0.3%. Estudios posteriores llevaron a enlistar al menos 40 genes, confirmando la asociación con el gen *HMGA2*, involucrado en la segregación y compactación cromosómica y describiendo una nueva asociación con el gen *GDF5* localizado en 20q11 alcanzando a explicar solo el 4% de la variación en la talla. Se espera que el 80% de la variabilidad en la talla esté determinado genéticamente por lo que la cuenta estimada final de la cantidad de loci involucrados en el crecimiento sea de 700; hasta la fecha, cerca del 10% de los loci conocidos se encuentran cercanos a genes de la vía de señalización de *hedgehog* que codifican factores con un nivel de expresión importante en el desarrollo y crecimiento embrionario, el más conocido de ellos es el gen *SHOX*. Otros genes involucrados son *BMP2* y *BMP6*, que participan en el desarrollo esquelético, los genes que codifican para metaloproteasas *ADAMTS10*, glicoproteínas (*FBN1*) que afectan la matriz cartilaginosa, y los involucrados en la mitosis y en la separación cromosómica (*CDK6*, *HMGA2*). El gen *ZBTB38* codifica para una proteína que se une de forma específica al DNA metilado en forma diferencial en la región H19/IGF2. Esta región es responsable de desordenes por anormalidad en la impronta como el Síndrome de Beckwith-Wiedemann y el Síndrome de Silver-Rusell (OMIM 130650).

Farmacogenómica

En la práctica diaria de la medicina nos enfrentamos a pacientes que no responden en la forma esperada a un tratamiento. Esto se debe a que las personas heredan variaciones en sus genes que pueden tener un efecto profundo en la respuesta del organismo a ciertas medicaciones. En la actualidad, se han desarrollado pruebas que permiten la elección del mejor medicamento, dosis más seguras, mejores drogas, conocer quienes responderán en forma positiva al medicamento disminuyendo costos y evitar efectos colaterales que pongan en peligro la vida lo que además aumentaría costos de salud. Algunos ejemplos de pruebas genéticas para elegir el tratamiento incluyen el análisis de polimorfismos de las enzimas del citocromo P450 (CYP450) encargadas de metabolizar más de 30 clases de medicamentos. Esta prueba puede ser utilizada para ciertos medicamentos antidepresivos (desipramina, fluoxetina, imipramina, nortriptilina, paroxetina, venlafaxina), anticoagulantes y medicamentos inhibidores de la bomba de protones, entre otros. La variación genética en CYP450 llamada CYP2D6, puede condicionar una respuesta pobre a medicamentos incluyendo el dextrometorfan. Otro ejemplo es el de la enzima tiopurina metil-transferasa (TPMT), encargada de metabolizar la 6-mercaptopurina y la 6-tioguanina, usados para el tratamiento de algunas leucemias. Existen reportes de variantes genéticas que impiden la producción de la enzima lo que produce reacciones tóxicas graves al medicamento. Los polimorfismos de la deshidrogenasa de dihidropirimidina impiden el metabolismo de 5-fluorouracilo (5-FU) y compuestos relacionados.

La deficiencia de la enzima desarrolla reacciones graves y aún fatales ante la administración de 5-FU. Las reacciones adversas a medicamentos representan un problema significativo en salud pública infantil, son responsables del 4.3% de los ingresos hospitalarios y hasta un 15% de las prescripciones medicamentosas en etapa pediátrica resultarán en un evento adverso serio o moderado. En la era genómica se cuenta con métodos bien establecidos para determinar las variaciones genéticas que pueden afectar la respuesta a medicamentos en pacientes a los que se les indica un tratamiento, sin embargo, su uso en forma cotidiana en la práctica clínica es aún poco frecuente.

Aspectos bioéticos de los estudios genómicos

Las desventajas de tener un diagnóstico predictivo han comenzado a evidenciarse, por ejemplo, existe en la actualidad una infinidad de sitios en internet que ofrecen directamente al consumidor pruebas genéticas, en algunos países ya se cuenta con regulación específica a este respecto, sin embargo, estas pruebas y otras manifestaciones plantean las siguientes interrogantes: ¿Tiene sentido que una persona sana conozca que va a padecer una enfermedad incurable si se desconoce el momento preciso de aparición? ¿Resulta ético? ¿Es contraproducente? ¿El afectado soportará la ansiedad que acarrea este conocimiento? ¿Cómo sería la incorporación de las nuevas herramientas biotecnológicas de diagnostico en el cuidado primario?: ¿Cuál es el valor predictivo de exámenes moleculares y bioquímicos en la etapa pediátrica? ¿De qué manera la prueba genética y las medidas para prevenir las complicaciones crean oportunidades de mejorar la salud a través de programas preventivos? La respuesta no es simple. Según los expertos, depende de cada caso y de cómo se revele esta información. Las recomendaciones actuales es tener extrema prudencia en la selección del caso y de la prueba a la que va a someterse, es necesario también analizar la utilidad del test genético y limitarlo a patologías para las que existen posibilidades de prevención y tratamiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

BIBLIOGRAFÍA

Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF: Thompson & Thompson. Genética en Medicina. Madrid: Editorial Masson, 2004.

Lewin, B: Genes VI. Oxford: Oxford University, 1997.

Dawkins, R: The extended phenotype. San Francisco: Freeman, 1982.

Khoury MJ. From genes to public health: the applications of genetic technology in disease prevention. Am J Public Health 1996;86: 1717-22.

Coughlin SS: The intersection of genetics, public health, and preventive medicine (editorial). Am J Prev Med 1998;16:89-90.

Feero GW, Gutmacher AE, Collins F. Genomic Medicine: An Updated Primer. N Engl J Med 2010;362:2001-11.

Mettlin C, Croghan I, Natarajan N, et al: The association of age and familial risk in a case-control study of breast cancer. Am J Epidemiol 1990;131:973-83.

Andersen TI: Genetic heterogeneity in breast cancer susceptibility. Acta Oncol 1996; 35: 407-10.

Xu CF, Solomon E: Mutations of the BRCA1 gene in human cancer. Sem in Cancer Biol 1996;7:33-40.

Newman B, Mu H, Butler LM, et al: Frequency of breast cancer attributable to BRCA1 in a population-based series of American women. JAMA 1998;279:915-21.

Roses AD: Apolipoprotein E alleles as risk factors in Alzheimer s. Ann Rev Med.1996;47:387

Tang, Ming-Xin PhD; Stern, Yaakov PhD; Marder, Karen MD, MPH; Bell, Karen MD; Gurland, Barry MD; Lantigua, Rafael MD; Andrews, Howard PhD; Feng, Lin; Tycko, Benjamin MD, PhD; Mayeux, Richard MD, MSc: The APOE-epsilon4 Allele and the Risk of Alzheimer Disease Among African Americans, Whites, and Hispanics. JAMA. 1998;279(10):751-755.

Lynch HT, Smyrk T, Lynch JF: Overview of natural history, pathology, molecular genetics and management of HNPCC (Lynch Syndrome). Int J Cancer 1996;69:38-43.

Kaspers GJ, Veerman AJ, Pieters R, van Zantwijk CH, Smets LA, van Wering ER, van Der Does-van Den Berg A: In Vitro Cellular Drug Resistance and Prognosis in Newly Diagnosed Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia. Blood, 1997; 90: pp. 2723-2729.

Shin-Hwa Lee, Jong-Sook P, Choon-Sik P: The search for genetic variants and epigenetics related to asthma. Allergy Asthma Immunol Res. 2011;3:236-244.

Ho SM. Enviromental epigenetics of asthma:an update. J Allergy Clin Immunol 2010;126:453-465.

A genome-wide search for asthma susceptibility loci in etnically diverse populations. The Collaborativge Study on the Genetics of Asthma (CSGA). Nat Genet 2007;15:389-392.

Shen Y, Dies KA, Holm IA, Bridgemohan C, Sobeih MM, Caronna EB, *et al*: On the behalf of the autism consortium clinical genetics/ DNA diagnostics. Clinical Genetics for patients with autism spectrum disorders. Pediatrics 2010;125:e727-735.

Scherer SW, Dawson G: Risk factors for autism: translating genomic discoveries into diagnostics. Hum Genet 2011;130:123-148.

Abrahams BS, Geschwind DH: Advances in autism genetics: on the threshold of a new neurobiology. Nat Rev Genet 9:341-355.

Gudbjartsson DF, Walters GB, Thorleifsson G, Stefansson H, Halldorsson BV, Zusmanovich P, Sulem P, Thorlacius S, Gylfason A, Steinberg S, Helgadottir A, Ingason A, Steinthorsdottir V, Olafsdottir EJ, Olafsdottir GH, Jonsson T, Borch-Johnsen K, Hansen T, Andersen G, Jorgensen T, Pedersen O, Aben KK, Witjes JA, Swinkels DW, den Heijer M, Franke B, Verbeek AL, Becker DM, Yanek LR, Becker LC, Tryggvadottir L, Rafnar T, Gulcher J, Kiemeney LA, Kong A, Thorsteinsdottir U, Stefansson K: Many sequence variants affecting diversity in adult human health. Nat Genet 2008;40:609-15.

Perola M: Genome-wide association approaches for identifying loci for human height genes. Best practice and Research Clinical Endocrinology and Metabolism 2011;25:19-23.

Perola M, Sammalisto S, HiekkalinnaT et al: Combined genome scans for body stature in 6,602 european twins: evidence for common Caucasian loci. PLoS Genetics 2007;3:e97-103.

Weedon MN, Lango H, Lindgren CM et al: Genome-wide association analysis identifies 20 loci that influence adult height. Nat Genet 2008; 40: 575-583.

Kirchheiner J, Heesch C, Bauer S et al: Impact of the ultrarapid metabolizer genotype of cytochrome P450 2D6 on metoprolol pharmacokinetics and pharmacodynamics. *Clin Pharmacol Ther* 2004; 76(4):302-12.

Kirchheiner J, Brosen K, Dahl ML et al: CYP2D6 and CYP2C19 genotype-based dose recommendations for antidepressants: a first step towards subpopulation-specific dosages. *Acta Psychiatr Scand* 2001;104(3):173-92.

Jin Y, Desta Z, Stearns V et al: CYP2D6 genotype, antidepressant use, and tamoxifen metabolism during adjuvant breast cancer treatment. *J Natl Cancer Inst* 2005;97(1):30-9.

Sanderson J, Ansari A, Marinaki T, Duley J: Thiopurine methyltransferase: should it be measured before commencing thiopurine drug therapy? Ann Clin Biochem. 2004 Jul;41(Pt 4):294-302. Review.

Massacesi C, Terrazzino S, Marcucci F, Rocchi MB, Lippe P, Bisonni R, Lombardo M, Pilone A, Mattioli R, Leon A: Uridine diphosphate glucuronosyl transferase 1A1 promoter polymorphism predicts the risk of gastrointestinal toxicity and fatigue induced by irinotecan-based chemotherapy. Cancer. 2006 Mar 1;106(5):1007-16.

Gross E, Seck K, Neubauer S, Mayr J, Hellebrand H, Ratanaphan A, Lutz V, Stockinger H, Kiechle M: High-throughput genotyping by DHPLC of the dihydropyrimidine dehydrogenase gene implicated in (fluoro) pyrimidine catabolism. Int J Oncol. 2003 Feb;22(2): 325-32.

Coughlin SS: The intersection of genetics, public health, and preventive medicine (editorial). Am J Prev Med 1998;16:89-90.

LA HISTORIA CLÍNICA EN GENÉTICA PEDIÁTRICA

Dr. Marco Antonio Macías Flores
Dr. Jorge Román Corona Rivera

OBJETIVOS

Que los estudiantes adquieran los conocimientos para realizar una historia clínica con enfoque de genética pediátrica, elaborar un árbol genealógico, reconocer la importancia de la antropometría genética y del examen físico dismorfológico en el proceso del diagnóstico de las enfermedades genéticas.

GENERALIDADES

La información generada mediante la historia clínica genética es fundamental para formular un diagnóstico diferencial apropiado y establecer un plan diagnóstico que incluya el uso de exploraciones complementarias, ya sean bioquímicas, citogenéticas o moleculares y poder proporcionar a los enfermos el tratamiento apropiado en cada caso, incluyendo las opciones de reposición enzimática, restricción dietética, tratamiento farmacológico, trasplante y/o terapia génica. Además, permiten ejercitar el arte de la relación médico-paciente, necesaria para comunicar el asesoramiento genético de una manera apropiada a cada paciente y su familia y coadyuvar al establecimiento de las medidas preventivas y educativas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ELABORACIÓN DEL ARBOL GENEALÓGICO

Un apotegma versa que en genética se estudian familias, no individuos y nos recuerda que las enfermedades genéticas se caracterizan por presentar diversos patrones de transmisión familiar o tipos de herencia. Para identificar dichos modos de transmisión, el primer paso es obtener información sobre la historia familiar del paciente y resumir dichos detalles en un árbol genealógico, también llamado pedigrí (anglicismo de *pedigree*, que a su vez viene del francés *pie de grue*, que significa "garra de grulla"), genealogía método genealógico o familiograma. El árbol genealógico es una herramienta de utilidad para: a) hacer un diagnóstico genético, b) decidir la estrategia de pruebas diagnósticas, c) identificar patrones de herencia, d) identificar individuos con mayor riesgo dentro de una familia, e) calcular riesgos de recurrencia, f) determinar opciones reproductivas, g) distinguir entre factores de riesgo genético de otros no genéticos, h) toma de decisiones de manejo y vigilancia médica, i) establecer una mejor relación médico-paciente, j) educación del paciente y k) explorar el grado de entendimiento del paciente.

Método del árbol genealógico de tres generaciones

Constituye un apartado de la historia clínica en genética en donde se representa en forma gráfica la historia reproductiva de una familia mediante una anamnesis exhaustiva de los antecedentes heredo-familiares de al menos la generación del caso índice, sus padres y abuelos. Sin embargo, aunque como mínimo se investigan tres generaciones, la indagatoria familiar se ahonda hasta donde el conocimiento de los familiares lo permite. Es frecuente que se refiera la existencia de familiares afectados de forma similar, pero que no están disponibles para su estudio, razón por lo que es válido recurrir a las fotografías familiares y que en algunos casos permiten ilustrar patrones de transmisión hereditaria. En otras ocasiones se debe de recurrir a interrogar a otros familiares que tengan un mayor conocimiento de los ancestros de la familia (abuelos, tíos). Es necesario hacer hincapié que la genealogía se realiza a partir de un sujeto afectado denominado en genética como caso índice (CI) y en latín (sin acentos), como *propositus* (CI masculino), *proposita* (CI femenino) o *propositi* (plural para ambos sexos), o también con el anglicismo probando (del inglés *proband*), al que se le debe agregar el sexo del paciente (ejemplo: probando masculino). Por lo tanto, todas las personas que se representan en una genealogía existen por su relación biológica con el CI (identificado con una flecha diagonal para distinguirlo de otros afectados, si los hubiera), es decir, son sus hermanos, padres, tíos, primos, abuelos o demás familiares. No debe olvidarse esta directriz con el fin de evitar árboles genealógicos confusos. El método de árbol genealógico de tres generaciones se basa en la utilización de ***símbolos convencionales***, los cuales constituyen un lenguaje universal para representar los eventos reproductivos de una familia. En la figura 16-3 se muestran los símbolos recomendados por el *Pedigree Standardization Task Force* de la *National Society of Genetic Counselors* de EE.UU. y que engloban prácticamente todo lo que biológicamente ocurre en una familia. Puede observarse que se utilizan tres escalas de tamaño para los símbolos, la de mayor tamaño se utiliza para los nacidos vivos y eventos posteriores, la intermedia para los óbitos y la de menor tamaño para los abortos. Es común la utilización del círculo sombreado de menor tamaño para los abortos, más que el triángulo. Es importante señalar que en los abortos no se indica el sexo ya que la mayoría corresponden al primer trimestre (aborto de causa genética), donde es difícil asignar un sexo debido a que en muchas ocasiones no ha concluido el establecimiento del sexo fenotípico externo y en cambio en los óbitos, por lo general sí es posible identificar el sexo del producto fallecido *in utero*. En la parte baja de la figura 16-3 se señalan las barras de matrimonio, que biológicamente son solo dos: exogámicos (panmícticos o no consanguíneos) y endogámicos (consanguíneos), debiendo en este último caso indicar el ancestro común. Todos los hermanos "cuelgan" de su barra de hermandad y deben colocarse de izquierda a derecha respetando el orden de gestación de su madre.

Todos estos símbolos unidos constituyen un árbol genealógico (figura 16-4). Los símbolos de afectado, portador y expresión variable, se deben utilizar una vez que se concluyó el estudio genético de la familia. Todo individuo o evento biológico representado en el árbol genealógico debe recibir una clave que consta de dos números: a) un número romano que indica la generación a la que pertenece (ubicados a la izquierda de cada generación). En el método de tres generaciones, la generación I son los abuelos, la II los padres y la III la del CI y b) un número arábigo que indica la posición que ocupa el CI de izquierda a derecha, respetando en cada hermandad su respectivo orden de gestación.

La información referente a las enfermedades prevalentes en la familia y causas de defunción se representan como ***símbolos no convencionales*** colocados en el pie de la figura del árbol genealógico, que con frecuencia incluyen preguntas sobre la presencia familiar de enfermedades como diabetes, hipertensión, epilepsias hiperlipidemias, hipotiroidismo, hipertiroidismo, enfermedades renales, eventos vasculares, cáncer, enfermedades mentales, alergias, artritis, tuberculosis o hemopatías, entre otras. El hecho de preguntar sobre cada familiar representado datos como el nombre, edad, estado de salud, lugar de nacimiento incita a que el familiar interrogado recuerde la mayor información posible y esto es una de las claves para lograr una historia familiar completa. Esto requiere, de forma obligada, el establecimiento de una relación médico paciente en un ambiente privado a fin de que la persona interrogada se sienta cómoda para hablar de su familia, información considerada por muchos como privada.

PUNTOS RELEVANTES DE LA HISTORIA CLÍNICA GENÉTICA

En el caso de los niños, la historia clínica genética no difiere mucho de los apartados de la historia clínica neonatal o pediátrica y en adolescentes, de la del adulto. Además de los antecedentes familiares investigados mediante el árbol genealógico, es necesario investigar los siguientes apartados:

Antecedentes preconcepcionales

Se refieren a la historia de los padres antes de la gestación de la que nació el CI e involucra la anamnesis con respecto a su

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 16-3. Símbolos convencionales utilizados en la elaboración de una genealogía. Fuente: modificado de Bennett *et al*. J Genet Counsel 2008;17:424-433.

edad, ocupación, escolaridad, estado socioeconómico, religión, adicciones, peso, talla y antecedentes personales patológicos. Esta información es útil ya que por ejemplo la edad materna avanzada se relaciona a la ocurrencia de aberraciones cromosómicas y la edad paterna avanzada con la ocurrencia de mutaciones dominantes *de novo*. Además, las madres adolescentes tienen un riesgo incrementado para malformaciones como la gastrosquisis o los defectos de cierre del tubo neural y en estos últimos se implican factores ambientales como la pobreza, nivel educativo bajo y la desnutrición relacionados con un metabolismo deficiente del ácido fólico. La ocupación y las enfermedades prevalentes en la madre guardan relación con posibles exposiciones teratogénicas (ver capítulo de Teratógenos).

Antecedentes gestacionales

Incluye información sobre la planeación del embarazo (factores emocionales), uso preconcepcional de ácido fólico (defectos de cierre de tubo neural, labio y paladar hendidos, otros) o anticonceptivos hormonales (hipospadias), la duración de la gestación (productos pretérmino en un sinnúmero de entidades o postérmino en los defectos del tubo neural), presencia de amenaza de aborto (común a múltiples entidades dismórficas), sangrados

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

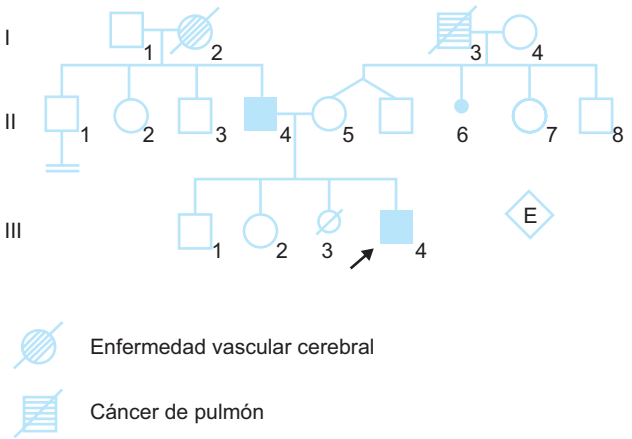


Figura 16-4. Ejemplo de un árbol genealógico de tres generaciones realizado después de concluir el estudio genético de una familia. El propositus (I-4) y el padre (II-4) están afectados de forma similar. Nótese que el tío paterno (II-1) presenta esterilidad y que existe un óbito femenino en la hermandad del caso índice (III-3) y un aborto en la hermandad de la mamá (II-6). Las enfermedades prevalentes en esta familia y que a su vez fueron causa de fallecimiento se señalan como símbolos no convencionales en el pie del árbol genealógico (I-2 y I-3).

(riesgo de daño cerebral, aplasia cutis, otras), mes de detección e intensidad de los movimientos fetales (la hipermovilidad se relaciona con cordones umbilicales cortos y riesgo de accidentes fetales o disrupciones por cordón umbilical mientras que la hipomotilidad fetal crónica se relaciona con alteraciones del sistema nervioso o con Artrogriposis), enfermedades propias de la gestación y/o su tratamiento, presentación, tipo de parto y de manera importante, exposiciones a posibles teratógenos físicos (fiebre, hipertermia, radiación), químicos (fármacos, sustancias de adicción, exposiciones ambientales o laborales), o biológicos (agentes TORCH o contacto con animales domésticos), en especial durante el primer trimestre de la gestación. Además el tipo de alimentación (incluyendo las que llevan aditivos químicos) y la ganancia ponderal materna durante la gestación son fuente de potenciales efectos nocivos para el producto.

Antecedentes perinatales

Condición al nacer (intensidad, tono de llanto, tono muscular, succión, deglución), antropometría del recién nacido, calificación de Apgar, dificultad respiratoria, hipoxia, traumatismo, necesidad de hospitalización ictericia u otras enfermedades durante el periodo neonatal que impliquen riesgo de lesión cerebral.

Antecedentes posnatales

Incluyen los antecedentes personales no patológicos, tipo de alimentación, inmunizaciones, edad de inicio y características de la dentición caduca y permanente, edad de cierre de fontanela anterior, hitos del desarrollo (sostén cefálico, sedentarización, gateo, deambulación, motricidad gruesa y fina, adquisición y perfeccionamiento del lenguaje, control esfínteres, escolaridad y aprovechamiento), además de las enfermedades agudas o crónicas y el interrogatorio por aparatos y sistemas (tipo respiración, cianosis, taquicardia, vómitos, poliuria, hematuria, olor peculiar, hiperactividad, somnolencia, irritabilidad, hipotonía, cefalea, paresias, convulsiones, falta de movimientos, movimientos involuntarios, contracturas, artralgias, mialgias, erupciones cutáneas, hipercromías, hipocromías, tumoraciones, entre otros.

Padecimiento actual

En el caso de las malformaciones y síndromes dismorfológicos constituyen el motivo de consulta y por su naturaleza estacionaria no es necesario describir este apartado. Sin embargo, en el caso de las enfermedades (que por definición son de naturaleza progresiva), es necesario incluir su inicio, semiología de cada síntoma, familiares afectados y su descripción evolutiva.

EXAMEN FÍSICO DISMORFOLÓGICO

Todo profesional de la salud que atiende niños se enfrenta a pacientes con anormalidades congénitas y con el tiempo se vuelve un "dismorfólogo práctico". La identificación y conocimiento de la variabilidad fenotípica normal en el humano permite al médico distinguir entre aquellas anomalías que requieran algún tipo de intervención o el inicio de una búsqueda diagnóstica de algún síndrome dismórfico *vs*. el diagnóstico de rasgos normales o familiares.

Antropometría genética

Debido a que muchos síndromes dismórficos muestran patrones reconocibles de crecimiento y desarrollo alterado y desproporcionado, la antropometría en genética representa una útil herramienta para cuantificar dichas variaciones. Las mediciones útiles en genética clínica corresponden a todas las partes corporales. La identificación de discrepancias en las proporciones corporales puede brindar claves para identificar un proceso patológico y la medición de partes corporales nunca debe ser separada de la impresión clínica general o "*Gestalt*" que se obtiene mediante la detallada inspección del sujeto a medir. Las mediciones y signos definidos de forma antropométrica incluyen: peso (bajo, sobrepeso), talla (baja, sobrecrecimiento), brazada (corta, larga), segmentos superior e inferior (corto, largo), brazo-muslo (acortamientos rizomélicos), antebrazo, pierna (acortamientos mesomélicos) perímetro cefálico (microcefalia, macrocefalia), distancia intercantal interna (hipocanto, telecanto), distancia interpupilar (hipotelorismo, hipertelorismo) longitud de las fisuras palpebrales (blefarofimosis, macroblefaron), diámetro corneal (microcórnea, megalocórnea), filtrum (corto, largo), boca (microstomía, macrostomía), orejas (microtia, macrotia), perímetro torácico (tórax estrecho, tórax amplio), distancia interpezones (teletelia, hipotelia), perímetro abdominal, manos y dedos (braquidactilia, acroelongación). En textos excelentes como el de Hall y col. (1995) pueden consultarse los instrumentos, puntos de referencia, técnicas de medición y valores de referencias para todas las edades pre y posnatales.

Examen físico dismorfológico

El examen físico dismorfológico debe realizarse de cabeza a pies, a continuación se exponen ejemplos de los hallazgos físicos en algunas por regiones corporales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cráneo

La presencia de fontanelas inusualmente amplias puede ser un indicador no específico de retraso en la maduración ósea tal como ocurre en el hipotiroidismo congénito, acondroplasia, síndrome Down o raquitismo. Además, pueden encontrarse fontanelas amplias en ciertas displasias óseas y por supuesto, como signo de hipertensión intracraneal. Es posible observar variaciones en la forma del cráneo debidas a craneosinostosis o cierre prematuro de suturas craneales. Según la ley de Virchow para las craneosinostosis el cráneo crece de manera paralela a la sutura que cierra de manera prematura y se afecta la longitud perpendicular a dicha sutura. La craneosinostosis de ambas suturas coronales o braquicefalia, produce un incremento del diámetro lateral parietal con disminución del diámetro anteroposterior. La craneosinostosis coronal y/o lambdoidea unilateral (plagiocefalia), produce un cráneo en forma de paralelogramo en su vista superior. La craneosinostosis sagital (dolicocefalia), produce un cráneo alargado y estrecho. La craneosinostosis de la metópica o trigonocefalia, produce una prominencia triangular del hueso frontal asociada a hipotelorismo y/o cresta metópica. En niños con trigonocefalia debe considerarse el antecedente de ingestión materna de ácido valproico. La afectación de las suturas sagital y coronal produce un crecimiento vertical de la bóveda craneal denominado como turricefalia, oxicefalia o acrocefalia.

Región ocular

El epicanto superior representa un pliegue redundante de piel sobre el canto interno que parte del parpado superior y borra la parte interna del surco orbitopalpebral superior o plica marginalis. Se asocia con frecuencia a un puente nasal plano o puede ser producido por un exceso de piel como en el síndrome de cutis laxa. Su frecuencia normal en niños menores de 6 meses llega al 30%, pero es menor del 3% entre los 12 y 25 años de edad. Los pequeños epicantos de la infancia se obliteran conforme el puente nasal se hace más prominente. El epicanto inferior o invertido se asocia a entidades como el síndrome Down o el síndrome de blefarofimosis-ptosis-epicanto invertido. La apariencia de ojos separados implica distinguir entre telecanto e hipertelorismo ocular. En el telecanto se presenta un desplazamiento lateral del canto interno pero con una distancia interpupilar normal, se denomina también distopia cantorum y en ocasiones produce la falsa apariencia de estrabismo (pseudoesotropia). El hipertelorismo ocular implica una separación de las órbitas óseas con un consecuente incremento en la distancia interpupilar. El hipocanto (disminución de la distancia intercantal interna con distancia interpupilar normal) y el hipotelorismo (disminución de las distancias intercantal interna e interpupilar), pueden ser predictores de serias anomalías del desarrollo cerebral como la holoprosencefalia. La orientación de las fisuras palpebrales parece ser secundaria a la tasa temprana de crecimiento del cerebro alrededor de los ojos versus el área facial que se encuentra por debajo de los ojos. La microcefalia leve con presencia de una superficie frontal estrecha puede producir fisuras con inclinación hacia arriba, denominadas también como fisuras tipo Down.

Se observan de forma aproximada en el 4% de niños escolares con marcada influencia del grupo étnico de procedencia. Cuando existe hipoplasia malar se puede producir una inclinación hacia debajo de las fisuras palpebrales, también denominas como fisuras tipo anti-Down. El moteado blanquecino del iris o manchas de Brushfield se presenta como un anillo a los 2/3 de distancia de la periferia del iris. Debido a que las manchas de Brusfield se presentan en ojos de color claro su frecuencia en caucásicos llega al 20% mientras que en nuestro medio es baja y como rasgo aislado tiene escasa significancia clínica. En niños con síndrome Down la frecuencia de manchas de Brushfield es del 53%. La heterocromía de iris puede ser inter o intraocular y se asocia con frecuencia al síndrome Waardenburg que cursa con telecanto, déficit auditivo y zonas localizadas de albinismo en la piel cabelluda.

Región oral

Los dientes natales, se presentan en uno de cada 1000 nacimientos. Si bien pueden presentarse en niños por lo demás normales deben considerarse entidades genéticas como la paquioniquia congénita, el síndrome Hallermann-Streiff o la exposición a agentes químicos como bifenilos policlorinados o dibenzofuranos.

Región auricular

Los apéndices preauriculares se observan en el 1.3% de RN y representan pliegues auriculares accesorios usualmente formados solo por piel pero que en ocasiones pueden presentar un núcleo de cartílago. Estos pliegues auriculares son, con mayor frecuencia, unilaterales y, por lo general, se desarrollan en el borde de los arcos hioideos y mandibulares, de ahí que su localización sea, las más de las veces, anterior. Las fosetas preariculares pueden ser familiares y son más frecuentes en las niñas y más comunes en descendientes de africanos y se observan con una frecuencia del 3% en RN. Ambas anomalías branquiales se consideran importantes marcadores de riesgo para otras anomalías a nivel del oído o inclusive anomalías renales como el síndrome branquio-oto-renal o BOR u otros síndromes con anomalías de arcos branquiales. El hélix plegado superior se presenta en el 3.6% de individuos sanos, pero en niños con síndrome Down tiene una frecuencia del 60%. La implantación normal del pabellón auricular se define trazando una línea imaginaria entre el canto externo del ojo y la parte más prominente del occipucio. El borde de implantación superior de la oreja debe estar sobre o un poco abajo de esta línea imaginaria. La implantación baja de orejas puede observarse en el 3.2% de los RN. Es frecuente observar que el pabellón auricular presente rotación posterior. La rotación normal de la oreja se estima trazando una línea vertical perpendicular al plano de Frankfurt. En condiciones normales, el pabellón auricular presenta una rotación entre 17 y 22 grados y si ésta es mayor se denominan pabellones auriculares con rotación posterior.

Pelo

Las variaciones de las líneas de implantación anterior del pelo incluyen el pico de viuda, considerado una variante normal si la distancia interocular es normal, o ser parte del cuadro clínico de una displasia frontonasal cuando coexiste con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hipertelorismo. El pico de viuda se observa en el 17.5% de individuos sanos. La implantación baja de pelo en nuca se asocia con la presencia de cuello corto y ancho y caracteriza a entidades como los síndromes Turner y Noonan o la anomalía de Klippel-Feil. El patrón de remolinos o tricoglifos constituyen un indicador indirecto del desarrollo cerebral. En pacientes con microcefalia u otras malformaciones cerebrales se observa con frecuencia la presencia de remolinos aberrantes en número o localización inusual. El patrón de tricoglifos se establece alrededor de las 18 semanas del desarrollo fetal y pueden indicarnos el momento del desarrollo en el que pudiera producirse algún daño al cerebro fetal. En la secuencia disruptiva del cerebro fetal se presenta microcefalia extrema (media de perímetro cefálico de -6 DE) con un patrón de remolinos normal. Se considera que una disrupción vascular tardía (después de las 18 semanas de desarrollo) produce destrucción del cerebro fetal (trauma vascular directo, cocaína, o infecciones congénitas que producen coagulación intravascular diseminada, como el citomegalovirus) sin alterar los tricoglifos, dado que estos ya se formaron con anterioridad.

Piel

Los hemangiomas capilares se presentan en el 10-40% de los RN y son 3 veces más frecuentes en el sexo femenino. La mayoría son superficiales y rara vez requieren tratamiento debido a su naturaleza regresiva. Este mismo rasgo sin embargo tiene una frecuencia del 72% en entidades como la trisomía 13. Las manchas mongólicas, también de naturaleza regresiva, muestran una importante variación étnica ya que su frecuencia en caucásicos es del 9.6%, en africanos del 95%, en asiáticos del 81% y en latinoamericanos del 70%. La entidad con múltiples manchas mongólicas de color obscuro y localización inusual que involucran el sistema nervioso central es la melanosis neurocutánea. Es posible observar la presencia de una mancha café con leche en el 13-27% de los niños sanos. Sin embargo, en la neurofibromatosis los pacientes presentan seis o más manchas *café au lait* (mayores de 0.5 cm. en prepúberes o más de 1.5 cm. de diámetro en pospúberes).

Tronco

La presencia de pezones supernumerarios sobre la línea mamaria se observa en el 2% de población sana y debe considerarse su asociación a malformaciones renales. El pectus excavatum se observa en el 5.3% de individuos sanos. Es importante recordar que debido a la presencia de un tórax inestable, es frecuente ver la deformidad en pseudopectus en los neonatos prematuros.

Extremidades

La clinodactilia o incurvación de los dedos es más frecuente en el quinto y hacia el lado radial. La clinodactilia se observa en el 6% de individuos sanos, sin embargo, su frecuencia en el síndrome Down es del 59% y en el síndrome Silver-Russell hasta del 75%. Las braquidactilias se refieren al acortamiento de cualquiera de los 19 huesos de la mano. Las braquidactilias más frecuentes en población normal incluyen el acortamiento de la falange media del quinto dedo (braquidactilia tipo A3 de la clasificación de Bell) con una frecuencia del 4% y el acortamiento de los metacarpianos (braquidactilia tipo E de Bell) con frecuencia poblacional del 1-2%, esta última se asocia a entidades como el síndrome Turner o el pseudopseudohipoparatiroidismo. Es frecuente observar también asimetrías de ortejos, como la megalodactilia del segundo dedo del pie. La variabilidad de los pliegues de flexión palmares incluye la presencia de un pliegue único de flexión palmar transverso o línea simiana la cual se observa en el 12% de individuos sanos y la línea Sydney, o prolongación del pliegue palmar proximal hasta el borde cubital de la mano, descrita originalmente en niños con rubéola congénita en Australia y que se observa en el 6% de la población normal. Existen múltiples entidades asociadas a pliegues palmares aberrantes como el síndrome Down con una frecuencia de línea simiana del 41% y de línea Sydney del 29%, o las convulsiones febriles que presentan una frecuencia de línea Sydney de alrededor del 30%.

EL PROCESO DE DIAGNÓSTICO CLÍNICO EN GENÉTICA

Dentro del proceso de diagnóstico, se pueden identificar las siguientes etapas:

1. **Fase de recogida de datos.** El examinador debe desarrollar la capacidad de obtener información fehaciente mediante el método de anamnesis y de igual manera, sopesar los hallazgos físicos obtenidos durante la exploración clínica.
2. **Fase analítica.** Implica fragmentar todas las partes que componen la imagen clínica global que representa un paciente y distinguir lo pertinente de lo inconsecuente, v. gr. el antecedente de exposición al paracetamol en el primer trimestre debe descartarse como factor etiológico o, la identificación de rasgos familiares debe separarse o descartarse del análisis del caso. Implica conocimiento, experiencia y juicio clínico. La identificación de los signos pivote es la base para un diagnóstico diferencial adecuado. Los hallazgos físicos de mayor utilidad son aquellos vistos con menor frecuencia, ya sea en forma aislada o sindromática, e incluyen signos que pueden o no representar consecuencias para la salud del paciente. En ese sentido puede confundirnos la presencia de una anomalía mayor, ejemplo, un onfaloce gigante puede hacer que no se de le importancia o no se identifique una macroglosia leve, ambos clave para el diagnóstico del síndrome Wiedeman-Beckwith. En la mayoría de los casos se requiere identificar tres o cuatro signos pivote para iniciar el proceso de análisis. Esto permite excluir los diagnósticos más improbables.
3. **Fase de síntesis.** El primer nivel consiste en decidir si el paciente presenta en realidad signos de dismorfogénesis ya que de lo contrario nuestro diagnóstico puede ser "ausencia de un síndrome dismórfico" que constituye solo una parte de la respuesta en estos casos, ya que otras características como el estado neurológico o el retraso psicomotor deben ser evaluados por los especialistas correspondientes.
4. **Fase de definición del síndrome.** Después de contar con una lista pequeña de entidades como posibles diagnósticos se revisa la literatura para determinar otras anomalías

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en cada una de ellas que pudieran resultar útiles para establecer el diagnóstico final. La comparación incluye signos dismórficos, historia clínica, edad de inicio o la evolución del padecimiento. La variabilidad clínica es la regla y no la excepción debido a que la presentación que se observa en un paciente determinado no será siempre una replica de la imagen que se aprecia en los textos de dismorfología y la ausencia de algunos signos o la presencia de otros, en apariencia no esperados, no excluye de forma obligada un diagnóstico. Si mediante esta revisión persiste aún la duda entre dos o tres entidades será necesario volver a revisar la literatura, de preferencia en artículos publicados incluyendo aquellos de la descripción original de los síndromes. Esta revisión nos será útil para considerar a su vez otros diagnósticos diferenciales o detalles sobre el patrón de transmisión genética, pronóstico o el manejo médico de la entidad. Antes de establecer el diagnóstico final es conveniente revisar de nueva cuenta al paciente y confirmar la presencia de los signos que se utilizan para el diagnóstico o en su caso, solicitar otras pruebas complementarias. El seguimiento de un paciente constituye un valuarte único en la confirmación de un diagnóstico mediante la comprobación y observación de una determinada evolución natural de un padecimiento que incluye la aparición o desaparición de determinados signos clínicos o radiológicos, cambios faciales, anormalidades en el desarrollo psicomotor o determinadas complicaciones médicas o quirúrgicas. Debe considerarse que en todos los servicios de genética clínica existe una proporción de pacientes en los que no es posible establecer un diagnóstico. Esos casos pueden ser en ocasiones aclarados con el advenimiento de nuevas técnicas diagnósticas o la descripción de nuevos síndromes. Mientras tanto, es factible considerar estos casos como "síndrome desconocido" o, de forma provisional, como "síndrome de clase única". Si mediante este proceso se concluye un diagnóstico se procede a brindar el asesoramiento genético a los padres con respecto al pronóstico, riesgo de recurrencia y opciones de tratamiento para dicha entidad. Los casos sin diagnóstico quedan en espera de un asesoramiento genético definitivo.

CUANDO ENVIAR A LA CONSULTA DE GENÉTICA

Los servicios de genética clínica brindan la labor de diagnóstico y asesoramiento genético. Si bien y por fortuna son cada día más las enfermedades o condiciones diagnosticadas por el pediatra, no debe omitirse el aval diagnóstico y el asesoramiento genético brindado por el médico genetista. Si no se cuenta con el diagnóstico debe ser enviado el caso para que se inicie o continúe el proceso de diagnóstico.

EVALUACIÓN

1. El símbolo convencional que representa a un varón sano en un árbol genealógico es: **a)** Un triángulo, **b)** Un cuadrado sombreado, **c)** Un cuadrado sin sombrear, **d)** Un circulo, **e)** Un rombo.
2. Una variante fenotípica normal se caracteriza por: **a)** Requerir la realización de un cariotipo, **b)** Ser producidas con mayor frecuencia por agentes teratógenos, **c)** Representan signos físicos que están en el extremo del espectro de la configuración normal, **d)** Necesitar siempre tratamiento quirúrgico, **e)** Rara vez se repiten dentro de una misma familia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bennett RL, French KS, Resta RG, Doyle DL: Standardized human pedigree nomenclature: update and assessment of the Recommendations of the National Society of Genetic Counselors. J Genet Counsel 2008;17:424-433.

Bennett RL: The practical guide to the genetic family history. New York: Wiley-Liss, 1999.

Brugmann SA, Kim J, Helms JA. Looking different: understanding diversity in facial form. Am J Med Genet 2006;140A: 2521-2529.

Corona-Rivera JR: Variabilidad fenotípica normal y patológica. En: Martínez y Martínez R, editor: La salud del niño y del adolescente. 5ª. ed. México: Manual Moderno, 2005.

Corona-Rivera JR, editor: Dismorfologia. Introducción al estudio de las anomalías congénitas. Guadalajara: Universidad de Guadalajara, 2007.

Corona-Rivera JR: Abordaje del niño dismórfico. En: Morán-Vázquez O, Arceo-Díaz JL. Diagnóstico y tratamiento en pediatría. México: El Manual Moderno. Pp. 351-358, 2008.

Jones KL: Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia. Saunders. 1997.

Hall JG, Froster-Iskenius UG, Allanson JE: Handbook of normal physical measurements. Oxford: Oxford University Press, 1995.

Ramírez-Dueñas ML, Martínez y Martínez R: Mecanismos de transmisión Mendeliana, patrones de herencia en genealogías. En: Martínez y Martínez R, editor. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno. Pp. 559-570, 2007.

Morales-Peralta E: La anamnesis y el examen físico en el estudio genético clínico de las sorderas hereditarias. Rev Cubana Pediatr 2004;76:1-10.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **c**

CITOGENÉTICA

Dr. Alfredo Corona Rivera
Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dr. Jorge Román Corona Rivera

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer los principios teóricos y metodológicos que rigen la citogenética e identificar las bases físicas de la herencia y los mecanismos citogenéticos que originan las principales cromosomopatías que se presentan durante la infancia, su clasificación e identificar cuando es necesario un estudio citogenético y sus implicaciones médico-genéticas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

INTRODUCCION

El objeto de estudio de la citogenética son los cromosomas humanos, en particular el estudio de su impacto clínico y genético, así como su estructura y función, en las diferentes etapas del ciclo celular. El conocer los complementos cromosómicos normales y anormales es indispensable para el diagnóstico de los síndromes genéticos debidos a aberraciones cromosómicas (cromosomopatías) y síndromes de inestabilidad cromosómica, o también como biomonitores de daño genético, entre otros. El complemento cromosómico se conforma por primera vez en el cigoto y se mantiene, de forma habitual, en todas las células del individuo, por lo que su estudio compete a la denominada citogenética constitucional. De manera alternativa, existe la citogenética de las alteraciones adquiridas que estudia los hallazgos citogenéticos limitados a las células de cáncer (ver apartado de Aspectos genéticos del cáncer infantil).

CICLO CELULAR, MITOSIS Y MEIOSIS

Ciclo celular

Desde el punto de vista genético todas las células nucleadas del cuerpo poseen en común un par de genomas (uno de origen paterno y otro de origen materno), mismos que se mantienen a lo largo del ciclo celular. Aunque ambos están constituidos de cromatina (ADN, ARN, proteínas histónicas y no histónicas), cada genoma esta subdividido en 23 paquetes (pares) de cromatina denominados cromosomas. El ciclo celular consiste en un complejo armónico de tiempo y eventos que suceden a partir de una célula producto de una división celular y hasta una nueva división.

Para su estudio, el ciclo celular se divide en: a) interfase (estadios *G1* o posmitótico, *S* o de duplicación del ADN y *G2* o premitótico) y b) división (mitosis o meiosis). Durante la interfase del ciclo celular, la cromatina que conforma el núcleo se mantiene descompactada (núcleo interfásico), por lo que no es posible distinguir a los cromosomas, desde el punto de vista funcional, ocurre la expresión programada de genes de acuerdo al tipo celular (fase G1), la decisión de continuar el ciclo celular que da lugar a la duplicación completa de ambos genomas de forma simultánea en los 23 pares de cromosomas descompactados (fase S) (para su posterior distribución a las células hijas durante la división), así como preparación para la división celular que incluye el inicio de una compactación gradual de los cromosomas (fase G2). Durante la fase de división celular, los cromosomas pueden ser observados al microscopio y continúa la compactación y acomodo espacial que permite su distribución equitativa a las células hijas. En la figura 16-5 se señala el comportamiento de los cromosomas de manera hipotética durante la interfase, ya que éstos no son en realidad visibles durante la misma.

Mitosis

La división celular en las células somáticas es clonal, es decir, mantiene la información genética constante con lo que se logra perpetuar la integridad genética en todo el organismo. Esta división celular consiste en dos etapas, la división nuclear o

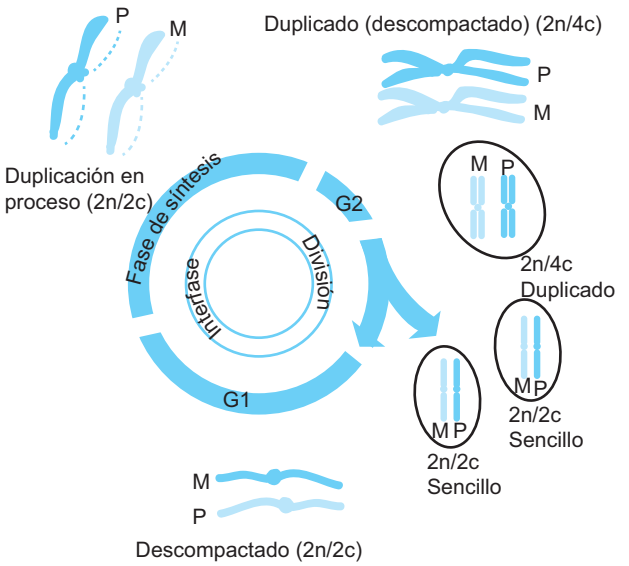


Figura 16-5. División celular mitótica en el contexto del ciclo celular. Se representa un par cromosómico (materno en gris y paterno en negro), asumiendo que lo mismo ocurre de forma simultánea para los 23 pares. La "n" representa a los conjuntos de ADN y la "c" al total de cromátides. La información genética se mantiene (2n) siempre (división clonal), mientras que el material genético se duplica para poderlo distribuir a la siguiente generación celular (ver alternancia 2c a 4c).

cariocinesis que al referirse al proceso de distribución de los cromosomas duplicados en las células somáticas se denomina mitosis. La transición de cromatina descompactada en G2 (núcleo interfásico) a cromatina compactada, marca el inicio de la mitosis en donde los cromosomas son ahora visibles al microscopio, los cuales continúan la compactación progresiva hasta un punto máximo (metafase) necesario para iniciar el proceso de distribuir las copias a las células hijas (anafase).

La mitosis es un proceso continuo en la que una célula se divide, aparentemente de manera simple, en dos y consta de las siguientes etapas: a) profase temprana y tardía, en las que desaparece la envoltura nuclear, aparecen los centriolos y éstos migran hacia los polos para formar el huso acromático que dirige el movimiento de los cromosomas; de esta etapa se obtienen en el laboratorio preparaciones cromosómicas para el estudio de cromosomas largos analizables con bandeo de alta resolución, que permite la detección de microdeleciones o microduplicaciones en los síndromes de genes contiguos; b) metafase, en la que los cromosomas logran su máximo grado de compactación y en ella se realiza el cariotipo convencional o estudio de cromosomas metafásicos; c) anafase, en la que ocurre la disyunción o separación longitudinal de las cromátides hermanas y d) telofase, donde se completa la migración de las cromátides hacia los nuevos núcleos. A la etapa de mitosis le sigue la citocinesis, para así completar la división celular. Un esquema de la mitosis integrado al ciclo celular se muestra en la figura 16-5.

Meiosis

Las células germinales son las únicas células del cuerpo que además de multiplicarse por mitosis poseen la propiedad de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

realizar la división meiótica o meiosis, cuyo resultado son los gametos. La función biológica de la meiosis es opuesta a la de la mitosis, es decir, mientras que la mitosis mantiene la información genética de una generación celular a la siguiente, la meiosis genera nuevas combinaciones genéticas en un genoma alternativo por gameto.

Las nuevas combinaciones son producto tanto de la recombinación intercromosómica (distribución al azar en los gametos de cualquiera de los miembros de cada par cromosómico), como de la recombinación intracromosómica derivada del entrecruzamiento que genera en los gametos cromosomas de un origen parental con segmentos del otro cromosoma homólogo. La división meiótica es la responsable de generar nuevas combinaciones genéticas y contribuir así a la diversidad genética junto con la mutación (figura 16-6).

Las fallas en la meiosis, en la correcta segregación de los cromosomas, entrecruzamiento alterado o rompimientos cromosómicos, dan lugar a gametos desbalanceados que generan productos con alteraciones numéricas o estructurales. Estos eventos anormales se denominan precigóticos y acontecen en la mayoría de las cromosomopatías constitucionales conocidas. La no disyunción (ND) durante la anafase I o anafase II es el mecanismo citogenético productor de la mayoría de aberraciones cromosómicas numéricas (figura 16-7).

CROMOSOMAS

Podemos definir a un cromosoma, dependiendo del criterio utilizado:

a. **Criterio bioquímico.** Agregado molecular compuesto de cromatina, la cual consiste en un segmento de ADN de al-

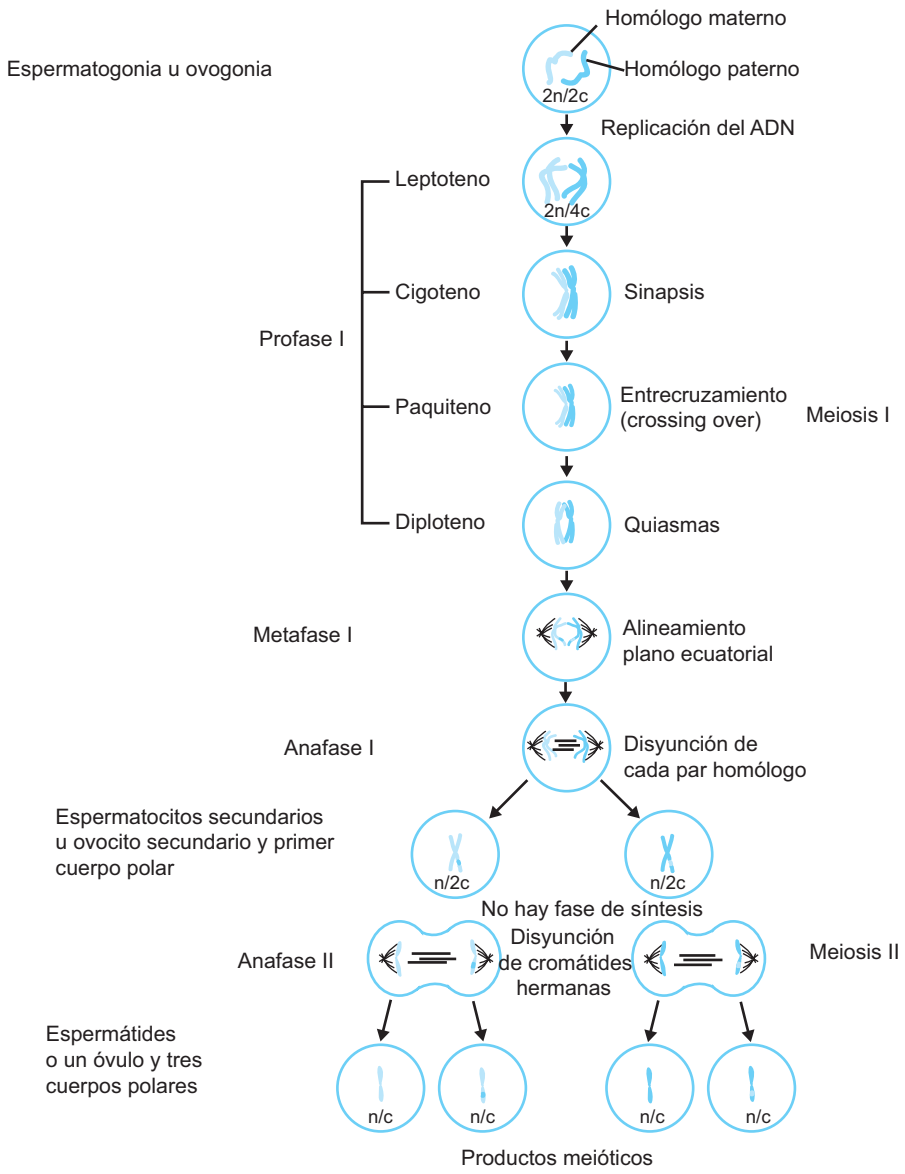


Figura 16-6. Esquema de la meiosis en el contexto de la gametogénesis. Se observa que el producto final es generar gametos con un genoma sin duplicar representando una combinación genética alternativa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

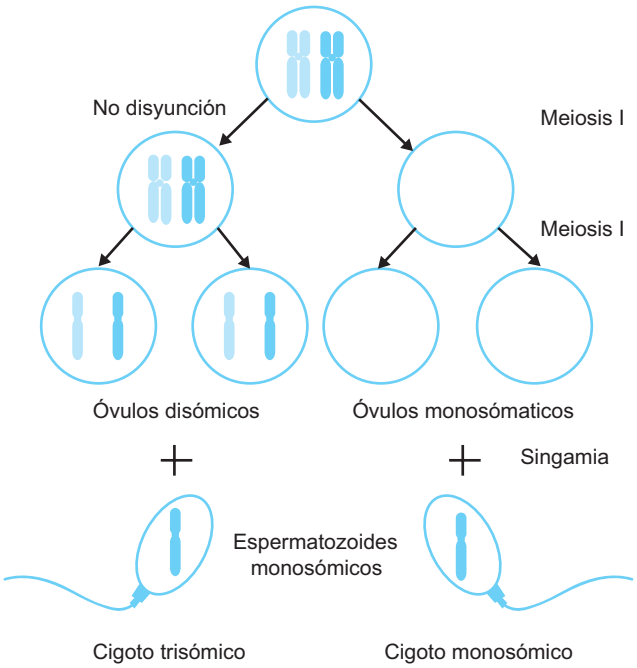


Figura 16-7. Se ilustra la no disyunción de los miembros de un par de cromosomas 18 durante la anafase de una meiosis I femenina que origina dos óvulos disómicos con un complemento n+1 (24,X) y los otros dos con un complemento 2n-1 (22,X). Si los óvulos disómicos son fecundados por un espermatozoide normal (monosómico), originará cigotos con trisomía 18 regular o completa o bien, con monosomía 18 para el caso de los óvulos con complemento 22,X.

rededor de 200 pares de bases asociado a un octámero de histonas, las cuales al estar conformadas por aminoácidos básicos se asocian con facilidad a la hebra de ADN, que es un gran polianión (cargas negativas), que se supercompacta en un andamio de proteínas no histónicas. En el humano existen por cada núcleo celular 46 estructuras de este tipo.

b. **Criterio citológico.** Si bien el cromosoma no posee todos los atributos de un organelo, desde el punto de vista funcional puede serlo dado que durante la interfase se mantiene descompactado, permite la expresión de los genes y es duplicado, mientras que en la mitosis, asegura la correcta distribución del material genético duplicado con anterioridad, a las células hijas.

c. **Criterio genético.** En células somáticas se mantienen 23 pares homólogos, un miembro de cada par es de origen materno y el otro paterno, en otras palabras, los cromosomas corresponden a un par de genomas distribuidos en 23 cromosomas diferentes o paquetes de información genética, siendo la conexión a través de las generaciones subsecuentes, pues estos paquetes son heredados de padres a hijos. Estos se mantienen en las células somáticas y se duplican previo a su distribución en las células hijas, mientras que en la reproducción sexual se reducen a un genoma sin duplicar con una nueva combinación genética reuniendo en esta nueva combinación los orígenes ancestrales parentales. El cromosoma duplicado posee un par de cromátidas hermana que son copias entre sí, producto de la duplicación del ADN en la fase S precedente, mientras que el par es homólogo al poseer alelos alternativos de origen paterno o materno (figura 16-8).

TÉCNICAS DE ESTUDIOS CROMOSÓMICOS Y SUS APLICACIONES

Citogenética clásica

Las descripción, conocimiento y profundidad de un fenómeno biológico depende de forma directa de su método de estudio. Así, Paintier en 1921 observó de manera errónea que el humano poseía 48 cromosomas, debido a las limitaciones de su método de estudio. Los procedimientos para la obtención de preparaciones cromosómicas de calidad se establecieron hasta 1960 por Moorhead y col., el cual se usa en la actualidad y consiste básicamente en lo siguiente: cultivo de linfocitos de sangre periférica, por ser un tejido de fácil acceso y que prolifera de forma activa *in vitro* con el uso de mitógenos (fitohemaglutinina), choque hipotónico (KCl 0.075 M), fijación con solventes orgánicos (metanol y ácido acético 3:1), elaboración de preparaciones cromosómicas y tinción con un colorante básico. El advenimiento de los métodos de tinción o bandeo a partir de la década de 1970, siendo las bandas G, el utilizado con mayor frecuencia, permiten a la fecha estudiar cada cromosoma en regiones, con una resolución de alrededor de 5 megabases (Mb). Con esta resolución es posible el análisis y la detección de rutina que correspondería a 450 a 550 bandas en la totalidad de un cariotipo (46 cromosomas) (figura 16-9).

En el caso de sospecha clínica de síndromes debidos a microdeleción o búsqueda de alteraciones crípticas, es factible realizar el análisis en cromosomas con más de 550 bandas, denominado bandeo de alta resolución, el cual es posible forzando la sincronización de las células de cultivo y con el uso de agentes químicos que entorpecen el proceso de compactación cromosómica.

Citogenética molecular

El procedimiento más utilizado es la denominada hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH), consiste en la utilización de

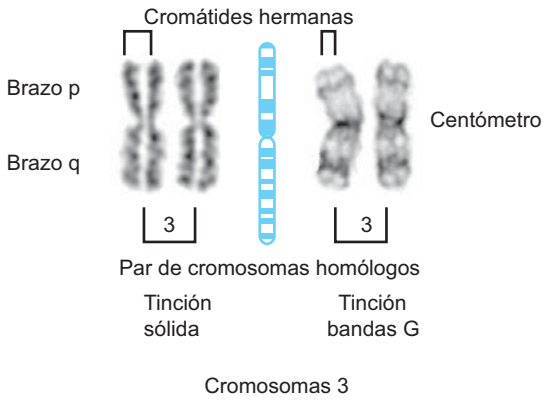


Figura 16-8. Descripción de un par cromosómico homólogo. Representación de cromátidas homólogas y hermanas así como tinción sólida o común y bandeo. Se representan además los símbolos del ISCN para los brazos cromosómicos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

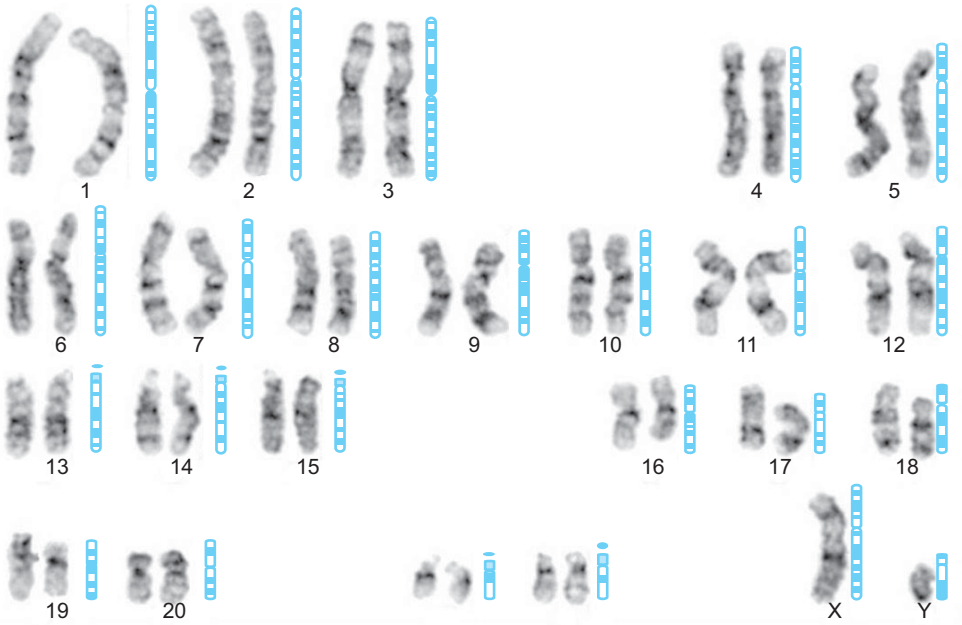


Figura 16-9. Cariotipo normal de un varón que ilustra los 24 diferentes cromosomas del humano. Note el patrón estandarizado de acuerdo al ISCN 2009. Los pares se agrupan como sigue: 1-3, los cromosomas mas grandes (grupo A); 4-5, grandes y muy submetacéntricos (grupo B); 6-12, submetacéntricos medianos (grupo C); 13-15, acrocéntricos grandes (grupo D); 16-18, meta y submetacentricos pequeños (grupo E); 19-20, metacéntricos muy pequeños (grupo F); 21-22, acrocéntricos pequeños (grupo G) y par gonosómico XY (en la mujer es XX). Resolución de 550 bandas con bandeo G teñidos con Wright.

segmentos sintéticos de ADN, que poseen la secuencia de interés, marcados con fluorocromos que hibridan al ADN desnaturalizado com anterioridad (hebras separadas) de las preparaciones cromosómicas o núcleos interfásicos.

La hibridación o apareamiento se realiza por complementariedad de bases, permitiendo la detección de casi cualquier tipo de secuencias y regiones cromosómicas (génicas e secuencia única, de genes de fusión en cáncer, o regiones centroméricas, teloméricas, subteloméricas, brazos completos o cromosomas completos). La figura 16-10 muestra una FISH secuencial (sobre una metafase bandeada con anterioridad), de la región 15q13 (Prader Willi/Agelman), para evaluar el cromosoma 15 en un cultivo de médula ósea.

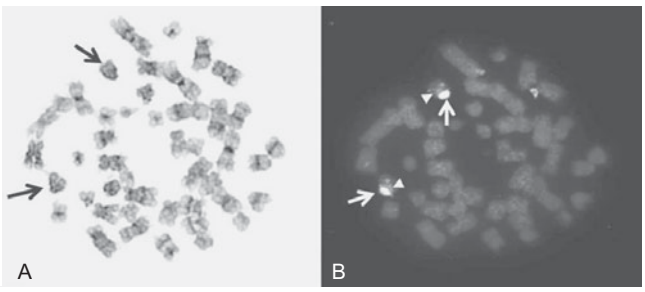


Figura 16-10. FISH secuencial para la región 15q13 (Prader Willi/Angelman) en células provenientes de cultivos de médula ósea: (A) metafase con bandas G que muestra el par 15 a evaluar (flechas). (B) FISH de la misma metafase, señal blanca intensa en el extremo (flechas grandes) corresponden al centrómero del cromosoma 15 y la adyacente (flechas pequeñas) a la región 15q13, correspondientes a un patrón normal, ya que se observan ambas señales de la región 15q13.

La utilidad técnica de los procedimientos de FISH está en la capacidad de poder detectar o confirmar anomalías cromosómicas menores de 2.5 Mb de ADN, localizar puntos de ruptura, estudiar rearreglos cromosómicos complejos, o cromosomas marcadores y el estudio de regiones de fragilidad cromosómica. Otros métodos utilizados son marcado *in situ* primado (PRINS) (Koch, 1989), hibridación genómica comparativa (CGH) (Kallioniemi 1992), microdisección cromosómica, cariotipo espectral (SKY) (Schöck, 1996), FISH multicolor (M-FISH) (Eils, 1998), bandeo en color (Müller, 1997), FISH con sondas teloméricas múltiples (Knight, 1997), o CGH basado en microarreglos (Pinkel, 1998). Las aplicaciones clínicas relevantes de la citogenética clásica y molecular, se describen a continuación.

a. **Diagnóstico de cromosomopatías constitucionales.** El cariotipo constituye la evidencia directa de una cromosomopatía sospechada de forma clínica, por lo que el diagnóstico citogenético es determinante o complementa al diagnóstico clínico. Cromosomopatías frecuentes se muestran en el cuadro 16-1. Aunque la mayoría son detectables con facilidad en el cariotipo, su búsqueda utilizando FISH permite evaluaciones de un número mayor de células, evaluación en interfase, descartar la presencia de mosaicos o caracterización de cromosomopatías.
b. **Síndromes de microdeleción o de genes contiguos.** Se refiere a síndromes genéticos debidos al efecto masivo de grupos de genes, localizados en pequeñas regiones cuya deleción no siempre es posible ser detectada a menos que se utilice la técnica de FISH. Los síndromes que entran en esta categoría son los de Williams, Prader-Willi/Angelman, Smith-Magenis, deleción 1p36, síndrome del maullido *(cri-du-chat)*, deficiencia de esteroide-sulfatasa y el complejo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-1. Elementos implicados en un estudio citogenético, e ilustrados con ejemplos. Nomenclatura aplicada a la práctica clínica

Imagen	Cariotipo	Interpretación citogenética	Diagnostico clínico
	47,XY,+21	Cromosoma 21 extra que resulta en trisomía 21 regular	Síndrome Down
	46,XY,t(14;21)(p11;p11)	Presencia de dos cromosomas 21 y un cromosoma translocado (14;21), que resulta en trisomía 21 por translocación	Síndrome Down
	46,XY,t(21;21)(p11;p11)	El paciente posee un cromosoma 21, pero además un cromosoma translocado (21;21), que resulta en trisomía 21 por translocación	Síndrome Down
	45,X	Se observa solo un cromosoma gonosoma (X), que resulta en monosomía X regular	Síndrome Turner
	46,X,i(X)(q10)	Isocromosoma X de brazos largos que resulta en monosomía Xp y trisomía Xq	Síndrome Turner
	47,XXY	Disomía X y monosomía Y que resulta en complemento gonosómico masculino con un cromosoma X extra	Síndrome Klinefelter
	47,XX,+18	Cromosoma 18 adicional que resulta en trisomía 18	Síndrome Edwards
	47,XY,+13	Cromosoma 13 adicional que resulta en trisomía 13	Síndrome Patau
	46,XY, del(5)(p12)	Cromosoma 5 con deleción terminal desde 5p12 que resulta en monosomía 5p. La región crítica es 5p15.3	Síndrome cri du chat

El diagnóstico citogenético establecido con el cariotipo es de acuerdo a la nomenclatura del ISCN (2009). La interpretación citogenética incluye la descripción del desbalance o alteración acorde a clasificación.

CATCH 22 que incluye principalmente a los síndromes DiGeorge/velo-cardio-facial/Shprintzen (deleción 22q11.2), entre otros.

c. **Síndromes de inestabilidad cromosómica.** Constituye un grupo que, en sentido citogenético, se caracteriza por la observación de daño cromosómico espontáneo o inducido asociado a defectos en los sistemas de reparación de ADN. Dichos daños pueden ser estables como rompimientos o *gaps*, o inestables como anillos, dicéntricos o triradiales.

d. **Retardo mental inexplicable.** La primera causa de retraso mental de causa genética es el síndrome Down. La segunda causa es la observación de anomalías subteloméricas asociadas a retraso mental inexplicable. Con el uso de sondas subteloméricas de FISH de todos los cromosomas ha sido posible establecer la presencia de deleciones teloméricas en 3-7 % de estos casos.

e. **Diagnóstico prenatal de aneuploidías comunes.** Al menos la mitad de los embriones presentan una cromosomopatía siendo en su mayoría aneuploidías, por lo que existe una vigorosa selección *in útero* incluso antes de la implantación. Tradicionalmente se realiza en preparaciones cromosómicas obtenidas de células del producto provenientes de vellosidades coriales, líquido amniótico o cordón umbilical, dependiendo de la etapa de gestación, siendo el líquido amniótico el más utilizado. Lo anterior permite detectar además alteraciones estructurales. Mas del 95% de las aneuploidías presentes al nacimiento involucran los cromosomas 13, 18, 21, X e Y, las cuales ocasionan defectos al nacimiento, en particular si se presenta edad materna avanzada. De manera alternativa, es factible buscar directamente las aneuploidías más comunes *in útero*, con el uso de sondas centroméricas de dichos cromosomas por FISH. De manera adicional, es posible detectar polimorfismos de ADN denominados repeticiones en tándem de secuencias cortas (STR), de dichos cromosomas por secuenciación de fragmentos.

f. **Diagnóstico por preimplantación de aneuploidías comunes.** La mayoría de pacientes para fertilización *in vitro* tiene mas de 35 años, por lo que la detección de aneuploidías comunes como trisomías 13, 18, 21 y de cromosomas sexuales (gonosomopatías) es útil previo a la implantación del embrión. El procedimiento requiere la separación de uno o dos blastómeros del embrión previos a la implantación asistida, para ser analizados por FISH, molecular o incluso citogenética.

g. **Cáncer.** Toda neoplasia implica, de manera obligada, cambios genéticos que ocurren a nivel molecular y citogenético. El campo de los estudios citogenéticos en cáncer se denomina citogenética de alteraciones adquiridas, por que son cambios solo observados en el tejido tumoral. En tumores sólidos, los hallazgos tienden a ser mas complejos debido a que son evaluados en etapas no tem-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pranas de la neoplasia que aunado a una menor disponibilidad de las preparaciones cromosómicas, han dificultado la aplicación clínica de la citogenética, no así en las neoplasias hematológicas en las que la citogenética constituye una sólida evidencia para el diagnóstico, pronóstico, tratamiento y evolución, en particular en neoplasias hematológicas pediátricas.

h. **Biomonitoreo.** Los cromosomas resultan sensibles, en particular a agentes que dañan al ADN por lo que pueden ser utilizados como biomonitores de daño genético de agentes físicos, químicos o biológicos. Se complementan entre sí con otros métodos como intercambio de cromátidas hermanas o micronúcleos y ensayo cometa, entre otros.

CROMATINA SEXUAL X

La cromatina X es un corpúsculo heteropicnótico hiperpigmentado de forma ovalada o triangular y que se observa adosado a la membrana del núcleo de células femeninas, su obtención se realiza, de forma habitual, a partir de frotis de mucosa oral teñidos con orceína (figura 16-11). Corresponde al cromosoma X inactivo en la mujer. También es conocido como corpúsculo de Barr por su descubridor. Su utilidad clínica radica es que el número de corpúsculos mas 1, corresponde al numero total de cromosomas X por lo tanto provee evidencia indirecta del número de cromosomas X en el diagnóstico de gonosomopatías. En la actualidad su uso es limitado debido al desarrollo de los métodos citogenéticos descritos con anterioridad.

La citogenética se encuentra en constante evolución y se intercomplementa con métodos de mas resolución pero que impiden una visión global directa. Por ejemplo se asume que la citogenética constitucional detecta no más de un 3% de alteraciones, mientras que con el uso de hibridación genómica comparativa basada en microarreglos (aCGH), puede llegar hasta un 20%. Este procedimiento ha logrado consensos internacionales para realizar evaluaciones amplias del genoma en la búsqueda de pérdidas o ganancias cromosómicas.

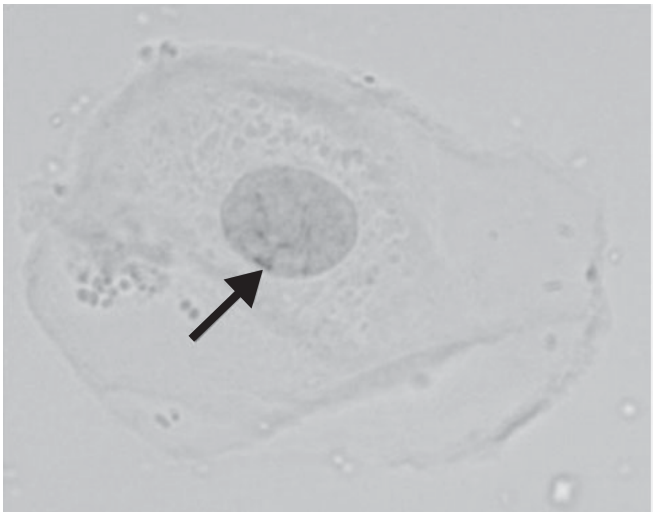


Figura 16-11. Cromatina sexual X de mucosa oral femenina teñida con orceína (flecha).

Una recomendación de su uso es en el caso de pacientes con fenotipo sugestivo de desbalance pero con resultado del cariotipo normal. Otra estrategia es el uso de MLPA ("*multiplex ligation probe amplification*"), usada con frecuencia en la detección de microdeleciones. En la actualidad, se encuentran en evaluación para su integración cotidiana en la práctica clínica, lo cual es mas prometedor en citogenética constitucional que para cáncer.

CLASIFICACIÓN DE LAS ABERRACIONES CROMOSÓMICAS

Las alteraciones en la distribución de los cromosomas durante la división celular mitótica o meiótica, así como rompimientos cromosómicos que dan lugar a cromosomas rearreglados estables ocurren de forma continua, en baja frecuencia y a éstas se les denomina cromosomopatías o aberraciones cromosómicas. A partir de la concepción de un nuevo ser y durante el proceso de gestación ocurre una selección *in útero* en contra de productos con desbalances cromosómicos, por ejemplo más de la mitad de los abortos tempranos cursan con cromosomopatías en su mayoría numéricas. Respecto a alteraciones numéricas, en abortos del primer trimestre se observa una alta frecuencia de trisomía 16 o monosomía X, mientras que al nacimiento se observan cromosomopatías conocidas, entre ellas trisomía 21 (47,XY,+21), síndrome Turner (45,X) y trisomías13 y 18, en las cuales de manera habitual se orienta la atención inicial. Las aberraciones cromosómicas ocurren en todas las etapas del desarrollo. Más de la mitad de los abortos tempranos involucraron una cromosomopatía, en su mayoría numérica. Al nacimiento, la frecuencia no excede 1 de cada 150. En la pubertad resaltan cromosomopatías de cromosomas sexuales, mientras que en la etapa adulta las alteraciones detectadas corresponden a rearreglos balanceados con frecuencia baja. La forma de clasificar las cromosomopatías constitucionales se ilustra en la figura 16-12. El mecanismo de origen para las euploidías es la formación de cigotos de gametos diploides o fusión de cuerpos polares. Las aneuploidías se originan por no disyunción cromosómica (figura 16-7): si ocurre en la meiosis son precigóticas y la alteración será constitucional en todas las células del producto y si ocurren en mitosis serán postcigóticas y originaran mosaicos. La edad materna avanzada incrementa drásticamente la ocurrencia de no disyunción precigótica. Las alteraciones estructurales se originan por rompimientos cromosómicos.

Polimorfismos cromosómicos. El cariotipo ocasionalmente incluye símbolos como 1qh-, 9qh+, 14pstk+, 16qh-, 22ps+ (figura 16-13b). Los cuatro casos corresponden a polimorfismos cromosómicos, los cuales son variables en tamaño con una frecuencia en la población mayor a 1 %, y no representan alteración patológica. Las regiones polimórficas en los cromosomas humanos se muestran en la figura 8b. 1qh-, 9qh+, 16qh- y 22ps+, son ejemplos de las regiones formadas de heterocromatina constitutiva que se localizan en: el brazo q proximal del cromosoma 1, 9 y 16, (1qh-, 9qh+, 16qh-) y Yq distal, así como en satélites de cromosomas acrocéntricos (22ps+). Contiene secuencias repetidas de ADN y en general no contiene genes por lo que pueden observarse variación en tamaño sin efecto clínico. El ejemplo 14pstk+, correspon-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

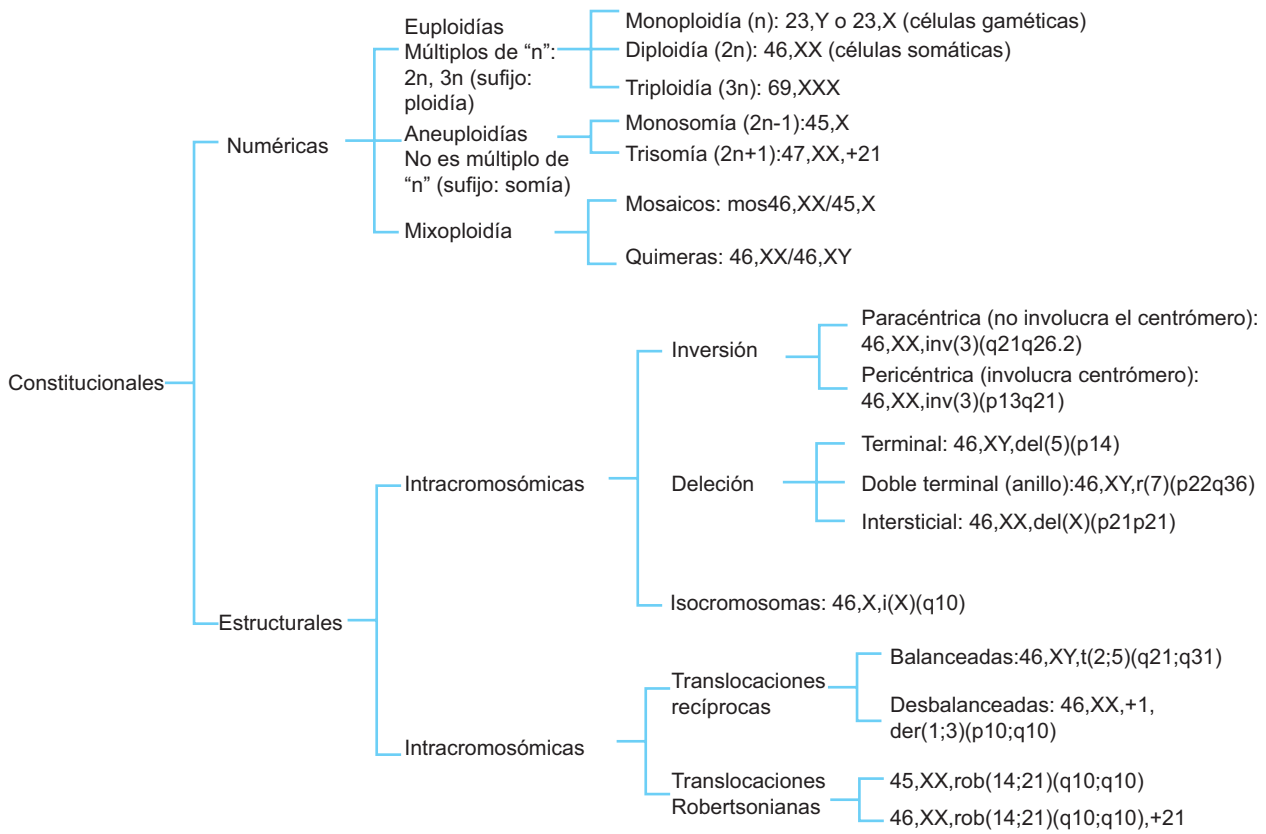


Figura 16-12. Clasificación sintética de las cromosomopatías en el humano. Incluye notas y ejemplos que facilitan su comprensión.

de a los tallos de cromosomas acrocéntricos (13, 14, 15, 21 y 22) que pueden presentar longitud variable sin efecto clínico dado que contienen genes repetidos en tándem que sintetizan la mayoría de tipos del RNA ribosomal. Considerando que el ribosoma requiere ser sintetizado de forma constitutiva, estos genes resultan de los más activos durante el ciclo celular al extremo que en el cromosoma compactado esta región permanece subcompactada y citológicamente se observa como un tallo.

NOMENCLATURA CITOGENÉTICA

Resulta que desde el descubrimiento del número correcto de cromosomas en humano en 1955 por Joe-Hin Tjio y Albert Levan en Suecia, y Ford y Hamerton en EE.UU., la correlación entre enfermedades que se asumían genéticas o síndromes malformativos con alteraciones cromosómicas fue alta, pero confusa dado que no había acuerdos sobre la forma de describir cada alteración cromosómica. Surgen entonces reuniones internacionales para acordar un solo sistema de nomenclatura en citogenética (Denver 1960, Londres 1963, Chicago 1966 y París1971), que culminan en el en 1978 en el primer "Sistema Internacional de Nomenclatura en Citogenética" (ISCN), el cual se ha actualizado en los años 1981, 1985, 1991, 1995, 2005 hasta la versión vigente de 2009. El ISCN, norma acorde a avances y descubrimientos la citogenética clásica y molecular, en particular FISH. Ejemplos se indican de manera esquemática y explican en la figura 16-13 y en el cuadro 16-1. Todo reporte citogenético debe ajustarse a dicha nomenclatura. Todo lo anterior se sintetiza en la práctica médica, en un reporte de estudio citogenético denominado cariotipo, que describe la alteración cromosómica detectada. Es importante destacar que dicho reporte corresponde al diagnóstico citogenético, necesario para realizar la correlación clínica, también conocida como correlación cariotipo-fenotipo, dado que el diagnóstico clínico puede corresponder a más de un diagnóstico citogenético. Se ilustra un esquema integrado al respecto en el cuadro 16-1.

INDICACIONES PARA REALIZAR CARIOTIPO

Dado que las aberraciones cromosómicas involucran de manera habitual, segmentos o cromosomas completos, los desbalances a nivel de genes son masivos, por lo que se espera que el efecto clínico involucre más de un órgano o sistema, se presenten malformaciones congénitas múltiples, retraso mental, infertilidad y/o abortos. En el paciente individual, la presencia de un diagnóstico clínico presumiblemente ocasionado por alteración cromosómica, o bien ante situaciones como el retraso psicomotor, malformaciones múltiples de severidad variable, falla en el crecimiento, alteraciones en la diferenciación sexual, y alteraciones dermatoglíficas son indicaciones para realizar un cariotipo, al igual que en las parejas con aborto recurrente, infertilidad, o antecedentes de cromosomopatía o producto previo malformado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

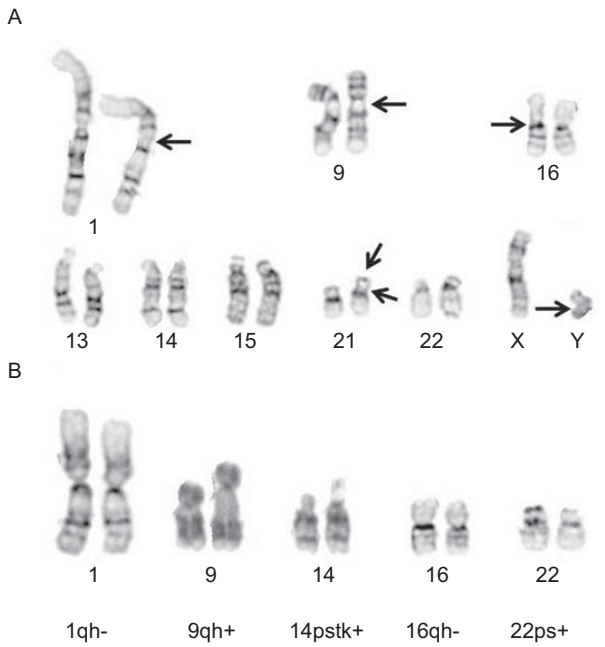


Figura 16-13. (A) Pares que presentan polimorfismos cromosómicos los cuales se indican con flechas. De heterocromatina constitutiva: 1 (grupo A), 9 (grupo C), 16 (grupo E), Y (gonosomas). De longitud del tallo y tamaño de satélite: 13, 14, 15 (grupo D), 21, 22 (grupo G) y 21. (B) Ejemplos de polimorfismos. G, resolución de 600 bandas.

CONCLUSIONES

La citogenética es indispensable en el estudio de enfermedades genéticas. Obliga una correlación cariotipos- fenotipo. Ha evolucionado y al ofrecer una visión directa y global del genoma humano con dificultad será substituida con el tiempo, en particular en cáncer, por lo que se estrechará más la intercomplementación con abordajes de mayor resolución como la hibridación genómica comparativa basada en microarreglos.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Imprimir y recortar las metafases para los ordenar los cariotipos de acuerdo al ISCN. Realizar una revisión sobre mecanismos de origen de las cromosomopatías. Investigar cariotipos y correlacionarlos con el diagnostico clínico.

EVALUACIÓN

1. ¿En cuál de las siguientes situaciones clínicas está indicado el cariotipo? **a)** Una mujer con un aborto espontáneo, **b)** En padres de un niño con trisomía 21 regular, **c)** Un niño con polidactilia postaxial, **d)** Una pareja con tres abortos consecutivos y un óbito, **e)** En presencia de escleróticas azules y fracturas múltiples.
2. ¿Cuál de los siguientes es el cariotipo más común en un niño con síndrome Down? **a)** 47,XY,+21, **b)** 47,XY,+13, **c)** 46,XY(20%)/47,XY,+21(80%), **d)** 46,XY,t(21;21), e) 47,XX,+18.
3. ¿En cuál de las etapas de la meiosis se produce el fenómeno de entrecruzamiento (crossing over)? **a)** Profase de meiosis II, **b)** Leptoteno de profase de meiosis I, **c)** Paquiteno de profase de meiosis I, **d)** Dictioteno de profase de meiosis II.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fan YS. Molecular Cytogenetics: Protocols and Applications. Totowa: Humana Press. Pp. 211-378, 2002.

Hills A, Ahn JW, Donaghue C, Thomas H, Mann K, Ogilvie CM: MLPA for confirmation of array CGH results and determination of inheritance. Mol Cytogenet2010;3:19.

Shaffer LG, Slovak ML, Campbell LJ, editors. ISCN (2009): An International System for Human Cytogenetics Nomenclature. Basel: Karger, 2009.

Moorehead PS, Nowell PC, Melman W, Batipps D y Hungerford D: Chromosomal preparations of leukocytes cultured from human peripheral blood. Experimental Cell Research 1960;20:613-616.

Gersen SL, Keagle MB, editors: The principles of clinical cytogenetics.2nd. ed. Totowa: Humana Press, 2005.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **a**; 3: **c**.

CROMOSOMOPATÍAS

Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dr. Jorge Román Corona Rivera

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer e identificar las características clínicas relevantes de los síndromes cromosómicos que por su impacto epidemiológico se consideran de diagnóstico obligado para el médico, así como su manejo médico multidisciplinario y su asesoramiento genético.

GENERALIDADES

Las aberraciones cromosómicas afectan a 1 de cada 120 recién nacidos (RN), siendo las trisomías autosómicas (síndromes Down, Edwards y Patau) y las aneuploidías de cromosomas sexuales (síndromes Turner, Klinefelter, 47,XXX y 47,XYY), las de mayor importancia médica. En el periodo prenatal, las cromosomopatías originan al menos el 50% de los abortos y alrededor del 5% de los óbitos, en el posnatal, el 5-7% de las muertes tempranas y son responsables de producir el 4-8% de las malformaciones múltiples, el 13% de las cardiopatías congénitas, el 3-25% de los casos de retraso mental, el 25% de los trastornos de la diferenciación sexual y el 27% de los casos de pubertad retrasada. Los desbalances cromosómicos producen un espectro de anormalidades que van desde alterar o impedir la implantación del cigoto (aborto subclínico), devastación de la blastogénesis y/o embriogénesis (aborto espontáneo o del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primer trimestre), alteración de severa de la morfogénesis (mortinato o muerte neonatal temprana, como en las trisomías 18 y 13), hasta disrupciones del desarrollo intrauterino que permiten una substancial sobrevida extrauterina o inclusive producir efectos fenotípicos mínimos (mujeres 47,XXX o algunos varones 47,XYY/46,XY). En general, se considera que un organismo tolera mejor una trisomía que una monosomía, siendo la del cromosoma X, la única con sobrevida. Por otro lado, de las trisomías, la única compatible con la vida es la del cromosoma 21, el resto se consideran de alta letalidad prenatal y/o posnatal temprana. Las características clínicas generales que deben hacer pensar en una cromosomopatía son la presencia de talla y peso bajos de inicio prenatal, malformaciones múltiples (microcefalia, dismorfias, cardiopatía, alteraciones dermatoglíficas, otras) y retraso en el desarrollo. Siendo las cromosomopatías en su mayoría consecuencia de una no disyunción, la edad de los padres juega un papel importante, encontrando la edad materna avanzada como el principal factor de riesgo. El encontrar un cariotipo alterado en los pacientes, sobre todo una aberración cromosómica del tipo estructural, obliga a realizar un estudio de la familia con el fin de realizar la detección de portadores y ofrecer un adecuado asesoramiento genético. Cuando la alteración es una trisomía consecuencia de una no disyunción, es decir una trisomía llamada regular, no es necesario realizar cariotipo a los padres (figura 16-14).

CROMOSOPATÍAS AUTOSÓMICAS

Trisomía 21 (Síndrome Down)

Concepto

En 1866 Down describió un síndrome en el que hasta 1956 se demostró la presencia causal de un cromosoma 21 supernumerario. El diagnóstico del síndrome Down (SD) es clínico y al nacimiento se apoya en diversos criterios diagnósticos, siendo ampliamente utilizados los 10 signos propuestos por Hall, de los cuales el 100% presenta cuatro o más signos y seis o más están presentes en el 89% de los RN con SD (cuadro 16-2 y figura 16-15). Otros autores resaltan la displasia de orejas (microtia, apariencia cuadrada, hélix doblado superior, lóbulo hipoplásico), diastasis entre ortejos I-II ("signo de la sandalia"), hipotelia, manchas de Brushfield spots y la piel redundante en nuca, como signos de mayor poder discriminativo, junto a la braquicefalia, hipotonía, facies plana, fisuras oblicuas superiores y la línea simiana. Además, debe considerarse que el epicanto puede ser edad dependiente y que el puente plano o la boca pequeña pueden prestarse a una identificación no uniforme.

Cuadro 16-2. Criterios de Hall para el diagnóstico de síndrome Down

Característica	Frecuencia (%)
Hipotonía	80
Reflejo de Moro disminuido	85
Hiperflexibilidad de articulaciones	80
Piel redundante en nuca	80
Perfil facial plano	90
Fisuras oblicuas superiores	80
Orejas displásicas	60
Displasia de pelvis	70
Displasia falange media dedo V	60
Línea simiana	45

Fuente: Hall B. Mongolism in newborn infants. An examination of the criteria for recognition and some speculations on the pathogenic activity of the chromosomal abnormality. Clin Pediatr 1966;5:4-12.

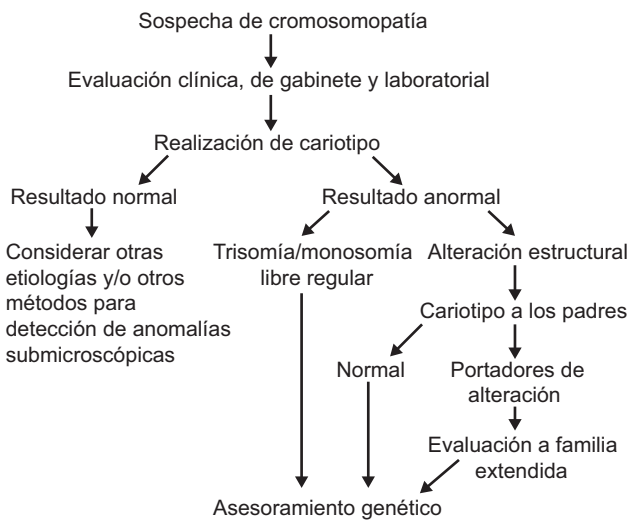


Figura 16-14. Ruta de evaluación en pacientes con sospecha de cromosomopatía.

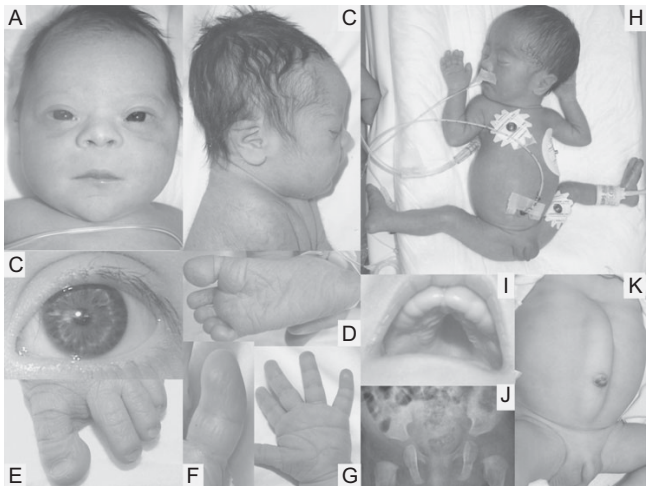


Figura 16-15. Hallazgos clínicos de mayor utilidad para el diagnóstico de síndrome Down en el recién nacido: facies peculiar con fisuras oblicuas superiores **(A)**, perfil facial plano, hélix plegado superior, cuello corto y piel redundante en nuca **(B)**, manchas de Brushfield **(C)**, surco plantar profundo y diastasis I-II ortejos **(D, E)**, pliegue único de flexión dedo V, línea simiana y clinodactilia **(F,G)**, postura hipotónica con laxitud articular **(H)**, paladar ojival **(I)**, displasia de cadera **(J)**, diastasis de músculos rectos, micropene **(K)**. Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Epidemiología

La incidencia global de SD es de 1 en 660 nacimientos y es muy similar en todo el mundo. Se observa un incremento proporcional a mayor edad materna, siendo de 1 en 270 entre los 35-39 años, de 1 en 100 entre los 40-44 años y de 1 en 50 en madres de 45 años o más. También en madres muy jóvenes (adolescentes) hay un pico de mayor incidencia. La deficiencia de ácido fólico, alteraciones en su metabolismo o polimorfismos de la metileno tetrahidrofolato reductasa (MTHFR), han resultado en un aparente incremento en la prevalencia de SD en algunas poblaciones, aunque esto no ha sido reproducido de manera consistente en todos los estudios.

Puntos sobresalientes

- El SD es la causa más frecuente de retraso mental de origen genético.
- En alrededor del 95% de los casos un examen físico minucioso es suficiente para realizar el diagnóstico de SD sobre bases clínicas.
- El cariotipo es obligado en todos los casos con el fin de ofrecer un adecuado asesoramiento genético.
- El amplio conocimiento sobre la evolución natural del síndrome Down facilita el diagnóstico y tratamiento oportuno de las complicaciones asociadas y derivadas.
- La expectativa de vida para personas con SD se ha incrementado conforme a los avances médicos ya que para 1949 la edad promedio al fallecimiento era de 12 años, en 1983 era de 25 años y para el año 2004 se estimó en casi 60 años.
- Las cardiopatías congénitas y las infecciones respiratorias ocupan las principales causas de fallecimiento en las personas con SD.

Características clínicas

Aparte de un fenotipo característico que permite su identificación en el RN (Cuadro 1 y Figura 2), los niños con SD presentan retardo psicomotor y una serie de complicaciones asociadas que deben ser consideradas en su plan de cuidados médicos (cuadro 16-3). Las cardiopatías congénitas (CC) más frecuentes en pacientes con SD incluyen los defectos del canal atrioventricular (54%) y la comunicación interventricular (33%), pudiendo estar presente cualquier otro tipo de CC. En tiempos recientes ha resaltado una mayor frecuencia de hipertensión pulmonar persistente del RN (5.2-13.7%). Más de la mitad de niños con SD tienen alteraciones oftalmológicas y además de las mencionadas en el Cuadro 2, se incluyen también la blefaritis (7-41%), el nistagmus (11-21%) y en edades mayores, el queratocono. Los niños con SD son especialmente susceptibles a las infecciones por el virus sincitial respiratorio y este se ha relacionado con el desarrollo de estridor crónico y problemas respiratorios de repetición favorecidos por una disminución de la cantidad de linfocito T y B. Otros problemas gastrointestinales incluyen una mayor frecuencia de atresia de esófago con fístula traqueoesofágica (0.3-0.8%), estenosis pilórica (0.3%) y la constipación, aunque esta última se relaciona con la hipotonía, el hipotiroidismo y la enfermedad de Hirschprung deben ser excluidos como causas subyacentes. El sistema motor de los niños con SD se caracteriza por laxitud ligamentaria, hipermovilidad articular e hipotonía y junto a la displasia de cadera, pueden dificultar el inicio de la deambulación. Debido al riesgo de subluxación atlanto-axial se desaconseja evitar los deportes de contacto o las posiciones forzadas del cuello. En la etapa neonatal es frecuente encontrar policitemia, trom-

Cuadro 16-3. Cuidados médicos recomendados en pacientes con síndrome Down

Complicaciones	Frecuencia (%)	Evaluaciones recomendadas	Edad y/o frecuencia
Problemas auditivos	75	Cribado auditivo/PEATC	0-6 meses/anual
Problemas visuales	60		
Cataratas	15	Evaluación oftalmológica	0-1 años/bianual
Defectos de refracción	50	Evaluación oftalmológica	3-5 años/bianual
Apnea obstructiva del sueño	50-75	Estudio electrofisiológico del sueño	~4 años
Otitis media	50-70	Evaluación pediátrica/ORL	3-5 años
Cardiopatía congénita	40-50	Ecocardiograma/ESCP	Al nacimiento/ESCP
Hipodoncia, erupción retrasada o irregular	23	Información a los padres	0-1 años
Enfermedad tiroidea	4-18	TSH, pruebas tiroideas	Al nacimiento, 6 meses, 12 meses y anual
Convulsiones	1-13	Monitoreo	En toda consulta
Problemas hematológicos			
Policitemia	18-64	BHC	Al nacimiento
Reacción leucemoide	10	BHC	Al nacimiento
Anemia	3	BHC, cinética de hierro BHC, cinética de hierro	Anual
Deficiencia de hierro	10		Anual
Leucemia	1	BHC	0-5 años/anual
Enfermedad celiaca	5	IgA anti transglutaminasa tisular, IgA total, HLA-DQ2 y DQ8	En toda consulta
Inestabilidad atlantoaxial	1-2	Evitar la flexión o extensión excesiva del cuello/monitoreo	Menores de 6 años
Autismo	1	Evaluación y monitoreo	5-13 años
Gastrointestinales			
Atresias intestinales	1-5	Evaluación y tratamiento	Al nacimiento
Enfermedad de Hirschprung	1	Evaluación y monitoreo	0-1 años/anual
Obesidad	30-35	Evaluación y monitoreo	Anual

PEATC= potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, ORL= Otorrinolaringólogo, ESCP= Evaluación y seguimiento cardiopediátrico. Modificado de Bull (2011) y de Weijerman y de Winter (2010).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bocitopenia y reacción leucemoide y el riesgo de leucemia mieloide y linfoblástica en niños con SD es alrededor de 20 mayor que la población general, por lo que el monitoreo clínico y con biometrías hemáticas es recomendado. La Academia Americana de Pediatría no considera necesaria la búsqueda sistemática de malformaciones de vías urinarias ya que su utilidad no ha sido demostrada con claridad. El puntaje promedio de coeficiente intelectual varía de 35-70 y tienen una mayor frecuencia de trastornos neuropsiquiátricos.

Etiología

La no disyunción (ND) es el principal mecanismo patogénico del SD. La trisomía 21 completa o regular explica el 94% de los casos (ND precigótica), la trisomía 21 mosaico el 2.4% (ND postcigótica) y las translocaciones Robertsonianas el 3.3%. La ND se relaciona con edad materna avanzada y como evento aleatorio supone un riesgo de recurrencia bajo (~1%). Una translocación puede involucrar un mayor riesgo de recurrencia por lo que enfatizan la obligatoriedad del diagnóstico citogenético en todos los pacientes con SD.

Manejo

El diagnóstico y tratamiento oportuno de las complicaciones asociadas y derivadas brindan una mejor calidad de vida, aceptación familiar e incorporación social de las personas con SD y sus familias. La incorporación a programas de estimulación temprana desde el primer mes de vida brinda herramientas para estimular el desarrollo de niños con SD y junto con la rehabilitación física logran emparejar los hitos del desarrollo en alguna medida. Las actividades recreacionales y la terapia ocupacional son aspectos importantes de la incorporación familiar y social de las personas con SD.

Trisomía 13 (Síndrome Patau)

Concepto

Fue descrita clínicamente por Bartholin en 1657 y Patau y colaboradores demostraron la presencia de la trisomía 13 en 1960 y fue llamada en un inicio como trisomía D. El síndrome Patau (SP) se caracteriza principalmente por la presencia de defectos oculares, nasales, del cerebro anterior tipo holoprosencefalia, polidactilia, uñas estrechas e hiperconvexas y aplasia cutis.

Epidemiología

La incidencia de esta trisomía es de 1:5 000 a 1:12 000 recién nacidos.

Puntos sobresalientes

- Las características clínicas más importantes para la sospecha diagnóstica son: hendiduras faciales, microftalmia/anoftalmia y polidactilia, sin embargo esta triada solo está presente en el 60-80% de los pacientes. Los órganos internos más afectados son el cerebro, ojos, corazón, páncreas y riñón.
- El SP se considera una entidad letal, el 50 % de los pacientes fallecen al mes de edad, la media de sobrevida de los pacientes es de 7 días y menos del 10 % sobreviven mas allá del año de edad, presentando retardo mental severo, convulsiones, y falla para medrar.

Características clínicas

Se debe considerar trisomía 13 en todos los recién nacidos con holoprosencefalia, la cual se puede mostrar cómo hipotelorismo, arrinencefalia y en algunos casos cebocefalia o ciclopía (figura 16-16). Otros datos de trisomía 13 son afectación en el desarrollo de nervios ópticos, microftalmia, colo-

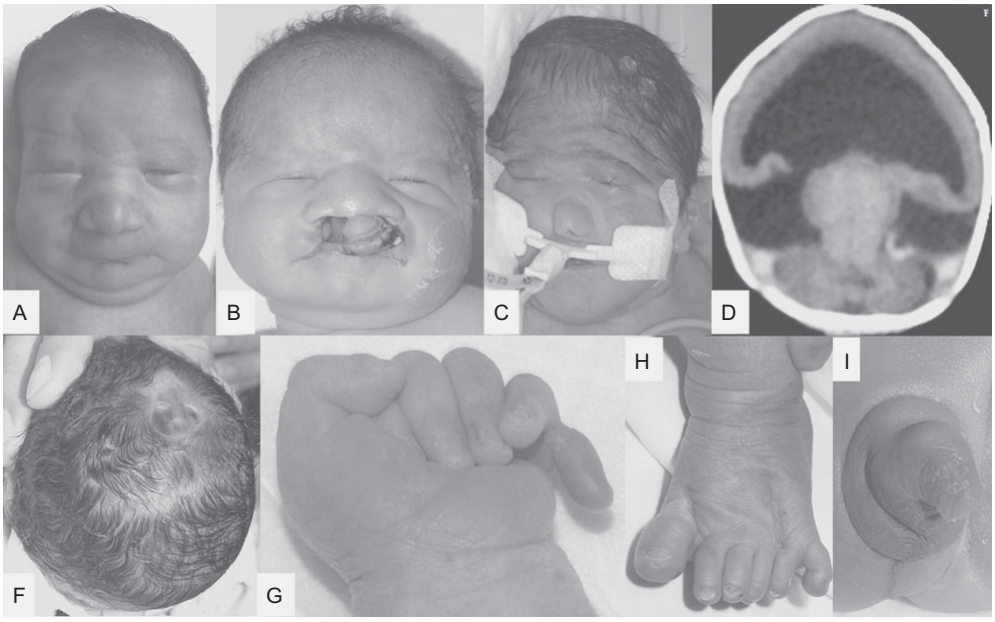


Figura 16-16. Hallazgos clínicos en el síndrome Patau. La facies con frecuencia presenta hemangiomas capilares extensos, nariz ancha, puede o no presentar labio y/o paladar hendido **(A,B)**, hipotelorismo y cebocefalia **(C)** con holoprosencefalia **(D)**. Además cursan con aplasia cutis congénita **(F)**, polidactilia postaxial **(G, H)** y anomalías genitales en varones como escroto en bufanda, micropene y criptorquidia **(I)**. Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

boma de iris, displasia de retina y alteración en los nervios olfatorios. Además, presentan microcefalia, convulsiones y alteración en el electroencefalograma. Son datos frecuentes el labio y/o paladar hendido (80%), aplasia cutis o pseudopelada en la región occipital, piel redundante en cuello, remolinos anteriores, hemangiomas capilares, y pabellones dismórficos, se presentan también, manos empuñadas, con o sin clinodactilia, pliegue palmar transverso único, polidactilia postaxial en manos y/o pies, talón prominente y arco plantar convexo que da apariencia de "pico de alpinista". Se enumeran también criptorquidia en varones y útero bicorne en mujeres, arteria umbilical única, así como hernia inguinal o umbilical, hipoplasia de pelvis y acetábulo plano, y en órganos internos, displasia quística pancreática y/o renal en el 30 % de los casos. La causa más frecuente de muerte es la cardiopatía presente en el 80-100%% de los pacientes siendo los defectos septales y persistencia del conducto arterioso los más reportados.

Etiología

La trisomía regular 13 explica el 75% de los casos (ND precigótica) y la trisomía 13 mosaico el 5% (ND postcigótica). La ND es de origen materno en el 90% de los casos, con mayor frecuencia en meiosis I, por lo que al igual que el resto de trisomías, la edad materna avanzada es un factor de riesgo importante. La no disyunción paterna se reporta en el 10%. En el 20% restante, se reporta la presencia de translocaciones robertsonianas, siendo la más común la t(13;14) y, de manera aproximada, el 5% de las translocaciones son transmitidas por alguno de los padres, por lo que su detección mediante cariotipo es fundamental para el cálculo de riesgos de recurrencia en el asesoramiento genético.

Manejo

En los escasos sobrevivientes al periodo perinatal o primer año de vida debe considerarse con cuidado la conveniencia de intervenciones médicas (cirugías cardiaca, queilo-palatoplastía, otras), cuidando no caer en el empecinamiento terapéutico y en todos, ofrecer la atención del desarrollo (estimulación temprana, terapia física). La comprobación citogenética en todos los casos resulta fundamental para el asesoramiento genético a la familia.

Trisomía 18 (Síndrome Edwards)

Definición e incidencia

Después del síndrome Down, la trisomía 18 o síndrome Edwards (SE), es el segundo síndrome cromosómico mas frecuente. Fue descrito por Edwards y colaboradores en 1960.

Epidemiología

La incidencia de SE es de 1 en 3600 a 1 en 8500 recién nacidos, se encuentra con mayor frecuencia en niñas (3:1) que en varones, se considera que la incidencia en concepciones es mas alta, por lo que su frecuencia en abortos es mayor.

Puntos sobresalientes

- La trisomía 18 se considera una entidad con letalidad temprana, al igual que el SP.
- La esperanza de vida promedio al nacimiento es de 4 días (rango de 1 hora a 18 meses) y en promedio fallecen a los 48 días. El 45% sobrevive una semana, 3-9% 6 meses y 0-5% más de un año.
- Todos los sobrevivientes con SE presentan retardo mental severo.

Características clínicas

Se ilustran en la figura 16-17 y se agrupan a continuación según su frecuencia.

- **Anormalidades encontradas en más del 50% de los casos.** Los signos característicos son: prominencia occipital, micrognatia, aspecto faunesco de pabellones auriculares (poco plegados, aplanados y puntiagudos), dolicocefalia con diámetro bitemporal estrecho, esternón corto, mano empuñada con el dedo índice sobre el tercero y el quinto sobre el cuarto ("mano trisómica"), pies con talón prominente, primer dedo corto y en flexión dorsal, luxación de cadera, criptorquidia, o hipertrofia de clítoris. El recién nacido, de manera característica, muestra llanto débil, succión y deglución anormales, falla para medrar, hipotrofia muscular e hipotonía y posteriormente, hipertonía. Hasta el 95% de los casos presentan alteraciones cardiacas, siendo la enfermedad polivalvular y la comunicación interventricular, las más frecuentes. Otras de las alteraciones descritas son riñón en herradura e hidronefrosis. De forma común, se presenta el antecedente de hipomotilidad fetal, polihidramnios, arteria umbilical única. Un tercio de los pacientes presentan nacimiento pretérmino y otro tercio postérmino.
- **Anormalidades encontradas entre el 10 y el 50% de los casos.** Fontanelas amplias, microcefalia, hipoplasia de crestas orbitarias, epicanto interno, ptosis palpebral, opacidad corneal, labio y/o paladar hendido, desviación cubital o radial de la mano, hipoplasia o ausencia de pulgar, línea palmar única o transversa, pie equinovaro, sindactilia de segundos y terceros ortejos, válvula aortica bicúspide, coartación de aorta, divertículo de Meckel, riñón en herradura o ectópico, riñón poliquístico e hidronefrosis.
- **Anormalidades encontradas en menos del 10% de los casos.** Parálisis facial, microgiria, hipoplasia cerebelar, defectos del cuerpo calloso, hidrocefalia, mielomeningocele, hipertelorismo, huesos Wormianos, silla turca elongada, coloboma de iris, catarata, microftalmia, atresia de coanas; sindactilia de terceros y cuarto dedos en manos y/o pies, polidactilia, ectrodactilia; cuello corto, escoliosis, *pectus excavatum*, luxación de cadera; hipospadias, escroto bífido, hipoplasia uterina; trasposición de grandes vasos, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, dextrocardia; estenosis hipertrófica de píloro, atresia biliar, ano imperforado, hidronefrosis, riñón poliquístico, tumor de Wilms, mismo que se ha descrito con mayor frecuencia a la esperada tanto en trisomía 18 como en trisomía 13; además, trombocitopenia e hipoplasia de timo. En el estudio radiológico es común observar aplasia radial, osificación incompleta de clavícula, hemivértebras y vertebras fusionadas.
- **Etiología.** Un cromosoma 18 extra esta presente en el 80 % de los casos, nombrándose como trisomía libre regular, el 10% es consecuencia de un mosaico con una línea trisómica y otra normal, y el restante 10%, presentan una aberración estructural como por ejemplo translocaciones o inversiones. Los pacientes que presentan mosaicos para la trisomía 18 muestran un espectro amplio de características desde varia-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

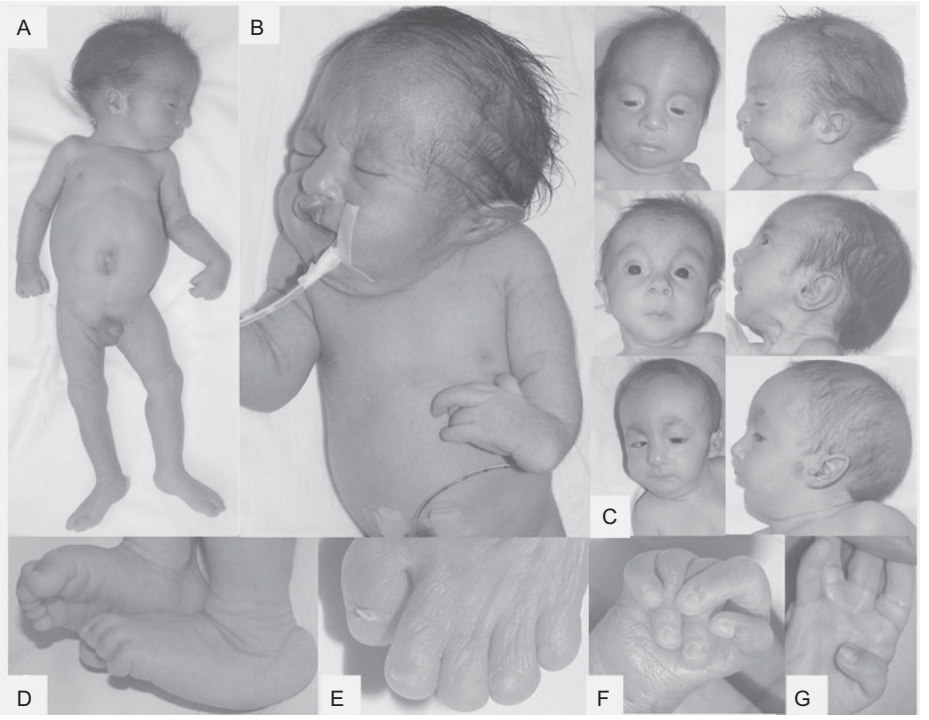


Figura 16-17. Hallazgos clínicos en el síndrome Edwards: hipotrofia, esternón corto, hernia umbilical e inguinal **(A)**, aplasia de radio y labio hendido **(B)**, facies característica, cráneo dolicocéfalo y orejas de fauno **(C)**, pie en mecedora **(D)**, sindactilia I-II ortejos **(E)**, "mano trisómica" **(F)** y sindactilia III-IV dedos con borramiento de pliegues digitales **(G)**. Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

ciones de la normalidad hasta el cuadro completo. La edad materna es avanzada y en promedio es de 32 años. En los casos de SE por trisomía 18 regular o mosaico, el riesgo de recurrencia es bajo. El 95% de los casos es consecuencia de una no disyunción materna con mayor frecuencia en meiosis I, el 5% de los casos se deben a no disyunción paterna.

Síndrome 5p- (cri du chat)

Definición e incidencia

En 1964, Lejeune y col. describieron la monosomía 5p o síndrome del maullido (*cri du chat*), identificado por este nombre debido al llanto agudo de los pacientes.

Epidemiología

La frecuencia reportada para el síndrome del maullido es de 1 por cada 50 000 nacimientos.

Puntos sobresalientes

- El llanto en maullido es un dato patognomónico de esta entidad.
- Los pacientes con síndrome 5p- pueden tener una sobrevida larga, aunque presentan retraso mental y otras alteraciones neurológicas.
- La deleción de las bandas 5p14-p15 son responsables del fenotipo.

Características clínicas

Dentro de las anormalidades generales al nacimiento se encuentran: peso bajo, llanto agudo similar al maullido, microcefalia, hipotonía, facies redonda, sutura metópica prominente, hipertelorismo (siendo el más importante asociado a cromosomopatías) acompañado de epicanto bilateral, y estrabismo divergente, retardo mental, hasta el 30% presentan cardiopatía, ocasionalmente se encuentra labio y/o paladar hendido, miopía, atrofia óptica, implantación baja de pabellones auriculares, apéndices preauriculares, úvula bífida, maloclusión dental, cuello corto, clinodactilia, hernia inguinal, criptorquidia, agenesia renal, hemivértebras y escoliosis. La facies se modifica con la edad, persistiendo la microcefalia, pero con facies larga, se atenúa el hipertelorismo y el epicanto, además de paladar ojival y malposición dental (figura 16-18).

El llanto es similar a un maullido e incluso en grabaciones, los trazados son idénticos, se ha reportado como causa la hipoplasia de laringe y un origen neurológico, lo cual mejora en la lactancia y desaparece el llanto agudo. Entre otras anormalidades se reportan también atrofia cerebral difusa, hidrocefalia, malformaciones cardiacas y renales. En ausencia de cardiopatía la mortalidad es baja, todos los pacientes evolucionan con talla y peso bajos por lo que presentan *habitus* ectomórfico; siempre muestran retraso mental severo, con un CI menor a 20, no desarrollan lenguaje, y pueden desarrollar hipertonía y marcha atáxica.

Etiología

La pérdida de la porción distal del brazo p del cromosoma 5, en específico, la banda 5p14-p15 es la causante del síndrome, la región crítica para la presencia del llanto agudo es la banda 5p15.3 y para el resto de manifestaciones es la región

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

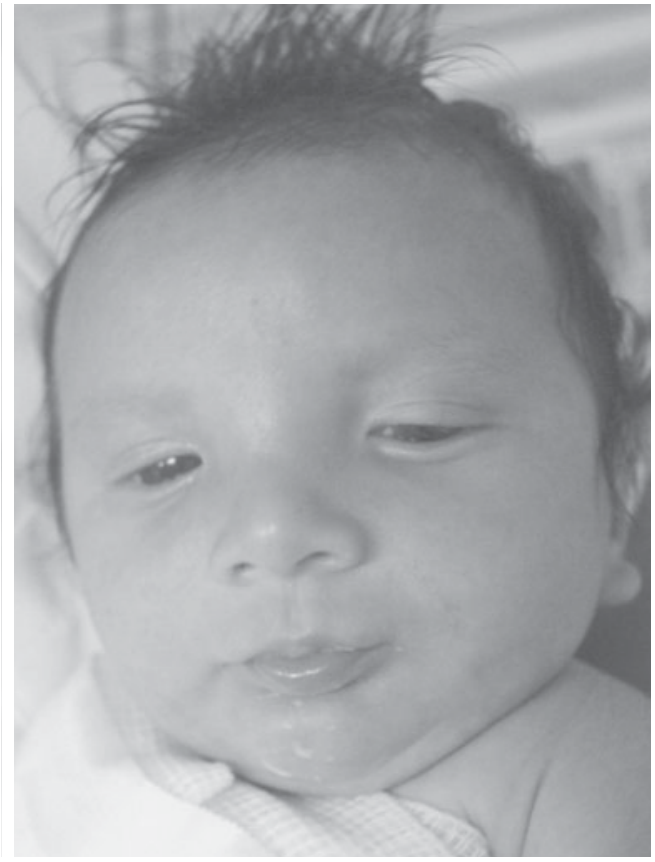


Figura 16-18. Características faciales del síndrome 5p- que incluyen una cara redonda o de "luna llena", hipertelorismo, epicanto, puente nasal amplio y microcefalia limítrofe. Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

5p15.2. La deleción aparece *de novo* en el 85% de los casos. Solo una quinta parte representan un rearreglo parental, siendo una translocación materna el rearreglo más frecuente.

Síndrome 4p- (Wolf-Hirschhorn)

Definición

La deleción del brazo corto del cromosoma 4 fue descrita en 1961 por Cooper y Hirschhorn y por Wolf y colaboradores en 1965 y es un síndrome de genes contiguos reconocido de forma clínica por la presencia de una facies característica, denominada como de "casco de guerrero griego" (yelmo), malformaciones múltiples y retraso mental producido por deleción de la región 4p16.3.

Epidemiología

El síndrome Wolf-Hirschhorn (SWH) presenta una incidencia de 1:20 000 a 1:50 000 recién nacidos con un predominio 2:1 de mujeres afectadas.

Puntos sobresalientes

- La facies de yelmo describe una continuidad entre la frente y la nariz que se acompaña de labio y/o paladar hendidos (30%) y esta reminiscencia facial se presenta aún en ausencia de hendiduras faciales.
- Los pacientes con esta entidad fallecen en los primeros años de vida, las más de las veces por complicaciones de cardiopatía congénita.

Características clínicas

Los recién nacidos con este padecimiento presentan retardo severo en el crecimiento prenatal y postnatal, que se acentúa con la edad, *habitus ectomórfico*, retardo mental severo, microcefalia, y dismorfia facial característica llamada en "casco de guerrero griego" consistente en frente prominente, glabela ancha, nariz ancha desde la base, cuadrada y recta que se prolonga desde la línea de las cejas arqueadas, en ocasiones bífida de la punta, epicanto y estrabismo, lo da la reminiscencia de los yelmos. La microcefalia es constante y muy pronunciada, se acompaña de dolicocefalia con frente prominente y defecto en la parte media el cuero cabelludo, se presenta además, hemangioma frontal, hipertelorismo, epicanto, puede haber hipoplasia de la orbita por lo que se presenta ligero exoftalmos, estrabismo, y nistagmus, filtrum delgado y profundo, boca en carpa (figura 16-19); entre las malformaciones esqueléticas se presenta; escoliosis, costillas supernumerarias, retraso en edad ósea, espina bífida y luxación de cadera. Son mencionadas también, hipospadias, malformaciones renales, retardo mental muy severo y convulsiones. La cardiopatía está presente en el 50% de los casos, con mayor frecuencia defectos septales y persistencia del conducto arterioso.

Figura 16-19. Paciente con síndrome 4p- que presenta una típica facies de "casco de guerrero griego". Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En la evolución de estos pacientes se observa que el 65% presentan retraso cognitivo severo, el 25% moderado y el 10% leve. Por ejemplo, el 45% son capaces de caminar, el 18% logra vestirse solo y hacer tareas simples en el hogar; habilidades como el comer solo o el control de esfínteres, lo logran alrededor del 10% de los pacientes y presentan afectación severa en el lenguaje expresivo.

Etiología

La deleción se ha descrito como *de novo* en el 90% de los casos, siendo la región crítica la banda 4p16, el resto se debe a mosaicos o translocaciones. El SWH se considera un síndrome de genes contiguos que involucra dos principales regiones en 4p16.3 denominada como *WHSCR1* y *WHSCR2*. El SWH no está relacionado con edad materna avanzada.

Síndrome Turner

Definición

El síndrome Turner (ST) es una constelación clínica en la que resaltan la talla baja y la disgenesia, producida por la monosomía parcial o total de uno de los dos cromosomas X en las mujeres.

Epidemiología

El ST afecta a 1 de cada 2 000 recién nacidas. Tiene una alta letalidad prenatal ya que se estima que <1% de los fetos 45,X sobreviven al término del embarazo y alrededor del 10% de los abortos del primer trimestre presentan un cariotipo 45,X.

Puntos sobresalientes

- En toda recién nacida que presente piel redundante en nuca y linfedema de manos y pies debe descartarse la presencia de ST.
- Para el diagnóstico de ST en edades subsecuentes, se deben considerar siempre la talla baja o el retraso en la aparición de caracteres sexuales secundarios, con o sin presencia de los llamados "estigmas Turner" (cuello alado, tórax amplio, teletelia, cubitus valgus, nevi múltiples, otros).
- En nuestro medio la talla final promedio de mujeres con ST sin tratamiento es de 139.5 cm.
- El diagnóstico oportuno permite ofrecer el tratamiento endocrinológico de características como la talla baja mediante el uso de la hormona del crecimiento o el hipogonadismo con el uso de remplazo hormonal, los cuales tienen un gran impacto en la calidad de vida de las pacientes con ST.

Características clínicas

Existe un importante subdiagnóstico del ST ya que se estima que al nacimiento son detectadas solo una de cada tres pacientes. Debe descartarse ST en toda recién nacida con piel redundante en nuca y linfedema de manos y pies (figura 16-20) y en edades posteriores en toda niña con talla baja. Las características presentes en más del 80% de las pacientes incluyen la talla baja de inicio posnatal, pabellones anormales, micrognatia, tórax amplio, teletelia, piel redundante en dedos, uñas estrechas e hiperconvexas, nevi múltiples e infantilismo sexual. En el 50-80% de los casos se puede observar hipoplasia mesofacial, epicanto, blefaroptosis, orejas de implantación baja, rotadas o protruyentes, paladar ojival, cuello corto, ancho, implantación baja de pelo en nuca, *cubitus valgus*, braquidactilia E (metacarpos cortos).

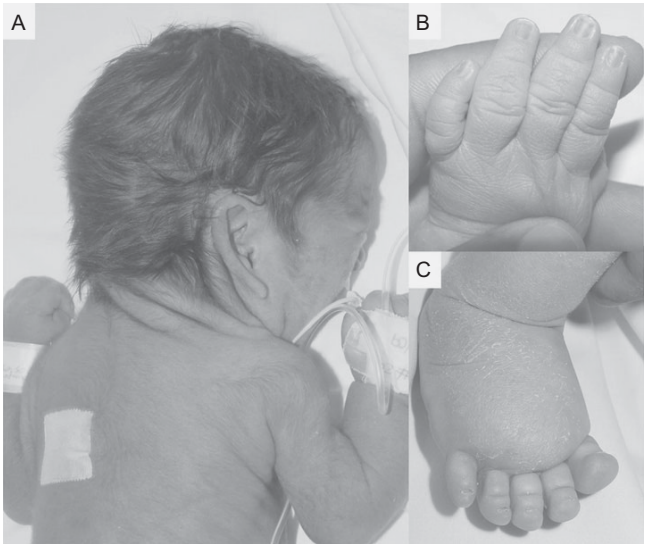


Figura 16-20. Síndrome Turner en la recién nacida. La piel redundante en nuca y el linfedema acral son las características de mayor importancia diagnóstica Fuente: Centro de Registro e Investigación sobre Anomalías Congénitas (CRIAC), Universidad de Guadalajara y Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca".

Alrededor del 30% de las pacientes con ST presentan cardiopatías congénitas y resaltan los defectos obstructivos del corazón izquierdo: válvula aórtica bicúspide (30-50%), coartación de la aorta (30%), dilatación de la raíz aórtica (5%) y la hipertensión arterial es común, aún en ausencia de cardiopatía. Alrededor del 30% presentan malformaciones renales. Entre el 10-30% de pacientes con ST desarrollan hipotiroidismo asociado a presencia de anticuerpos antitiroideos. Entre los 1-6 años son propensas, en especial, a desarrollar otitis media y estas pueden empeorar el déficit neurosensorial auditivo presente en el 50-90% de las pacientes con ST. El 10% puede presentar escoliosis. Además, son propensas al sobrepeso y junto a la intolerancia a la glucosa, al desarrollo de síndrome metabólico. Ante cualquier procedimiento quirúrgico, debe considerarse también la tendencia a la formación de cicatrices queloides.

Manejo

En base al cuadro clínico se han propuesto diferentes evaluaciones y cuidados médicos e intervenciones para las pacientes con ST (cuadro 16-4). La talla final en el ST es 20 cm menor al promedio esperado para cada grupo poblacional y en nuestro medio es de 139.5 cm y deben referirse al Endocrinólogo para el tratamiento con hormona del crecimiento sola o con oxandrolona, que puede iniciar antes de los dos años (si hay una velocidad de crecimiento menor a 2 desviaciones estándar) y terminar después de los 14 años (o hasta alcanzar el máximo crecimiento longitudinal), logrando una

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-4. Evaluaciones diagnósticas y cuidados recomendados para niñas con síndrome Turner

Todas las pacientes
- Evaluación cardiovascular (presión arterial en las cuatro extremidades, ecocardiograma y/o RMN)
- Ultrasonido renal
- Evaluación de la audición (según la edad, PEATC o audiometría)
- Evaluación para descartar escoliosis/xifosis
- Evaluación sobre el conocimiento del síndrome Turner; referencia a grupos de apoyo
- Evaluación del crecimiento y desarrollo puberal

Edades de 0-4 años
- Evaluación para descartar luxación de cadera
- Vigilar la resolución del linfedema (antes de los dos años)
- Evaluar el crecimiento y valorar el inicio de tratamiento con hormona del crecimiento (GH)
- Evaluación oftalmológica (mayores de 1 año)

Edades de 4-10 años
- Pruebas de función tiroidea anuales (T4, TSH)
- Cribado para enfermedad celiaca cada 2-5 años (anticuerpos IgA transglutaminasa tisular)
- Vigilancia y tratamiento apropiado de otitis media supurada
- Vigilancia del peso (riesgo de obesidad) y continuar el tratamiento con hormona del crecimiento (GH)
- Evaluaciones educativa y psicosocial (continuar en la adolescencia)
- Evaluación ortodóntica (continuar en mayores de 7 años)

Mayores de 10 años
- Pruebas de función tiroidea anuales (T4, TSH)
- Cribado para enfermedad celiaca cada 2-5 años (anticuerpos IgA transglutaminasa tisular)
- Evaluación de la función ovárica/terapia de remplazo con estrógenos para inducir la pubertad
- Pruebas de función hepática, glucosa, perfil de lípidos, biometría completa, química sanguínea (anual)
- Evaluar el final del tratamiento con GH (edad ósea ≥14 años y velocidad de crecimiento <2 cm/año)
- Vigilancia del peso (riesgo de obesidad y sus comorbilidades)
- Evaluación ortopédica
- Densidad mineral ósea (mayores de 18 años)

Modificado de Carolyn A, Bondy for the Turner Syndrome Consensus Study Group. Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner Syndrome Study Group. J Clin Endocrinol Metab 2007;92:10-25.

talla final mayor de 150 cm. Aunque un 30% desarrollan algún grado de pubertad espontánea, más del 90% presentan falla ovárica manifestada como hipogonadismo hipergonadotrófico y la terapia sustitutiva con estrógenos se utiliza para el manejo de esta complicación e inducir la pubertad. Aunque la inteligencia de la mayoría de pacientes con ST es normal, el manejo psicológico resulta importante para afrontar aspectos del aprendizaje, sexualidad y reproducción.

Etiología

En los cariotipos de sangre periférica de pacientes con ST, el 53% son 45,X, el 15% 46,XX/45,X, el 10% 46,X,i(Xq), el 8% 46,X,i(Xq)/45,X, el 6% 46,XXq- ó 46,XXp- y el 8% restante, otros cariotipos. El ST es producido por la haploinsuficiencia de genes que se expresan con normalidad en ambos cromosomas X, como los genes linfogénicos implicados en la letalidad prenatal o en la linfangiodisplasia del saco linfático yugular que explica estigmas del ST a nivel cráneocervical (cuello alado, piel redundante en nuca, cuello corto, implantación baja de pelo en nuca y de pabellones auriculares) o de los vasos linfáticos periféricos (linfedema de manos y pies). También, la haploinsuficiencia del gen *SHOX* es responsable de la talla baja y de la deformidad de Madelung. La talla final puede ser normal en algunas pacientes con ST con mosaicismo 46,XX o con deleciones de Xq. En presencia de material del cromosoma Y debe considerarse el riesgo de gonadoblastoma y evaluarse la gonadectomía profiláctica. La presencia de anillos del cromosoma X se asocia a retraso mental.

Síndrome Klinefelter

Definición

El síndrome Klinefelter (SK) es una forma de hipogonadismo hipergonadotrófico masculino. Fue descrito en 1942 por Klinefelter y colaboradores y en 1959, Jacobs y Strong demostraron por vez primera el cariotipo 47,XXY. El diagnóstico se realiza mediante la realización de cariotipo, demostrando la presencia de un cromosoma X extra, mismo que condiciona la presencia de corpúsculo de Barr en el núcleo de las células, el cual fue demostrado en 1956 por Bradbury y colaboradores y por Plunkett y Barr en el mismo año.

Epidemiología

Su incidencia se reporta en 1 de cada 600 recién nacidos varones, y se considera la causa de infertilidad en el 1l-15 % de los varones.

Puntos sobresalientes

- Existe un importante subdiagnóstico del SK en las primeras etapas de la vida y con frecuencia se diagnóstica en la adolescencia por la presencia de ginecomastia patológica y habitus ginecoide o bien, en adultos por la falla reproductiva.
- La inteligencia es normal en el SK y debe ofrecerse la terapia hormonal sustitutiva para el hipogonadismo.

Características clínicas

Se podría considerar que el mayor problema es la deficiencia de andrógenos. En el recién nacido la presencia de testículos pequeños debe hacer la sospecha de SK, este también se acompaña en raras ocasiones con criptorquidia e hipospadias, así como hipotonía en el 62% de los pacientes. Posteriormente en la adolescencia, la presencia de segmento inferior largo, talla alta con brazada larga, ginecomastia patológica (bilateral, indolora) y el retraso en la aparición de caracteres sexuales secundarios, apoya el diagnóstico de SK. La disgenesia testicular ocasiona la disminución de la testosterona (hipogonadismo) y elevación de las gonadotrofinas hipofisarias, lo cual es un común denominador. En la mayoría de los pacientes se presenta retraso en el lenguaje y dificultad en las habilidades de lecto-escritura, se han descrito además en los niños con SK, problemas de atención, alteraciones en el desarrollo emocional, problemas en la interacción social y son niños pasivos, quietos, con menor expresividad facial, deficiencia en las habilidades de aprendizaje, inmaduros e inseguros, por lo que se recomienda una evaluación temprana del neurodesarrollo, para identificar los problemas en estas áreas y darles adecuado seguimiento y manejo. La infertilidad es la regla, presentan atrofia testicular con hialinización y fibrosis de los túbulos seminíferos, se requiere evaluación y manejo por endocrinología para corregir las deficiencias hormonales presentes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Etiología

El resultado del cariotipo es 47,XXY en el 85% de los casos, el resto corresponde a mosaico 46,XY/46,XXY. La ND es la causa mas frecuente, el cromosoma extra es de origen materno en el 40-50% de los casos y paterno del 50-60%. La ND ocurre con mayor frecuencia en la meiosis I materna, por lo que la edad materna juega un papel importante, como en otras cromosomopatías, considerando un aumento de riesgo de dos a tres veces más cuando la materna es igual o mayor de 40 años.

SÍNDROMES DE INESTABILIDAD CROMOSÓMICA

La inestabilidad cromosómica se define como la frecuencia mayor a la normal de aberraciones, observada en preparaciones cromosómicas, comparada con controles normales, siendo la consecuencia de la pérdida de equilibrio entre las alteraciones en el ADN y la corrección de las mismas, condicionando una tasa de mutación elevada. Estas aberraciones pueden ser espontáneas o inducidas, numéricas o estructurales. Entre las causas para las aberraciones numéricas se encuentran segregación anormal, alteraciones en la condensación cromosómica, en la cohesión de cromátidas hermanas, alteraciones en los cinetocoros y alteraciones en el ciclo celular. Para ocasionar aberraciones estructurales se han involucrado alteraciones en los mecanismos de reparación, en la replicación, y en la recombinación anormal del ADN.

Las aberraciones encontradas en los síndromes de inestabilidad cromosómica son adquiridas y somáticas, se clasifican en estables e inestables según su afectación al ciclo celular, las estables permiten proseguir la mitosis, mientras que las inestables llevan la célula a apoptosis, al ser las inestables las más severas, el encontrarlas en un cultivo debe obligar a realizar un examen minucioso tanto clínico como citogenético del paciente.

La evaluación de inestabilidad se realiza en cultivo celular, las más de las veces en linfocitos de sangre periférica, donde se analizan 100 metafases sin bandeo en búsqueda de alteraciones estables tales como: gap, rompimiento, deleción, fragmentos acéntricos y desespirilización, que cuando involucran una sola cromátide se designan como cromatídicas y si involucran ambas se designan como cromosómicas, así como las inestables, que son: cromosomas en anillo, cromosomas dicéntricos, figuras anormales y los cromosomas pulverizados. El porcentaje de aberraciones cromosómicas considerado como normal es variable y depende de la evaluación de cada laboratorio, la frecuencia considerada normal en el nuestro es del 10%, sin embargo, siempre se debe contrastar con la frecuencia obtenida del control y frecuencias mayores al 20% con más de un daño por célula se consideran positivas. La frecuencia de aberraciones menor al 5% no representa riesgo de desarrollar neoplasias para el individuo.

Los síndromes de inestabilidad cromosómica se definen como aquellas entidades clínicas en las que la valoración cromosómica muestra inestabilidad cromosómica ya sea espontánea o inducida, los síndromes clásicamente reconocidos son la anemia de Fanconi, ataxia-telangiectasia, xeroderma pigmentoso, síndrome Bloom y, en la actualidad se consideran también en este grupo los síndromes Nijmegen, Rothmund-Thomson, Werner, Dubowitz, Cockayne y Seckel, entidades cuyo denominador común es la alteración en alguno de los sistemas de reparación del ADN, modo de herencia autosómico recesivo, y susceptibilidad a desarrollar cáncer. Su sospecha clínica se basa en la presencia de talla baja, microcefalia, retardo en el crecimiento, alteraciones en la pigmentación de la piel, inmunodeficiencias y mayor sensibilidad a la luz solar. El diagnóstico preciso de cada entidad se realizará por los datos clínicos particulares de cada uno, ejemplo las alteraciones de radio y pulgar para la anemia de Fanconi, o la presencia de marcha ataxia y telangiectasias oculares para la ataxia-telangiectasia, entre otros.

La inestabilidad se ha encontrado en casi todas las formas de cáncer, por lo que se ha sugerido como uno de los mecanismos del origen del mismo, la inestabilidad presente en este grupo de entidades condiciona la frecuencia elevada de desarrollar cáncer en los pacientes homocigotos recesivos, pero los pacientes heterocigotos quienes clínicamente no presentan signos tienen un riesgo mayor de desarrollar neoplasias. Por ejemplo podemos mencionar los portadores de mutaciones en el gen ATM quienes tienen 6.1 mayor riesgo de desarrollar cáncer de mama, por lo que la búsqueda de inestabilidad debe realizarse en todos los pacientes que presenten talla y perímetro cefálico 4 desviaciones estándar debajo de la media y que además tengan alteraciones en la piel, a estos pacientes se debe realizar evaluación de inestabilidad cromosómica y un adecuado diagnóstico para ofrecer asesoramiento respecto al riesgo de desarrollar cáncer en tanto en el caso índice como en portadores como lo son padres y hermanos.

ASESORAMIENTO GENÉTICO EN ABERRACIONES CROMOSOMICAS

El asesoramiento genético es el proceso mediante el cual el especialista en genética ofrece la información a la familia y en su caso al paciente, respecto al diagnostico, resultados de estudios específicos tales como el cariotipo, pronóstico, tratamiento y manejo de la enfermedad por una parte, y por otra los riesgos de recurrencia tanto para la hermandad del paciente, como para otros miembros de la familia. Este proceso es delicado y requiere de un amplio conocimiento en aspectos de genética, tales como modos de herencia, leyes de Mendel, tipos de segregación y otros, motivo por el cual no debe ser ofrecido por otra área de la medicina, sino solamente por el Genetista preparado para ello.

De manera inicial, es necesario llevar a cabo una historia clínica completa, obtener los datos familiares y en el caso especifico de las cromosomopatías, identificar los posibles portadores balanceados y los individuos cromosómicamente desbalanceados y el tipo de segregación presente en cada familia según el resultado del estudio citogenético de la familia. Para realizar una adecuado asesoramiento genético se debe tomar en cuenta la edad del caso índice, la edad de los padres, y las condiciones culturales y religiosas, pues en algunas entidades, en particular las alteraciones cromosómicas detectadas en el periodo prenatal, se debe considerar la posibilidad de la interrupción del embarazo, así como considerar que el manejo del paciente puede ser a largo plazo, por lo que la información no puede darse en una sola sesión, sino que cada familia llevara su proceso.

Para el asesoramiento genético en una pareja sin antecedentes para enfermedades genéticas, la edad materna tiene una

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

atención especial, pues el riesgo para aberraciones cromosómicas aumenta drásticamente con la edad, siendo los extremos de la vida los de mayor riesgo, ejemplo a los 15 años el riesgo para cualquier alteración cromosómica es de 1:450, a los 29 es de 1:416, y a los 45 es de 1:18. Las trisomías autosómicas son las más frecuentes y son en la mayoría de los casos consecuencia de una no disyunción materna, la edad de la madre por lo tanto será relevante para los riesgos de recurrencia. En el caso de las trisomías, el pronóstico se considerará malo para la vida en particular en trisomía 13 y 18, en las cuales en raras ocasiones el paciente sobrepasa el año de vida, no siendo así para la trisomía 21 o síndrome Down, donde será necesario realizar evaluaciones cardiológicas, endocrinológicas, entre otras y sobre todo dar soporte de estimulación temprana y educación especial para poder obtener habilidades para un buen desempeño social. En un porcentaje bajo, las trisomías son consecuencia de una translocación balanceada en los padres y en estos casos los riesgos de recurrencia son mucho más altos que para la trisomía regular, ejemplo los portadores de translocación robertsoniana 14;21 tendrán un riesgo de recurrencia del 15 al 25%, y en portadores de translocación 21;21, no tendrán posibilidad de tener descendencia con complementos cromosómicos normales. Es importante mencionar que clínicamente es imposible saber cuál de los pacientes presenta una trisomía regular respecto a una translocación, por lo que es indispensable realizar cariotipo al caso índice, y en caso de encontrar una translocación se debe realizar cariotipo a los padres en búsqueda de portadores de la translocación y ofrecer riesgos de recurrencia específicos para cada familia y alteración cromosómica encontrada.

Una historia familiar con presencia de abortos, recién nacidos fallecidos, o productos malformados nos debe llevar a la sospecha de rearreglos cromosómicos tales como translocaciones o inversiones, y se debe realizar cariotipo e identificar el tipo de segregación posible para ofrecer riesgos de recurrencia específicos por tipo de aberración. Las aberraciones estructurales en su mayoría se presentan *de novo*, es decir por primera vez en el caso índice, sin embargo en estos casos también es conveniente realizar cariotipo a los padres en búsqueda de aberraciones balanceadas que darían al portador riesgos de recurrencia elevados, por la posibilidad de heredar cromosomas derivativos desbalanceados.

En resumen para ofrecer un adecuado asesoramiento se debe considerar:

1. Tipo de aberración cromosómica.
2. Edad materna y paterna.
3. Segregaciones posibles.
4. Calcular riesgo de recurrencia según tipo de segregación.
5. Identificar posibles portadores de aberraciones cromosómicas balanceadas que originen complementos cromosómicos desbalanceados.
6. Realizar cariotipo a los padres y en su caso a la familia extendida con el fin de identificar los portadores de las aberraciones cromosómicas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acude a la sala pediátrica de tu hospital universitario y realiza un examen físico meticuloso de un niño con síndrome Down y cuenta el número de signos que presenta y analiza en base a estos si encontraste alguna dificultad para realizar el diagnóstico de esta entidad.

EVALUACIÓN

1. La cardiopatía más frecuente en los niños con síndrome Down es: **a)** Persistencia del conducto arterioso, **b)** Anomalía de Ebstein, **c)** Fibroelastosis endocárdica, **d)** Comunicación interauricular, **e)** Canal atrio-ventricular.
2. Es una característica constante en las pacientes con síndrome Turner: **a)** Retraso mental, **b)** Deformidad de Madelung, **c)** Hipertricosis frontal, **d)** Talla baja, e) Hiperprolactinemia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Battaglia A, Filippi T, Carey JC. Update on the clinical features and natural history of Wolf–Hirschhorn (4p-) syndrome: experience with 87 patients and recommendations for routine health supervision. Am J Med Genet C 2008; 148C:246-251.

Bittles AH, Glasson EJ. Clinical, social, and ethical implications of changing life expectancy in Down syndrome. Dev Med Child Neurol 2004; 46:282-286.

Bobabilla-Morales L, Corona-Rivera A, Corona-Rivera JR, Buenrostro C, García-Cobián TA, Corona-Rivera E, Cantú-Garza JM, García-Cruz D. Chromosome instability induced in vitro with mitomycin C in five Seckel syndrome patients. Am J Med Genet A 2003; 123A:148-52.

Bull MJ, the Committee on Genetics. Clinical Report –Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics 2011; 128:393-406.

Bruns D. Birth history, physical characteristics, and medical conditions in long-term survivors with full trisomy 13. Am J Med Genet A 2011; 155:2634-2640.

Carey J. Trisomy 18 and trisomy 13 syndromes. In. Cassidy SB, Allanson JE, editors. Management of Genetic Syndromes, 2nd. ed. New York: Wiley-Liss, p 555-568, 2001.

Corona-Rivera JR, Corona-Rivera E, Gálvez-Barajas JL, Kumazawa-Ichikawa MR, Corona-Rivera A. Abordaje semiológico de tres diferentes constituciones cromosómicas del síndrome Turner. Parte II. Fenotipo clínico. Bol Med Hosp Infant Mex 1998; 55:130-137.

Corona-Rivera JR, Corona-Rivera E, Bobadilla-Morales L, Garcia-Cobia TA, Corona-Rivera A. Cleft lip and/or palate in two cases of 46,X,i(Xq) Turner syndrome. Genet Couns 2002;13(:19-22.

Cerruti-Mainardi P. Cri du Chat syndrome. Orphanet J Rare Dis 2006; 1:33.

Hall B. Mongolism in newborn infants. An examination of the criteria for recognition and some speculations on the pathogenic activity of the chromosomal abnormality. Clin Pediatr 1966;5:4-12.

Hutchings SC. Genetic Counseling. In: Gersen SL, Keagle MB, editors. The principles of clinical cytogenetics. 2nd. ed. New Jersey: Humana Press. Pp. 541-558, 2005.

Martínez y Martínez R, Ramírez-Dueñas ML. Cromosomopatías más frecuentes. En Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y el adolescente. 6ª. ed. México: El Manual Moderno. Pp. 522-537, 2009.

Scott RH, Stiller CA, Walker L, Rahman N. Syndromes and constitutional chromosomal abnormalities associated with Wilms tumor. J Med Genet 2006; 43:705-715.

Simpson JL. Graham JM. Samango-Sprouse C. Swerdloff R. Klinefelter syndrome. In: Cassidy SB, Allanson JE, editors. Management of Genetic Syndromes, 2nd ed. New York: Wiley-Liss. pp 323-333, 2001.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ohnuki Y, Torii C, Kosaki R, Yagihashi T, Sago H, Hayashi K, Yasukawa K, Takahashi T, Kosaki K. Cri-du-chat syndrome cytogenetically cryptic recombination aneusomy of chromosome 5: implications in recurrence risk estimation. Mol Syndromol 2010;1:95-98.
Weijerman ME, de Winter JP. The care of children with Down syndrome. Eur J Pediatr 2010; 169:1445-1452.
Wyllie JP, Wright MJ, Burn J, Hunter S. Natural history of trisomy 13. Arch Dis Child 1994; 71:343-345.
Zhang X. Chromosome Instability. In: Gersen SL, Keagle MB, editors. The principles of clinical cytogenetics. 2nd. Ed. New Jersey: Humana Press. Pp 347-361, 2005.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **d**.

HERENCIA MENDELIANA Y MODOS DE HERENCIA NO TRADICIONALES

Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez Dueñas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer las características de los patrones de transmisión mendeliana clásicos y no tradicionales, con énfasis en los criterios para identificar cada tipo de herencia, su epidemiología y ejemplos representativos.

PATRONES DE HERENCIA MENDELIANA

La teoría génica de Mendel probó de forma inequívoca el principio de duplicidad en los sistemas de información genética que aplica en todo organismo con genoma diploide. Es decir, cada gen como unidad de herencia tiene una doble representación y a cada una de estas unidades se denomina alelo o alelomorfo. A nivel de los cromosomas, cada par de alelos (genes), está representado en el cromosoma que se hereda por vía materna (alelo materno) y por vía paterna (alelo paterno), de forma respectiva, hasta constituir cada uno de los 23 pares cromosómicos del genoma. Los alelos o genes pueden tener la propiedad de ser dominantes (representados con frecuencia con letras mayúsculas) o recesivos (en minúsculas).

Por tanto, cada uno de los genes en el humano está presente en solo una de tres posibles combinaciones (constituciones alélicas), que se denominan genotipos. Para cada gen bialélico existen tres posibilidades genotípicas: 1. Genotipo con ambos alelos dominantes (genotipo homocigoto dominante), 2. Genotipo con ambos alelos recesivos (genotipo homocigoto recesivo) y 3. Genotipo con un alelo dominante y otro recesivo (genotipo heterocigoto). Como ejemplo hipotético, si se refiere al ***gen W***, este está doblemente representado por ***W*** (alelo dominante) o por ***w*** (alelo recesivo) y existen tres posibles genotipos: ***WW*** (homocigoto dominante), ***ww*** (homocigoto recesivo) y ***Ww*** (heterocigoto). Un gen dominante tiene la propiedad única de expresarse en "una dosis", es decir, el fenotipo se expresa tanto en estado homocigoto como heterocigoto, mientras que un gen recesivo solo se expresa en "doble dosis", es decir, solo en el estado homocigoto.

Si el ***gen W*** fuera dominante, solo los individuos ***WW*** y ***Ww*** expresarían el fenotipo dominante, mientras que si el ***gen W*** fuera recesivo, el fenotipo sería expresado solo por aquellos individuos con genotipo ***ww***. En sus experimentos con *Pisum sativum* (chicharos, guisantes o arvejas), Mendel demostró la existencia de los genes como principio de unidad y reconoció los patrones o reglas de transmisión de los genes dominantes y recesivos entre una generación y la siguiente, hoy conocidas como leyes de la segregación.

En un primer grupo de experimentos Mendel analizó por separado la segregación de siete caracteres (fenotipos) contrastantes de *Pisum sativum*, como ejemplo, el color del chícharo, que solo podía ser amarillo o verde (es decir, no había cetrinos) o la textura del chícharo, que también podía ser solo lisa o rugosa (es decir, no había un fenotipo intermedio).

En un primer paso creó líneas puras para cada carácter (homocigotas) y las cruzó entre sí. Por ejemplo, para el carácter color del chícharo, existe un gen del color del chícharo (con dos alelos: **C** o ***c***), logró una "línea pura" dominante (**CC**) y una "línea pura" recesiva (***cc***) y las cruzó entre sí. Esta cruza (en el humano se denomina como unión o matrimonio), se puede representar y entender de mejor manera si se emplea el cuadro de Punnett o método del tablero de ajedrez:

		Gametos maternos	
		c	***c***
Gametos maternos	***C***	*Cc*	*Cc*
	C	*Cc*	*Cc*

Todos los descendientes o F_1, presentaron el fenotipo dominante (chícharos amarillos), por ser heterocigotos (**C*c***) y ninguno el fenotipo recesivo. Posteriormente, cruzó a las semillas de la F_1 entre sí (chícharos amarillos con genotipo **C*c***) y en los descendientes (F_2), volvió a aparecer el carácter del color verde y en una constante proporción 3:1. Esto se explica por la cruza:

		Gametos maternos	
		C	***c***
Gametos maternos	***C***	*CC*	*Cc*
	c	*cC*	*cc*

Aquí, los genotipos resultantes de la F_2: **CC** (25%), **C*c*** (50%) y ***cc*** (25%), explican la proporción 3:1, ya que tanto los **CC** como los **C*c*** (75%), mostraran el fenotipo dominante (amarillo) y solo los ***cc*** (homocigotos recesivos), mostraran el fenotipo recesivo (verde). Todos los caracteres estudiados siguieron este mismo patrón de segregación y esto llevo a Mendel a la conclusión de lo que hoy se conoce como ***ley de la segregación igualitaria*** o primera ley de Mendel, que establece que los dos alelos de un gen (**C** o ***c***), se segregan durante la formación de los gametos (separan, surten o disyuncionan), de manera que un alelo (**C**) pasa a la mitad de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los gametos y el otro alelo (***c***), pasa a la otra mitad de los gametos. La primera ley de Mendel tiene una gran aplicación para entender los patrones de transmisión de enfermedades monogénicas del humano y para el establecimiento de riesgos empíricos de recurrencia.

En primera instancia, todos los genes localizados en los pares cromosómicos 1 al 22 (cromosomas autosomas) son similares en hombres y mujeres y a la transmisión de estos genes autosómicos se denomina como ***herencia autosómica*** y esta se divide en herencia autosómica dominante (AD) y autosómica recesiva (AR). Por otro lado, el cromosoma X es el gonosoma o cromosoma sexual presente tanto en el sexo homogamético (46,XX) como heterogamético (46,XY) y a la herencia de sus genes se denomina como ***herencia ligada al X*** (L-X) y se divide en L-X recesiva (L-XR) y L-X dominante (L-XD).

HERENCIA AUTOSÓMICO DOMINANTE

Para genes de herencia autosómica de dos alelos existen tres posibles genotipos tanto en las mujeres como en los hombres y por tanto, pueden darse solo seis tipos diferentes de matrimonios o cruzas teóricas para cada genotipo y estas se conocen como **leyes familiares de la herencia para genes autosómicos** (cuadro 16-5). La dominancia o recesividad describen la relación entre los tres genotipos bialélicos y su fenotipo y un alelo puede comportarse como dominante o recesivo dependiendo de su alelo acompañante. Debido a que las mismas cruzas aplican tanto para la herencia AD como para la herencia AR, es necesario considerar en primer lugar el significado relativo de los alelos (***A*** o ***a***). Por ejemplo, si se analiza la segregación de un gen dominante causante de acondroplasia, el alelo ***A*** indica al gen dominante causante de la enfermedad AD y ***a*** sería el alelo normal o silvestre. Por el contrario, si se analiza la segregación de mutaciones recesivas como el albinismo, ***A*** sería ahora la representación del alelo normal o silvestre, mientras que ***a*** representaría al alelo mutado causante del albinismo.

Las mutaciones dominantes localizadas en genes autosómicos afectan la síntesis de proteínas estructurales y, con frecuencia, se asume que los afectados de una enfermedad autosómica dominante tienen un genotipo heterocigoto, ya que los homocigotos presentan un fenotipo muy severo (talasemia homocigota, hipercolesterolemia familiar homocigota) o inclusive, incompatible con la reproducción ya que se manifiesta como aborto, óbito o muerte temprana (síndrome Marfan neonatal severo), por lo que a la condición homocigota tiene efecto de ***gen letal***. Una excepción a lo anterior, es la corea de Huntington, donde el fenotipo es similar en los individuos con genotipo heterocigoto u homocigoto. La situación reproductiva más común para padecimientos AD es el matrimonio entre una persona afectada (hombre o mujer heterocigoto) y una persona sana (homocigota recesiva), representada en un cuadro de Punnett (suponiendo al padre afectado):

		Madre sana (cc)	
		c	***c***
Padre afectado (Cc)	***C***	*Cc*	*Cc*
	c	*cc*	*cc*

De este matrimonio (cruza número 5 en el cuadro 16-5) derivan las características de la herencia AD (cuadro 16-6) y la figura 16-21 ilustra una genealogía típica AD. Las cruzas 1 a 3 se excluyen por contener genotipos homocigotos dominantes con efecto de gen letal y también la cruza número 4, ya que aunque posible, aplicaría solo en el inusual caso de un matrimonio entre dos afectados de una misma enfermedad AD.

Sin embargo, en el análisis de familias afectadas de padecimientos AD es necesario considerar variaciones de dominancia las cuales incluyen:

a. **Mutación *de novo*.** También llamadas mutaciones frescas para identificar al individuo en el que aparece por primera vez la mutación. Las enfermedades con mayor frecuencia son aquellas con las tasas de mutación espontánea más alta como la acondroplasia o la neurofibromatosis. Aunque las mutaciones dominantes son menos frecuentes que las recesivas, son más evidentes por su obligada expresión en el fenotipo. La tasa de mutación espontanea se estima en 1/100 000 gametos/generación y su ocurrencia se asocia a edad paterna avanzada.

Cuadro 16-5. Leyes familiares de la herencia para mutaciones de genes autosómicos

Genotipos parentales			Genotipos resultantes en los hijos	Fenotipos resultantes según tipo de herencia*	
Cruza	Madre	Padre		Autosómica dominante	Autosómica recesiva
1	AA	AA	AA (100%)	Enfermos (100%)	Sanos (100%)
2	AA	aa	Aa (100%)	Enfermos (100%)	Sanos (100%)
3	AA	Aa	AA (50%) Aa (50%)	Enfermos (100%)	Sanos (100%)
4	Aa	Aa	AA (25%) Aa (50%) Aa (25%)	Enfermos (75%) Sanos (25%)	Enfermos (25%) Sanos (75%)
5	aa	Aa	Aa (50%) aa (50%)	Enfermos (50%) Sanos (50%)	Enfermos (50%) Sanos (50%)
6	aa	aa	Aa (100%)	Sanos (100%)	Enfermos (100%)

* Suponiendo dominancia completa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-6. Características relevantes en la herencia autosómica dominante

- Transmisión de un padre afectado a su hijo varón
- Patrón vertical (afectados en generaciones sucesivas)
- Por ser autosómica, hombres y mujeres se afectan por igual
- Los individuos sanos tienen descendencia sana (excepto familias con no penetrancia)
- Pueden existir padecimientos con penetrancia reducida
- La expresividad variable puede ser más la regla que la excepción
- Puede existir fenómeno de anticipación (menor edad de aparición de la enfermedad)
- Los homocigotos muestran una afectación muy severa o efecto de gen letal
- En padecimientos autosómico dominantes con familias con un afectado y ambos padres sanos considerar: mutación de novo, paternidad ilegítima, mosaicismo germinal, mutaciones dinámicas (trinucleótidos repetidos)
- En cada hermandad se espera una proporción de afectación del 50%
- Riesgo de recurrencia del 50% para la descendencia de un progenitor afectado

b. **Rasgos frecuentes.** Son variantes fenotípicas cuyo genotipo puede ser homocigoto o heterocigoto sin mostrar efecto de gen letal.

c. **Dominancia incompleta.** Es la producción de un fenotipo intermedio en el heterocigoto, también es llamada semidominancia y en un sentido estricto, es la relación que existe entre el alelo silvestre y el alelo mutado. Como ejemplo, los individuos heterocigotos para anemia de células falciformes pueden presentar eritrocitos falciformes o malformados en condiciones de estrés oxidativo, lo que representa un fenotipo intermedio demostrable solo a nivel morfológico microscópico.

d. **Penetrancia.** Es la capacidad de un gen para expresarse en el fenotipo. Cuando se aplica a enfermedades, indica el porcentaje de individuos con la mutación que expresan el fenotipo, cuando es del 100% se dice que la enfermedad tienen **penetrancia completa** (ejemplo acondroplasia), de lo contrario tiene penetrancia reducida (ejemplo retinoblastoma mendeliano o retinitis pigmentosa). La **penetrancia para signos** se refiere a la proporción de individuos con una enfermedad que presentan determinados signos, por ejemplo la penetrancia de escleróticas azules es del 100% en la osteogénesis imperfecta tipo I (todos presentan) o bien, la hipoacusia tiene una penetrancia reducida en los pacientes con síndrome Waardenburg (no todos presentan). La **no penetrancia** es la ausencia total de expresión fenotípica en el individuo sano que puede transmitir la mutación.

e. **Expresividad variable**. Se refiere a la variación en el grado de afectación entre los individuos con una enfermedad y solo se detecta si se estudian familias completas, donde es posible encontrar individuos con una afectación mínima (al grado que ellos mismos no se consideran afectados) o completa (el caso índice en las más de las veces).

f. **Expresión influenciada o limitada por el sexo.** La influencia se refiere a los rasgos que son más comunes en un sexo como la calvicie en varones o el cáncer de mama en mujeres y la limitación, cuando son exclusivos, como las anomalías de genitales internos o externos.

g. **Pleiotropismo.** Es cuando un gen produce dos o más fenotipos. Un ejemplo de un gen pleiotrópico es la sindactilia tipo I que en la mano une los dedos III-IV, en los pies los ortejos II-III y a nivel dermatoglífico produce ausencia del trirradio c. Debido a que todas las enfermedades mendelianas constan de dos o más características, son pleitrópicas con respecto al cuadro clínico.

h. **Heterogeneidad genética.** Un mismo fenotipo puede tener dos o más etiologías genéticas y/o ambientales.

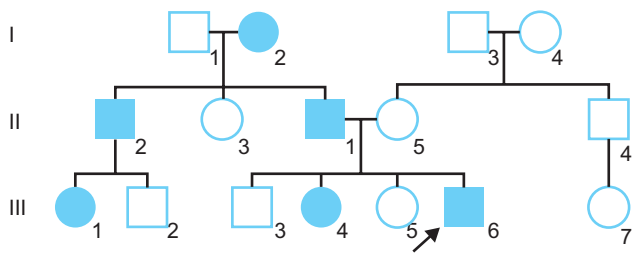


Figura 16-21. Genealogía con transmisión autosómica dominante. Nótese el patrón vertical, la afectación de ambos sexos y la transmisión padre-hijo varón.

ENFERMEDADES AUTOSÓMICO DOMINANTES

De manera individual, los padecimientos AD son clasificados como enfermedades raras. Una enfermedad rara es aquella con una prevalencia menor de 5 casos por cada 10 000 habitantes. Las enfermedades AD tienen una prevalencia global de 7 por 1 000 individuos. En el cuadro 16-7 se presentan algunas de las enfermedades AD prevalentes, y se revisan las características relevantes de entidades prototípicas con herencia AD.

Acondroplasia

Es la displasia esquelética más común que afecta a uno de 26 mil recién nacidos (RN) que se reconoce al nacimiento

Cuadro 16-7. Ejemplos de enfermedades autosómico dominantes frecuentes en niños

Enfermedad	Prevalencia
Ictiosis vulgar	1/250
Hipercolesterolemia familiar heterocigota	1/500
Enfermedad poliquística renal autosómica dominante	1/800
Neurofibromatosis	1/1 000
Enfermedad de Von Willebrand	1/1 000
Acondroplasia	1.5/10 000
Síndrome Ehlers-Danlos tipo III	1/5 000
Síndrome Marfan	1/5 000
Osteogénesis imperfecta	1/10 000

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(figura 16-22) por presentar extremidades cortas de predominio rizomélico (segmentos proximales), dedos cortos con mano en "tridente", lordosis lumbar, macrocefalia, puente nasal deprimido y tórax estrecho. En el estudio radiológico presentan foramen magno estrecho, estrechamiento de la distancia interpedicular, cuerpos vertebrales cortos, crestas iliacas cuadradas, acetábulos planos, indentación sacrociática estrecha, huesos cortos, *genu* varo, metáfisis irregulares, falanges proximales y medias cortas (OMIM #100800). Deben vigilarse y tratarse de forma oportuna complicaciones como hidrocefalia (10.5%), riesgo de muerte súbita infantil (7.5%) y apneas obstructivas (16%) producidas por compresión a nivel de la charnela occipital que pueden requerir manejo quirúrgico (6.8%). Presentan también hipoacusia conductiva (38%), problemas ortodónticos (53.8%), otitis crónica (89%) y requiere tubos de ventilación el 78% y amigdalectomía el 38%. Aunque la inteligencia es normal, pueden presentar problemas del lenguaje (18%). La talla adulta en hombres es de 131 ±5.6 cm y en mujeres de 124 ±5.9 cm y están propensos a desarrollar obesidad y complicaciones ortopédicas.

El crecimiento anormal del hueso cartilaginoso se produce por mutación heterocigota del gen del receptor 3 del factor del factor de crecimiento fibroblástico (*FGFR3*). El gen del *FGFR3* se localiza en 4p16.3 y la mutación es la G380R que produce sustitución de un residuo de arginina por una glicina en la posición 380 en el dominio transmembrana de *FGFR3* que es un receptor transmembrana tipo tirosina kinasa y funciona como un regulador negativo del crecimiento lineal del hueso mediado por las vías de señalización de STAT1, MAPK-p38 y MAPK-ERK para inhibir la proliferación de condrocitos y la diferenciación terminal en los centros de crecimiento.

La acondroplasia tiene una herencia AD con penetrancia completa y alrededor del 80% de los casos se producen por mutaciones *de novo* y existe asociación con edad paterna avanzada. También se ha documentado mosaicismo germinal en familias con ambos padres sanos y recurrencia en hermanos, sin embargo, el riesgo de recurrencia mosaicismo germinal es de 1 en 443 (0.02%). El gen *FGFR3* ilustra la ***heterogeneidad alélica***, término que aplica cuando diferentes mutaciones de un gen producen fenotipos clínicamente distintos (figura 16-23) y en el caso de *FGFR3* incluyen a la displasia tanatofórica tipo I (forma letal severa) o tipo II (con cráneo en trébol), la acondroplasia (forma "clásica"), la hipocondroplasia (forma "leve") y el síndrome SADDAN (acrónimo para acondroplasia severa, retraso del desarrollo, sordera y acantosis nigricans), por lo que todas estas entidades son "alélicas".

Figura 16-22. Características clínicas y radiográficas en la acondroplasia. Observe el acortamiento rizomélico y facies característica **(A)** con típicos cambios radiográficos **(B)**. Ver texto.

Síndrome Marfan

Es un trastorno del tejido conectivo descrito por el pediatra francés Antoine Marfan en 1896 (OMIM #154700), afecta a 1-2 por 10 000 individuos y es causado por la mutación del gen de la fibrilina (*FBN1*). Abraham Lincoln y Paganini estuvieron afectados por el síndrome Marfan (SM). El diagnóstico se realiza sobre bases clínicas de acuerdo a la nosología de Ghent (cuadro 16-8). Para el caso índice se requiere la presencia de dos criterios mayores de diferentes órganos o sistemas o bien, la mutación de *FBN1* y un criterio mayor con afectación a otro órgano o sistema (figura 16-24).

La profilaxis y el manejo quirúrgico son importantes para reducir la morbimortalidad cardiovascular en el SM junto a otras medidas como el manejo oftalmológico de la ectopia *lentis* o la miopía o la recomendación de no realizar ejercicio estático de alta intensidad.

El gen *FBN1* se localiza en 15q21.1 y su producto la fibrilina es una glicoproteína de 350 kDa rica en cisteínas que actúa como un componente principal de muchos tipos de microfibrillas en la matriz extracelular de tejidos elásticos y no elásticos. El gen *FBN1* tiene más de 235 kb y está compuesto de 65 exones codificantes y tres exones no traducidos con empalme alternativo. Dos tercios de las mutaciones son en sentido perdido y la mayoría de ellas por sustituciones de cisteína. La mutación de *FBN1* en estado heterocigoto produce el clásico SM y en estado homocigoto el SM neonatal letal. La entidad tiene herencia autosómico dominante con penetrancia completa y expresivad variable. Alrededor del 25% de los casos se deben a mutaciones de novo y existe relación con edad paterna avanzada. La aracnodactilia congénita contractural o síndrome Beals (gen *FBN2*), el síndrome

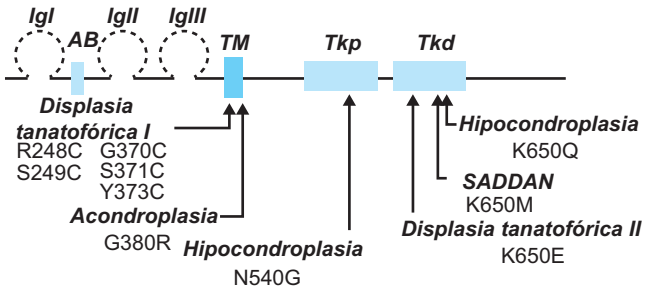


Figura 16-23. Estructura del gen FGFR3 y sus dominios tipo inmunoglobulina (Ig), caja ácida (AB), transmembrana (TM) y tirosina kinasa proximal (TKd) y distal (TKd). Nótese que según el dominio en que se localiza la mutación es el fenotipo que produce (ver texto). Modificado de Vajo et al. Endocr Rev 2000;21:23-39.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-8. Nosología de Ghent revisada para el diagnóstico del síndrome Marfan

Órgano y/o sistema	Criterios mayores	Criterios menores	Afectación
Esquelético	Al menos 4 de los siguientes: a) *pectus carinatum*, b) *pectus excavatum* que requiera cirugía, c) disminución de la relación de segmentos o índice brazada/talla >1.05, d) signos de Steinberg y Walker-Murdoch, f) escoliosis >20°, g) extensión de codos <170°, h) desplazamiento medial de maléolos que cause pie plano e i) *protrusio acetabuli*	*Pectus excavatum* moderado, hipermovilidad articular, paladar alto y arqueado con dientes apiñonados, apariencia facial típica (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, micrognatia, fisuras oblicuas inferiores)	Dos mayores o un mayor y dos menores
Ocular	*Ectopia lentis* (superotemporal)	Córnea plana, longitud axial del globo incrementada, hipoplasia de iris o de músculos ciliares que causen disminución de la miosis	Mayor o dos criterios menores
Cardiovascular	Aneurisma de la raíz aortica o dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación y afectación de al menos un seno de Valsalva	Prolapso de la válvula mitral con o sin regurgitación, dilatación de la arteria pulmonar en ausencia de estenosis valvular o pulmonar periférica (<40 años), dilatación o disección de la aorta descendente torácica o abdominal (<50 años)	Un mayor o uno menor
Pulmonar		Neumotórax espontáneo, bullas apicales	Uno menor
Piel		Estrías atróficas, hernias recurrentes o incisionales	Uno menor
Dura		Ectasia dural lumbosacra	Único
Familiares y/o pruebas genéticas	Familiar de primer grado afectado, mutación de *FBN1* o de un haplotipo de *FBN1* heredado de un afectado		Único

Fuente: Hilhorst-Hofstee *et al*. Eur J Hum Genet 2011;19:247-252.

Camurati-Engelmann (gen *TGFB1*) y los relacionados con mutaciones del gen *TGFBR2* como los síndromes Loeys-Dietz, Furlong, craneosinostosis de Goldberg y el aneurisma con disección de la aorta torácica familiar, son las entidades fenotípica y patogénicamente relacionadas al SM.

Neurofibromatosis

También llamada enfermedad de von Recklinghausen (OMIM #162200) afecta a 1 en 3 000 RN. Los criterios del *National Institutes of Health Consensus Development Conference* de EE.UU. son los de mayor uso para su diagnóstico (cuadro 16-9) y se ilustran en la figura 16-25. Cabe resaltar que debido a que la penetrancia para muchos de estos signos se alcanza en la edad adulta, las manchas café con leche múltiples (con frecuencia más de 30), son un criterio de mucha importancia en recién nacidos y lactantes.

La forma común o neurofibromatosis tipo 1 (NF1) tiene una herencia AD con penetrancia completa y expresividad variable y una tasa muy alta de mutación de novo (1×10^{-4} por gameto por generación) lo que explica que el 50% sean mutaciones de novo. El gen *NF1* tiene carca de 350 kb y al menos 60 exones y su producto es la neurofibromina que actúa como una proteína activadora GTPasa con función de gen tumor supresor y de acuerdo a la hipótesis de Knudson, una segunda mutación in situ (segundo "hit") lleva a la pérdida de heterocigocidad y de la regulación de la división celular cuyas consecuencias son la producción de tumores o cáncer. La neurofibromatosis ilustra la ***heterogeneidad de locus*** o no alélica, ya que el gen *NF1* se localiza en 17q11.2 y el de la neurofibromatosis tipo 2 en 22q12.2 y en esta, el tumor de la vía auditiva es la característica *sine qua non*.

HERENCIA AUTOSÓMICA RECESIVA

En las enfermedades AR solo están afectados los individuos con genotipo homocigoto recesivo y con frecuencia nacen del matrimonio entre dos heterocigotos (padres sanos, pero portadores), según se muestra en la cruza número 4 (cuadro 16-5), de donde se derivan los criterios que nos permiten identificar un modo de una herencia AR (cuadro 16-10), en la que es característico encontrar hermanos afectados de ambos sexos hijos de padres sanos y en ocasiones consanguíneos (figura 16-26). Debido a que la consanguinidad significa que existe un ancestro común, su importancia es mayúscula en aquellos padecimientos producidos por mutaciones AR raras o de baja frecuencia, ya que esta favorece la concurrencia de uniones entre heterocigotos. La inusual situación de un matrimonio entre un afectado y una portadora (o viceversa), puede producir una "aparente" transmisión vertical de un padecimiento de conocida etiología AR y a esto se llama **transmisión seudodominante** (cruza 5, cuadro 16-5).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

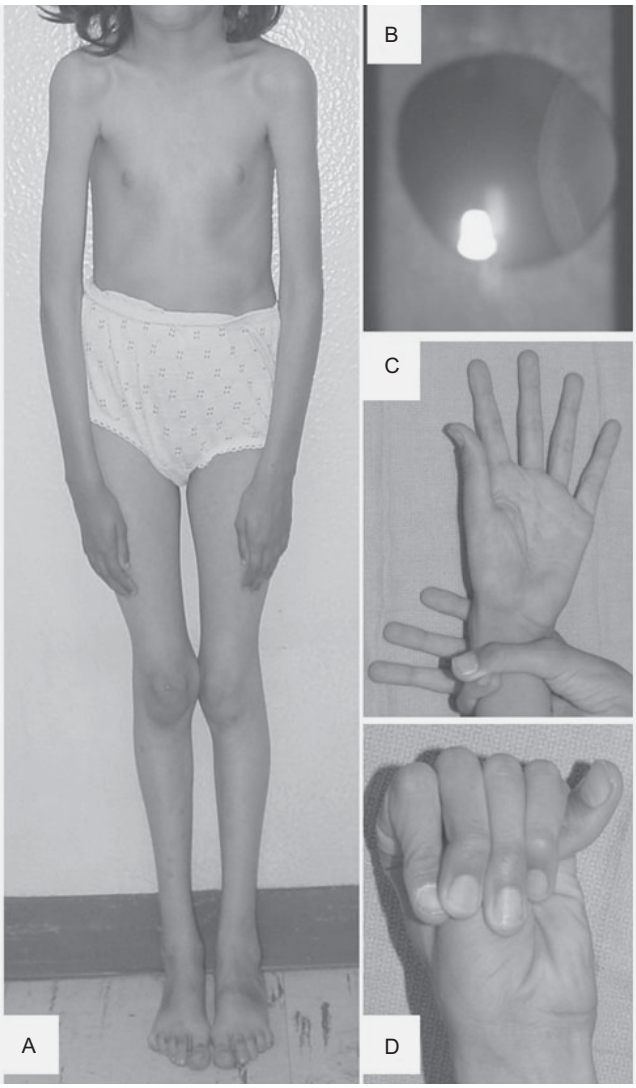


Figura 16-24. Morfotipo dolicoestenomélico con brazada desproporcionadamente larga, pectus excavatum, genu valgus, desviación medial de maléolos **(A)**, subluxación superotemporal del cristalino **(B)** y signos de la muñeca (Walker-Murdoch) y del pulgar (Steinberg) con evidente aracnodactilia e hipermovilidad articular.

ENFERMEDADES AUTOSÓMICA RECESIVAS

Aunque las mutaciones recesivas son más frecuentes, su obligada expresión en homocigosis hace que las enfermedades AR sean menos frecuentes que las AD y debido a que muchas mutaciones recesivas afectan a genes que codifican para enzimas, los errores innatos del metabolismo tienen en general una herencia AR y estos se detallan en el apartado correspondiente dentro de este capítulo. Las enfermedades AR tienen una prevalencia global de 2.5 por 1 000 individuos.

En el cuadro 16-11 se muestran algunos padecimientos representativos con herencia AR. Como ejemplo, el **síndrome Seckel** (OMIM #210600) es una entidad rara que cursa con talla baja severa de inicio prenatal, microcefalia extrema (6 DE), facies con nariz prominente y retraso mental (figura 16-27).

Cuadro 16-9. Criterios diagnósticos para neurofibromatosis tipo I

Presencia de dos o más de los siguientes criterios:

1. Seis o más manchas café con leche mayores de 0.5 cm en pacientes prepúberes o mayores de 1.5 cm en pacientes pospúberes
2. Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme
3. Signo de Crowe (pecas axilares o inguinales)
4. Glioma de nervio óptico
5. Dos o más nódulos de Lisch (harmartomas de iris)
6. Lesión ósea distintiva (displasia del esfenoides, displasia o adelgazamiento cortical de huesos largos con o sin pseudoartrosis)
7. Antecedentes de neurofibromatosis tipo I en familiares de primer grado

Fuente: Gutmann *et al*. JAMA. 1997;278:51.

De manera típica, muestran un carácter afable y pueden tener una larga sobrevida. Un subgrupo de estos pacientes presentan anemia e inestabilidad cromosómica cuando se evalúan con mitomicina C o diepoxibutano y debe considerarse la vigilancia de alteraciones hematológicas en su seguimiento.

LEYES DE LA HERENCIA PARA GENES LIGADOS AL CROMOSOMA X

Por tener solo un cromosoma X, el varón expresa todos los genes de dicho cromosoma (hemicigocidad constitucional), sin importar si es un gen normal o mutado, ni si la mutación es dominante o recesiva. Por ejemplo, si el ***gen H*** fuera un gen ligado al X, habrá solo dos genotipos en los varones: a) hemicigotos dominantes (***H***) o hemicigotos recesivos (***h***). Mientras que en las mujeres, este mismo ***gen H*** estará representado en tres posibles genotipos: a) ***HH*** (homocigotas dominantes), b) ***hh*** (homocigotas recesivas) y c) ***Hh*** (heterocigotas), por el hecho de que las mujeres poseen dos cromosomas X.

De acuerdo a la hipótesis de Lyon, uno de los dos cromosomas X de las mujeres sufre una inactivación al azar (hemicigocidad funcional) y contrario a las mutaciones recesivas en cromosomas autosomas, en muchas enfermedades LX-R las mujeres pueden presentar manifestaciones, consideradas con frecuencia como "leves" (aunque pueden ser severas, como en la enfermedad de Fabry) y estas pueden deberse a una inactivación no aleatoria de estos genes o bien por genes que se escapan a la inactivación. Para comprender la segregación de un gen ligado al X es necesario considerar en primer lugar si la mutación es recesiva o dominante y también el sexo del progenitor que tiene la mutación y de ello resultaran las segregaciones teóricas que de manera análoga denominamos ***leyes familiares de la herencia para genes ligados al X*** (cuadro 16-12), donde es posible inferir las características de transmisión de la herencia L-XR y L-XD.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

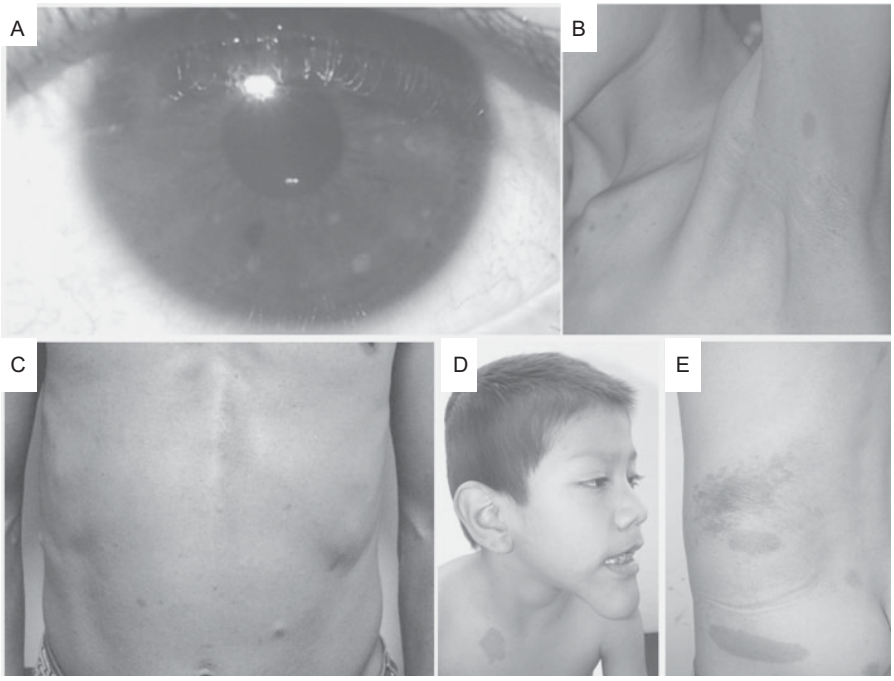


Figura 16-25. Manifestaciones diagnósticas de la neurofibromatosis tipo I que incluyen los nódulos de Lish **(A)**, signo de Crowe **(B)**, neurofibromas **(C)**, neurofibroma plexiforme en mentón **(D)** y las manchas café con leche **(E)**.

HERENCIA LIGADA AL X RECESIVA

Las características relevantes de la herencia L-XR se presentan en el cuadro 16-13 y se ilustran en una genealogía representativa en la figura 16-28. La situación menos frecuente es encontrar mujeres afectadas cuya ocurrencia implica mecanismos como la inactivación al azar de una proporción mayoritaria de células con el X normal que produzca una disminución importante en la función de un gen, la inactivación sesgada o bien, por anormalidades citogenéticas como el síndrome Turner, donde quedan con un solo cromosoma X. También es necesario considerar la ***transmisión seudodominante*** en aquellas familias afectadas de enfermedades L-XR donde se observa una aparente transmisión vertical (madre portadora y padre afectado, cruza 3, cuadro 16-12).

Cuadro 16-10. Características relevantes en la herencia autosómica recesiva

- Patrón horizontal (se encuentran afectados solo en la hermandad del caso índice)
- Por ser autosómica, ambos sexos se afectan por igual
- Es necesario buscar el antecedente de consanguinidad, aún remota
- Con frecuencia, ambos padres son sanos pero portadores (heterocigotos obligados)
- Existen métodos bioquímicos y/o moleculares para detectar portadores
- Incluye enfermedades con mayor prevalencia en ciertos grupos étnicos o regiones geográficas
- Incluye a una gran proporción de los errores innatos del metabolismo
- El riesgo de recurrencia es del 25% para cada embarazo de padres heterocigotos

ENFERMEDADES LIGADAS AL X RECESIVAS

Las enfermedades L-XR tienen una prevalencia global de 0.5 por 1 000 individuos e incluyen entidades como la distrofia muscular de Duchenne (21.7 por 100 000 varones), la hemofilia (1 por 30 000 varones) o la ictiosis ligada al X (1 por 6 000 varones), en las que se resalta el predominio de afectación en varones.

Una característica clínica relevante en las enfermedades L-XR es la expresión fenotípica en las mujeres heterocigotas. Como ejemplo, en la **displasia ectodérmica hipohidrótica** (OMIM #305100) los afectados presentan hipotricosis de piel cabelluda, ausencia de cejas o pestañas (madarosis), anodoncia casi completa y dientes cónicos (figura 16-29 A, B), además de queratitis, infecciones de vías respiratorias recu-

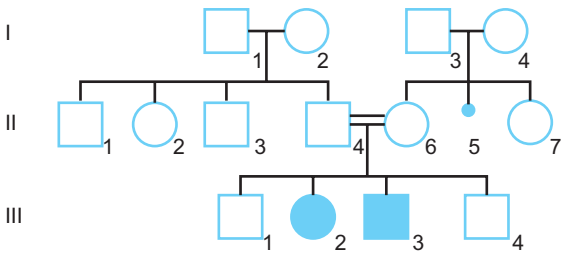


Figura 16-26. Genealogía con transmisión autosómico recesiva. Nótese ambos sexos afectados, patrón horizontal y se asume que los padres son heterocigotos obligados (II-4 y II-6).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-11. Ejemplos de enfermedades autosómico recesivas en niños

Enfermedad	Prevalencia
Sordera neurosensorial	1/1 000
Microcefalia vera	1/2 000
Fibrosis quística	1/2 000-3 500
Hiperplasia adrenal congénita	1/5 000
Enfermedad poliquística infantil	1/10 000
Atrofia muscular espinal (síndrome Werdning-Hoffmann)	1/10 000
Mucopolisacaridosis tipo I (síndrome Hurler)	1/144 000
Anemia de Fanconi	5.5/1 000 000

rrentes y distrofia ungueal. La hipohidrosis es por disminución o ausencia de glándulas sudoríparas, lo que les impide regular su temperatura y quedan en riesgo de hipertermia maligna.

Las mujeres "portadoras" dentro de estas familias presentan una sudoración normal y en ocasiones leve hipotricosis y anodoncia parcial, como expresión de su condición heterocigota (figura 16-29C). Esta entidad es producida por mutaciones del gen ectodisplasina A (*ED1*) localizado en Xq13.1 e ilustra además heterogeneidad genética, ya que existen una forma autosómica recesiva (OMIM 224900) y otra autosómica dominante (OMIM 129490).

HERENCIA LIGADA AL X DOMINANTE

Es la forma de herencia menos frecuente y es producida por un alelo mutado dominante localizado en un cromosoma X. La inactivación al azar de uno de los dos cromosomas X hace que la expresión fenotípica sea menos severa en las mujeres heterocigotas que en los varones hemicigotos, donde puede observarse efecto de gen letal como en la *incontinentia pigmenti* o los síndromes Goltz, Aicardi o Rett.

Figura 16-27. Dos hermanas con síndrome Seckel como ejemplo de enfermedad autosómica recesiva.

Lo anterior explica el predominio de mujeres afectadas y que el matrimonio entre una mujer afectada y un varón sano (cruza 3, cuadro 16-12), sea la segregación más frecuente en el humano para enfermedades con herencia L-XD. Además, si el padecimiento en cuestión no es letal en varones hemicigotos, también podrá ocurrir la segregación de la cruza 5 del cuadro 16-12 entre un varón afectado y una mujer sana. Estas dos cruzas definen los criterios para identificar un patrón de transmisión L-XD (cuadro 16-14) y en los casos de enfermedades no letales en varones, se observan genealogías como la que se ilustra en la figura 16-30.

ENFERMEDADES LIGADAS AL X DOMINANTES

En enfermedades como el raquitismo hipofosfatémico resistente a la vitamina D (OMIM #307800), el síndrome Alport (OMIM #301050) o el otopalatodigital tipo I (OMIM #311300), aunque el fenotipo es más severo en los varones que en las mujeres, los hemicigotos pueden llegar a transmitir la enfermedad. La letalidad en varones hemicigotos se

Cuadro 16-12. Leyes familiares de la herencia para genes ligados al X

Genotipos parentales			Genotipos resultantes por sexo		Fenotipos resultantes por sexo y herencia*			
					Ligada al X recesiva		Ligada al X dominante	
Cruza	Madre	Padre	Hijas	Hijos	Hijas	Hijos	Hijas	Hijos
1	XAXA	Xa	XAXa (100%)	XA (100%)	S (100%)	S (100%)	E (100%)	E (100%)
2	XaXa	Xa	XaXa (100%)	XA (100%)	E (100%)	E (100%)	S (100%)	S (100%)
3	XAXa	Xa	XAXa (50%)	XA (50%)	E (50%)	E (50%)	E (50%)	E (50%)
			XaXa (50%)	Xa (50%)	S (50%)	S (50%)	S (50%)	S (50%)
4	XAXA	XA	XAXA (100%)	XA (100%)	S (100%)	S (100%)	E (100%)	E (100%)
5	XaXa	XA	XaXA (100%)	Xa (100%)	S (100%)	E (100%)	E (100%)	S (100%)
6	XAXa	XA	XAXA (50%)	XA (50%)	S (100%)	E (50%)	E (100%)	E (50%)
			XaXA (50%)	Xa (50%)		S (50%)		S (50%)

*Suponiendo dominancia completa en la herencia ligada al X dominante. En negritas el cromosoma X paterno. S= sanos, E= enfermos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-13. Características relevantes en la herencia ligada al X recesiva

- Genealogías con patrón en "zig-zag" o "caballo de ajedrez"
- Hay predominio de varones afectados emparentados entre sí por sus madres portadoras
- No se presenta transmisión de un padre a su hijo varón
- Las mujeres portadoras (heterocigotas) pueden presentar manifestaciones clínicas, fisiológicas o bioquímicas
- El riesgo de recurrencia global para la descendencia del matrimonio entre una mujer portadora y un varón sano es del 25%, sin embargo, resultan enfermos el 50% de los hijos varones y ninguna de la hijas, pero el 50% de ellas podrán resultar portadoras
- La descendencia de un matrimonio de varón afectado con una mujer sana (asumiendo que no es heterocigota) será fenotípicamente normal (100%), pero todas sus hijas serán portadoras
- Pueden resultar mujeres afectadas en el caso de matrimonios entre dos afectados, o entre un varón afectado y una mujer portadora o bien, en mujeres con monosomía X

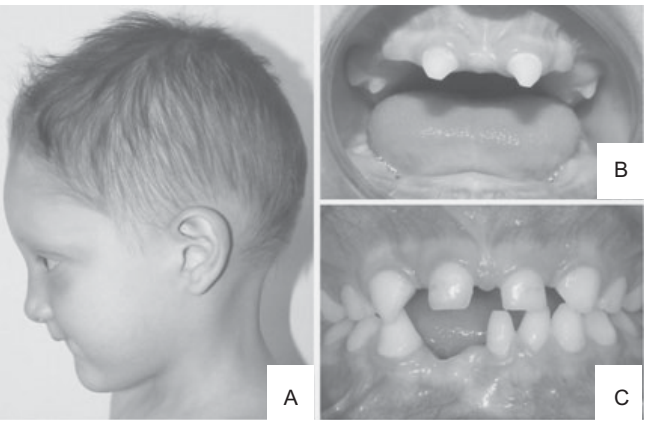


Figura 16-29. Displasia ectodérmica anhidrótica ligada al X recesiva. El propositus **(A)** con hipotricosis, madarosis, hipoplasia mesofacial y oligodoncia severa con dientes cónicos **(B)**. La hermana con ausencia de incisivos laterales superiores y de incisivo central y lateral derecho inferiores **(C)**. Ver texto.

ilustra en el **síndrome Aicardi** (OMIM %304050), entidad que se caracteriza por la triada de agenesia del cuerpo calloso, espasmos infantiles y aspecto lacunar coriorretiniano (figura 16-31). Esta entidad esta mapeada en Xp22, aunque su gen todavía no se conoce y con excepción de reportes de varones con cariotipo 47,XXY, todos los afectados son mujeres e implican la ocurrencia de mutaciones *de novo*.

PATRONES DE HERENCIA NO CONVENCIONALES: IMPRONTA GENÓMICA

Los patrones de herencia no convencionales se refieren a los "nuevos" mecanismos de transmisión hereditaria que explican patrones inusuales de transmisión hereditaria que van más allá del cartabón de las leyes mendelianas (figura 16-32). La ***epigenética*** se refiere a las modificaciones genómicas que no involucran cambios en la secuencia del ADN como un mecanismo de control de la expresión génica (prendido y apagado de genes) e involucra mecanismos facultativos como la metilación del ADN y modificaciones de la cromatina. Estos cambios se establecen de manera postcigótica y pueden revertirse durante la formación de los gametos y son susceptibles de modificarse por factores ambientales, por lo que estas modificaciones epigenéticas se relacionan con deficiencias y/o excesos nutricionales en la ocurrencia de enfermedades genéticas o cáncer.

Contrario a la expresión bialélica de los genes mendelianos, la ***impronta*** (anglicismo de *imprinting*) o troquelado genómico se refiere a la expresión diferencial de genes que depende del sexo del progenitor que lo transmite. Se estima que existen alrededor de 100 genes improntados que de manera exclusiva se expresan de manera monoalélica y uniparental, dependiendo del gen. Los experimentos de trasplantes de pronúcleos en ratones permitieron identificar qué ciertos tumores triploides (69 cromosomas) como los teratomas de ovario (bimaternos), son la expresión clínica de embriones producidos por fusión de dos pronúcleos hembras (ginogenéticos) y que las molas hidatidiformes (bipaternos) lo son, de embriones con dos pronúcleos machos (androgenéticos), lo que exhibe campos de competencia diferentes entre genes maternos y paternos.

Mucho del conocimiento actual sobre la impronta inicio con el estudio de dos síndromes poco frecuentes: el de Angelman (SA), con prevalencia de 1 en 12 000 RN y el de Prader-Willi, (SPW) con prevalencia de 1 en 15 000 RN. El fenotipo en ambas entidades es muy distintivo (figura 16-33),

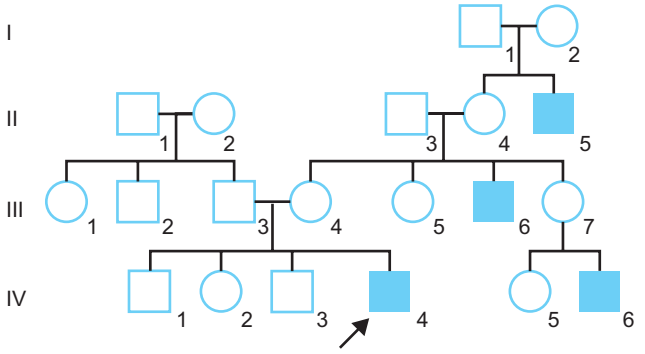


Figura 16-28. Genealogía con transmisión ligada al X recesiva donde I-2, II-4, III-4 y III-7 son heterocigotas obligadas.

Cuadro 16-14. Características relevantes en la herencia ligada al X dominante

- Genealogías con patrón de transmisión vertical
- Existe en general un predominio de mujeres afectadas
- No se presenta transmisión de un padre a su hijo varón
- Puede observarse letalidad en varones hemicigotos (aborto recurrente, muerte temprana)
- Las mujeres afectadas son heterocigotas
- Una mujer afectada transmite la enfermedad por igual al 50% de hijas o hijos
- Un varón afectado transmite la enfermedad al 100% de sus hijas y a ninguno de sus hijos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

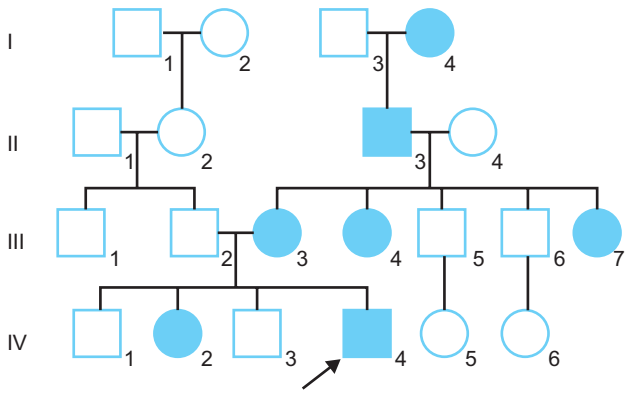


Figura 16-30. Genealogía con transmisión ligada al X dominante no letal en hemicigotos. Note que las mujeres transmiten por igual a sus hijas e hijos y que II-3 transmite la enfermedad a todas sus hijas y a ninguno de sus hijos varones.

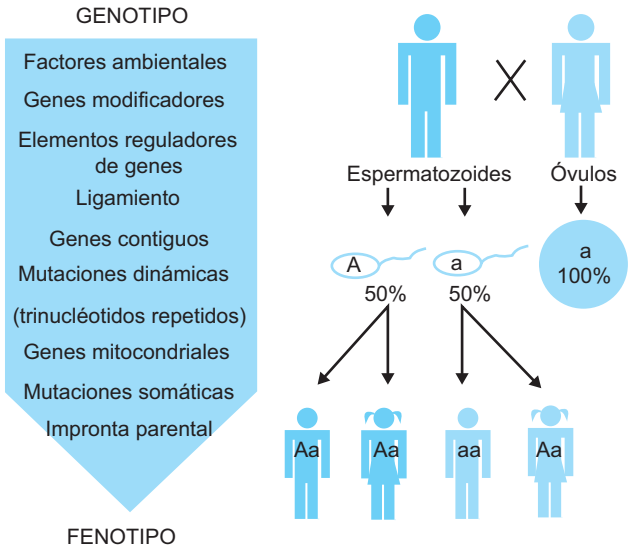


Figura 16-32. Aunque de acuerdo a la primera ley de Mendel, un heterocigoto para una mutación dominante transmitirá la mutación al 50% de su descendencia, deben considerarse los la herencia no convencional y otros factores modificadores de la expresión génica.

el SPW (OMIM #176270) se caracteriza por hipotonía inicial con problemas para la alimentación que evoluciona a obesidad central por hiperfagia compulsiva entre el 1 y 6 años de edad, además de cursar con facies peculiar (fisuras palpebrales almendradas), talla baja, retraso psicomotor, hipogonadismo y resistencia a la insulina y en el SA (OMIM #105830), el fenotipo es muy diferente e incluye retraso del desarrollo severo con mayor afectación al lenguaje, marcha atáxica, convulsiones y una típica tendencia a presentar risa o sonrisas no provocadas, por lo que en un inicio fue denominado en inglés como "*happy puppet syndrome*".

El SA y el SPW son causados por alteraciones de la expresión improntada de genes localizados en 15q11-q13 (figura 16-34). Debido a que el SA y el SPW están en regiones adyacentes de la región 15q11-q13, también se incluyen como ***síndromes de genes contiguos*** y ya que dicha la deleción fue el primer mecanismo involucrado en ambas entidades, también se denominan como ***síndromes de microdeleción***. Sin embargo, en un sentido más amplio, los síndromes de genes contiguos abarcan tanto a las microdeleciones como a las microduplicaciones cromosómicas. Si la microdeleción de 15q11-q13 ocurre en el cromosoma 15 heredado del padre, el fenotipo resultante es el SPW y si la misma microdeleción ocurre en el cromosoma heredado de la madre, la consecuencia es el SA (figura 16-35) y que junto a las mutaciones con sentido perdido o sin sentido de genes improntados, implican la pérdida o ganancia de función de genes improntados y/o la microdeleción de los centros de impronta (CI). Los mecanismos epigenéticos abarcan epimutaciones de los CI que producen pérdida o ganancia de la metilación del ADN de elementos del ADN que actúan en *cis* y la disomía uniparental (DUP), que se refiere a la presencia de dos copias de secuencias genómicas, ambas procedentes de un mismo progenitor. Si las dos copias de secuencias genómicas provienen de solo uno de los dos cromosomas homólogos parentales con DUP, se le llama isodisomía uniparental y si provienen de dos diferentes homólogos del mismo progenitor se llama heterodisomía uniparental. La DUP materna produce el SPW y la paterna el SA.

La región de 15q11.2–q13 del SPW que solo se expresa de manera paterna contiene los genes *MKRN3*, *MAGEL2*, *NECDIN* y el *SNURF-SNRPN*, un grupo de genes snoRNA y varios

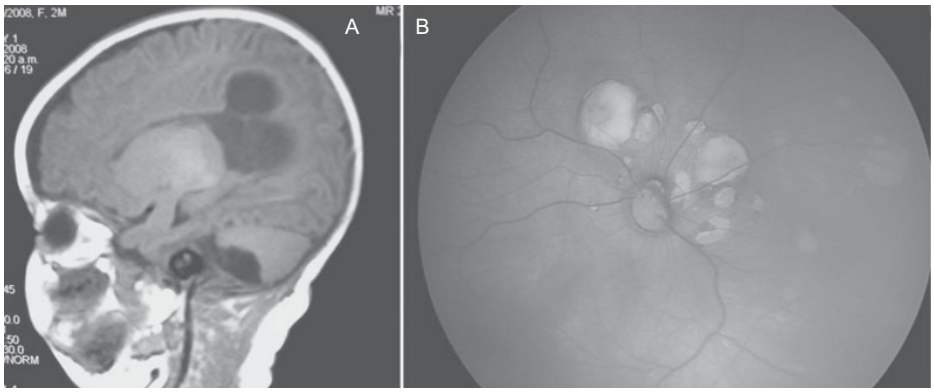


Figura 16-31. Hallazgos característicos del síndrome Aicardi que incluyen la agenesia de cuerpo calloso, quistes intracraneales, anomalías cerebelares **(A)** y aspecto lacunar del fondo de ojo **(B)**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 16-33. Fenotipo característico de un paciente con síndrome Prader-Willi **(A)** y una niña con síndrome Angelman que además presenta hipoplasia pectoral y ausencia de pezón.

transcritos antisentido. La región del SA contiene principalmente a *UBE3A* y *ATP10A*, genes que tienen solo expresión materna. La ausencia de expresión de genes localizados en 15q11-q13 de herencia paterna en el SPW, o de herencia materna en el SA puede demostrarse por análisis de metilación, de manera independiente al mecanismo molecular involucrado, el análisis de metilación de las secuencias *SNRPN* localizadas corriente arriba, mediante las técnicas de *Southern blot* o ensayos de PCR, permiten demostrar una ganancia de metilación en el SPW o bien, una pérdida de metilación en el caso del SA, en comparación con un control normal y constituyen la prueba de confirmación diagnóstica en muchos laboratorios. Para fines de asesoramiento genético, las microdeleciones y la DUP ocurren las más de las veces de manera esporádica, por lo que su riesgo

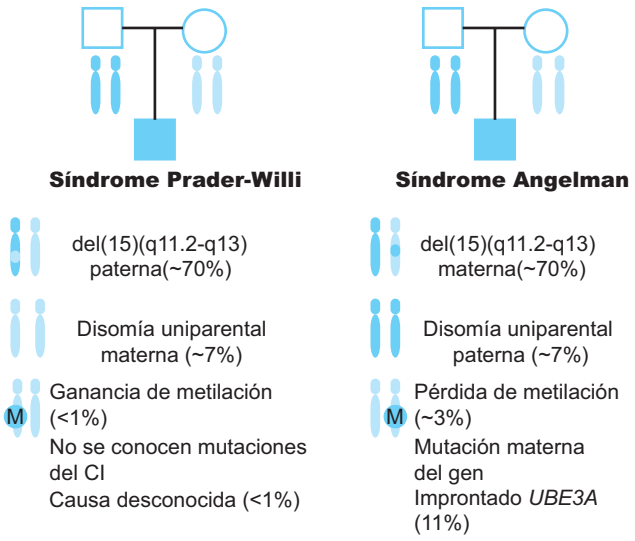


Figura 16-34. Principales mecanismos implicados en la ocurrencia de los síndromes Prader-Willi y Angelman.

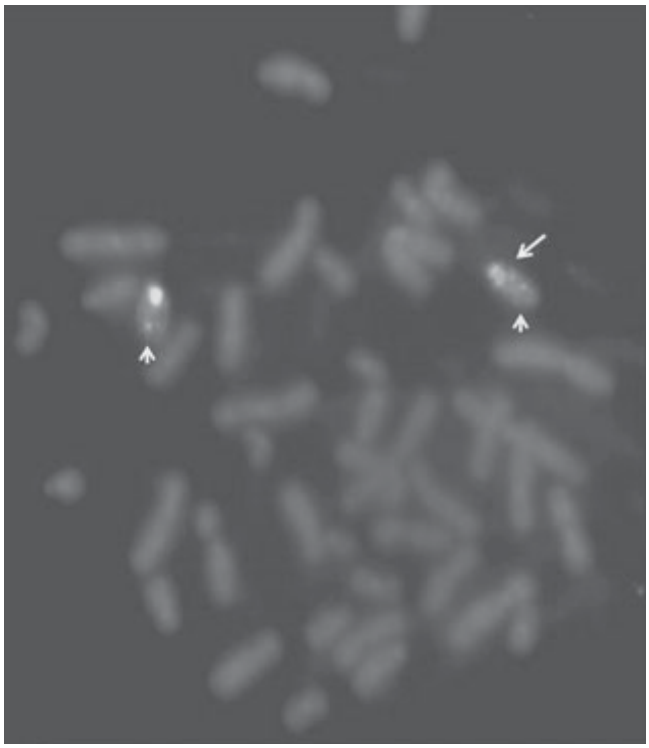


Figura 16-35. FISH de metafase en una paciente con síndrome Angelman. La flecha grande indica una sola señal roja para la sonda LSI D15S10 Prader-Willi/Angelman, indicando la microdeleción de 15q11-q13. Cortesía de la Unidad de Citogenética del Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca.

de recurrencia es bajo (<1%). De manera inusual, una proporción de pacientes con SPW y SA con defectos de impronta presentan microdeleción del CI y esta puede ser familiar con un riesgo de recurrencia del 50%, como también ocurre con las mutaciones de *UBE3A* en el SA.

SÍNDROMES POR EXPANSIÓN DE TRIPLETES REPETIDOS Y MUTACIONES DINÁMICAS

Las mutaciones mendelianas con frecuencia se mantienen transgeneracionalmente estables, sin embargo, existen también las ***mutaciones dinámicas*** que ocurren en secuencias de ADN repetitivo y se caracterizan por presentar variación en el número de copias y esta variación se puede ver incrementada en cada generación sucesiva. Los síndromes por expansión de tripletes repetidos (SETR) presentan cierto número anormal de repeticiones de tripletes de ADN localizadas en tándem en un gen. En condiciones normales, el número de repeticiones aunque variable, se mantiene bajo y a medida que se transmiten de generación en generación sufren expansiones, hasta llegar a alterar la función del gen (mutación), sin embargo, individuos sanos con un número intermedio de repeticiones pueden tener descendencia afectada, lo que se denomina permutación. Los SETR de presentación pediátrica presentan en el cuadro 16-15. Además, estas mutaciones dinámicas explican el llamado ***fenómeno de anticipación*** que se refiere a la mayor severidad o menor edad de inicio de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-15. Síndromes por expansión de tripletes repetidos

Enfermedad (gen)	Descripción	Repetido	Normal	Repeticiones		Progenitor con la expansión
				Afectados	Herencia	
Síndrome X frágil (FMR1)	Retraso mental, facies larga, macrorquidia	CGG	<60	>200	Ligada al X	Madre
Enfermedad de Huntington (HD)	Corea, demencia	CAG	<36	>40*	Autosómica dominante	Padre
Ataxia de Friederich (FRDA)	Ataxia, alteración de la sensibilidad y lenguaje, cardiopatía, escoliosis	AAG	<34	>100	Autosómica recesiva	Ambos

* En la edad pediátrica solo la forma grave juvenil de transmisión paterna con 70-121 repeticiones.

los síntomas en las generaciones más recientes y es evidente en padecimientos neurológicos de origen genético o abiotrofias. En algunos SETR puede observarse una agrupación geográfica debido a que un afectado se reprodujo de forma prolífica a lo que se denomina ***efecto de fundador***, observado por ejemplo en la región del lago de Maracaibo (Venezuela), para la enfermedad de Huntington. En tiempos recientes, se han incorporado al grupo de los SETR la pseudoacondroplasia, la displasia cleidocraneal y la simpolidactilia.

Dentro de los SETR, el síndrome X frágil (FRAXA) merece una especial mención por ser la primera causa de retraso mental en varones y la segunda de origen genético después del síndrome Down. El fenotipo incluye retraso mental o trastornos del espectro autista con facies larga, orejas protruyentes y macrorquidia en la pubertad (figura 16-36). Presentan un sitio frágil en Xq27.3 y la herencia es ligada al X, aunque inusual, ya que pueden existir varones normales transmisores (VNT) con la permutación (50 a 200 repeticiones) que no tienen hijas con FRAXA, pero si nietos vía sus hijas, ya que la expansión de repeticiones se transmite por vía materna, por lo que nietos y bisnietos de un VNT tienen más probabilidades de presentar FRAXA e inclusive ver incrementado el número de repeticiones en 200 a 1 000, a esto se le conoce como paradoja de Sherman. La medición del ARNm transcrito a partir del gen FMR1 se encuentra más elevado en cerebro y gónadas, lo que además de la afectación neurológica y la macrorquidia, explica la falla ovárica encontrada en mujeres.

Figura 16-36. Macrorquidia en un paciente adolescente con síndrome X frágil con un volumen testicular mayor de 25 cm^3 medido con un orquidómetro de Prader.

HERENCIA MITOCONDRIAL

El genoma mitocondrial está constituido por un cromosoma circular de 16.5 kb y contiene 37 genes que participan en la fosforilación oxidativa. El ADN mitocondrial (ADNmt) tiene la característica de mostrar segregación replicativa ya que durante la división celular, las copias de ADNmt se distribuyen de manera aleatoria entre las mitocondrias recién sintetizadas y estas a su vez entre las dos células hijas. Debido a que todos los seres humanos heredamos nuestro ADNmt por vía materna (el óvulo contiene alrededor de 100 000 copias), las mutaciones del ADNmt que se traducen en enfermedades mitocondriales muestran una transmisión materna de forma exclusiva (cuadro 16-16).

La homoplasmia es cuando todas las mitocondrias de una célula tienen el ADNmt ya sea con la mutación o sea normal, o bien, pueden tener una mezcla de ambas, situación que se denomina como heteroplasmia. Una mujer con una mutación en estado homoplásmico tendrá toda su descendencia afectada, mientras en que las mujeres heteroplásmicas para mutaciones puntuales y duplicaciones, el fenotipo en los hijos dependerá de la proporción de ADNmt mutado en la madre y de su comportamiento por el "fenómeno de cuello de botella" durante la ovogénesis, excepto en las mutaciones heteroplásmicas por deleción del ADNmt que no suelen transmitirse. Estas enfermedades son poco frecuentes y el síndrome MELAS por ejemplo, ilustra la muy inusual situación de infartos cerebrales recurrentes en niños con consecuencias neurológicas catastróficas (figura 16-37).

MOSAICISMO

Se denomina ***mosaicismo*** a la presencia de dos linajes celulares genéticamente distintos en los órganos o tejidos de un individuo, provenientes de un mismo cigoto, ya que si dichas líneas celulares provienen de diferentes cigotos, se denominan como ***quimeras***.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-16. Ejemplos de enfermedades mitocondriales

Enfermedad	Características
Síndrome Kearns-Sayre	Oftalmoplejía, degeneración retiniana, disfunción cerebelar, regresión psicomotora, convulsiones, sordera, arritmia, acidosis láctica (LA)
MERRF	Encefalomiopatía mitocondrial (ME), fibras rojas rasgadas (RRF), ataxia, espasticidad, convulsiones, sordera, talla baja, LA, lipomas
MELAS	ME, LA, infartos cerebrales (S), cataratas, ceguera, migraña, vómitos cíclicos, sordera, arritmia, talla baja
Atrofia óptica de Leber	Pérdida súbita de visión central, distonía, arritmia
Neuropatía con ataxia y retinitis pigmentosa (NARP)	NARP, neuropatía sensorial, debilidad músculos proximales, retraso del desarrollo, convulsiones, demencia, diabetes mellitus, LA

Desde el punto de vista reproductivo se distinguen las células germinales (gonadales), por tener su tipo propio de reproducción (meiosis) y producir células haploides (gametos), con respecto al resto de células del cuerpo, que se dividen por mitosis y tienen un contenido diploide (somáticas). El ***mosaicismo gonadal*** o germinal es aquel que se presenta solo en las gónadas (ovarios o testículos) productoras de las células gaméticas, mientras que si ocurre en células diploides, se conoce como ***mosaicismo somático***. Los mosaicismos pueden ocurrir a nivel cromosómico (véase apartado de Citogenética), génico o en el ADNmt. Por razones obvias, las mutaciones en los mosaicismos somáticos no se transmiten, mientras que en los mosaicismos gonadales pueden tener riesgos de recurrencia que van de casi cero hasta el 50%, dependiendo de su proporción y explicar la recurrencia en hermanos de padecimientos con herencia dominante en familias con progenitores no afectados y que junto a la genealogía que se ilustra en la figura 16-38, completan las presentaciones habituales en los mosaicismos gonadales. Se ha demostrado el mosaicismo gonadal en diversas enfermedades que con anterioridad se creía eran de herencia autosómica recesiva como la osteogénesis imperfecta tipo II y aunque en baja frecuencia, también se ha demostrado mosaicismo germinal en enfermedades ligada al X como la hemofilia A o la distrofia muscular de Duchenne.

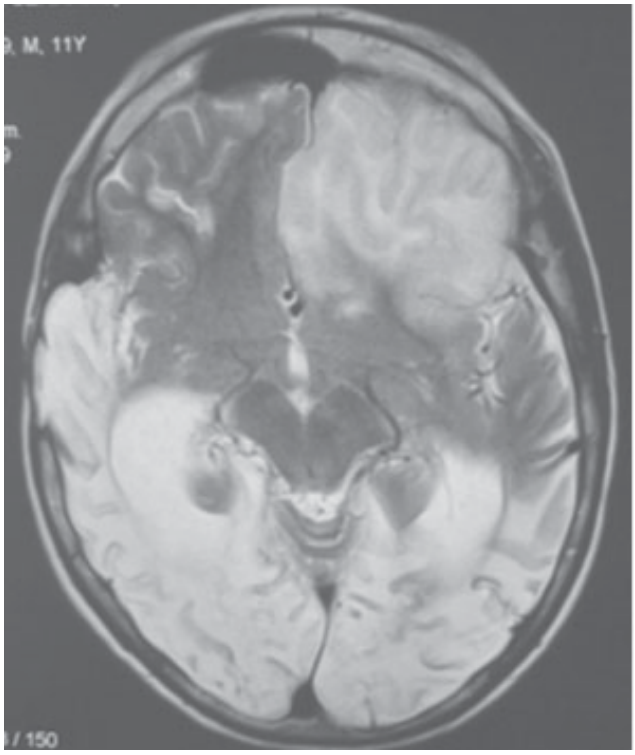


Figura 16-37. RMN de paciente masculino de 11 años con síndrome MELAS que muestra infarto isquémico reciente izquierdo y gliosis secundaria a eventos isquémicos antiguos.

EVALUACIÓN

1. Un padecimiento en el que los varones afectados transmiten la enfermedad a todas sus hijas, pero a ninguno de sus hijos, sugiere un modo de herencia: **a)** Autosómico dominante; **b)** Autosómico recesivo; **c)** Ligado al X recesivo; **d)** Ligado al X dominante; **e)** Mitocondrial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hilhorst-Hofstee Y, Hamel BC, Verheij JB, Rijlaarsdam ME, Mancini GM, Cobben JM, Giroth C, Ruivenkamp CA, Hansson KB,

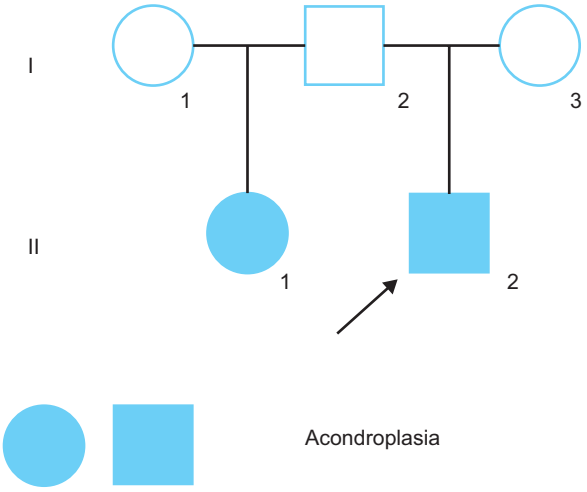


Figura 16-38. Genealogía que ilustra un varón que procreó dos hijos de ambos sexos con dos mujeres diferentes, ambos con acondroplasia (enfermedad autosómico dominante, OMIM #100800), lo cual es indicativo de un mosaicismo gonadal paterno.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Timmermans J, Moll HA, Breuning MH, Pals G: The clinical spectrum of complete *FBN1* allele deletions. *Eur J Hum Genet* 2011; 19:247-252.
Jorde LB, Carey JC, Bamshad MJ: Genética médica. 4a. ed. Madrid: Elsevier, 2011.
Gutmann DH, Aylsworth A, Carey JC, Korf B, Marks J, Pyeritz RE, Rubenstein A, Viskochil D: The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2. *JAMA* 1997; 278:51-57.
Rimoin D, Connor JM, Pyeritz R, Korf B, editors: Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics. 5th. ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2007.
Vajo Z, Francomano CA, Wilkin DJ: The molecular and genetic basis of fibroblast growth factor receptor 3 disorders: the achondroplasia family of skeletal dysplasias, Muenke craniosynostosis, and Crouzon syndrome with acanthosis nigricans. *Endocr Rev* 2000; 21:23-39.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Dr. Antonio Bravo Oro
Dr. Jorge Román Corona Rivera

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los tipos de defectos metabólicos que causan un error innato del metabolismo (EIM). Distinguir las características clínicas sugestivas de un EIM. Valorar la utilidad del tamiz metabólico en RN como herramienta en la prevención del daño en los EIM.

GENERALIDADES

Los EIM son un grupo complejo de enfermedades metabólicas mendelianas producidas mutaciones de genes que codifican para una proteína enzimática o no enzimática (llamados también enfermedades metabólicas). La deficiencia de la enzima que cataliza un paso específico de una vía metabólica determina el cuadro clínico en los EIM ya sea por la falta del producto metabólico, o bien por el efecto tóxico del acumulo del sustrato o de los precursores bioquímicos para dicha enzima.

Sin embargo, las enfermedades metabólicas tienen también una amplia repercusión a nivel molecular, bioquímico, metabólico, celular y fisiológico. En el cuerpo humano se llevan a cabo procesos que permiten aprovechar los alimentos para convertirlos en energía, en conjunto se les denomina metabolismo. Los principales componentes de los alimentos son los lípidos, carbohidratos y las proteínas. En las vías metabólicas participan enzimas que convierten los alimentos en otros productos. La deficiencia de una enzima las más de las veces es hereditaria y se manifiesta desde el nacimiento.

EPIDEMIOLOGÍA DE LOS EIM

Los EIM abarcan un grupo muy amplio de enfermedades en el que se incluyen más de 550 desordenes. En los últimos años, las pruebas de tamizaje neonatal han incrementado el número de padecimientos que se pueden identificar al nacimiento y, cuando se incluye al hipotiroidismo congénito en la estadística, es posible establecer una prevalencia global de 1 afectado por cada 150 recién nacidos vivos. De tal manera que, aunque de manera tradicional se les ha considerado como padecimientos raros, en forma colectiva los EIM representan una patología común. Se estima que un 2% de los ingresos a las salas de urgencias podría tener un EIM como causa de sus manifestaciones metabólicas agudas. Aunque su diagnóstico y tratamiento son complejos e involucran la confirmación de un defecto bioquímico en una vía metabólica, afortunadamente se viene incrementando el número de los EIM para los que se disponen de tratamiento dietético nutricional, farmacológico o inclusive terapia sustitutiva con uso de enzimas recombinantes.

SIGNOS QUE PUEDEN ALERTAR SOBRE UN EIM

En la anamnesis se incluyen el antecedente de consanguinidad, pertenencia a un grupo poblacional con alta frecuencia de endogamia, antecedente de muerte súbita infantil o recurrencia de un cuadro similar en hermanos. Además, la presencia de una enfermedad aguda de inicio temprano o bien, progresivo; encefalopatía, alteraciones de la sustancia blanca, convulsiones, hipotonía, olor peculiar (a "pies sudados" en las acidemias glutárica e isovalerica, a "col hervido" en la hipermetioninemia, o a "orina de gato" en la deficiencia múltiple de carboxilasa), vómitos persistentes o recurrentes, falla de medro, apnea o dificultad respiratoria, ictericia o hepatomegalia, letargia, hemorragias o fenómenos trombóticos, entre otros. O bien, rasgos dismórficos como facies grotesca (enfermedades lisosomales), cataratas (galactosemia, síndrome Lowe), retinopatía (enfermedades mitocondriales), facies peculiar (síndrome Zellweger), cardiomiopatía (glucogenosis) o genitales ambiguos (hiperplasia suprarrenal congénita), acompañados de alteraciones metabólicas como acidosis con elevación de lactato o piruvato, hiperamonemia, hipoglucemia, hiperglucemia, cetosis, disfunción hepática, alteraciones del perfil de lípidos, elevación de ácido úrico, hiperinsulinismo, anemia, enfermedad tubular y glomerular, rabdomiolisis.

ESTUDIO INICIAL DE UN PACIENTE CON SOSPECHA DE EIM

El tamiz o cribado metabólico se basa en pruebas cualitativas y cuantitativas en sangre y orina que detectan la presencia anormal de diferentes metabolitos, las principales son:

Reacciones para aminoácidos. Incluyen las reacciones de cloruro férrico (identifica fenilanina (fenilcetonuria) e histidina (histidinemia), aunque también es positiva ante la ingesta o toxicidad por fármacos como salicilatos, fenotia-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

zinas, antipirina, isoniazida o paracetamol), dinitrofenilhidrazina (identifica cetoácidos y cuerpos cetónicos, es positiva en la enfermedad de orina en jarabe de arce, aunque también puede ser positiva en la fenilcetonuria, hiperglicinemia y glucogenosis), ciano-nitroprusiato (también se conoce como reacción de Brand e identifica homocisteína y cisteína, es positiva en la homocistinuria, cistinuria, o aminoacidurias inespecíficas), tiosulfato: detecta aminoácidos sulfatados como en la deficiencia de sulfito oxidasa), nitrosonaftol y reacción de millón (resulta positivas en presencia de cantidades elevadas de tirosina, como en las tirosinemias, tirosinosis, o enfermedades con falla hepática grave como la galactosemia o en el síndrome de Reye) y prueba de Obermayer (resulta positiva en presencia de aminoácidos aromáticos como en la enfermedad de Hartnup).

Azúcares. Las pruebas de antrona, Benedict o Selliwanoff o Clinitest® (glucosa oxidasa), detectan la presencia de azucares reductores y por tanto, son positivas en enfermedades como la metiluria, pentosuria, galactosemia, fructosuria, o en entidades con disfunción renal tubular proximal y glucosuria. La cromatografía en capa fina o la de alto rendimiento (HPLC), permiten la posterior caracterización del o los aminoácidos, carbohidratos u oligosacáridas con presencia elevada de forma anormal en el plasma u orina del paciente.

Acidemias orgánicas. Son EIM que afectan el metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada (leucina, isoleucina y valina) y producen una acumulación anormal en orina de diferentes ácidos orgánicos como el metilcitrato, 3-OH-propionato (acidemia propiónica), isovalerilglicina (academia isovalérica), metilmalonato y metilcitrato (academia metilmalónica).

Glucosaminoglicanos. Las pruebas de cloruro de cetilpiridinio (CPC) y albúmina ácida permiten detectar la presencia de mucopolisacáridos (glucosaminoglicanos) y ante un resultado positivo se complementan con la cromatografía en capa fina o electroforesis para identificar el tipo de glucosaminoglicano excretado de forma anormal y que ayuda a la caracterización bioquímica de los distintos tipos de mucopolisacaridosis.

Espectrometría de masas en tándem (MS/MS). Es una técnica de separación e identificación múltiple de analitos basada en el patrón específico de fragmentación iónica que produce cada compuesto bajo determinadas condiciones de análisis, y en la separación-detección de cada especie iónica según su relación masa/carga. Resulta así posible separar, detectar y cuantificar en un mismo ensayo más de 40 EIM en una pequeña cantidad de sangre del talón del recién nacido con un límite de detección es hasta de 1 nmol/mL de sangre con alta sensibilidad y especificidad. La técnica de MS/MS ha venido a revolucionar el cribado neonatal no solo dirigido a causas tratables de retraso mental o discapacidad y con un mayor costo-beneficio.

Otros estudios. Incluyen la biometría hemática, electrólitos, anión GAP, gasometría, glucosa, calcio, ácido úrico, pruebas de función hepática (transaminasas, fosfatasa alcalina, bilirrubina, albúmina), pruebas de coagulación, amonio, ácido láctico, ácido pirúvico, 3-hidroxibutirato y acetoacetato. En base a los estudios anteriores y/o sospecha diagnóstica se realizan los estudios que confirmen la alteración bioquímica y/o molecular.

TAMIZ METABÓLICO EN EL RECIÉN NACIDO

Las enfermedades que cumplen con los criterios clásicos establecidos por la Organización Mundial de la Salud para ser objeto de tamiz neonatal son pocas, e incluyen:

1. La enfermedad da lugar a una morbilidad grave (mental y física) o una mortalidad, si no se diagnostica en el período neonatal.
2. La enfermedad no se detecta clínicamente por un simple examen físico en el período neonatal.
3. Hay un tratamiento efectivo disponible.
4. La enfermedad tiene una incidencia relativamente alta (> 1/10 000-15 000 recién nacidos).
5. Hay un procedimiento analítico de estudio rápido, fiable y de bajo costo.

La importancia de identificar estos padecimientos radica en el hecho de que se trata de desordenes susceptibles de ser tratados de forma oportuna. El tratamiento oportuno puede ser tan benéfico puede evitar las complicaciones graves descritas con anterioridad. En tiempos recientes se han agregado a la lista de padecimientos identificables al nacimiento algunas enfermedades por atesoramiento lisosomal y a la inmunodeficiencia combinada severa. El metabolismo enzimático corporal empieza, en esencia, al momento de nacer, posterior a que se inicia la alimentación con leche o seno materno. El tamizaje neonatal permite identificar los EIM en las primeras horas o días posteriores al nacimiento. El estudio consiste en obtener sangre por punción del talón o del cordón umbilical y hacer pruebas para diagnosticar posibles enfermedades. El tipo y número de enfermedades que identifica un tamizaje es muy variable, en ocasiones solo se realiza tamizaje para hipotiroidismo congénito, es decir solo se identifica la deficiencia en el funcionamiento de la tiroides. En otras ocasiones el estudio se realiza para detectar enfermedades genéticas como la fenilcetonuria. La capacidad de detección simultánea de numerosos analitos y el hecho de poder detectar diversos trastornos del metabolismo de aminoácidos y ácidos orgánicos, y defectos de la β-oxidación de ácidos grasos, con un solo análisis sobre la misma muestra, de tal manera que es posible identificar más de 80 EIM. Lo ideal es realizarlo a las 48 horas de vida del bebé, ya que un resultado anormal implica la necesidad de realizar estudios que confirmen con certeza que existe una enfermedad metabólica en el recién nacido. Los estudios de tamizaje identifican aquellos recién nacidos en riesgo de tener un padecimiento metabólico. Es decir cuando hay un resultado anormal es necesario realizar estudios confirmatorios para establecer con certeza cuál es la enfermedad que padece el bebé.

CLASIFICACIÓN DE LOS ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

Cuando se afectan las vías metabólicas del organismo su funcionamiento se altera produciéndose tres posibles efectos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que determinan las manifestaciones clínicas: 1) acúmulo del sustrato, 2) déficit del producto, o 3) activación de rutas metabólicas alternativas con producción de metabolitos tóxicos. Por lo tanto, los EIM pueden agruparse en: 1) enfermedades por atesoramiento o acumulación progresiva de moléculas complejas en órganos como el hígado, bazo, riñón, SNC y músculo esquelético y miocárdico (enfermedades lisosomales, peroxisomales y alteraciones de transporte y procesamiento intracelular), ejemplo: enfermedades de Pompe, Gaucher, Niemann-Pick y Hurler; 2) EIM por toxicidad endógena, caracterizados por manifestaciones de intoxicación aguda y progresiva, ejemplo: EIM de aminoácidos, acidurias orgánicas, trastornos del ciclo de la urea o la intolerancia a carbohidratos y 3) EIM por déficit energético con afectación multiorgánica manifestadas como crisis con hipotonía, miopatía, fallo cardíaco o hepático que ocurren en relación a infecciones, ayuno o cirugías, ejemplo: glucogenosis, trastornos de la beta-oxidación o enfermedades mitocondriales (figura 16-39).

A continuación se presenta una selección de padecimientos prototípicos de cada uno de estos grupos de EIM.

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO POR TOXICIDAD ENDÓGENA

Se incluyen los trastornos del metabolismo de aminoácidos y ácidos orgánicos.

Trastorno en el metabolismo de los aminoácidos

Los aminoácidos son moléculas que están formadas por un grupo amino (-NH2) y un grupo carboxílico (-COOH, ácido). En la naturaleza hay más de 300 diferentes aminoácidos, de los cuales el ser humano utiliza solo 20. Los de más interés son los que forman parte estructural de las proteínas, ya que son las moléculas más abundantes y tienen una diversidad en sus funciones muy grande, ya que forman parte de enzimas, hormonas, neurotransmisores. Se conocen más de 70 enfermedades relacionas al metabolismo de los aminoácidos en humanos. Se consideran enfermedades raras ya que la incidencia para trastornos como la cistinosis, homocistinuria, fenilcetonuria y alcaptonuria es de 1 caso por cada 10 000 nacidos vivos. La mayoría se originan por la acumulación de intermediarios específicos, esta condición causa trastornos en el desarrollo neural y retraso mental.

Fenilcetonuria (PKU, OMIM 261600)

a. **Generalidades.** La fenilcetonuria (PKU) es uno de los errores del metabolismo más frecuentes con una prevalencia de 1 en 10 000 a 1 en 15 000 nacidos vivos. El sistema nervioso central es el órgano afectado en forma primaria, teniendo al retraso mental (RM) como su manifestación fenotípica primordial. Se origina por deficiencia de la fenilalanina hidroxilasa hepática (PAH), que convierte la fenilalanina (FA) en tirosina (figura 16-40), causando disminución de las concentraciones de tirosina y aumento en las concentraciones de fenilalanina en plasma y en orina. En la PKU clásica, los niveles de FA son mayores de 120 µmol/L en ayuno y se asocia con RM si no se inicia tratamiento. Otras formas de "hiperfenilalaninemias" ocurren cuando hay niveles menores de fenilalanina y por lo general no requieren tratamiento. Por ejemplo, en la deficiencia del cofactor tetrahidrobiopterina (Bh4) se altera el metabolismo de la FA y también el de tirosina y triptófano, provocando

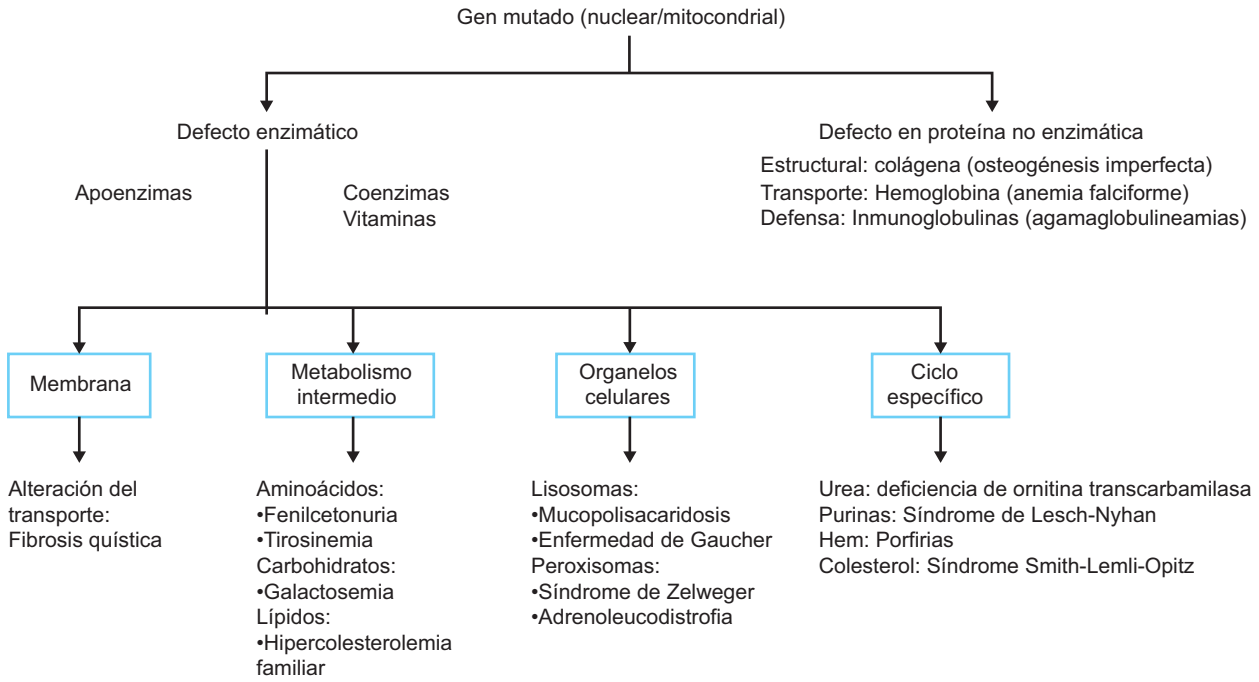


Figura 16-39. Tipos de errores innatos del metabolismo y enfermedades metabólicas por mutaciones génicas. Fuente: Modificado de Crespo y col., 2004.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

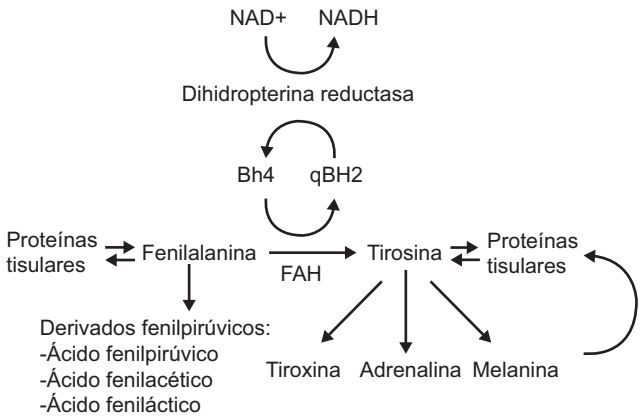


Figura 16-40. Vía metabólica que muestra la conversión de fenilalanina a tirosina por la enzima fenilalanina hidroxilasa (FAH), deficiente en la fenilcetonuria clásica (PKU) y que conlleva la acumulación de fenilalanina y al déficit de tirosina. La deficiencia del cofactor tetrahidrobiopterina (Bh4) origina hiperfenilalaninemias no fenilcetonúricas. Fuente: Modificado de Scriver CH, Kaufmann S, Eisensmith R, Woo S. The hyperphenylalaninemias. In Scriver CH, Beaudet A, Sly W, Valle D, editors. The metabolic and molecular bases of inherited diseases. 8th. ed. New York: McGraw-Hill, 2001. pp.1667-1724.

una alteración en la síntesis de varios neurotransmisores. Es un trastorno autosómico recesivo y el gen de la PAH se localiza en 12q23.2 y se han reportado más de 400 mutaciones diferentes.

b. **Manifestaciones Clínicas.** Cuando la PKU clásica no se identifica en etapa neonatal el RM siempre está presente, aunque su aparición es insidiosa y puede pasar desapercibido. Se acompaña de irritabilidad, hiperactividad, conductas agresivas, conductas autistas, poca capacidad de aprendizaje y en algunos casos, automutilación. Una tercera parte de los pacientes presentan datos de microcefalia, espasticidad, hiperreflexia que de manera errónea pueden ser diagnosticados como parálisis cerebral. El 25% presentan crisis convulsivas y tienen anormalidades del electroencefalograma. El aumento en la concentración de FA causa un olor característico en la piel y orina mientras que la deficiencia de tirosina afecta la síntesis de melanina causando hipopigmentación de la piel, pelo y ojos claros (figura 16-41). Es frecuente encontrar eczema y cambios en la piel tipo esclerodermia. Observar lesiones en sustancia blanca es muy frecuente, también se describe disminución en el volumen del encéfalo, pérdida de fibras mielinizadas y gliosis en la sustancia blanca.

c. **Diagnóstico.** La cuantificación en plasma de FA es el estudio que permite confirmar el diagnóstico. Para determinar la actividad de la PAH se requiere biopsia de hígado. En la PKU clásica, la actividad residual es menor al 1% y en las formas intermedias, se encuentra del 5-35%. La relación biopterina/neopterina permite descartar alteraciones en las vías de la Bh4.

d. **Tratamiento.** El tratamiento clásico de la PKU es la restricción en la dieta de los alimentos con FA, a un nivel que no afecte el desarrollo, pero que mantenga los niveles iguales o por debajo de 1 µmol/L, restringiendo las fuentes de FA a una ingesta de 250 a 500 mg/día. Algunos pacientes responderán a la suplementación con BH4, cuando haya deficiencia del cofactor. Otra terapia que se utiliza son los aminoácidos largos neutrales que inhiben la captura de la FA por el transportador, disminuyendo los niveles séricos. Hay trabajos que demuestran mejoría parcial del estado cognitivo y en la producción de neurotransmisores.

Figura 16-41. Fenilcetonuria clásica. Obsérvese la hipopigmentación, microcefalia y el eczema.

Homocistinuria (OMIM 236200)

a. **Generalidades.** La homocistinuria ocurre por la deficiencia de la cistationina -sintetasa (CBS). En la forma clásica se encuentran niveles plasmáticos elevados de homocisteína y su metabolito, la metionina. Cuando los niveles de metionina son normales, la elevación de homocisteína tiene otros orígenes: 1) deficiencia en el metabolismo de vitamina B12; 2) deficiencia de la metil tetrahidrofolato reductasa y trastornos del metabolismo de la cobalamina (vitamina B12); 3) mala absorción intestinal selectiva para vitamina B12; 4) homocistinuria cbl tipo E que responde a las dosis de vitamina B12; 5) deficiencia de metil cobalamina tipo G; 6) defectos del metabolismo de la vitamina B12 (tipo2); y 7) deficiencia de transcobalamina II. La frecuencia estimada mundial

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

varía entre 1 en 58 000 a 1 en 1 000 000 de nacimientos. Aproximadamente la mitad de los pacientes responden a la administración de piridoxina.

b. **Determinaciones Moleculares.** La deficiencia de la CBS es un trastorno con una forma de herencia autosómica recesiva. El gen se encuentra localizado en 21q22.3 y se han reportado más de 100 mutaciones diferentes.

c. **Manifestaciones Clínicas.** Los ojos, el cerebro, el sistema vascular y óseo son los más afectados por el trastorno. La luxación de cristalino (ectopia lentis) es la manifestación ocular típica del trastorno. Otras alteraciones oculares son glaucoma, miopía, cataratas y atrofia óptica. En los adolescentes se puede observar una apariencia similar al síndrome Marfan, con dolicoestenomelia y talla alta y otras alteraciones como *genu* valgo, escoliosis, *pectus excavatum* o *carinatum* y tienen mayor riesgo de fracturas por osteoporosis. En edades tempranas es frecuente encontrar retraso mental y retraso del desarrollo motor. Cerca del 20% de los pacientes presentan epilepsia. Los accidentes vasculares cerebrales pueden presentarse a cualquier edad, al final de la segunda década de la vida el riesgo de un evento tromboembólico se estima en un 25%. Los vasos afectados por la trombosis pueden ser ambas carótidas o la arteria retiniana central. También pueden presentar embolismo pulmonar, trombosis de las coronarias y arterias renales y oclusión de la vena cava inferior. Algunos pacientes acuden por desórdenes psiquiátricos como depresión, trastorno obsesivo-compulsivo y trastornos de la personalidad. A nivel de piel es frecuente encontrar hipopigmentación, *rash* malar y *livedo reticularis*.

d. **Diagnóstico.** El diagnóstico se basa en el cuadro clínico y en los hallazgos de laboratorio. Desde la etapa neonatal se puede realizar el diagnóstico por medio del tamizaje metabólico ampliado. La homocisteína en orina se puede detectar por medio de la prueba de ciano-nitroprusiato, pero se debe realizar el diagnóstico definitivo por medio de la medición de la actividad de la CBS en cultivo de fibroblastos, linfoblastos o en biopsia de hígado.

e. **Tratamiento.** El objetivo principal es disminuir y si es posible normalizar los niveles de homocisteína. Se utiliza piridoxina (vitamina B6) a una dosis de 150-500 mg/día. No se debe considerar a un paciente no respondedor a B6 hasta haber utilizado una dosis de 500-1 000 mg/día. Es conocida la toxicidad de la B6 (ataxia, neuropatía sensorial,) aunque es raro observarla si no se usan dosis mayores a 2 000 mg/día. Se recomienda utilizar ácido fólico, vitamina B 12 y betaína. En pacientes que no responden a dosis altas de B6 está indicada una dieta baja en metionina y alta en cisteína.

Acidemias orgánicas

Bajo el término de acidemia orgánica o aciduria orgánica se denomina a un grupo de desordenes que resultan de la disfunción de enzimas involucradas en las vías de degradación de los aminoácidos. Dentro de este grupo se encuentra la acidemia propiónica, acidemia metilmalónica, acidemia isovalérica, acidemia glutárica tipo 1, entre otras. En las acidurias orgánicas clásicas el cuadro clínico clásico es una forma de encefalopatía tóxica en los primero días de vida con presencia de vómito, crisis convulsivas, hipotonía, letargia y coma. Hay variantes que se presentan en niños mayores y adolescentes que se caracterizan por retraso mental, ataxia, signos de focalización neurológica, síndrome de Reye, acidosis recurrente y trastornos psiquiátricos. El estudio de elección para el diagnóstico de estos trastornos es la cromatografía de gases y MS/MS. Otros hallazgos de laboratorio incluyen acidosis, cetosis, hiperamonemia, pruebas de función hepática alteradas, hipoglucemia neutropenia. El estudio confirmatorio es la cuantificación de la actividad enzimática en linfocitos o en cultivo de fibroblastos y el estudio genético molecular.

Acidemia isovalérica (OMIM 243500)

a. **Generalidades.** Este trastorno es secundario a la deficiencia de la enzima mitocondrial isovaleril CoA deshidrogenasa, enzima esencial en la vía catabólica de la leucina. Puede manifestarse desde el periodo neonatal, con un cuadro caracterizado por crisis metabólicas severas que puede llevar al coma o hasta la muerte si no se da un tratamiento oportuno. Otra forma clínica es la crónica intermitente, que presenta episodios de acidosis metabólica y retraso del desarrollo psicomotor. El bloqueo metabólico provoca una acumulación de isovaleril CoA y el metabolito patognomónico es la isovaleril glicina (IG), que se forma por la conjugación de isovaleril CoA con el grupo amino de la glicina. Por los resultados obtenidos en el tamizaje neonatal se estima en caucásicos una incidencia de 1 cada 80 000 nacimientos.

b. **Determinantes moleculares.** La acidemia isovalérica (AI) tiene una herencia autosómica recesiva, el gen se encuentra localizado en 15q14-q15. Se han encontrado diferentes mutaciones puntuales, la más frecuente que se llega a encontrar en el 42% de los casos muestra una sustitución de alanina por valina en la posición 282 de la proteína.

c. **Manifestaciones Clínicas.** La deficiencia de esta enzima se presenta en dos formas clínicas: En la ***forma aguda neonatal***, los pacientes presentan vómito, acidosis metabólica, cetosis, rechazo a la vía oral; deshidratación y letargia, se pueden presentar crisis convulsivas en las dos primeras semanas de vida. Aunque no es patognomónico los pacientes presentan un olor "a pies sudados" o a "queso". Durante las crisis metabólicas se puede encontrar hiperamonemia, pancitopenia, hiperglucemia e hipocalcemia. En la ***forma infantil crónica intermitente*** los pacientes tienden a desarrollar cuadros de crisis metabólicas recurrentes que se desencadenan por la ingesta de una dieta alta en proteínas o por procesos infecciosos menores. Las crisis metabólicas se caracterizan por vómito, acidosis, cetoacidosis, olor a pies sudados, letargia y coma. En pacientes adultos es posible encontrar un desarrollo psicomotor normal pero no es infrecuente encontrar retraso mental.

d. **Diagnóstico.** Las manifestaciones clínicas son muy similares a otras acidemias orgnánicas, el perfil de excresión de ácidos órganicos es lo que distingue un padecimiento de otro, la AI es la única de las acidemias que presenta niveles elevados de IG. La prueba diagnóstica mas importante es realizar el estudio de cromatografía de gases por espectrometría en orina donde se corroboran los niveles elevados de excreción de IG. También en plasma se pueden encontrar niveles elevados de IG (2 000 a 15 000 mol/día; normal <15 mol/día), estos niveles se encuentran elevados tanto en fases sintomáticas y asintomáticas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Durante los cuadros de descompensación metabólica, el ácido isovalérico plasmático se encuentra elevado (100 a 500 veces de lo normal). Por medio de cultivo de fibroblastos, se puede determinar la actividad enzimática. Otra prueba que ayuda en el diagnóstico es el análisis del perfil de acilcarnitinas por MS/MS. Hay diversos métodos para realizar el diagnóstico prenatal, por medio del cultivo de amnioblastos obtenidos por amniocentesis y la determinación de los niveles plasmáticos o en gota de sangre seca en papel filtro de isovaleril carnitina.

e. **Tratamiento.** Una vez establecido el diagnóstico, las estrategias del tratamiento estan dirigidas a reducir la producción de ácido isovalérico e incrementar su eliminación. Inicia con dieta baja en proteínas pero suficiente en nutrientes que aseguren el correcto desarrollo del peso/talla y neurocognitivo, por lo que existen fórmulas libres de leucina complementadas con otros aminoácidos. En segundo lugar está aumentar la excreción del ácido isovalérico como formas no tóxicas de glicina y carnitina por medio de la administración de glicina y L-carnitina se logra activar dos vías de desintoxicación del ácido isovalérico. La glicina durante las crisis se encuentra disminuida, por lo que se recomienda durante las crisis dosis de 600 mg/Kg/día y cuando están estables dosis de 150 mg/Kg/día. Las dosis de 40 a 100 mg de L-Carnitina mantienen los niveles plasmáticos adecuados para la desintoxicación. Por último, dentro del tratamiento es el llevar un buen control metabólico para evitar descompensaciones y complicaciones. La mitad de los neonatos fallecen en la primera crisis, pero desde que se ha logrado el diagnóstico temprano y el inicio de suplementos de L-Carnitina y glicina ha cambiado el pronóstico inclusive para el desarrollo psicomotor, por eso la importancia del diagnóstico temprano.

Acidemia metilmalónica (OMIM 251000)

a. **Generalidades.** La acidemia metilmalónica (AMM) junto con la academia propiónica, son los desórdenes más comunes del metabolismo de los ácidos orgánicos. Se debe a un trastorno en el catabolismo de los aminoácidos valina, isoleucina, treonina y metionina. Esta es producida por un déficit de la enzima L- metilmalonil CoA mutasa, que tiene como cofactor la adenosil-cobalamina. Esta enzima cataliza el paso de metilmalonil-CoA a succinil CoA. La mitad de los casos se deben a un defecto de la metilmalonil-CoA mutasa. Se conocen dos formas de presentación: a) *mut0*, no tienen actividad enzimática y no responde a dosis altas de cobalamina (vitamina B12) y b) *mut-*, que tienen alguna actividad enzimática al recibir dosis de vitamina B12. El resto de los casos se explican por defectos en el metabolismo intracelular de las cobalaminas A (CblA) por el déficit en la enzima reductasa de cobalamina intramitocondrial y la cobalamina B (CblB) por el déficit de la enzima adenosilcobalamina transferasa; ambas formas pueden responder a la administración de vitamina B12. Cuando se encuentra asociada a homocistinuria e hipometioninemia, es secundaria a defectos en la reductasa citosólica de la cobalamina CblC y CblD y a defectos del trasporte de cobalamina CblF a través de la pared lisosomal. Se estima una incidencia de 1:50 000 a 1:100 000 nacidos vivos.

b. **Determinates moleculares.** Los pacientes con defecto en la metilmalonil-CoA mutasa (*mut0* y *mut-*) el gen se localiza en el 6p21. En las formas con defecto del metabolismo de las cobalaminas, los genes se encuentran en 4q31 (CblA) y 12q24 (CblB). Y en las variantes asociadas a homocistinuria, en 1p34.1 (CblC), 2q23.2 (CblD) y 6q13 (CblF).

c. **Manifestaciones Clínicas.** Las manifestaciones clínicas dentro del trastorno son muy variables. Se describirán los fenotipos mas frecuentes.
   - ***Forma infantil (no respondedora a Vitamina B-12), fenotipo mut0, cblB.*** Es la forma mas frecuente en la infancia. Los pacientes son normales al nacimiento pero desarrollan un cuadro rápido con vómito, aletargamiento y deshidratación. A la exploración resalta hipotonía, hepatomegalia y datos de encefalopatía. Muestran elevación del anión gap, acidosis metabólica, cetosis, cetonuria, hiperamonemia e hiperglicinemia. Con frecuencia se realiza diagnóstico de sepsis neonatal por presencia de trombocitopenia y neutropenia. Esta variedad a pesar de un tratamiento intensivo y temprano es mortal.
   - ***Respuesta parcial a vitamina B12 (fenotipo mut, cblA, cblB, cblD-variante 2).*** Es una forma intermedia que se presenta en los primeros meses o años de vida. El cuadro clínico se caracteriza por vómito e hiporexia, peso y talla bajos, hipotonía y retraso del desarrollo psicomotor. Estos pacientes tienen el riesgo de desarrollar un cuadro catastrófico durante episodios infecciosos o con la ingesta alta de proteínas. En ocasiones la sintomatologia aguda del padecimiento pueden confundirse con el síndrome de Reye.
   - ***Forma benigna o del adulto.*** Este cuadro se asocia a una excreción elevada en orina de metilmalonato. El cuadro se asemeja a una descompensación metabólica, algunos pacientes presentan mutaciones *mut-*.
   - ***Deficiencia de metilmalonil-CoA epimerasa.*** Es un forma muy rara de AMM moderada persistente. Los episodios se caracterizan por ataxia, disartria, hipotonía, paraparesia espástica y crisis convulsivas. En los laboratorios se observa una acidosis metabólica severa, cetonuria y elevación en la excreción urinaria de metilcitrato y ácido metilmalónico.

d. **Diagnóstico.** El análisis de ácidos orgánicos en orina por GC/MS identifica elevación del ácido metilmalónico y el ácido metilcítrico. Otro estudio que sustenta el diagnóstico es la cuantificación de glicina por medio de la cromatografía líquida de alta resolución (HPLC, del inglés *high performance liquid chromatography*). El diagnóstico de certeza se realiza al cuantificar la actividad de la enzima L- metilmalonil CoA mutasa en leucocitos o en cultivos de fibroblastos de la piel y por medio de estudios moleculares para determinar la mutación específica. El tamizaje neonatal ampliado permite el diagnóstico presintomático, lo que ayuda a iniciar un tratamiento oportuno, temprano y evitar las complicaciones de retraso mental y muerte.

e. **Tratamiento.** La descompensación metabólica en un paciente con AMM constituye una emergencia médica. La intervención terapeútica se enfoca en corregir la acidosis, usar glucosa para evitar el estado catabólico, eliminar el aporte de proteínas y en algunos casos puede ser necesaria la transfusión en caso de anemia y plaquetopenia severa. En los periodos libres de crisis metabólicas, se evalua la respuesta a cobalamina administrando hidroxicobalamina vía oral o intramuscular. En los casos que no

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

responden a cobalamina se recomienda la dieta baja en proteínas. Se debe estar monitorizando al paciente con determinaciones periódicas de niveles de acido metilmalónico en orina. En el trascurso de la enfermedad los pacientes desarrollan deficiencia de carnitina libre, por lo que se recomienda suplementar con L-carnitina.

Acidemia propiónica (OMIM 232000,232050)

a. **Generalidades.** La acidemia propiónica (AP) se caracteriza por la acumulación de ácido propiónico debido a la deficiencia de la enzima propionil CoA carboxilasa, una enzima dependiente de biotina involucrada en el catabolismo de aminoácidos. La enzima esta compuesta por dos subunidades. Como consecuencia del bloqueo se incrementan las concentraciones en sangre y orina de ácido propiónico, 3-hidroxipropiónico, propionilcarnitina y metilcitrato, metabolitos producidos en su oxidación alternativa. El ácido propiónico también puede acumularse en la deficiencia múltiple de carboxilasas y en la acidemia metilmalónica. La incidencia estima en 1:100 000 recién nacidos.

b. **Determinantes moleculares.** La forma de herencia es autosómica recesiva. El gen *PCCA* codifica para la subunidad α y está localizado en 13q32, mientras que la subunidad β se ubica en 3q21-q22. Hasta el momento, se han reportado cerca de 24 mutaciones en el gen *PCCA*, la mayoría de tipo sentido erróneo.

c. **Manifestaciones clínicas.** Los síntomas son variables, pueden iniciar en los primeros días de vida, en las primeras semanas o meses e inclusive en los primeros años de vida. El cuadro que inicia en los primeros días de vida se caracteriza por hiporexia, vómito, aletargamiento, hipotonía, hiporeactividad y taquipnea. Algunos pacientes presentan crisis convulsivas, hepatomegalia, *rash* eritematoso, atrofia óptica, trombocitopenia y anemia y progresión al estado de coma. En los estudios de imagen (TAC y RMN), se observa hipodensidad de la sustancia blanca y lesiones en el putamen y globo pálido. En los laboratoriales, se observa una acidosis metabólica con cetosis, hiperglicinemia e hiperglicinuria. En algunas ocasiones se puede presentar hiperamonemia e hipoglucemia. Una tercera parte de los paciente fallecen en los primeros tres meses de vida.
Los pacientes que presentan el cuadro fuera de la etapa neonatal tienen las mismas manifestaciones que en el cuadro neonatal, cuadros de descompensación metabólica asociada a infecciones o ingesta alta de proteínas, crisis convulsivas, retraso en el crecimiento, cardiomiopatía, pancreatitis de repetición y manifestaciones extrapiramidales. En el EEG se observa actividad lenta generalizada cuando se presenta hiperamonemia y actividad paroxística. En los estudios de neuroimagen al igual que en la forma neonatal hay alteraciones en los ganglios basales y otras anormalidades como edema, alteraciones en la sustancia blanca.

d. **Diagnóstico.** El encontrar en el análisis de ácidos orgánicos en orina concentraciones elevadas de el ácido propiónico y metabolitos relacionados como metilcitrato, propionilglicina, B- hidroxipropionato y ácido tíglico sugiere el diagnóstico de AP. Otro hallazgo que puede orientarnos al diagnóstico es la elevación en plasma o en gota de sangre seca en papel filtro de la propionilcarnitina. El diagnóstico definitivo se realiza al determinar la actividad enzimática de la propionil CoA carboxilasa en leucocitos o en cultivo de fibroblastos.

e. **Tratamiento.** Durante los episodios de descompensación aguda se encamina en establecer un tratamiento agresivo con soluciones intravenosas altas, restricción de proteínas para disminuir la hiperamonemia, aunque esta medida debe ser por un periodo corto de tiempo ya que el paciente puede iniciar degradación de las proteínas endógenas y aumentar la producción de amonio. Se recomienda iniciar carnitina y N-carbamoil-L-glutamato como tratamiento adyuvante para la hiperamonemia. En casos muy severos de hiperamonemia puede llegar a utilizarse hemodiálisis, benzoato de sodio o fenilacetato, pero teniendo cuidado ya que pueden empeorar la acidosis. Se recomienda utilizar biotina a una dosis de 10 mg por día. En el paciente estable las recomendaciones de carnitina y biotina son iguales y la dieta con un aporte de proteína cercano a 2 g/Kg/día. Cuando las crisis metabólicas son muy frecuentes a pesar de un adecuado tratamiento médico, se recomienda el trasplante de hígado. Estudios preliminares reportan un aumento en la sobrevida, el daño neurológico y la cardiomiopatía disminuye.

Acidemia glutárica Tipo 1 (OMIM 231670)

a. **Generalidades.** Esta acidemia es causada por la deficiencia de la enzima mitocondrial glutaril-CoA deshidrogenasa (GCD), lo cual provoca un acumulo de ácido glutárico y 3-hidroxiglutárico. La GCD está involucrada en el catabolismo de los aminoácidos lisina, hidroxilisina y triptófano. Es una de las academias orgánicas más comunes y su incidencia es alrededor de 1 en 50 000 nacimientos. Debido a la lenta presentación de los signos y síntomas, el diagnóstico no se realiza hasta que ocurre una crisis metabólica aguda.

b. **Determinantes moleculares.** Esta enfermedad se hereda con un patrón autosómico recesivo. Se han encontrado 60 diferentes mutaciones y su gen está localizado en 19p13.2; no hay correlación entre la mutación del DNA y la severidad del cuadro clínico.

c. **Manifestaciones clínicas.** Los recién nacidos en un inicio pueden ser normales, aunque la macrocefalia es un signo importante que puede estar presente desde el nacimiento. El desarrollo es normal durante el primer año de vida, posteriormente se presentan crisis de encefalopatía aguda desencadenada por alguna patología (70%). Los síntomas se caracterizan por acidosis metabólica, cetoacidosis, distonía, atetosis y crisis convulsivas. Con frecuencia, el paciente desarrolla una distonía o coreoatetosis progresiva que lleva a la pérdida de la función motora a largo plazo. Otra forma de presentación es con retraso en el desarrollo motor, irritabilidad, hipotonía y trastornos de movimientos progresivos entre el primer y tercer año de vida. La inteligencia en la mayoría de los casos está preservada. Muchas de estas formas crónicas son diagnosticadas de forma errónea como parálisis cerebral.

d. **Diagnóstico.** En etapa aguda, se pueden detectar grandes cantidades de ácido glutárico en sangre y orina y es frecuente que no se excreten estos ácidos en los periodos asintomáticos y en estos casos, se recomienda el análisis de acilcarnitinas o las pruebas enzimáticas. En pacientes sospechosos, los estudios de orina pueden mostrar ácido glutámico, ácido 3-hidroxiglutárico y posiblemente ácido glutacónico. El diagnóstico definitivo se realiza al medir

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la actividad de la enzima GCD en linfocitos, fibroblastos cultivados, amniocitos cultivados y vellosidades coriónicas. El diagnóstico prenatal se logra encontrando niveles elevados de ácido glutárico en líquido amniótico. Los estudios de neuroimagen, tanto en la TAC y RMN, muestran datos de atrofia y necrosis de núcleo caudado, putamen y atrofia cortical predominantemente en regiones frontotemporales.

e. **Tratamiento.** El principal incluye una dieta baja en lisina, suplemento de carnitina (50-100 mg/Kg/día) y prevenir las crisis catabólicas. La rivoflavina es un cofactor de la GCD por lo se puede utilizar (100-200 mg/día) aunque es muy raro encontrar pacientes que respondan a esta terapia. Para la distonía se utiliza baclofen o benzodiazepinas que pueden ayudar a mejorar de forma parcial el cuadro distónico.

EIM POR DÉFICIT ENERGÉTICO CON AFECTACIÓN MULTIORGÁNICA

Trastornos de la oxidación de ácidos grasos mitocondriales

Generalidades

Los defectos de oxidación de los ácidos grasos corresponden a un grupo de alteraciones metabólicas hereditarias que afectan la producción intramitocondrial de energía a partir de los lípidos. La producción de energía en la mitocondria a partir de ácidos grasos comprende cuatro etapas: el ciclo de la carnitina, el ciclo de la β-oxidación de los ácidos grasos, la transferencia de electrones y la síntesis de cuerpos cetónicos. El metabolismo de los ácidos grasos inicia con su liberación desde el tejido adiposo como triglicéridos, posteriormente se transportan en el plasma unidos a albúmina. Los ***ácidos grasos de cadena larga*** (16 a 18 carbonos) se unen a la coenzima A, atraviesan la membrana mitocondrial unidos a carnitina (esteres de carnitina) utilizando el ciclo de la carnitina. Los ***ácidos grasos de cadena media y corta*** son capaces de entrar a la mitocondria directamente, sin utilizar el ciclo de la carnitina. Dentro de la matriz mitocondrial, la ß-oxidación consiste en cortar de manera secuencial los ácidos grasos en dos carbonos cada vez por medio de dos o más enzimas específicas para cada fase, hasta obtenerse finalmente la ***acetil-Coenzima A***. Esta es utilizado en el hígado a su vez, para la síntesis de los cuerpos cetónicos ***β-hidroxibutirato y acetoacetato*** y también en otros tejidos, como el músculo esquelético y cardíaco, para la producción de adenosina trifosfato (ATP) a partir del ciclo de Krebs. La síntesis intrahepática de los cuerpos cetónicos β-hidroxibutirato y acetoacetato proveen energía principalmente al cerebro, permitiendo así el ahorro de glucosa en las etapas tardías del ayuno.

Determinantes Moleculares

Se conocen más de 22 defectos genéticos en la oxidación de ácidos grasos, su herencia es autosómica recesiva y la frecuencia global de presentación es desconocida y, con probabilidad, subestimada. El defecto más frecuente en este grupo padecimientos es el déficit de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD, OMIM 212139) tiene una frecuencia estimada de 1 en 9 000 a 1 en 60 000 nacimientos. El estudio molecular confirma el diagnóstico de MCAD ya que 90% de los casos tienen al menos una copia de la mutación c.A985G.

Manifestaciones clínicas

Clínicamente se expresan con hipoglucemia no cetósica, insuficiencia hepática aguda, miocardiopatía o miopatía desencadenada por un ayuno prolongado. El 3% de los niños que presentan un síndrome de muerte súbita, se debe a un defecto de la oxidación de ácidos grasos. El cuadro clínico en los defectos de oxidación de los ácidos grasos es muy similar, aunque en algunos predominan las manifestaciones hepáticas, cardíacas o musculares. El ***daño hepático*** es agudo y se manifiesta con hepatomegalia, aumento importante de las transaminasas y disminución de los factores de la coagulación e hipoglucemia hipocetósica, confundiéndose en ocasiones con el síndrome de Reye. Otra forma de presentación es con hipoglucemia desencadenada por ayuno prolongado. Este cuadro es una forma clínica habitual en el déficit de acil CoA-deshidrogenasa de cadena media (MCAD). El primer episodio puede ocurrir entre los 3 y 24 meses de edad, después de un ayuno prolongado. El defecto en la oxidación de ácidos grasos causa que no se formen cuerpos cetónicos y al agotarse el glucógeno hepático, se produce hipoglucemia. Los síntomas acompañantes son letargia, náuseas, vómitos y coma en 1 a 2 horas. El 20% fallece en el primer episodio de hipoglucemia. Otro tejido afectado con frecuencia en los defectos de oxidación de los ácidos grasos es el ***músculo esquelético***, produciéndose hipotonía, en especial en los defectos de acil-coenzimaA-deshidrogenasa de cadena larga y muy larga (VLCAD, OMIM 201474), o debilidad muscular con crisis de rabdomiolisis y mioglobinuria asociadas al ejercicio prolongado en el defecto de carnitina-palmitoiltransferasa tipo II en adultos. La miocardiopatía dilatada o hipertrófica es otra forma de expresión ***cardiaca*** frecuente que acompaña de manera habitual al compromiso hepático y/o muscular.

Diagnóstico

Los estudios para descartar un trastorno de la -oxidación deben realizarse ante situaciones clínicas que involucran episodios de descompensación con hipoglucemia sin cetosis, aumento de las transaminasas, disminución del tiempo de protrombina, hiperamonemia, acidosis metabólica y acidosis láctica. Con frecuencia, el nivel plasmático de carnitina total está disminuido en los defectos del transportador de carnitina y aumentados en la deficiencia de carnitina-palmitoiltransferasa tipo I. En las demás alteraciones se produce un déficit intermedio de carnitina. La MS/MS permite cuantificar los metabolitos intermediarios de la oxidación de los ácidos grasos, de tal manera que ciertos patrones de acumulación de acilcarnitinas son específicos para algunos defectos de oxidación de los ácidos grasos. Cuando se identifica una anormalidad en el patrón de acilcarnitinas se continua con la cuantificación de ácidos orgánicos en orina. En las etapas de descompensación los ácidos dicarboxílicos son liberados en exceso en la orina permitiendo identificar algunos desordenes. La cuantificación de la actividad enzimática en leucocitos o fibroblastos en la mayoría de los casos es el estudio confirmatorio. En otros casos el diagnostico se confirma mediante el estudio de mutaciones, en especial, en MCAD.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tratamiento

En el periodo neonatal el punto esencial del manejo consiste en proporcionar un aporte de glucosa suficiente y vigilar la glucemia en situaciones precipitantes como las infecciones. El tratamiento en el largo plazo consiste en fraccionar la alimentación para evitar el ayuno prolongado. En niños menores los periodos de ayuno no deben ser mayores de 4 horas y en adultos puede llegar hasta 8 horas. La restricción de grasas se aplica en algunos casos como ocurre en los defectos SCAD (OMIM 201470), MCAD, SCHAD (OMIM 601609) mientras que en otros padecimientos como LCAD (OMIM 609576), LCHAD (OMIM 600890) y VLCAD no requieren restricción de grasas. Se recomienda el uso de L-carnitina (50 mg/Kg/día) y en los defectos del transportador de carnitina, de la carnitina-acilcarnitina translocasa y de carnitina palmitoil transferasa tipo II, se indica 150 a 200 mg/Kg/día de L-carnitina. Es necesaria la suplementación con ácidos grasos esenciales, en especial, de ácidos linoléico y a-linolénico. El ácido docosahexaenoico (DHA) es esencial en los defectos de LCAD y VLCAD. Este ácido graso es esencial para la formación de estructuras de membrana del cerebro y retina. Los ácidos grasos de cadena mediana están contraindicados en los defectos: SCAD, SCHAD, MCAD, MAD, HMG-CoA liasa y sintetasa. Sin embargo, se han utilizado en la deficiencia de carnitina palmitoil transferasa tipo I con buenos resultados. Otros tratamientos farmacológicos incluyen riboflavina y carbamilglutamato. El pronóstico es variable, habiendo disminuido la mortalidad tras su mejor estudio y medios terapéuticos. Los defectos más frecuentes son el déficit de Acil- CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD), el déficit de 3–hidroxiacil- CoA deshidrogenasa de cadena larga (LCHAD), el déficit de acil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga (VLCAD) y el déficit de carnitín palmitoiltransferasa II (CPT II) tipo adulto, que es la causa principal de mioglobinuria familiar.

ENFERMEDADES POR ATESORAMIENTO

Las mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de EIM producidos por deficiencias de las enzimas que degradan los glucosaminoglicanos (GAGs), también llamados mucopolisacaridos. Los GAGs son producto de la degradación de los proteoglicanos, que constituyen las formas macromoleculares de los GAGs en la matriz extracelular. Son enfermedades de depósito o por atesoramiento con acumulo anormal de GAGs dentro de los lisosomas y eliminación urinaria incrementada (mucopolisacariduria). Las MPS son enfermedades progresivas y al nacimiento los niños pueden tener una apariencia normal. Los diferentes tipos de MPS se presentan en la cuadro 16-17, puede observarse que la tipo V se encuentra vacante. Todas las MPS se heredan de manera autosómica recesiva, con excepción del síndrome Hunter, cuya herencia es ligada al X recesiva. A continuación se presenta a manera de ejemplo a la MPS más conocida.

Enfermedad de hurler (omim 607014)

Generalidades

La mucopolisacaridosis tipo I (MPSI) o enfermedad de Hurler es prototípica de las mucopolisacaridosis (MPS) y es producida por deficiencia de la enzima -L-iduronidasa (IDUA), que lleva a la acumulación lisosomal de los GAGs dermatán y heparán sulfato. Esta MPS tiene una incidencia de 1 en 144 274, aunque se distinguen tres presentaciones: severa, intermedia y leve, denominadas como síndromes Hurler (IH), Hurler-Scheie (IHS) y Scheie (IS), de manera respectiva.

Determinantes Moleculares

La MPSI se hereda como un carácter autosómico recesivo por mutaciones en el gen que codifica para la enzima IDUA, cuyo locus esta en 4p16.3. Para todos los subtipos de MPSI se han identificado a la fecha más de 100 diferentes mutaciones. Todas las MPSI comparten una excreción urinaria excesiva de heparán y dermatán sulfato.

Manifestaciones clínicas

El fenotipo al nacimiento en la MPS IH puede ser normal o cursar con hernias. Entre los 6-12 meses desarrollan hepatoesplenomegalia, abdomen prominente, contracturas articulares, rasgos faciales gruesos por infiltración facial (frente prominente, macroglosia), además de retraso severo del crecimiento y regresión o retraso severos del desarrollo psicomotor con ausencia del lenguaje. También presentan hipoacusia, infecciones recurrentes, respiración ruidosa y opacidad corneal. En el estudio radiológico, presentan una osteocondrodisplasia con engrosamiento de huesos craneales, cierre prematuro de suturas, silla turca en "J", xifosis, escoliosis con displasia espondilo epi-metafisiaria, pelvis hipoplásica, displasia acetabular, coxa valga, los huesos de las manos son cortos y ensanchados (figura 16-42) y con frecuencia desarrollan síndrome del túnel del carpo. En su evolución desarrollan apnea obstructiva del sueño, hipertrofia septal y ventricular, engrosamiento de las válvulas mitral y aórtica que pueden evolucionar a insuficiencia coronaria, arritmias y muerte súbita. Sin tratamiento la mayoría de pacientes con MPS IH fallece alrededor de los 10 años de edad.

Diagnóstico

Las pruebas de CPC y albúmina ácida detectan la presencia de GAGs en orina. Sin embargo, se define bioquímicamente por la deficiencia o ausencia de la actividad de la enzima alfa-L-iduronidasa en leucocitos purificados o cultivo de fibroblastos y a nivel molecular mediante la confirmación de alguna de las mutaciones para el gen *IDUA*.

Tratamiento

En 1980 inició con el trasplante de médula ósea preferentemente de hermano HLA compatible, logrando una sobrevida de hasta el 75%. Sin embargo, la introducción del tratamiento de reemplazo enzimático (TRE) vino a revolucionar el manejo de esta enfermedad mediante la administración semanal de iduronidasa recombinante humana a una dosis de 100 unidades/Kg/semana por vía endovenosa (0.58 mg/Kg/semana). Es un tratamiento seguro y efectivo que logra mejoría de la función pulmonar, disminución de la hepatoesplenomegalia, aumento de la movilidad articular y disminución del índice de apneas durante el sueño y de la mucopolisacariduría. Aunque no modifica la afectación al sistema nervioso central ya que no atraviesa la barrera hematoencefálica, logra una significativa mejoría en la calidad de vida de estos pacientes. En México, el tratamiento de esta y otras enfermedades liso-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-17. Tipos principales de mucopolisacaridosis

Tipo	*Loci*	Cuadro clínico	Defecto Enzimático	GAGs acumulados	Herencia
MPS I	4p16.3	a) Hurler (MPSIH, grave) b) Scheie (MPSIS, leve) c) Hurler-Scheie (intermedia)	α-L-iduronidasa	DS, HS	AR
Hunter: MPSII	Xq28	Formas graves y leves, disostosis múltiple, organomegalia, infiltración facial y sistémica, no opacidad corneal, retraso mental, muerte antes de los 15 años excepto en la forma leve, en la cual sobreviven hasta 20-60 años	Iduronato-2-sulfatasa	DS, HS	LX-R
Sanfilippo A MPSIIIA	17q25.2	Afectación grave al sistema nervioso (retraso mental profundo, sordera, hiperactividad, agresividad, alteraciones del sueño, convulsiones) y menor afectación somática (talla normal, disostosis leve)	Heparán sulfato sulfatasa	HS	AR
Sanfilippo B MPSIIIB	17q21.1	Fenotipo similar al IIIA	N-acetil-α-D-glucosaminidasa	HS	
Sanfilippo C MPSIIIC	8p11.21	Fenotipo similar al IIIA	AcetilCoA: α-glucosaminidasa N-acetiltransferasa	HS	
Sanfilippo D MPSIIID	12q14.3	Fenotipo similar al IIIA	N-acetilglucosamina-6-sulfatasa	HS	
Morquio A MPSIVA	16q24.3	Talla baja con tronco corto, displasia espondiloespifisiaria grave, compresión medular, rasgos faciales gruesos, opacidad corneal leve, enfermedad valvular aórtica, sordera, hepatomegalia	Galactosa-6-sulfatasa	KS, CH6S	AR
Morquio B MPSIVB	3p22.3	Severidad de la enfermedad similar a la IVA de inicio más tardío	β-galactosidasa	KS	
MPSVI Maroteaux-Lamy	5q14.1	Macrocefalia, deformidad torácica o hernias desde el nacimiento. Tres formas distintas que van desde moderadas a severas: talla baja con tronco corto, enfermedad valvular aórtica, disostosis múltiple, compresión medular, inteligencia normal, opacidad corneal, rasgos faciales gruesos, hirsutismo	Arilsulfatasa B	DS	AR
MPSVII (MPS7) Sly	7q21.11	Rara. Fenotipo variable que va desde hidropesía fetal hasta un fenotipo similar a la MPSIH	β-glucuronidasa	HS, DS, CH4,6-S	AR

Fuente: Modificado de Bueno-Sánchez M, Ramos-Fuentes FJ. Mucopolisacaridosis. En Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. Pp. 421-429.

somales como la MPS tipo Hunter, las enfermedades de Gaucher, Pompe y Fabry está cubierto en todas las modalidades de seguridad social, por lo que su diagnóstico temprano constituye un piedra angular ya que cuentan con terapia de reemplazo enzimático que coadyuva de manera importante al bienestar de estos pacientes y sus familias.

TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE CARBOHIDRATOS

Galactosemia (OMIM 230400)

Generalidades

La galactosa es un monosacárido presente en forma de lactosa en la leche de todos los mamíferos y el 80% se utiliza como fuente energética en la glucólisis y el restante en la síntesis de glicoproteínas y glucolípidos. La galactosa de la dieta es transformada en glucosa en el hígado según los pasos metabólicos mostrados en la figura 16-43, donde se ilustran las tres deficiencias enzimáticas en el metabolismo de la galactosa en los que se ve afectada su transformación a glucosa.

Determinantes moleculares

De las tres enzimas involucradas mayormente en el metabolismo de la galactosa (figura 16-43), la deficiencia de la enzima galactosa 1-P- uridiltransferasa o transferasa de galactosa (GALT) produce la galactosemia clásica, su locus se encuentra en 9p13.3 y se presenta en alrededor de 1 de cada 50 000 nacimientos. El gen de la enzima galactokinasa (GALK) se localiza en 17q21-22 y su deficiencia afecta a 1 de cada 60 000 nacimientos. El gen de la enzima epimerasa de galactosa (GALE) se encuentra en 1p36 y se desconoce la frecuencia de sus mutaciones. Todas se heredan de manera autosómica recesiva.

Manifestaciones clínicas

La galactosemia clásica se presenta en el periodo neonatal después de iniciar la ingesta de leche y el único signo del desa-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

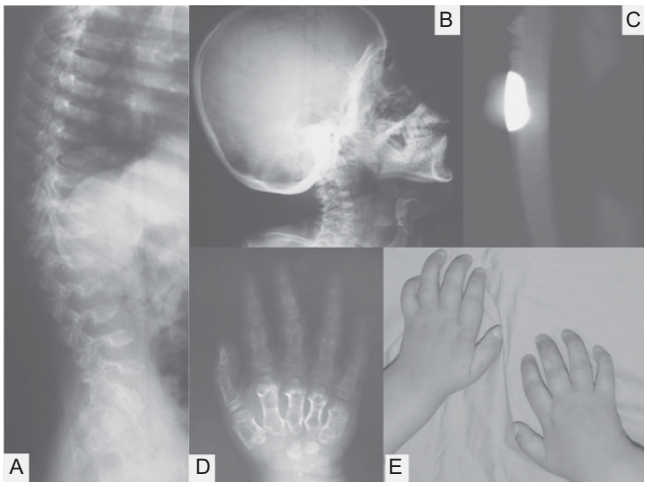


Figura 16-42. Hallazgos clínicos y radiológicos en la MPS IH: vértebras en pescado **(A)**, calota craneal engrosada, silla turca en "J" **(B)**, opacidad corneal **(C)**, huesos de la mano cortos e irregulares **(D)** y la típica "mano en garra" **(E)**.

rrollo son las cataratas, ya que las demás manifestaciones enumeradas en la Figura 5 son muy similares a las de un cuadro severo de sepsis neonatal por lo que la ausencia de factores de riesgo para sepsis es un dato pertinente negativo que debe alertarnos sobre el diagnóstico de deficiencia de GALT. Las complicaciones tardías incluyen retardo mental, dispraxia verbal, anomalías motoras e hipogonadismo hipergonadotrópico. La deficiencia de GALK se asocia solo al desarrollo de cataratas por acúmulo del galactitiol en el cristalino, mientras que la deficiencia de GALE puede ser asintomática o asociarse a falla reproductiva en las mujeres afectadas.

Diagnóstico

Las pruebas de antrona, Benedict, Selliwanoff o inclusive las tabletas de Clinitest® (glucosa oxidasa), detectan la presencia de azucares reductores en orina (galactosuria), sustentan el diagnóstico bioquímico junto con la determinación de niveles elevados de galactosa en sangre y de galactosa 1-P eritrocitaria. La actividad reducida de la GALT se evalúa en eritrocitos o bien en leucocitos, fibroblastos, mucosa intestinal o tejido hepático. Sin embargo, el diagnóstico confirmatorio es mediante la detección de la mutación y se han descrito más de 130 mutaciones para la GALT, siendo la Q188R y la K285N, responsables del 70% de los casos.

Tratamiento

Ante la sospecha clínica de galactosemia, la leche debe ser eliminada de la dieta. Este manejo no dificulta el diagnóstico, debido a que la determinación de la actividad enzimática o de la mutación no se afecta por el manejo dietético. El manejo dietético es de por vida ya que existe una tolerancia a la galactosa con la edad. En los recién nacidos y lactantes el seno materno está contraindicado y deben utilizarse fórmulas sin lactosa, hidrolizados de caseína, soya, junto a un aporte suplementario de calcio. Se requiere el apoyo nutricional para confeccionar una dieta especial para estos pacientes ya que alimentos comunes como las vísceras, legumbres, frutas, verduras y cereales, contienen un alto contenido de galactosa. Aún reduciendo al máximo el consumo dietético de galactosa, es imprescidible recordar que la hipergalactosemia persistirá en algún grado ya que existe una síntesis endógena. La dieta estricta evita el síndrome de intoxicación aguda por galactosa y mejora el pronóstico del desarrollo psicomotor, aunque no necesariamente todas las complicaciones tardías, como los problemas reproductivos.

TRASTORNOS PEROXISOMALES

Los peroximas son organelos intracitoplásmicos de aspecto redondeando que miden de 0.1 a 0.5 µm de diámetro y en ellos se realizan importantes funciones bioquímicas principalmente del metabolismo de los lípidos, que incluyen: 1) β-oxidación de ácidos grasos (ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML), ści-

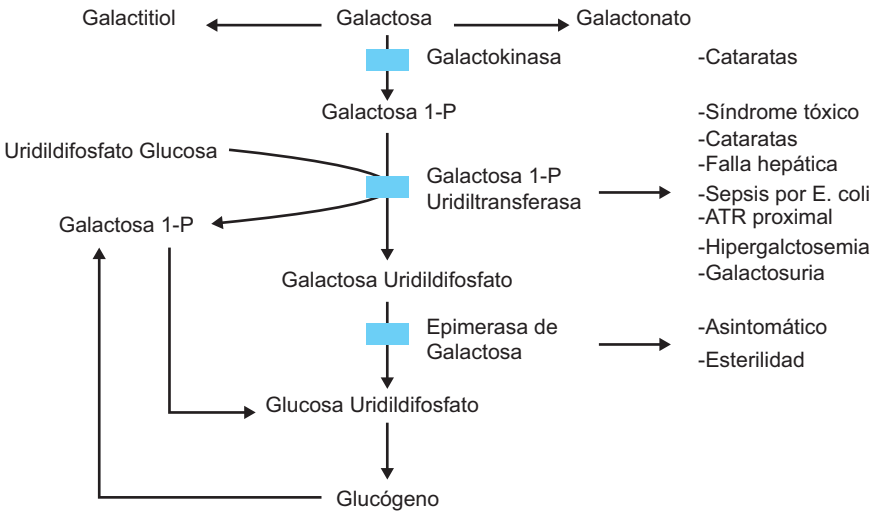


Figura 16-43. Metabolismo de la galactosa y sus tres deficiencias enzimáticas en el humano. ATR = acidosis tubular renal. Fuente: Modificado de Vázquez AB. Errores congénitos del metabolismo de la galactosa. En: Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. Pp. 173-181.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dos dicarboxílicos de cadena larga y prostaglandinas), 2) síntesis de plasmalógenos, 3) síntesis de colesterol, 4) síntesis de ácidos biliares (β-oxidación de la cadena lateral del colesterol), 5) oxidación del ácido pipecólico, 6) transaminación del glioxilato, 7) oxidación del ácido fitánico y 7) oxidasas de H_2-O_2-catalasa. Las enfermedades peroxisomales es un grupo nosológico complejo que traslapan algunas de sus manifestaciones y se clasifican en: a) ***biogénesis deficiente de peroxisomas*** (BDP), que incluye al síndrome Zellweger (SZ), la adrenoleucodistrofia neonatal (ALN), la enfermedad de Refsum infantil (ERI), la academia hiperpipecólica y la condrodisplasia rizomélica punctata; b) ***deficiencias de enzimas peroximales únicas***, que abarcan a la adrenoleucodistrofia ligada al X, las deficiencias de tiolasa (seudoZellweger), de acil-CoA oxidasa, de proteína bifuncional o de dihidroxiacetona-fosfato, además de la enfermedad de Refsum del adulto, hiperoxaluria tipo I, acatalasemia y la aciduria mavalónica. A continuación se expone una breve descripción de una entidad icono de los trastornos peroxisomales.

Síndrome Zellweger (OMIM 214100)

Generalidades

El SZ forma parte de un continuo conformado por tres fenotipos, donde el SW representa la forma severa de BDP, seguida por la ALN y la ERI, que se considera como la forma menos severa del espectro. La prevalencia del SZ es desconocida, pero se estima en alrededor de 1 en 100 000 nacimientos.

Determinantes moleculares

El SZ es genéticamente heterogéneo ya que están involucrados múltiples genes que participan en la biogénesis de peroxisomas, que incluyen: *PEX10* (1p36.32), *PEX14* (1p36.22), *PEX19* (1q23.2), *PEX13* (2p16.1), *PEX3* (6q24.2), *PEX1* (7q21.2), *PEX5* (12p13.31) y *PEX26* (22q11.21).

Manifestaciones clínicas

El SZ o cerebro-hepato-renal se presenta durante el periodo neonatal con hipotonía severa, Gestalt facial característico (facies plana, fontanela anterior grande, diastasis de suturas, puente nasal ancho), convulsiones, sordera neurosensorial, déficit visual, dificultad para alimentarse, quistes hepáticos y condrodisplasia punctata (calcificaciones irregulares y punteadas), típicamente la calcificación condral de la rótula y acetábulos (figura 16-44). La falla hepática puede producir coagulopatía que responde a la vitamina K. Algunos pacientes cursan con retinopatía pigmentaria en leopardo. La hiperoxaluría y acidosis hiperglicólica se ha relacionado con nefrocalcinosis y urolitiasis en pacientes que sobreviven al primer año de vida. La RMN muestra defectos en la migración neuronal, con heterotopias, polimicrogiria, paquigiria, mielinización anormal y en ocasiones quistes germinolíticos. Los niños con SZ usualmente fallecen durante el primer año de vida y no muestran progresión de su desarrollo psicomotor. La causa del fallecimiento se relaciona con apneas o neumonías. Puede haber sobreposición clínica y bioquímica con la ALN y la ERI.

Diagnóstico

El diagnóstico se hace mediante la detección de los niveles elevados de forma anormal de AGCML 26:0 y 26:1ω9 en plasma y una disminución drástica o inclusive ausencia de los plasmalógenos en eritrocitos o linfocitos. Los niveles de ácidos fitánico y pristánico pueden estar incrementados en sangre. La síntesis defectuosa de ácidos biliares en el SZ se traduce por la acumulación de metabolitos anormales, como los ácidos 3,7 α,12 α-trihidroxi-5 β-colestanoico (THCA) y 3 α,7 α-dihidroxi-5 β-colestanoico (DHCA). En cultivos de fibroblastos de piel se confirma el incremento de los AGCML y la síntesis defectuosa de plasmalógenos. A nivel de microscopia electrónica se observa la ausencia o disminución importante del número de peroximas.

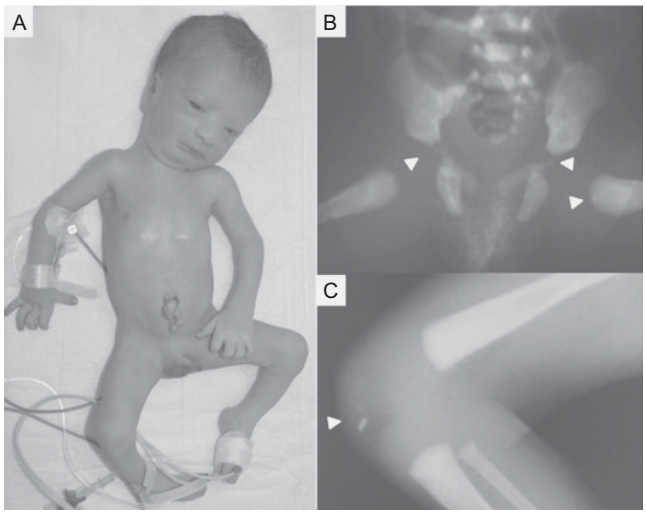


Figura 16-44. Características del síndrome Zellweger que incluyen postura hipotónica y facies peculiar **(A)**, calcificaciones punctatas en pelvis, fémur **(B)** y las típicas de rótula en un neonato **(C)**.

Tratamiento

No existe un tratamiento específico para el SZ. El éster etílico del ácido docosahexaenoico (DHA-EE) con una pureza superior al 90% diluido en aceite de oliva como excipiente (no disponible en México), en dosis de 200 mg/día ha mostrado ser benéfico en pacientes con SZ y otros trastornos que cursan con BDP como la ALN y la ERI. El DHA-EE debe mantenerse siempre congelado, incluso durante el transporte, hasta el momento de su administración. El DHA-EE mejora la mielinización y por tanto los síntomas neurológicos. El diagnóstico temprano en entidades como el SZ es fundamental ya que solo se cuenta con pequeña ventana de tiempo para el inicio del tratamiento debido a que la mayoría de estos pacientes fallecen alrededor de los 6 meses.

PRONÓSTICO Y ASESORAMIENTO GENÉTICO EN LOS EIM

El diagnóstico bioquímico confirmatorio se base en la demostración de una actividad baja o ausente de la enzima involucrada o bien de forma indirecta mediante la demostración del bloqueo metabólico mediante la confirmación de niveles elevados del sustrato o sus precursores junto con la falta del producto. Es ideal contar con la confirmación molecular del diagnóstico, sobre todo para fines del asesora-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

miento genético. El diagnóstico muchos EIM es complejo y aunque se cuenta con recursos terapéuticos farmacológicos y/o dietético-nutricionales, tienen graves consecuencias biopsicosociales para el paciente y su familia. El asesoramiento genético es una parte fundamental del manejo multidisciplinario de pacientes con EIM y pretende que la familia comprenda: a) los hechos médicos: diagnóstico, historia natural de la enfermedad y atención o tratamiento disponible; b) los mecanismos hereditarios y el riesgo de recurrencia; c) las diversas opciones encaminadas a evitar la recurrencia y d) realizar la mejor adaptación posible del sujeto afectado y su familia. Por ser enfermedades monogénicas, los EIM tienen un considerable riesgo de recurrencia para futuros embarazos según su patrón de herencia: a) autosómico recesivos del 25%, b) autosómico dominantes del 50%, ligados al X recesivos del 50% para los hijos varón; y del 50% en los ligados al X dominantes si la madre quién transmite el padecimiento (se puede presentar letalidad en varones hemicigotos), o cuando el padre es el afectado, el riesgo es del 100% para sus para sus descendientes del sexo femenino y del 0% para sus hijos varones. Es importante recordar que el asesoramiento genético no debe ser coercitivo y que corresponde a cada pareja la decisión de su futuro reproductivo una vez informados de los riesgos, incluyendo los recursos disponibles de diagnóstico prenatal.

EVALUACIÓN

1. Una recién nacida es egresada sana y con cuidados normales en casa, reingresa a urgencias a los 10 días de vida con cuadro de sepsis por *E. coli*, cataratas, hepatomegalia y presencia de azucares reductores en orina. Los datos clínicos anteriores sugieren el diagnostico de: **a)** sepsis intrahospitalaria, **b)** rubéola congénita, **c)** fenilcetonuria, **d)** galactosemia, **e)** glucogenosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Martínez-Pardo Casanova M: Protocolo de estudio en hepatopatías de etiología metabólica. An Pediatr (Barc) 2003;59(6): 571-81.

Bermúdez, JA, Alarcón Y: Errores congénitos del metabolismo. Técnicas de tamizaje. Bogotá D.C: INS, 1994.

Bueno-Sánchez M, Ramos-Fuentes FJ: Mucopolisacaridosis. En: Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. Pp. 421-429.

Sanjurjo-Crespo P, Aquino L, Aldámiz-Echevarria L: Enfermedades congénitas del metabolismo: generalidades, grupos clínicos y algoritmos diagnósticos. En: Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. pp. 29-51.

Campos Hernández D: Tamizaje neonatal por espectrometría de masas en tándem: actualización. Rev Panam Salud Pública. 2010;27:309-18.

Nyhan WL, Barshop BA, Ozand PT, editors: Atlas of metabolic diseases. New York: Oxford University Press, 2005.

Scriver CH, Kaufmann S, Eisensmith R, Woo S: The hyperphenylalaninemias. In: Scriver CH, Beaudet A, Sly W, Valle D, editors: The metabolic and molecular bases of inherited diseases. 8th. ed. New York: McGraw-Hill, 2001. Pp.1667-1724.

Vázquez AB. Errores congénitos del metabolismo de la galactosa. en: Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. Pp. 173-181.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

HERENCIA MULTIFACTORIAL EN PADECIMIENTOS COMUNES EN EL NIÑO

Dr. Miguel Ángel Santos Díaz

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer las características de la herencia multifactorial, el abordaje y las bases genéticas de los padecimientos pediátricos comunes y los principios del asesoramiento genético en los padecimientos multifactoriales.

INTRODUCCIÓN

La mayoría de las enfermedades que aquejan al niño, se presentan de esta peculiar forma de herencia. Se ha descrito que la acción de múltiples genes (poligénicos), en conjunto con varios factores ambientales, presentes en el micro y matroambiente (multifactoriales), que originan una forma de trasmisión hereditaria diferente a la mendeliana. Si bien, al analizar sus genealogías, existe una tendencia familiar, es difícil poder predecir el resultado final. En la literatura médica se les conoce como enfermedades poligénicas, multifactoriales, o más recientemente, como enfermedades complejas, sobre todo, cuando se mencionan enfermedades del adulto; por ello, para propósitos de éste apartado se empleará el término de herencia multifactorial (HMF) y se utilizará y seguirá el abordaje de la figura 16-45.

El paradigma de las enfermedades multifactoriales en pediatría, son los defectos al nacimiento (ver capítulo de anomalías congénitas), sin embargo, también incluye al complejo atopia-rinitis-asma, las neoplasias y ciertas formas de retardo mental. En los adultos, al igual que en los niños, los ejemplos son: obesidad, diabetes mellitus, enfermedad isquémica del miocardio, hipertensión arterial, cáncer, las enferme-

Figura 16-45. Abordaje general de un padecimiento con herencia multifactorial.

dades mentales como esquizofrenia, depresión y adicciones a drogas, entre otros. No obstante, de esta forma "patológica" de ver las cosas, también es necesario señalar, que muchas características "normales" (que semejan a la curva de distribución normal), como los son: el peso, la talla, el índice de masa corporal, el color de los ojos y de la piel, e incluso la inteligencia, y quizá la posibilidad de conseguir pareja (asociada a la presencia de sistemas inmunes), se desarrollan bajo éste peculiar modo multifactorial. Hasta aquí, nos movernos en la zona de confort. Pero, ¿qué sabemos en realidad? En los últimos años, y gracias al avance del proyecto del genoma humano, es sabido que el 99.9% de las pares de bases nitrogenadas son iguales entre cada persona. Dicho de otro modo, cada ser sólo es diferente en 0.1% del material genético, y de ésta pequeña diferencia, se trata de explica la variación genética, la capacidad de sobrevivencia, la susceptibilidad o resistencia a las enfermedades y a decir verdad, aún se desconoce mucho. De ahí, el enorme reto intelectual para determinar los genes candidatos para las enfermedades comunes, un campo de estudio que pertenece a la genética molecular y a la medicina genómica.

Un modelo de herencia cuantitativa

En la HMF, se acepta que la expresión de un fenotipo está determinado por la presencia de varios genes en distintos *loci*, dando un modelo gráfico continuo. Se asume que cada gen, ejerce un efecto aditivo sobre los demás. El ejemplo más utilizado es para determinar la participación genética en la talla de un individuo; evaluando un modelo teórico: considerando que si la talla fuera dada por dos genes con una expresión conocida es decir, un gen alto (a) y otro bajo (b), en un mismo loci: su combinación y su expresión última, sería alto, medio y bajo. Este modelo semeja un patrón discontinuo que no se parece a lo esperado. Si se siguen agregando más genes y más loci, lo que se observa es un modelo gráfico, semejando la curva esperada de distribución gaussiana simétrica. De éste ejercicio, se asume entonces, la participación de varios genes aditivos, con características continuas. En realidad, los resultados no suelen ser tan regulares, como uno siempre supone. Existen genes que pueden contribuir de forma distinta a la talla final, unos genes pueden interactuar incrementando o cancelando su efecto y en otros casos, la aportación de uno, depende de la presencia de otro. Esto hace que las curvas sean asimétricas, dependiendo de la población que se estudie. Se ha expresado que al menos para la talla del humano, pueden participar hasta 20 genes y no se debe olvidar, la contribución del medio ambiente para la talla final de una persona.

Para explicar porqué algunas enfermedades no siguen el modelo de distribución normal, se propone el modelo de distribución de susceptibilidad, en el cual, las personas que se encuentran ubicadas en la parte inferior izquierda de la curva, tienen poca probabilidad de desarrollar la enfermedad, es decir, pocos genes y factores ambiente. Por el contrario, las personas ubicadas en el extremo derecho de la curva, tienen mayor cantidad de genes aditivos, que en conjunto con los factores del medio ambiente, tienen mayor probabilidad de desarrollar la enfermedad, conocido como el fenómeno del umbral (figura 16-46). Nótese que el modelo intenta explicar la aparición de un fenotipo anormal, como sería el caso de un defecto al nacimiento o el complejo diabetes-obesidad, entre otros, en la población general normal.

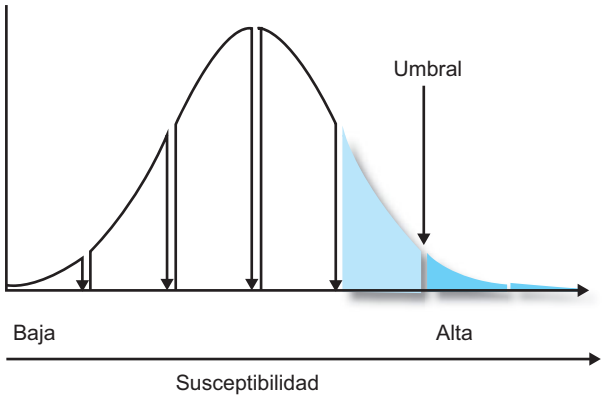


Figura 16-46. Fenómeno del umbral. Se indica en gris los individuos bajo la curva con mayor susceptibilidad para un determinado padecimiento.

Por otra parte, cuando uno revisa familias, las patologías multifactoriales pueden aparecer en varios miembros, aunque con diferente espectro de gravedad y a primera vista se podría pensar en un patrón de herencia mendeliana, pero al analizar sus riesgos (en la mendeliana dominante es del 50% y en la recesiva de 25%), estos cambian. En la HMF se utilizan los *riesgos empíricos* (riesgos basados en la observación de los datos epidemiológicos de la enfermedad) y estos varían dependiendo de factores diversos como el tipo de enfermedad, la población que se trate, la familia que en particular se analiza o bien, si según la gravedad en el caso índice o el sexo del afectado, entre otros. Así mismo, se va observando una disminución a la mitad, a medida que el grado de parentesco se diluye (figura 16-47).

ABORDAJE GENÉTICO DE PADECIMIENTOS PEDIÁTRICOS COMUNES

Casi siempre en la consulta, inexorablemente se pregunta: ¿qué influye más, la genética o el ambiente? para la apari-

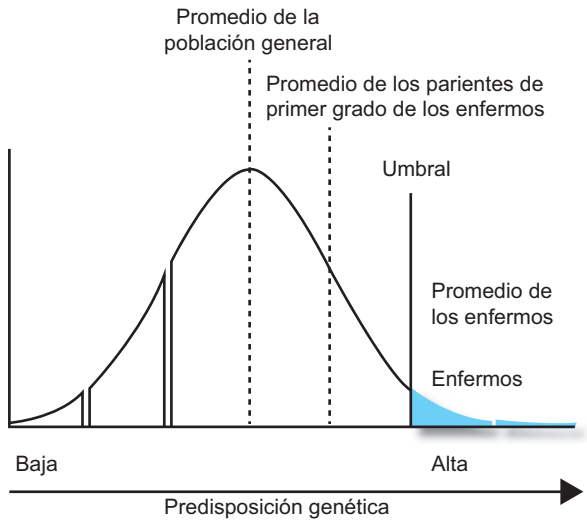


Figura 16-47. Fenómeno del umbral. Riesgos en diferentes poblaciones según parentesco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción de una entidad multifactorial. Los miembros de una misma familia comparten los genes dados por los padres y por el ambiente que les toco vivir. Un rasgo facial como la forma y tamaño de la mandíbula es eminentemente genético y la posibilidad de caries dental, refleja más la parte ambiental. Sin embargo, la inmensa mayoría de los problemas comparten ambos factores. Ahora bien, si fuera posible saber qué tanto influye un factor sobre el otro, nos ayudaría a generar estrategias más adecuadas, para la prevención y el tratamiento. La determinación de la participación de la genética-ambiente se basa en estudios sobre *Epidemiología Genética*, que incluye a poblaciones, familias y estudios en gemelos monocigóticos (MZ), dicigóticos (DZ) o en adopción; además de las herramientas de la *Biología Molecular* referente a estudios de asociación de polimorfismos, entre otros. Como se observa, es muy interesante su aproximación. Se describen de manera breve algunas características.

EPIDEMIOLOGÍA GENÉTICA

Poblaciones

Existe un grupo indígena conocido como los Pima, que viven en Arizona, EE.UU. y en el estado mexicano de Sonora. Los Pima que viven en EE.UU. tienen los hábitos de consumo de ese país industrializado y desarrollan la incidencia más alta de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad y en cambio, los Pima mexicanos, son por lo general mal nutridos y con sus frecuencias de diabetes basales. Si bien, genéticamente son poblaciones semejantes, esas diferencias pueden explicarse por las diferencias ambientales.

Familias

Con el mismo ejemplo de la diabetes y según los últimos informes, México ocupa el primer lugar de diabetes y obesidad en el mundo. Cuando se revisan las familias de éstos enfermos, se observa que uno de los progenitores, con más frecuencia el padre, es diabético. Existe también otros miembros de la familia como tíos, primos, con combinaciones de diabetes y obesidad, es decir, existe agregación familiar. Empero, el haber agregación familiar, no prueba de una manera fehaciente, un incremento en la susceptibilidad ya que por lo general, los miembros de esas familias comparten patrones culturales similares, en cuanto a comida o actividad física, entre otros.

Gemelos

La frecuencia de gemelos se estima en 1/100 nacimientos, eso antes claro está, de los inductores de ovulación. Aunque se ha comunicado que si ha habido un aumento sobre todo en países en desarrollo como en África en relación a los países asiáticos. Una explicación propuesta es que hay diversas variables epidemiológicas reproductivas como, la edad de la madre, paridad, así como factores como el efecto de origen genético, entre otras. La prevalencia de gemelos MZ se ha mantenido relativamente constante (0.3-0.4%). A diferencia de los gemelos DZ, donde se ha observado un incremento (0.4-0.6%). Los estudios de gemelos son interesantes, ya que ambos, comparten el mismo *matroambiente*. Los gemelos MZ comparten el 100% de genes en común, a diferencia de los DZ que son el resultado de una doble ovulación, y la fertilización de dos espermatozoides, por lo que comparten el 50% de sus genes. Si una enfermedad tiene un efecto genético en su totalidad, se esperaría que los dos gemelos MZ, la padezcan, esto es, sean concordantes (en el caso de que no lo sean, se dice que son discordantes). Existen varias explicaciones para la discordancia en los gemelos MZ, como el caso de mutaciones nuevas o por efecto de una no disyunción y en ausencia de estos fenómenos, la explicación estará dada como consecuencia del medio ambiente.

Gemelos en adopción

Este experimento de la naturaleza humana, nos puede ayudar a dilucidar de nueva cuenta el papel de los factores genéticos y ambientales. Si se tiene la intención de determinar el papel del alcoholismo, qué tanto es genético u ambiental. Si se asume que los hijos que viven con un progenitor alcohólico, y en un ambiente propicio, tienen mayores probabilidades de desarrollar el evento, esto es, el ambiente fue el responsable. Se encuentra ahora, un par de gemelos MZ, son adoptados en ambientes diferentes a los de su familia biológica, es decir, en un ambiente de no alcoholismo. Si alguno de los gemelos desarrolla la enfermedad se contrasta con las frecuencias esperadas en una población comparativa. Si ésta es mayor, se prueba el papel significativo de la genética, a pesar de que el ambiente era distinto al de sus padres biológicos. Pero si la frecuencia de la enfermedad de los gemelos, es similar a la de los padres adoptivos, la participación de los genes es menor y, con probabilidad, el medio ambiente es significativo. A pesar de lo atractivo del modelo de gemelos, hay que ser cautelosos ya que existen varios sesgos.

GENÉTICA MOLECULAR

Estudios de polimorfismos de asociación. Es el estudio de variantes bioquímicas, sean enzimas, proteínas, secuencias de ADN, o polimorfismo nucleotídicos simples (*SNP's*) con los que se busca establecer si su frecuencia es mayor en un grupo que en otro (casos o controles), para determinar la presencia o no de una asociación estadística entre el marcador y la enfermedad en cuestión (relación causa-efecto). Estos estudios abren un enorme abanico de posibilidades para determinar el papel genético de éstos padecimientos.

Como se ha observado, son estrategias para tratar de evaluar la etiología. Resta ahora cuantificar, cuál es el papel de lo genético y cuál de lo ambiental. Para ello, se hace uso de los conceptos estadísticos de la varianza (cuadrado de la desviación estándar).

CARACTERÍSTICAS DE LA HERENCIA MULTIFACTORIAL

Los siguientes constituyen una guía para determinar las características de la HMF:

1. La herencia multifactorial es una de las más importantes y frecuentes en el niño y en el adulto.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. En éste tipo de herencia, no se puede deducir el genotipo a partir del fenotipo.
3. Muchas alteraciones de HMF ocurren en las familias, se sabe que tienen un componente genético, pero no queda claro un patrón mendeliano, ni evidencia de etiológica cromosómica.
4. Se hereda la predisposición, pero solo si existe, un ambiente favorable.
5. Un grupo de alteraciones clínicas similares pueden tener etiologías diferentes. Por ejemplo, el labio hendido y el paladar hendido.
6. El riesgo de recurrencia está basado en datos empíricos de estudios poblacionales, que difieren para cada grupo étnico, entidad o sexo, entre otros.
7. Los riesgos para descendencia y las hermandades son menores que en las enfermedades mendelianas.
8. El riesgo de recurrencia aumenta cuando varios miembros de una familia están enfermos.
9. El riesgo de recurrencia disminuye cuando la relación de los enfermos llega a ser más distante y llega a ser ínfimo parientes de tercer grado o más distantes.
10. El riesgo de recurrencia llega a ser más alto cuando la gravedad del caso índice es mayor.
11. El efecto de la consanguinidad de los padres aumenta en la probabilidad de riesgo de recurrencia. Las uniones entre primos hermanos en enfermedades multifactoriales se incrementa dos veces en comparación con el riesgo para personas sin parentesco.
12. Algunas alteraciones multifactoriales son más comunes en un sexo que el otro, así la estenosis pilórica es mayor en hombres; lo contrario ocurre en la luxación de cadera.
13. El riesgo de recurrencia es mayor si un miembro enfermo de la familia pertenece al sexo con menor incidencia de la alteración.
14. El riesgo de recurrencia varía con el número de individuos enfermos.
15. Los ejemplos clásicos son las malformaciones congénitas, el cáncer, la hipertensión arterial, la diabetes mellitus, o la enfermedad periodontal, entre otros.

BASES GENÉTICAS DE LOS PADECIMIENTOS PEDIÁTRICOS

Asma

Es una alteración inflamatoria crónica de las vías respiratorias que se presenta con una gran variabilidad clínica. Por lo general, se manifiesta con datos de alergia u atopia, entidades que se manifiestan hasta en un 80% de los niños asmáticos. En datos de la población mundial, se calcula que afecta al 5% de los adultos y al 10% de los niños. La base genética del asma es compleja, debido a la heterogeneidad de los pacientes. Hay diferencias entre los cuadros clínicos, grado de hiperreactividad, la respuesta al tratamiento, y los parámetros espirométricos utilizados. A través de los años se han descrito una infinidad de *loci* ligados al asma y resulta llamativo que ésos genes están implicados tanto en actividad proinflamataria como alérgica. Los *loci* más representativos están en 5q31-33, 6p21, 11q12-13, 16p11-12 y 20p13.5. Sin embargo, los genes mejor identificados son el *ADAM-33* y el *ORMDL3*. El gen *ADAM-33* está localizado en 20p13 y codifica para una metaloproteasa transmembrana que regula la susceptibilidad del epitelio y los fibroblastos pulmonares a la remodelación como respuesta a la inflamación alérgica y que altera la expresión de los factores de crecimiento y la respuesta remodeladora en la membrana basal, dañando el epitelio y el músculo liso de la vía área. Por otro lado, el gen *ORMDL3* localizado en 17q21, es miembro de una familia de genes que codifica las proteínas transmembrana anclado en el retículo endoplásmico. En México, se ha identificado el gen de susceptibilidad para asma, en el cromosoma 9q21, así como los genes *ORMDL3* y *GSDML*, confirmando la principal contribución de estudios de asociación del genoma completo realizado en Europa.

La base genética del asma es compleja y el papel de la epigenética es también interesante ya que por ejemplo, se sabe que en comunidades pobres, la frecuencia asma es menor, comparado con zonas económicamente mejores y no es descabellado suponer que en el futuro inmediato, el asma (al igual que ocurre en diabetes), se podrá clasificar en diferentes tipos, dependiendo de los marcadores polimórficos y de los factores de riesgo que estén asociados.

Diabetes

La diabetes mellitus (DM) es un problema de Salud Pública mundial. La prevalencia para el año 2000 fue de 2.8% y se estima que para el año 2030 esta será 4.4%. Para la DM tipo 2 (DMT2), la incidencia se estima en 8/1.000 habitantes año, mientras que para la DM tipo 1 (DMT1) de 11-12/100.000 habitantes año. Es un grupo de enfermedades caracterizado por hiperglucemia resultado de defectos en la secreción y/o acción de la insulina, que por consenso se estima cuando el nivel de glucosa en plasma en ayuno es 126mg/dL con síntomas, o una glucosa en plasma 200 mg/dL luego de una prueba de tolerancia oral a la glucosa. Existen síntomas clásicos de diabetes (poliuria, polidipsia y polifagia) con una glucosa en ayunas de 200 mg/dL o la hemoglobina A1C 6.5%. La DMT1 representa de 5-10% y la DMT2 de un 90-95%, aunque hay otras formas muy infrecuentes.

El riesgo a lo largo de la vida de presentar DMT2 en la población general es de 6.4% y el de padecer DMT1 por año es 0.3%. La heredabilidad es poco clara, a excepción de un subgrupo de diabéticos DMT2, de inicio a los 45 años en que se muestra una concordancia entre gemelos MZ del 100% (~50% de estos con un progenitor diabético), siendo también importante la prevalencia en una población determinada de las distintas mutaciones de genes que participan en los sistemas endocrino-metabólico e inmunológico (HLAs de alto riesgo) en la DMT2 y DMT1, respectivamente. Por otro lado, los factores demográficos y ambientales también juegan un papel importante en la patogénesis de estos padecimientos. De estos, destacan la edad (>45 años), el sexo (ser mujer), la etnicidad (afroamericana, latina, nativa americana, asiático-americana, pacifico-isleña), la obesidad, la dieta, la inactividad física y el estrés/inflamación crónicos para la DMT2; esto ha dado pie a la teoría de los "genes ahorradores" cuyo ejemplo clásico es el de la epidemia de diabetes en los 1950's en la isla de Nauru.

En el caso de la DMT1, la Asociación Americana de Diabetes de EE.UU. a recomendado la división de DM tipo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1: Tipo 1A (mediada de forma inmunológica), Tipo 1B (otras formas de diabetes con deficiencia grave de insulina). La DM1A es un grupo heterogéneo de alteraciones, de la que se conoce de manera incompleta su patrón de herencia. Varias formas genéticas, siendo las moléculas HLA clase II las que mayor influencia tienen. Los HLA clase I y II específicas con disfunción inmunológica son susceptibles a presentar autoantígenos en los islotes. En la DMT1 idiopática el riesgo de sufrir la enfermedad aumenta de forma proporcional al parentesco genético con el probando. En el 85% de pacientes no tiene antecedentes familiares. Para los casos esporádicos se ha determinado que el 40% de la población general son portadores de alelos HLA de alto riesgo. La infección congénita por rubéola es el único factor ambiental que se ha relacionado con la DMTI, sin embargo, esto no explica el aumento global de la incidencia de éste tipo en menores de 5 años en las últimas décadas.

Esquizofrenia

Es una grave psicosis, responsable de una de las principales causas genéticas de enfermedad mental crónica. Se inicia al final de la adolescencia y principio de la juventud. Se estima que se presenta en el 1% de la población. Por lo general, afecta a grupos humanos poco favorecidos, con una mayor propensión en hombres que en mujeres. Existen factores genéticos y ambientales para la génesis de ésta enfermedad. Se ha observado un incremento de bebés que nacen en el invierno, por lo que se piensa que ciertos virus como la influenza influyen en la etiopatogenia, así como los factores nutricionales. Para evaluar las posibilidades de la esquizofrenia temprana, la Universidad de Yale en EE.UU. ha generado un *test* para síntomas.

Se le invita a revisar los enlaces de la misma en la dirección: *http://www.schizophrenia.com/research/hereditygen.htm*. La concordancia en gemelos MZ es del 50% y en DZ del 17% y la prevalencia en hijos adoptados de padres biológicos esquizofrénicos es mayor que en hijos adoptados de padres biológicos normales Los riesgos empíricos se estiman del 8% si existe un hermano afectado, del 12% si uno de los padres está afectado 12% y del 39% si ambos padres están afectados y en general, su heredabilidad (h^2) es del 70-86%.

Epilepsia

Es un trastorno caracterizado por crisis breves, estereotipadas, recurrentes, impredecibles y autolimitadas. La incidencia en la población general es de un 1% antes de los 20 años. El origen de la mayoría de las epilepsias es secundario a alteraciones estructurales y metabólicas. Las causas primarias son de origen genético, aunque poco frecuentes. Se han documentado patrones mendelianos que involucran genes codificadores de canales de iones como el sodio, potasio, cloro y calcio, además de genes codificadores de los receptores para acetilcolina y GABA entre otros. Por otro lado, existen epilepsias donde los factores genéticos y ambientales están más ligados. Berkovic y col. (1998) revisaron 253 pares de gemelos con antecedentes de epilepsia en Australia y encontraron concordancia en gemelos MZ de 0.62, mientras que en los DZ fue de 0.18 con correlaciones similares para el tipo de síndrome epiléptico, con excepción de las crisis de tipo parcial en las que fue de 0.36 *vs.* 0.05. Los riesgos de los hijos de pacientes con epilepsia de padecer la misma enfermedad varían de entre 2.4-4.6%. Cuando la madre es la epiléptica su riesgo es de 2.8-8.7%, comparado cuando es el padre que es de 1.0-3.6%. Estos riesgos cambiaran dependiendo del tipo de epilepsia que se trate, por ejemplo, las crisis generalizadas de ausencia son las que revisten riesgos más elevados. Se ha sugerido el fenómeno de "anticipación" para algunas formas de epilepsias complejas.

Cáncer

El cáncer es una enfermedad crónica, de naturaleza multifactorial, que se genera de cambios genéticos y epigenéticos, es decir, requiere la confluencia de factores genéticos y ambientales para su inicio. Es causado por la acumulación de mutaciones génicas o cromosómicas, las cuales pueden ocurrir en células somáticas (cáncer esporádico), o en células de la línea germinal (síndrome de cáncer hereditario), este último es el que se puede heredar. Las mutaciones son causadas por tres clases de genes que son: los protooncogenes, genes supresores de tumores y los reparadores del DNA. Estudios clínicos y patológicos indican que la mayoría de los cánceres provienen de lesiones preexistentes benignas y se estima que son necesarias de 6-7 mutaciones para que un cáncer sea clínicamente reconocible. Si bien, algunos genes son críticos en el desarrollo inicial del cáncer, se sabe que estos mismos están implicados en la capacidad de supervivencia en los cánceres avanzados, hecho por el cual la investigación se ha centrado en el bloqueo de estos genes "tempranos" para evitar el desarrollo de células cancerígenas incluso en estados avanzados. Los factores ambientales como la exposición al tabaco, la anilina, el alquitrán, la luz ultravioleta; los factores hormonales y los infecciosos (virus), harán en una persona susceptible mayor propensión al cáncer, de ahí que una mutación comienza en una sola célula y su permanencia inicia un proceso de división celular monoclonal -por derivar de una sola célula- sea somática o germinal y ahora, ésta célula "evolucionada y adaptada", permite el sobrecrecimiento de las células precancerígenas y cancerígenas. El nivel de riesgo para las personas con antecedentes familiares depende de varios factores entre ellos: miembros familiares próximos con un cáncer habitual; varios familiares próximos con canceres relacionados; dos miembros de la familia con el mismo cáncer raro; edad de presentación precoz; tumores bilaterales en órganos pares; tumores sincrónicos o sucesivos; tumores en dos sistemas orgánicos diferentes en un individuo. Recuerde la necesidad de basarse en estudios epidemiológicos y datos empíricos para estimar riesgos (ver apartado de *Aspectos genéticos del cáncer infantil*).

RIESGOS DE RECURRENCIA

En la herencia multifactorial es necesario conocer las incidencias de la patología que usted busca, sea nacional o internacional. Mejor aún, más que un país, en esa precisa región geográfica, ya que como es sabido pueden variar de una zona a otra y de un grupo humano a otro. En el caso de los defectos al nacimiento, como son los defectos de cierre del tubo neural y las fisuras orofaciales, tienden a presentarse en loca-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lidades con índices socioeconómicos menos prósperos (ver capítulo de Anomalías congénitas). Por otra parte, es bien sabido que grupos humanos característicos tienen patologías más comunes, como son el caso de los judíos, los latinos, negro americanos, para alteraciones como diabetes e hipertensión arterial. Por regla general, los riesgos de recurrencia son más bajos que los observados en la herencia mendeliana. No obstante, hay que tener en mente lo siguiente: con la ayuda de los árboles genealógicos -y si la información es confiable- es posible determinar los riesgos en esa familia en particular. En ocasiones son casos esporádicos por lo que el riesgo es bajo. En los casos donde existan otros familiares, sean los abuelos, uno de los padres o los dos, o un hermano, el riesgo empírico aumenta. De la misma manera cuanto mayor es la gravedad de la patología, el inicio temprano de la misma, mayor es su riesgo. Recuerde que algunas entidades son más comunes en un sexo que en otro. La fisura labiopalatina, el asma son más comunes en el hombre, pero la displasia de cadera en las mujeres. Como puede suponerse, no siempre es fácil el asesorar a las familias. Sin embargo, se deben consultar las referencias proporcionadas o bien, intentar con el siguiente método. Los riesgos de recurrencia para los padres y hermanos equivalen a la raíz cuadrada de la frecuencia de la enfermedad en la población general. Considerando que la prevalencia de la enfermedad sea de 1/1 000, por lo tanto, el riesgo empírico para familiares de primer grado será de 1/32 ó el 3%. Utilizando otro ejemplo, como se mencionó con anterioridad, el asma infantil se ha convertido ya en un problema de salud, con incidencias lentamente ascendentes, en parte por causas genéticas y ambientales. Las incidencias varían entre 3 a 12%. El problema aquí es que hay subregistro de información, o como se menciona en los estudios de la Agencia de Protección del Ambiente de EE.UU., los hispanos tienen incidencias más bajas. ¿Cuál de las incidencias tomaría usted para hacer el cálculo? Por ello es necesario tomar el riesgo de la familia en particular, para el asesoramiento. Si cuenta con estudios de su región todavía mejor. En caso contrario, no tiene datos en la familia, en la población donde vive, dé el riesgo más alto.

ACTIVADES SUGERIDAS

Revise al menos 10 historias clínicas de niños con asma bronquial u otras atopias y obtenga la frecuencia de antecedentes de afectación en familiares de primer grado y compárelo con los datos presentados en el presente capítulo.

EVALUACIÓN

1. Acude a consulta para asesoramiento genético la madre de un *propositus* que presenta labio hendido lateral. Este padecimiento tiene un modo de herencia más frecuente: **a)** autosómico recesivo, **b)** autosómico dominante, **c)** ligado al X recesivo, **d)** multifactorial.
2. Si la madre nos refiere que tiene un sobrino y un primo con el mismo padecimiento y tomando en cuenta este antecedente, el riesgo de recurrencia para un siguiente embarazo de la madre del *propositus*: **a)** aumenta, **b)** disminuye, **c)** no se modifica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Nussbaum RL, McInnes, Willard HF, Hamosh A. Thompson & Thompson Genetics in Medicine. 7th. ed. Philadelphia: Elsevier, 2007.

Jorde LB, Carey JC, Bamshad MJ. Genética médica. 4a. ed. Madrid: Elsevier, 2011.

American Diabetes Association. Standards of medical care in diabetes-2011. Diabetes Care 2011; 34:S11-S61.

De Arriba-Méndez S, Ortega-Casanueva C, Pellegrini-Belinchón J. Genética del asma. Bol Pediatr 2010; 50:188-192.

Akhabir L, Sandford AJ. Genome-wide association studies for discovery of genes involved in asthma. Respirology 2011;16:396-406.

Hancock DB, Romieu I, Shi M, Sienra-Monge JJ, Wu H, Chiu GY, et al. Genome-wide association study implicates chromosome 9q21.31 as a susceptibility locus for asthma in Mexican children. PLoS Genet 2009; 5:e1000623.

Travers ME, McCarthy MI. Type 2 diabetes and obesity: genomics and the clinic. Hum Genet 2011;130:41-58.

Ottman R. Analysis of genetically complex epilepsies. Epilepsia 2005;46(Suppl 10):7-14.

Berkovic SF, Howell RA, Hay DA, Hopper JL. Epilepsies in twins: genetics of the major epilepsy syndromes. Ann Neurol 1998;43:435-45.

Winawer MR, Shinnar S. Genetic epidemiology of epilepsy or what do we tell families? Epilepsia 2005;46(Suppl 10):24-30.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **a**.

TERATÓGENOS

Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez-Dueñas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los principales agentes físicos, químicos o biológicos capaces de producir anomalías congénitas (AC), así como sus características clínicas relevantes. Diferenciar entre mutágeno y teratógeno. Evaluar el daño embrionario ocasionado por diferentes agentes ambientales y la importancia de las medidas de prevención.

CONCEPTO

En 1374 Chaucer acuñó el término de teratología –hoy en desuso- para referirse a los defectos congénitos como "monstruosidades". Aunque la "teratología" repuntó con el descubrimiento de las malformaciones causadas por la talidomida en los años de 1960s, el significado etimológico de teratología (gr. *teras*, monstruo), hizo que surgieran mejores denominaciones para este campo de estudio, como el de *toxicología del desarrollo*, aunque con la limitante de no incluir a los agentes biológicos productores de malformaciones. Pese a esas limitaciones, el termino ***teratógeno*** sigue siendo ampliamente utilizado como tal para referirnos a aquellos agentes físicos, químicos y biológicos capaces de producir malformaciones. Un teratógeno puro

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es un agente que es capaz de alterar el desarrollo embriológico sin modificar los genes, y hay que diferenciarlo de un ***mutágeno*** puro, que es un agente que también altera el desarrollo embriológico pero de forma secundaria por cambio(s) en el ADN; además existen agentes que tienen ambos efectos, de mutagenicidad y teratogenicidad. En general para todos los mutágenos (y algunos teratógenos), la severidad del daño que ocasionan es directamente proporcional a la cantidad y el tiempo de exposición al agente, siendo el efecto de mutagenicidad aditivo: múltiples exposiciones cortas tienen el mismo efecto que una sola larga que sea la sumatoria de las cortas.

Los teratógenos nos recuerdan que aunque todas las malformaciones son congénitas, no siempre son genéticas. Alrededor del 5% de todas las AC en recién nacidos (RN) son atribuibles al efecto de algún teratógeno, por lo que en la historia prenatal debe ahondarse la posibilidad de exposiciones maternas a agentes potencialmente capaces de producir malformaciones en el RN, incluyendo las laborales, fármacos, infecciones y las enfermedades maternas *per se* o su tratamiento. En el cuadro 16-18 se mencionan los criterios de Shepard para identificar un posible agente teratógeno, labor no siempre fácil ya que se basan en evidencias indirectas por la imposibilidad obvia de contar con estudios experimentales. La historia de infertilidad o pérdidas fetales, la presencia de retardo del crecimiento de inicio prenatal o de patrones reconocibles de malformaciones, junto a alteraciones permanentes de la función del SNC, deben provocarnos la sospecha de una etiología teratogénica, sobre todo cuando esta aunado a una historia familiar negativa.

Cuadro 16-18. Criterios para identificar agentes teratógenos en el humano

- El teratógeno en cuestión incrementa la frecuencia de efectos anormales en el feto
- La exposición debe ocurrir en momentos críticos del desarrollo y mostrar efecto dosis-respuesta
- Se debe encontrar consistencia en dos o más estudios epidemiológicos
- Debe existir la delineación del síndrome clínico causado por una exposición infrecuente y/o defecto raro
- Existencia de modelos animales y asociación en un sentido biológico
- Pruebas experimentales indirectas

Fuente: Shepard TH, Lemire RJ. Catalog of teratogenic agents. 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

TERATÓGENOS FÍSICOS

La rayos gama, rayos X y las partículas ionizantes producen liberación de electrones debido a la energía lineal transferida (ionización y excitación), que llevan a la formación de radicales libres que a su vez producen mutaciones, transformación neoplásica o muerte celular.

Se ha observado un riesgo significativo de presentar síndrome de radiación fetal tras la exposición nuclear intensa y sus características se describen en el cuadro 16-19 junto a los demás agentes físicos teratogénicos.

La exposición de células germinales a un cGy de radiación incrementa de forma drástica la tasa de mutación somática a 1/1 000. En 1966 se reconoció a la hipertermia materna como teratógeno (figura 16-48) y se sabe que produce un cuadro disruptivo severo que afecta la línea media del desarrollo blastogenético (figura 16-48), mediado por las proteínas de choque por calor (*HSP*). Es importante recordar que no solo la fiebre mayor a 39 °C por más de un día (por lo general asociada a infecciones maternas) en periodos tempranos del embarazo es dañina para el embrión o feto, sino también, exposiciones cortas a altas temperaturas como la producida por baños sauna o de vapor. El feto puede también ser agredido por fuerzas mecánicas que produzcan compresión de partes fetales ya sea por causas matroambientales o fetales.

Entre estas están las malformaciones y tumores del útero, las compresiones por el cordón umbilical y las fetales mencionadas en el cuadro 16-19. También causas externas al feto o a la madre pueden alterar el desarrollo fetal como los procedimientos diagnósticos o terapéuticos de amniocentesis o inclusive la manipulación en la fecundación in

Cuadro 16-19. Teratógenos físicos reconocidos en el humano

Agentes físicos	Periodo sensible	Anomalías
Radiaciones ionizantes	Toda la gestación	Síndrome de radiación fetal consta de RM y microcefalia (8-15 semanas de gestación, dosis >200 cGy). Causan también anomalías oculares muerte embrionaria y carcinogénesis tardía (riesgo leucemogénico)
Radiación terapéutica	Toda la gestación	Exposición a dosis de 0.1-0.2 Gy tienen un riesgo de cáncer para el feto del 40% (leucemia)
Yodo radioactivo	A partir del día 74	Hipotiroidismo congénito o tardío, retardo mental
Hipertermia	Primer trimestre	Heterotopias neuronales, microcefalia, DCTN, convulsiones, RM, microftalmia, micrognatia, LH, PH, enfermedad de Hirschsprung, defectos de extremidades, RCIU
Fuerzas mecánicas	Toda la gestación	Disrupciones y deformaciones por compresión fetal, ya sea por posición fetal anómala, feto macrosomía, embarazo múltiple, malformaciones uterinas, oligohidramnios, bandas amnióticas, codón umbilical, trauma fetal directo o por procedimientos como la biopsia de vellosidades coriales, amniocentesis y la fertilización in vitro

RM= retardo mental, DCTN= defectos de cierre del tubo neural, LH= labio hendido, PH= paladar hendido, RCIU= retraso del crecimiento intrauterino. Fuente: Shepard TH, Lemire RJ. Catalog of teratogenic agents. 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 16-48. Malformaciones severas de la línea media de desarrollo (labio y paladar hendidos, espina bífida, onfalocele) y artrogriposis múltiple congénita en un recién nacido expuesto a temperatura materna de 39°C durante todo el primer mes de gestación.

Figura 16-49. Recién nacida con artrogriposis múltiple congénita que presentó secuencia disruptiva por cordón umbilical. El enrollamiento del cordón sobre el muslo provocó isquemia y gangrena de casi toda la extremidad derecha que tuvo que ser amputada.

vitro u otras técnicas de reproducción asistida. Algunas de estas deformaciones por fuerzas mecánicas leves son de carácter autolimitado y se consideran fisiológicas como la tibia vara del recién nacido, los moldeamientos craneales producidos por el canal del parto o el pie en dorsiflexión.

Como ejemplo del efecto deletéreo de una fuerza mecánica, el 14% de los embarazos tienen enrollamientos de 360° del cordón umbilical sobre alguna parte fetal y se cree son resultado de los movimientos del feto, pero solo el 2% de ellos se localizan en el tronco o extremidades. Se ha comprobado que el estiramiento del cordón umbilical constituye el principal estímulo para su crecimiento, por lo que los fetos con cordones largos (definidos como mayores de 70 cm), tienen algún factor que produce una mayor tensión del cordón, como hipermovilidad, polihidramnios un embarazo abdominal y en consecuencia, se asocian a un mayor riesgo de accidentes. Si la fuerza mecánica ejercida por el cordón umbilical ocasiona retardo del crecimiento y anomalías estructurales severas, se identifica como secuencia disruptiva por cordón umbilical y con frecuencia afecta con gravedad la cara, tronco o extremidades (figura 16-49).

TERATÓGENOS QUÍMICOS

Los anticonvulsivantes y otros fármacos, las sustancias de adicción, exposiciones laborales maternas y las enfermedades de la madre durante la gestación o su tratamiento constituyen las principales fuentes para los teratógenos químicos con mayor efecto negativo en los niños (cuadro 16-20).

El uso precavido de anticonvulsivantes es relevante, ya que el 0.4-0.8% de las mujeres embarazadas presenta algún trastorno convulsivos y sus productos constituyen una población de alto riesgo teratogénico que se estiman del 1-2% hasta el 4-9%. Debe tomarse en cuenta que el riesgo de AC es menor con el uso de monoterapias con respecto a las diferentes politerapias. Además, debe considerarse un riesgo de recurrencia elevado en las familias donde nació un niño afectado, debido a que esto sugiere una predisposición genotípica. Como ejemplo, la difenilhidantoinato sódico (DFH) induce una serie de alteraciones craneofaciales, retardo en el desarrollo pondoestatural prenatal y posnatal y defectos de extremidades que se conocen como síndrome de hidantoína fetal (SHF) que se ilustra en la figura 16-50; cerca del 5-10% de los bebés expuestos *in utero* al DFH presentan el síndrome completo, alrededor de un tercio manifiesta alguna de las características, y más de la mitad son sanos; esta diferencia en la tolerancia fetal al DFH aparentemente está asociada con la enzima epóxido hidrolasa, ya que los niños con el SHF presentan una actividad baja, y los niños sanos una actividad alta de esta enzima.

Otros fármacos causantes de anomalías congénitas se presentan en el cuadro 16-20. Todo médico debe considerar siempre la posibilidad de embarazo en mujeres en edad reproductiva al momento de realizar cualquier prescripción e idealmente, utilizar el consentimiento informado. Como ejemplo, la aminopterina (en desuso en la actualidad) y sus congéneres antagonistas del ácido fólico como el metrotexate, tienen múltiples indicaciones actuales (antineoplásico, artritis, embarazo ectópico, psoriasis, inducción de aborto, otras), por lo que su uso debe ser vigilado de forma estrecha, ya que su exposición prenatal entre las semanas 6 y 8 de la gestación pueden resultar en muerte fetal y los sobrevivientes pueden presentar disostosis craneal, anomalías del SNC, facies dismórfica, malformaciones esqueléticas, defectos de extremidades, retardo del crecimiento y del desarrollo, un patrón de malformaciones reconocido como síndrome de metrotexate fetal (figura 16-51).

Entre las sustancias químicas de adicción con efecto teratogénico, descuella el alcoholismo; a diferencia de otros teratógenos, el alcohol tiene un amplio período sensible de acción, su efecto nocivo para el producto es desde el embarazo temprano hasta el final del mismo, entre mayor es la exposición y la dosis del alcohol mayor es el daño; la dosis mínima es variable, algunos autores insisten en que el consu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-20. Teratógenos químicos reconocidos en el humano

Agentes químicos	Periodo sensible	Anomalías
		Anticonvulsivantes
Carbamazepina	Primer trimestre	Microcefalia, epicanto, fisuras oblicuas superiores, nariz corta, philtrum largo, cardiopatía, RM, DCTN
Trimetadiona	Primer trimestre	Microcefalia, fenotipo facial no absolutamente distintivo, LH, PH, cardiopatía, RM
Ácido valproico	Primer trimestre	DCTN, microcefalia, trigonocefalia
Difenilhidantoína (DFH)	Primer trimestre	Hipertelorismo, puente nasal ancho, nariz corta, hirsutismo facial, hipoacusia, PH, hipoplasia ungueal
Lamotrigina	Primer trimestre	DCTN, LH, cardiopatía, hipospadias, defectos de extremidades
Benzodiacepinas	Primer trimestre	Nariz corta, puente nasal plano, narinas antevertidas, epicanto, telecanto, pestañas largas, PH, orejas implantadas bajas, philtrum plano, mofletes prominentes y asimetría facial.
		Otros fármacos
Metrotexate (aminopterina)	Semanas 6ª a 8ª	Hidrocefalia, paladar hendido, defectos de tubo neural
Busulfán	Primer trimestre	Paladar hendido, defectos oculares, citomegalia
Cumarínicos	Toda la gestación	Anomalías de SNC, hipoplasia nasal
Ciclofosmamida y análogos	Primer trimestre	Anomalías de extremidades, labio-paladar hendidos
Dietilestilbestrol	Primer trimestre	Adenocarcinoma de células claras de vagina (adolescencia)
Inhibidores de receptores de angiotensina II	Primer trimestre	Oligohidramnios, RCIU, hipoplasia pulmonar, artrogriposis, adelgazamiento craneal
Indometacina	Tercer trimestre	Oligohidramnios, cierre del conducto arterioso
Litio	Primer trimestre	Defectos cardiacos, típicamente anomalía de Ebstein
Retinoides y vitamina A	Semanas 2ª a 5ª	Anomalías de arcos branquiales, hidrocefalia, cardiopatía, hipoplasia de timo, anomalías renales
Misoprostol	Primer trimestre	Síndrome Moebius, defectos transversos terminales, artrogriposis, holoprosencefalia e hidrocefalia
Metimazol	Toda la gestación (?)	Aplasia cutis en piel cabelluda, bocio, hipotiroidismo
Tetraciclinas	4º-9º mes de gestación	Coloración café de dientes deciduales, catarata (?)
		Tóxicos ambientales
Mercurio orgánico (enfermedad de Minamata)	Toda la gestación (?)	Microcefalia, alteraciones del SNC, encefalopatía parálisis cerebral
Bifenilos policlorados	(?)	RCIU, decoloración de la piel
Sustancias de adicción		
Alcohol	Toda la gestación	RCIU, afectación del SNC (microcefalia, RM, hiperactividad), facies peculiar (blefarofimosis, filtrum plano, labio superior delgado)
Cocaína	Toda la gestación	Disrupciones vasculares del SNC, atresias intestinales, gastrosquisis, defectos de reducción de extremidades, RCIU
Tolueno	Toda la gestación	RCIU, microcefalia, parecido facial al síndrome alcohol fetal, dedos ahusados, uñas cortas
Tabaco	Toda la gestación	RCIU, microcefalia (?), gastrosquisis (?)
		Enfermedades maternas
Diabetes mellitus	Antes de la semana 7	Síndromes de regresión caudal, femorofacial y Goldenhar, holoprosencefalia, LH, PH
Obesidad materna	Toda la gestación	DCTN
Deficiencia de ácido fólico	Blastogénesis	DCTN, LH, síndrome Down (?)
Miastenia gravis	Toda la gestación (?)	Artrogriposis, hipoplasia pulmonar
Tumores virilizantes	Toda la gestación	Masculinización de fetos femeninos
Fenilcetonuría	Toda la gestación (?)	RCIU, microcefalia, cardiopatía

RM = retardo mental, DCTN = defectos de cierre del tubo neural, LH = labio hendido, PH = paladar hendido, RCIU = retraso del crecimiento. Fuente: Shepard TH, Lemire RJ. Catalog of teratogenic agents. 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

mo debe ser mayor a los 60 mL diarios para que se manifieste el cuadro clínico. Sin embargo, se ha documentado variación genética ya que las madres con los polimorfismos ADH2-1/3 de la enzima alcohol deshidrogenasa tienen más probabilidades de tener un hijo con síndrome alcohol fetal (SAF). Los criterios para el diagnóstico del SAF establecidos por el Centro de Control de Enfermedades de EE.UU. incluyen (figura 16-52): 1. Dismorfia facial (presencia de blefarofimosis o longitud de la fisura palpebral <P10 para edad y sexo; filtrum borrado y bermellon delgado superior); 2. Retardo del crecimiento pre y posnatal (peso y talla <P10 para edad y sexo); 3. Afectación al SNC (perímetro cefálico <P10 para edad y sexo, anomalías estructurales del SNC, trastorno por déficit de atención e hiperactividad, problemas de aprendizaje); y exposición prenatal al alcohol (se recomienda usar cuestionarios validados por la OMS como el AUDIT -*Alcohol Use Disorders Identification Test*). En presencia de solo tres de estos criterios se considera como SAF incompleto, trastorno del neurodesarrollo relacionado con el alcohol, defectos congénitos relacionados con el alcohol o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 16-50. Defectos de reducción de los dedos de los pies con ausencia e hipoplasia de uñas en un recién nacido síndrome de hidantoína fetal.

espectro de defectos por alcohol fetal. Los niños con SAF pueden presentar además múltiples anomalías atribuidas a la

Figura 16-51. Aspecto facial característico en la embriopatía por metrotexate con puente nasal amplio y prominente, crestas supraorbitarias hipoplásicas, fisuras palpebrales estrechas, cráneo alto con defectos de osificación evidentes por la amplitud de las fontanelas.

Figura 16-52. Síndrome alcohol fetal. Observe fisuras palpebrales estrechas, blefaroptosis derecha, filtrum plano y labio superior delgado.

exposición prenatal a alcohol como defectos esqueléticos, principalmente anquilosis congénita y anomalías de corazón.

Además, la pandemia de embarazos en adolescentes ilustra las complejas interacciones entre genes y ambiente, ya que las adolescentes embarazadas son más propensas a presentar adicciones y/o hábitos nutricionales deficientes, lo que presupone un riesgo incrementado en general para malformaciones en este grupo etario. Como ejemplo, la teoría vascular considera que la gastrosquisis se produce por disrupción de la arteria onfalomesentérica derecha y la interacción entre posibles disruptores vasculares (tabaco, cocaína o fármacos vasoconstrictores) y el ser madre adolescente, aunado a la presencia de un genotipo de susceptibilidad, como el cambio *glu298asp* de la oxido nítrico sintasa 3 endotelial (*NOS3*), dan por resultado una vasculogénesis y/o neovascularización anormal por reducir la producción de oxido nítrico y se cree que esto desencadena el defecto de la pared abdominal.

La diabetes es un icono entre las enfermedades maternas que *per se* causan serias AC en el feto, aparte de las conocidas consecuencias metabólicas para la madre y el RN. La diabetes preconcepcional tiene una frecuencia del 0.3% y la diabetes gestacional afecta del 1-5% de los embarazos.

Hasta el 12% de los hijos de madres con diabetes presentan alguna anomalía mayor, sobresalen las AC aisladas a nivel cardiaco, renal, del SNC y esqueléticas y entre las sindromáticas, la displasia o regresión caudal (incluye la agenesia de sacro), el síndrome de hipoplasia femoral y facies inusual (figura 16-53) o inclusive, el espectro facio-aurículo-verte-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

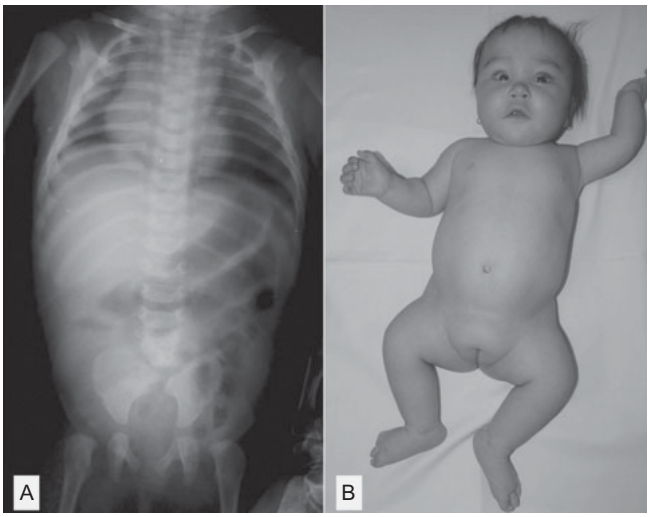


Figura 16-53. Embriopatía por diabetes materna que incluye el síndrome de regresión caudal con agenesia de sacro **(A)** y la hipoplasia femoral con facies inusual o síndrome femorofacial **(B)**.

bral (síndrome Goldenhar) o la asociación VACTERL. La eficacia de la prevención se evidencia en el hecho de que riesgo de AC en hijos de madres con diabetes tipo I bien controlada no parecen estar incrementados. Los mecanismos de teratogénesis involucran a la hiperglicemia, los cuerpos cetónicos, alteraciones de la glicólisis, déficit de ácido araquidónico o la inhibición de somatomedina, aunque no se conocen con precisión.

TERATÓGENOS BIOLÓGICOS

El acrónimo ***TORCH*** es una nemotecnia que se refiere a los principales agentes infecciosos capaces de producir malformaciones en el feto, e incluye la ***T***oxoplasmosis, **O**tros (parvovirus humano B19, VIH), ***R***ubéola, **C**itomegalovirus (CMV) y al virus del ***H***erpes y sus principales características se resumen en el cuadro 16-21. Entre las manifestaciones sugerentes de síndrome TORCH se incluyen: afectación al SNC (microcefalia, hidrocefalia, retraso mental, parálisis cerebral), oculares (coriorretinitis, cataratas, microftalmia), nacimiento pretérmino, retardo del crecimiento intrauterino y afectación sistémica como sepsis, neumonía, hepatoesplenomegalia, hepatitis, ictericia, sangrados, rash cutáneo crónico. El establecimiento del diagnóstico etiológico requerirá según el caso, de estudios serológicos especiales, cultivos, reacción en cadena de la polimerasa para identificar el ADN del organismo y su completo abordaje infectológico espe-cífico.

En la infección congénita por **CMV**, el riesgo de AC en hijos de madres infectadas es del 10% y alrededor del 50% de ellos presentan microcefalia y problemas del SNC y aunque la coriorretinitis afecta solo al 10-15% de los RN sintomáticos, constituye un indicador de mal pronóstico y pueden presentar manifestaciones tardías como la sordera. La presentación multisistémica con hepatoesplenomegalia, trombocitopenia, ictericia, RCIU y sordera es de mal pronóstico y alcanza mortalidad neonatal de hasta el 30%. El patrón de calcificaciones intracraneales periventricular se considera una característica diferencial con respecto a otros cuadros clínicos del síndrome TORCH. Alrededor del 10-15% de los niños asintomáticos infectados por CMV tendrán alguna secuela en su neurodesarrollo.

La vacunación es una medida que pretende erradicar la embriopatía por **rubéola**, entidad que provoca AC en el 40-80% de los fetos de madres con infección comprobada durante el primer trimestre. Aparte de la sintomatología sistémica del síndrome TORCH, la afectación ocular (cataratas, glaucoma y microftalmia), cardiaca (persistencia del conducto arterioso, estenosis pulmonar valvular o periférica y comunicación interventricular) y de la inmunidad (hipoplasia de timo, hipogammaglobulinemia, infecciones recurrentes) están asociadas con alta frecuencia en la rubéola congénita. En el periodo posnatal se hacen evidentes la sordera y los trastornos endocrinos (enfermedades tiroideas, diabetes).

El riesgo de **sífilis** congénita en hijos de madres con infección primaria es del 40-50% durante el primer trimestre y posteriormente del 30%, aunque debido a que muchos de ellos nacerán de forma prematura o se obitarán, la afectación clínica se reduce al 10%. Los signos de sífilis congénita temprana incluyen: placenta grande e hidrópica, signos sistémicos de infección, rinitis, *rash* cutáneo descamativo, osteítis, síndrome nefrótico, meningitis, neumonía con signos oculares de TORCH y de forma tardía, dientes de Hutchinson, molares en frambuesa, queratitis intersticial, sordera neurosensorial, nariz en silla de montar, ragades y retraso mental.

Cuadro 16-21. Agentes teratógenos biológicos reconocidos en el humano

Agente	Periodo sensible	Anomalías
Toxoplasma gondii	Semanas 10-24	RCIU, Hidrocefalia, microcefalia, calcificaciones parenquimatosas, coriorretinitis, RM
Virus de la rubéola	Primer trimestre	RCIU, RM microcefalia, cataratas, cardiopatía, coriorretinitis
T. pallidum	Primer trimestre	RCIU, descamación cutánea, osteítis cortical
Citomegalovirus	Primer trimestre	RCIU, RM, microcefalia, coriorretinitis, calcificaciones periventriculares, RCIU
Virus del herpes I-II	Primer trimestre	RCIU, microcefalia
VIH	(?)	Facies característica, microcefalia
Varicela	Semanas 13-20	Cicatrices congénitas, aplasia cutis, atrofia muscular, retardo menta
Parvovirus humano B_{19}	Tardío	Hidropesía fetal no inmune por anemia severa

RCIU = retraso del crecimiento. Fuente: Shepard TH, Lemire RJ. Catalog of teratogenic agents. 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El riesgo de infección en hijos de madres con infección primaria por **toxoplasmosis** es del 1%. La distinción clínica de la toxoplasmosis con otras infecciones TORCH resulta especialmente difícil debido a que comparten el mismo cuadro clínico, sin embargo, se enfatiza una mayor frecuencia de un patrón de calificaciones parenquimatoso.

PERIODO PREPATOGENICO

Agente

Los efectos de un agente teratógeno se refieren no solo a las AC, sino que también incluye a trastornos del crecimiento físico y los efectos permanentes en el neurodesarrollo (cognitivos y de la conducta). Factores como la dosis (Paracelso: "todo es veneno, nada el veneno, depende de la dosis"), vía de exposición (el azul de metileno se asocia a atresias intestinales cuando se aplica de forma intramniótica, pero no por vía tópica), momento del desarrollo en que se realiza la exposición (el captopril produce falla renal y oligohidramnios solo si se usa al final de la gestación), duración de la exposición, susceptibilidad genética individual para enfermar por un agente infeccioso o bien, la respuesta metabólica a un xenobiótico mediada por el genotipo, tanto de la madre como del embrión o feto (toxicogenómica), hacen que no siempre exposiciones maternas similares produzcan iguales efectos en todos los niños. Los mecanismos de teratogénesis involucran la producción de muerte celular, alteraciones en el crecimiento de los tejidos y órganos o interfiriendo con la diferenciación celular en momentos críticos de la morfogénesis, incluyendo los mecánicos y algunos agentes pueden ser tan perjudiciales que *disrumpen* de forma grave (rompan) estructuras en desarrollo.

Huésped

El periodo de mayor susceptibilidad para daño teratogénico estructural ocurre entre la 2ª a 8ª semanas posfecundación, pero exposiciones posteriores repercuten de forma principal sobre el crecimiento o la función del sistema nervioso central (SNC). Modelos animales sugieren que las exposiciones durante las primeras dos semanas posconcepción producen un efecto del "todo" (letal al embrión) o "nada" (sin efectos morfogenéticos demostrables). Las características del producto en gestación son determinantes en la presencia de las anomalías. El genotipo del feto es sin duda el factor único en las anomalías congénitas mendelianas; en las de herencia multifactorial, juega un papel relevante junto con el ambiente, y en las anomalías por exposición a teratógenos es importante también. Otro factor del huésped es el momento del desarrollo en el que es expuesto a un agente, ya que existen períodos críticos en la embriogénesis; por ejemplo, desde los primeros estudios se demostró que la talidomida era altamente teratógena entre el día 21 y el 40 posconcepción; si la exposición ocurre entre el día 21 y 27, habrá defectos de pabellones auriculares, si ocurre entre el día 27 y el 30, las lesiones se circunscriben a extremidades superiores, y si ocurre entre el día 30 y 33 el defecto será sólo de extremidades inferiores; se ha calculado que sólo el 20% de los hijos de madres expuestas en períodos sensibles tienen defectos. El síndrome de rubéola congénita es observado cuando la infección de la madre ocurrió en los primeros 90 días de gestación, y existe además una correlación entre la magnitud del daño y la edad gestacional al momento de la infección materna; por ejemplo, si las alteraciones dermatológicas en la madre ocurrieron en las primeras 12 semanas de embarazo, el 80% de los productos presentan AC, si el *rash* ocurrió entre las semanas 13 y 16, sólo el 54% de los productos tendrán anomalías, y si es entre las semanas 15 y 16 de gestación el 50% tendrá sordera como única manifestación.

Matroambiente

Entre las enfermedades infecto-contagiosas de la madre, destacan la toxoplasmosis, rubéola, sífilis, infección por citomegalovirus y herpes, que al infectar *in utero* al producto producen un cuadro clínico parecido, caracterizado por anomalías del SNC, ojos y vísceras abdominales; estas manifestaciones son variables por la severidad de la infección y lo temprano o tardío que la adquiera el producto. El genotipo de la madre dentro del matroambiente es un factor de riesgo poco conocido, pero sin duda, importante; por ejemplo, la toxicidad de algunos teratógenos puede ser aminorada si la madre los metaboliza con rapidez. Otro punto de toque es el conocimiento de mujeres homocigotas para fenilcetonuria, (que de niñas recibieron un adecuado tratamiento, que les permitió llevar una vida normal y reproducirse), en las que por llevar dieta normal en la gestación, la fenilanina se incrementó en sangre, y aunque a ellas no les afectaba esos niveles altos, a sus bebés les produjo daño a corazón y microcefalia, a pesar que los fetos si pudieran metabolizar la fenilanina; esto ha contribuido a valorar la importancia del genotipo de la madre para un armónico desarrollo embrionario. Con este somero análisis de los factores de riesgo en las anomalías congénitas se pone de manifiesto la íntima relación entre ambiente-huésped-agente.

PREVENCION PRIMARIA

Promoción de la salud

Todas las madres deben contar con información respecto a los riesgos de exponerse a agentes nocivos para el producto (medicamento, café, alcohol, tabaquismo, etc.). Una adecuada asistencia prenatal puede detectar factores de riesgo a tiempo, por ejemplo enfermedades infecto-contagiosas, ya que algunas tratadas de manera oportuna no afectan al producto. La información adecuada del médico mismo lo hace capaz de orientar a sus pacientes, dirigir la alimentación, hábitos higiénicos, seguimiento del embarazo y otras medidas que son de importancia. Es imprescindible subrayar que un RN con un síndrome teratogénico, es un niño que sería sano de no haber sufrido la exposición al agente durante la gestación, de ahí la importancia de conocerlos teratógenos con el fin de prevenir o erradicar sus consecuencias permanentes nocivas.

Protección específica

El uso de fármacos con potencial teratogénico debe ser valorado en cada caso y el médico debe discutir con los padres el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

riesgo-beneficio tanto para la madre como para el feto y el asesoramiento genético es indispensable sobre todo para que se brinde a la pareja la oportunidad de tomar la decisión que más le convenga.

EVALUACIÓN

1. Una madre con fenilcetonuria tiene dos hijos (mujer y varón) nacidos de diferentes padres. Ambos hermanos presentan retraso mental moderado y microcefalia. La madre presenta un retraso mental leve y no lleva ningún manejo dietético-nutricional. ¿Cuál es la etiología para el cuadro clínico de sus hijos? **a)** Fenilcetonuria no clásica **b)** Fenilcetonuria clásica **c)** Hipotiroidismo congénito combinado con infección por CMV **d)** Teratogénico **e)** Ninguno de los anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Corona-Rivera JR, García-Cruz D, Estrada-Padilla SA, Pérez-Molina JJ, Villafuerte-Bautista MA, Tavares-Macías G, Cárdenas-Ruíz-Velasco JJ. Umbilical cord disruption sequence caused by long cord in two unrelated infants with amyoplasia. Fetal Pediatr Pathol 2009;28:101-108.

Corona-Rivera JR, Rea-Rosas A, Santana-Ramírez A, Acosta-León J, Hernández-Rocha J, Miguel-Jiménez K. Holoprosencephaly and genitourinary anomalies in fetal methotrexate syndrome. Am J Med Genet Part A 2010;152A:1741-1746.

Koren G. Pastuszak A. Ito S. Drugs in pregnancy. N Engl J Med 1998;338:1128-37.

Martínez y Martínez R. Ramírez-Dueñas ML. Anomalías congénitas. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y el adolescente. 3ª. ed. México: Masson-Salvat; 1995: 370-75.

Morrow J, Russell A, Guthrie E, Parsons L, Robertson I, Waddell R, Irwin B, McGivern RC, Morrison PJ, Craig J. Malformation risks of antiepileptic drugs in pregnancy: a prospective study from the UK Epilepsy and Pregnancy Register. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006;77:193–198.

Shepard TH, Lemire RJ. Catalog of teratogenic agents. 13th. ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 2010.

Stoler JM, Ryan LM, Holmes LB. Alcohol dehydrogenase 2 genotypes, maternal alcohol use, and infant outcome. J Pediatr 2002;141:780-5.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

DISMORFOLOGÍA

Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. María de Lourdes Ramírez-Dueñas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar a la dismorfología como la rama de la genética clínica encargada del estudio de las anomalías congénitas (AC). Distinguir las diferentes clases de AC por su clasificación en cuanto a su severidad, patogenia y presentación clínica. Reconocer la variabilidad fenotípica normal como una herramienta útil para una adecuada interpretación de los hallazgos del examen físico de un niño normal o malformado. Analizar las AC y sus posibilidades de prevención. Evaluar el daño embrionario ocasionado por interacción genético-ambiental y su repercusión en la familia.

CONCEPTO

La dismorfología es la rama de la genética médica dedicada al estudio de las AC y anormalidades de la estructura corporal en relación a su etiología, tiempo de origen o severidad. El término dismorfología fue acuñado por Smith (gr. *dys*, separado + *morpho*, forma + *logy*, estudio o tratado) y en un inicio se refería a un campo emergente que combina elementos de la genética, la medicina clínica y la embriología y que en tiempos recientes ha incorporado la investigación traduccional de la biología del desarrollo, genética molecular y medicina metabólica (errores innatos del desarrollo). En la antigüedad, muchas malformaciones eran nombradas como "monstruosidades" (monstruo proviene del Lat. *monere*, advertir o precaver), término usado en el sentido de premonición usado por los antiguos Babilonios y de ahí surgió, la *teratología* (Gr. *teratos*, monstruo), para referirse al estudio de las AC, sin embargo, este término que persiste solo por razones históricas ya que conlleva implicaciones peyorativas. La dismorfología tiene una importante trascendencia para la salud pública infantil, considerando: a) las AC afectan a alrededor de 2-3% de todos los recién nacidos (RN) vivos y al 15-20% de los óbitos; b) algunas AC tienen mortalidad elevada por afectación a órganos vitales como el cerebro, corazón o pulmón; c) producen alteraciones funcionales que pueden resultar en retraso del crecimiento, invalidez, esterilidad-infertilidad o retraso mental, d) por lo que tienen un alto costo de servicios de salud para la familia o el estado ya que por ejemplo, son responsables de alrededor del 14% de la mortalidad neonatal y están presentes en alrededor del 30% de las hospitalizaciones en salas pediátricas, e) su estudio contribuye al conocimiento sobre la variabilidad del humano y permite al médico diferenciar entre aquellas variantes físicas que se pueden considerar normales de las que no lo son; y f) importancia científica y formativa, ya que las anomalías congénitas representan verdaderos experimentos de la naturaleza que retan al médico a su interpretación y son de naturaleza altamente heurística.

NOMENCLATURA DISMORFOLÓGICA

Los términos de AC, defectos congénitos o anormalidades congénitas se utilizan de manera intercambiable para describir defectos del desarrollo presentes al nacimiento (congénitos) y no hacen alusión a la etiología. En un sentido más amplio, el término anomalía incluye cambios del desarrollo corporal, orgánico, funcional, celular, variaciones ultraestructurales o variantes electroforéticas. No es recomendable la denominación de "malformación congénita", ya que todas las malformaciones lo son. Las AC se clasifican según su: a) severidad, b) patogenia dismorfológica y c) presentación clínica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Clasificación según su severidad

Según su severidad, las AC como anormalidades fenotípicas de dividen en: 1. AC mayores y 2. Errores leves de la morfogénesis (ELM), que a su vez, se subdividen en AC menores y variantes comunes. Se considera una ***AC mayor*** (figura 16-54A-C), aquella que altera con severidad la función de un órgano, aparato o sistema y que puede incluso causar la muerte y por que por su defecto funcional o estético, requiere de intervención médica o quirúrgica. Las AC mayores se originan durante la embriogénesis y tienen una frecuencia poblacional de alrededor de 1%. Las ***AC menores*** son ELM con una mínima alteración de la estructura o función con consecuencias las más de las veces estéticas y que se originan durante la etapa de organogénesis, su frecuencia en la población es ≤4% (figura 16-54D-I).

En lo individual, la mayoría de las AC menores tienen una frecuencia poblacional menor al 4% y se estima que alrededor del 15% de los RN presentan al menos una AC menor. Las AC menores tienen una gran importancia por su asociación a la presencia de otras AC mayores y son de utilidad para identificar candidatos a una evaluación más extensa. La presencia de una AC menor se asocia a una probabilidad del 3% de presentar una AC mayor, en RN con dos AC menores se incrementa a un 10% y en los que tienen tres o más AC menores, el riesgo se incrementa al 20-30%. La presencia de arteria umbilical única (AUU) se presenta en el 0.25-1% de los RN e ilustra el significado de la AC menores en RN. En el 70% de los casos, la AUU se asocia a entidades con AC múltiples (sirenomelia o la trisomía 18), pero en el 30% restante, la AUU es considerada como una AC menor en niños considerados con frecuencia como "normales", sin embargo, evaluaciones ultrasonográficas permiten identificar malformaciones renales en el 16% y cardiopatías congénitas en el 27% de estos RN. En otras edades, se ha observado que el 20% de los niños con leucemia o hasta en el 42% de los niños con retraso mental idiopático presentan tres o más AC y esto se interpreta como una manifestación morfológica de la susceptibilidad genética para desarrollar enfermedades sistémicas de origen multifactorial.

Figura 16-54. Ejemplos de anomalías congénitas mayores: espina bífida **(A)**, labio hendido **(B)**, hidrocefalia **(C)** y, de anomalías congénitas menores: polidactilia preaxial **(D)**, dientes natales **(E)**, diastasis de músculos rectos **(F)** y de variantes comunes: cojinetes digitales prominentes **(G)**, clinodactilia del quinto dedo **(H)** y manchas café con leche **(I)**.

Además, las AC menores son ampliamente utilizadas en dismorfología como claves para el diagnóstico de entidades malformativas, como ejemplo, las AC menores constituyen el 79% del total de manifestaciones clínicas para el síndrome Down; el 38% para el síndrome Edwards; el 50% para el síndrome Patau y el 73% para el síndrome Turner. Como ejemplo, la presencia de fisuras palpebrales oblicuas superiores, epicanto, puente nasal plano, cuello corto, clinodactilia, línea simiana o una mayor separación entre el primer y segundo dedos del pie entre otros, fundamentan el diagnóstico clínico del síndrome Down, pero, en forma separada y en baja frecuencia es posible observarlos también entre los individuos sanos.

Las ***variantes comunes***, también conocidas como variantes del desarrollo, morfogenéticas o variantes fenotípicas normales, son defectos del "acabado fino" del desarrollo que se encuentran en el extremo de menor severidad de los ELM e incluyen algunas deformaciones leves, se originan durante el periodo de fenogénesis o en el periodo posnatal y su frecuencia poblacional es mayor del 4%. Muchas variantes comunes constituyen rasgos étnicos (pliegue epicántico en orientales o manchas de Brushfield en caucásicos) o bien, muestran una alta agregación familiar ya que en general están presentes en el 30-37% de los familiares de primer grado y algunas son defectos transitorios del desarrollo embrionario que pueden desaparecer con el tiempo como las escleróticas azules o hemangiomas planos (marcas de nacimiento). Las variantes comunes se heredan de forma Mendeliana simple o representan eventos poligénicos responsables de muchas de las diferencias cuantitativas y cualitativas entre los individuos. Al igual que las AC menores, constituyen polimorfismos clínicos y tienen una mayor frecuencia en niños con múltiples AC. De ahí la importancia de conocer sus frecuencias o valores "normales" en las diferentes etapas de la vida. Es posible observar que existe una severidad progresiva de las AC que va de las VFN, a las AC menores y por último las AC mayores. Como ejemplo, en la región auricular se puede observar la presencia de un hélix plegado superior (figura 16-55A), una foseta preauricular (figura 16-55B) o una microtia grado III (figura 16-55C) como ejemplos de una VFN, AC menor y AC mayor, respectivamente. En el cuadro 16-22 se señalan otros ejemplos de VFN, su frecuencia en población normal y su utilidad en el diagnóstico de entidades dismórficas o sus asociaciones como polimorfismos clínicos.

Clasificación de las anomalías congénitas según patogenia

Malformación

Es cualquier defecto morfológico resultante de un proceso intrínsecamente anormal, e incluye tanto el proceso anormal como sus resultados. "Intrínseco" significa que el primordio del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

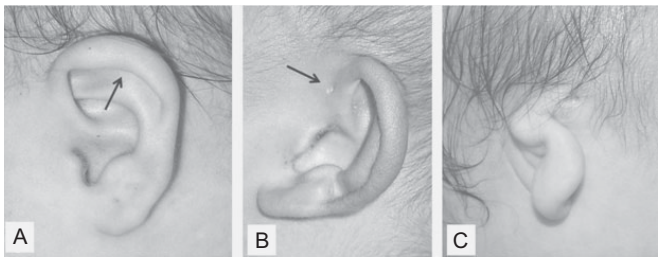


Figura 16-55. Grados de anormalidades fenotípicas en la región auricular. El hélix plegado superior representa una variante fenotípica normal **(A)**, la foseta preauricular **(B)**, una anomalía congénita menor y una microtia grado III **(C)**, una AC mayor.

área afectada es anormal y por tanto, pueden limitarse a una sola región anatómica o a un solo órgano. Las malformaciones se producen durante el periodo embrionario, tienen una moderada variabilidad clínica, son heterogéneas en su etiología y afectan a 2-3% de los RN. En base a sus mecanismos ontogénicos, existen tres principales clases de malformaciones: a) por morfogénesis incompleta, b) por morfogénesis redundante y c) por morfogénesis aberrante. La *morfogénesis incompleta* es la clase más común de malformaciones e implica una detención total o parcial del desarrollo, por lo tanto puede explicar la formación de agenesias o hipoplasias de diferentes órganos o tejidos (*v. gr.* agenesia renal o hipoplasia mandibular) y también está relacionada con la falla en la ocurrencia programada de muerte celular que en tejidos, como por ejemplo en las células de la membrana interdigital ocasiona que no se complete la separación de los dedos (sindactilias), o también puede explicar las atresias, donde ocurre una formación incompleta del lumen de estructuras tubulares (v. gr. atresias de esófago o duodeno). Las anomalías disráficas son defectos causados por falla en la aposición de estructuras, *v. gr*. disrafias espinales o labio hendido y también puede ocurrir persistencia de estructuras que en condiciones normales desaparecen o involucionan durante el desarrollo, como la persistencia del conducto tirogloso. La *morfogénesis redundante* implica que la estructura redundante pasa por los mismos estadios de morfogénesis al mismo tiempo que su contraparte normal, *v. gr.* cartílagos auriculares accesorios en los apéndices preauriculares o ápices digitales supernumerarios en las polidactilias. La *morfogénesis aberrante* no tiene su contraparte en la morfogénesis normal, *v. gr.* una glándula tiroides en localización mediastinal.

Disrupción

Cualquier defecto morfológico resultante de un "rompimiento de" o una "interferencia con" un proceso de desarrollo que en su origen era normal y que no implican ninguna anormalidad intrínseca en los tejidos involucrados. Una fuerza disruptiva puede resultar en pérdida, división, fusión anormal de partes fetales, o alteraciones en su forma. Se producen tanto en el periodo embrionario como fetal, afectan áreas corporales, tienen una variabilidad clínica extrema, pero su riesgo de recurrencia es bajo y afectan a ~1% de los RN. Las disrupciones pueden producir: a) anomalías de mayor severidad por ser producidas en estadios tempranos del desarrollo, b) morfogénesis incompleta, debido a que una disrupción puede limitar o evitar que una etapa del desarrollo se realice de manera normal, y c) efecto destructivo sobre la morfogénesis, mediante afectación de la irrigación vascular de un órgano en formación que lleva a edema, hemorragia o necrosis con pérdida del tejido formado con anterioridad. La naturaleza vascular de las disrupciones queda demostrada en la *disrupción del cerebro fetal* (figura 16-56), manifestada por microcefalia extrema con destrucción parcial

Cuadro 16-22. Ejemplos de variantes fenotípicas normales de utilidad en el diagnóstico genético

Variantes fenotípicas normales	Frecuencia en población normal	Utilidad en el diagnóstico	
		Entidad/asociaciones	Frecuencia
Plagiocefalia posterior posicional	[a]19.7- [b]3.3%	Secuencia torticolis-plagiocefalia	100%
Calvicie frontal	[c]31-53%	Distrofia miotónica	[d]50%
Pico de viuda	17%	Displasia frontonasal	100%
		Síndrome Aarskog	60%
Manchas de Brushfield	[e]15%	Síndrome Down	53%
		Síndrome Waardenburg	33%
		Síndrome Zellweger	71%
Iris stellata	[f]12%	Síndrome Williams	51%
Epicanto	[g]50-90%	Síndrome Down	48%
Micrognatia		Secuencia Robin	100%
Sinofridia	33%	Síndrome de Lange	99%
		Síndrome Waardenburg	85%
Hélix plegado superior	3.6%	Síndrome Down	60%
Hemangiomas capilares	[h]10-40%	Trisomía 13	72%
Politelia	5%	Malformaciones renales	23%
Cubitus valgus		Síndrome Turner	70%
Clinodactilia	6%	Síndrome Down	59%
		Síndrome Silver-Russell	75%
Línea Sydney	6%	Leucemia linfoblástica aguda	50%
		Convulsiones febriles	43%
		Recién nacidos con peso bajo (<2 500 g)	34%
Cojines fetales prominentes	>4%	Síndrome Kabuki	82%
Manchas café con leche	27%	Neurofibromatosis	99%

[a]Prevalencia a los 4 meses; [b]Prevalencia a los 2 años; [c]caucásicos con rango de edad de 40-55 años y de 65-69 años, respectivamente; [d]frecuencia a los 23 años; [e]Individuos con color azul o claro ojos; [f]Población caucásica; [g]Prevalencia en Japón y Korea del *pars orbitalis* o pliegue oriental; [h]frecuencia en recién nacidos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

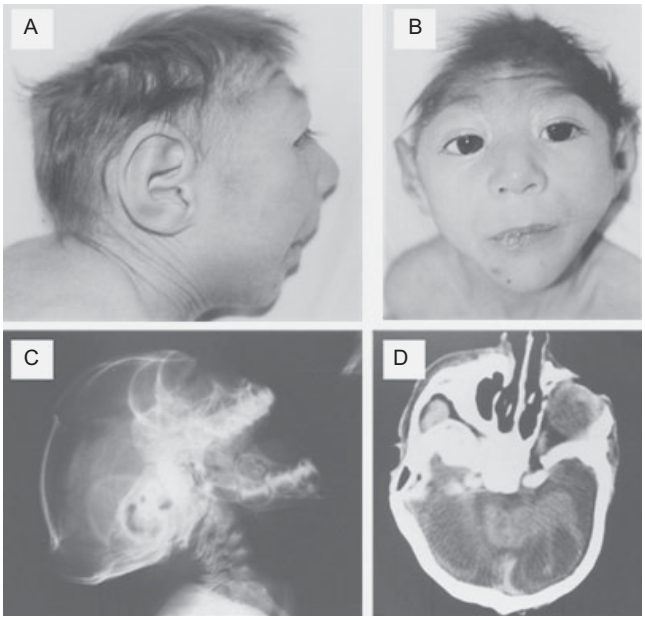


Figura 16-56. Paciente con secuencia disruptiva del cerebro fetal con microcefalia extrema, y redundancia de piel cabelluda **(A, B)**, colapso craneal **(C)** atribuida a un accidente vascular cerebral in utero **(D)**.

del cerebro equivalente a una microhidranencefalia producida por insultos vasculares al cerebro fetal durante el segundo semestre por agentes como citomegalovirus, trauma vascular o cocaína, con evidencia previa de un cerebro normal. Estos pacientes presentan un patrón de remolinos o tricoglifos normales pese a tener microcefalia severa. Debido a que los tricoglifos se forman entre las semanas 16 y 18 de la vida fetal se considera que la agresión al cerebro fetal debió ocurrir después de la formación de los tricoglifos (alrededor de la semana 25).

Deformación

Cualquier forma o posición anormal de una parte del cuerpo causada por fuerzas mecánicas no disruptivas. Las fuerzas pueden ser extrínsecas al feto, por ejemplo una compresión fetal por un útero malformado u ocupado por un tumor, o intrínsecas como una hipomotilidad fetal causada por un defecto del sistema nervioso. Las deformaciones se producen durante la etapa tardía del periodo fetal y son principalmente ocasionadas por moldeamiento intrauterino por fuerzas mecánicas, malformativas o funcionales, por lo que el sistema músculo-esquelético resulta afectado con frecuencia. Por ejemplo, la deformidad nasal (figura 16-57A) puede producirse por una posición fetal anómala o el pie equino varo puede ser resultado de la compresión extrínseca consecutiva a un oligohidramnios (figura 16-57B). En la tortícolis congénita producida por una posición fetal anómala *in utero*, se puede producir compresión de un extremo de la cabeza fetal que lleva a una deformidad doble conocida como tortícolis-plagiocefalia posicional (figura 16-58A-B).

Displasia

Su origen etimológico proviene del griego *dys*, desorden, mal estado y *plassein*, formar, es la organización anormal de células en los tejidos y en sus características mofológicas, son la

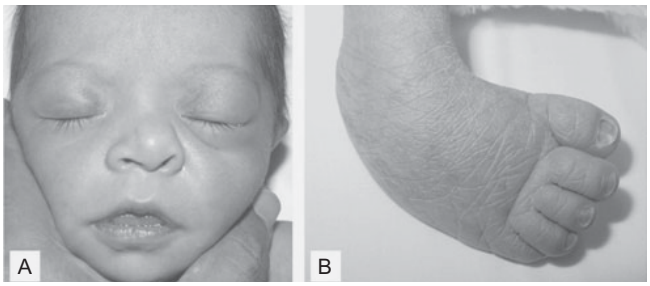


Figura 16-57. Deformación nasal producida por una presentación de cara **(A)** y pie equino varo posicional **(B)**.

consecuencia de un proceso dishistogenético anormal. Por ejemplo, las enfermedades por atesoramiento, las displasias óseas, o las displasias ectodérmicas. Contrario las malformaciones, deformaciones y disrupciones, las displasias resultan en anomalías que pueden o no ser evidentes al nacimiento, por ser de naturaleza o inclusive, se incrementan con la edad, como los hamartomas o hemangiomas. Además, muchas displasias son de carácter monogénico, lo que implica un significativo riesgo de recurrencia para futuros embarazos.

Clasificación según su presentación clínica

Las AC pueden clasificarse en "aisladas" o "sindromáticas", dependiendo de si afectan uno o múltiples órganos, regiones, áreas o sistemas corporales.

Anomalías aisladas

Afectan un solo órgano, región o sistema corporal y constituyen la presentación habitual para la mayoría de AC. Como ejemplo de anomalías aisladas, individuales o "únicas" se encuentra el labio hendido, el pie equino varo, la atresia anal, o las cardiopatías congénitas, entre otros.

Anomalías sindromáticas

Afectan múltiples órganos, regiones o sistemas corporales y pueden producir patrones reconocibles de AC múltiples.

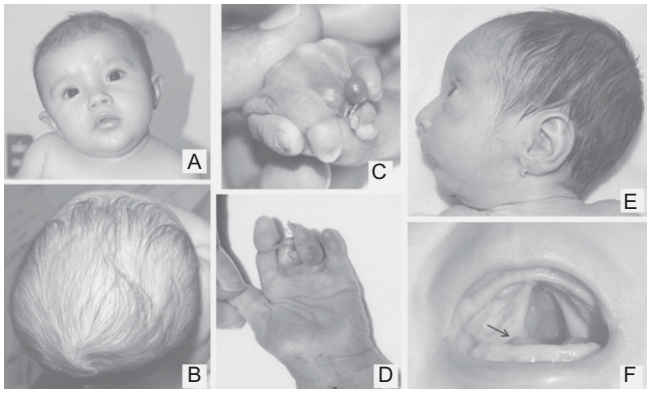


Figura 16-58. Tipos de anomalías individuales y sus secuencias. Secuencia deformativa torticolis congénita **(A)** y plagiocefalia **(B)**. Secuencia disruptiva por bandas amnióticas muestra amputaciones, adhesiones y seudosindactilia **(C, D)**. Secuencia malformativa Robin (ver texto) muestra micrognatia **(E)**, glosoptosis (flecha) y paladar hendido posterior **(F)**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Esta sencilla conceptualización tiene trascendencia en el asesoramiento genético, ya que de manera general, las anomalías aisladas tienen riesgos de recurrencia más bajos por ser muchas de ellas de herencia multifactorial o de causas teratogénicas, en comparación con las anomalías sindromáticas, que aunque heterogéneas, incluyen una mayor proporción de causas monogénicas o cromosómicas, que llevan implícito un mayor riesgo de recurrencia. En niños con AC múltiples, es necesario distinguir entre los siguientes:

Síndrome

Del griego *syn*, conjunción y *dromos*, correr, en sentido literal significa "correr juntos" y representa un patrón de anomalías múltiples consideradas como fisiopatogénicamente relacionadas y que no representan una secuencia. La ocurrencia al azar o la asociación estadística de dos o más anormalidades no constituyen un síndrome. En ocasiones un síndrome implica un modo único de herencia o una misma etiología, como es el caso del síndrome Marfan, pero con mayor frecuencia un síndrome tiene causas distintas, como en el síndrome Waardenburg (sordera, trastornos de pigmentación de piel, pelo y de iris), del que se conocen cuatro formas clínicas y genéticas (*loci* distintos). En el campo de la genética se recomienda no usar el posesivo para su nomenclatura, ya que en sentido estricto si se menciona síndrome de Down (en inglés, *Down's syndrome*), se refiere a que el síndrome es de Down y no del paciente. Además, si se emplea el posesivos en los epónimos con apellidos compuestos, sería necesario decir: "síndrome de *de la Taurette*" y no síndrome *de la Taurette*, o "síndrome de *de Lange*" *vs.* síndrome *de Lange*. El término enfermedad se recomienda utilizar en condiciones de etiología conocida y única, en las cuales hay una progresión y deterioro con el tiempo, por ejemplo la enfermedad de Huntington.

Secuencia

Defectos múltiples que derivan de un simple defecto estructural o factor mecánico, conocido o presunto (denominadas con anterioridad como anomaladas). La principal diferencia entre síndrome y secuencia, es que en el primero el conjunto de defectos no están relacionados por contigüidad embriológica, y en el segundo sí existe esta relación. Por ejemplo, una malformación o una disrupción tempranas pueden originar problemas secundarios en la morfogénesis subsecuente, dando lugar a un niño con defectos múltiples al nacimiento, como un efecto en cascada o tándem; así a la anomalía inicial y sus consecuencias se les denomina "secuencia". De hecho, cada una de las anomalías congénitas individuales puede producir secuencias que se pueden nombrar según sea el caso como "secuencia malformativa", "secuencia deformativa" o "secuencia disruptiva" (figura 16-58A-F). También si se trata de un conjunto de defectos conocidos con epónimos, puede recibir este nombre, por ejemplo la secuencia malformativa Robin (figura 16-58E-F), en la que la micrognatia (malformación) reduce la cavidad oral, por lo que la lengua de tamaño normal se ubica más arriba y hacia atrás de lo normal (glosoptosis), esta posición anormal de la lengua obstruye en etapas tempranas el cierre de los procesos laterales determinando paladar hendido posterior.

Asociación

Se define como la ocurrencia no aleatoria de múltiples anomalías en dos o más individuos que excluya defectos de campo politópicos, secuencias o síndromes. La asociación se refiere a la ocurrencia estadística de manifestaciones, no a sus relaciones patogénicas o causales. Las asociaciones se denominan como acrónimos y son las más de las veces de ocurrencia esporádica. Un ejemplo es la asociación ***VACTERL*** (acrónimo para: defectos ***V***ertebrales, atresia ***A***nal, **C**ardiopatía, fístula ***T***raqueosofágica, atresia ***E***sofágica anomalías ***R***enales y alteraciones de miembros, en inglés, ***L****imb*), que se ilustra en la figura 16-59. Opitz (1993) considera que las asociaciones son patrones idiopáticos de anomalías múltiples de la blastogénesis y conforme aumente el conocimiento sobre el desarrollo normal y anormal estas tienden a desaparecer, a que entidades, en un inicio consideradas como asociaciones han pasado a ser síndromes al descubrirse un gen mutado que las explica. Tal es el caso de la asociación ***CHARGE*** (**C**oloboma

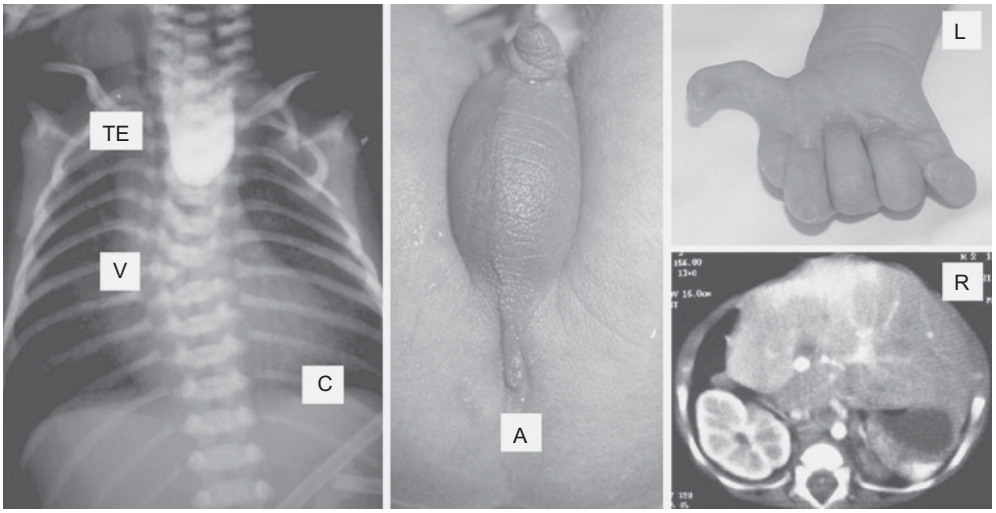


Figura 16-59. La presencia conjunta de hemivértebras (V), atresia de esófago con fístula traqueo-esofágica (TE) asociadas de manera variable a atresia anal (A), defectos renales tipo hipoplasia renal (R) y defectos del rayo radial de las extremidades (limbs, L) constituyen la asociación VACTERL.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de iris, defecto cardiaco (en inglés, ***H***eart), ***A***tresia de coanas, ***R***etardo del crecimiento, anomalías ***G***enitales y anomalías auriculares (en inglés, ***E***ar), descrita en a partir de niños con atresia de coanas y anomalías congénitas múltiples y que al igual que la asociación VACTERL, cuenta con una gran heterogeneidad etiológica hasta que en 2004 se descubrió que en muchos pacientes era producida por mutaciones del gen de la proteína 7 de unión al cromodominio de la DNA helicasa (*CHD7*) o por mutaciones en el gen de la semaforina 3E (*SEMA3E*) y en esos casos dejó de ser una asociación para convertirse en el síndrome CHARGE.

Defectos del campo de desarrollo blastogenético

Son el resultado de un desarrollo distorsionado (no disruptivo) de un campo morfogenético o parte de él. Un campo de desarrollo blastogenético son aquellas regiones o partes del embrión que responden a una interacción embrionaria como una unidad coordinada para formar estructuras anatómicas complejas. Durante la blastogénesis (primeras cuatro semanas del desarrollo humano), el embrión completo constituye un campo de desarrollo. La existencia de campos de desarrollo se basa en la observación de que malformaciones idénticas pueden resultar de dos o mas causas diferentes, esto identifica a grupos de estructuras embrionarias que responden como una única unidad de desarrollo. La acción temprana de una causa o etiología (gen, genes, teratógenos) dismorfogenética en un solo campo de desarrollo (defectos de campo monotópicos), puede resultar en un defecto severo (*e.g.* holoprosencefalia tipo ciclopía), mientras que una acción tardía producirá un defecto de menor severidad (*e.g.* incisivo central superior único como expresión mínima de la holoprosencefalia autosómica dominante). Sin embargo, los trastornos producidos por relación inductiva o "a larga distancia" entre primordios (defectos de campo politópicos), puede similar la presencia de un síndrome malformativo (*e.g.* anomalías renales y de extremidades en los defectos del campo de desarrollo acrorrenal).

Espectro

El término espectro se refiere al número total de anormalidades en un síndrome dado y sus frecuencias respectivas en la población con el síndrome. También se les conoce como *complejos malformativos* y son cuadros clínicos que en algún momento fueron considerados de forma separada y que, con seguridad, no representan más que distintos grados o manifestaciones de un error común o similar en la morfogénesis, que afecta a diversas estructuras anatómicas que han mantenido cierta contigüidad durante el desarrollo embrionario. Como ejemplo se encuentra el espectro óculo-facio-aurículo-vertebral que incluye anomalías consideradas en un inicio separadas, como la microsomía hemifacial y el síndrome de primer y segundo arcos branquiales. Dentro de dicho espectro, la presencia de quistes dermoides y cardiopatía recibe la designación de síndrome Goldenhar (figura 16-60) y el espectro o complejo Poland, donde la disrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia produce hipoplasia o agenesia del músculo pectoral mayor y defectos ipsilaterales de la extremidad superior, típicamente braquisindactilia (figura 16-61), cuyo espectro incluye el anomalías diversas como la agenesia o hipoplasia de glándula mamaria, aqueria, ectrodactilia, hombro de Sprengel o inclusive síndrome Möebius (Poland-Möebius).

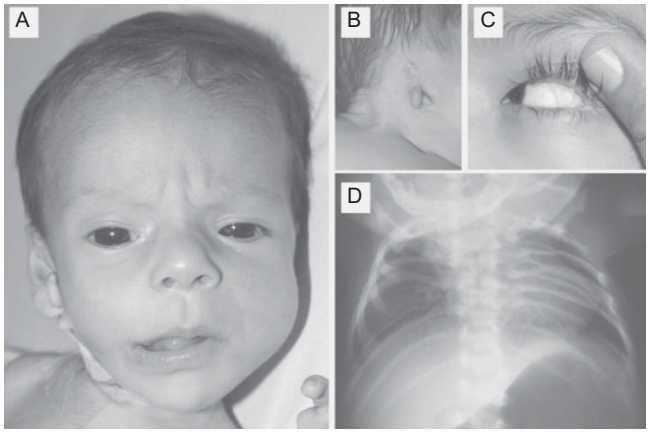


Figura 16-60. El espectro óculo-facio-aurículo-vertebral incluye a la microsomía hemifacial **(A)** con defectos del primer y segundo arcos branquiales como microtia o apéndices preauriculares **(B)**, defectos oculares tipo quistes dermoides o lipodermoides **(C)** y defectos vertebrales o costales **(D)**.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Los factores de riesgo de las AC son tan variables como distintas sus etiologías, por lo que sólo se abordan conceptos generales de los factores de riesgo.

Agente

En el cuadro 16-23 podemos observar las diferentes etiologías de las AC y sus frecuencias relativas, es notable que la mayoría correspondan a causas desconocidas, sin embargo, este porcentaje incluye también a la proporción de pacientes que pese a contar con una intensa pesquisa, no se logran ubicar dentro de un diagnóstico y también, aquellas entidades de causa desconocida en los que se no se sabe cuál es el defecto básico o la etiología.

Los porcentajes que ocupan las entidades de etiología mendeliana y cromosómica son pequeños, pero abren una

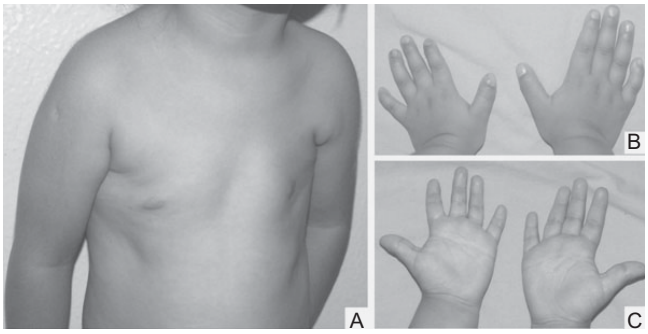


Figura 16-61. Paciente con el espectro de la secuencia Poland que muestra hipoplasia del músculo pectoral mayor **(A)** con braquisindactilia ipsilateral **(B, C)**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-23. Proporción de anomalías congénitas en recién nacidos por etiología

Etiología	Porcentaje
Genéticas	15-25
Cromosómicas	10-15
Monogénicas	2-10
Multifactoriales	20-25
Ambientales	8-12
Enfermedades maternas	6-8
Causas uterinas o placentarias	2-3
Fármacos o agentes químicos	0.5-1.0
Gemelaridad	0.5-1.0
Causas desconocidas	40-60

Modificado de Stevenson RE, Hall JG, editors. Human malformations and related anomalies. 2nd. ed. New York: Oxford University Press, 2006.

miríada de síndromes malformativos y metabólicos individuales.

En sus secciones respectivas se analizan las etiologías monogénica, cromosómica, multifactorial y teratogénica, respectivamente.

Huésped

Las características del producto en gestación son determinantes en la presencia de las anomalías. El genotipo del feto es sin duda el factor único en las anomalías congénitas mendelianas; en las de herencia multifactorial, juega un papel relevante junto con el ambiente, y en las anomalías por exposición a teratógenos es importante también. La edad de la madre se relaciona cuando es muy joven con malformaciones como la gastrosquisis, o cuando es añosa con las aberraciones cromosómicas y la del padre avanzada, como ya se ha mencionado, con la ocurrencia de mutaciones dominantes *de novo*.

El grupo étnico del huésped es importante para cierto tipo de defectos. Por ejemplo, en los Sikhs de la India la incidencia de defectos de cierre de tubo neural es más del doble que en la población en general. El sexo del producto en general, considerando el total de anomalías congénitas, es de poca importancia, no así cuando se analiza un defecto específico, como ejemplo la estenosis hipertrófica del píloro tiene una incidencia cinco veces mayor en el sexo masculino.

Ambiente

Macroambiente

El ambiente donde la madre gestante se desenvuelve es el mismo para el producto, y es un factor de riesgo importante. Por ejemplo, el empleo de la madre ha puesto en evidencia que las gestantes que trabajan en laboratorios y hospitales tie-nen un riesgo un poco mayor de tener un bebé con anomalías, que las madres con otras actividades. El país de residencia y las estaciones son un factor de riesgo, ya que por ejemplo, en sentido epidemiológico, existen pueblos como el nuestro con incidencia mayor para defectos de cierre de tubo neural, y con variabilidad estacional; en apariencia esta relación está dada al menos y de forma parcial, por factores nutricionales, ya que el riesgo de recurrencia fue reducido en forma importante en un estudio con suplementación vitamínica periconcepcional de ácido fólico. Asimismo factores socioeconómicos influirán de igual forma en los defectos de cierre de tubo neural.

Microambiente

Es importante en la génesis de deformaciones y disrupciones. El líquido amniótico debe estar en cantidad adecuada, su disminución produce la facies Potter (achatada e hidrópica) por compresión; el aumento del líquido amniótico se ha asociado con alteraciones renales y de la pared abdominal. La presencia de bridas amnióticas puede producir disrupciones por amputación de miembros. Un útero bicorne puede determinar hipomotilidad y compresión de extremidades y pie equino varo.

Matroambiente

Las condiciones de salud de la madre son parte importante, así las madres diabéticas tienen un riesgo dos a cuatro veces mayor de tener niños con malformaciones o disrupciones (defectos en corazón, esqueleto, SNC, aunque se ha observado una incidencia mayor de regresión caudal y de espectro facio-aurículo-vertebral).

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La información adecuada del médico mismo lo hace capaz de orientar a sus pacientes, dirigir la alimentación, hábitos higiénicos, seguimiento del embarazo y otras medidas que son de importancia. La epidemiología genética estudia el rol de los factores genéticos y sus interacciones con factores ambientales en la ocurrencia de enfermedades en las poblaciones humanas y constituye una poderosa herramienta para la identificación de factores de riesgo y medidas preventivas que buscan disminuir la ocurrencia cuando es el caso, de algunas AC.

Protección específica

Tratar de evitar todos los factores ya mencionados en los temas: agente, huésped y ambiente. Las gestaciones en que se detecte riesgo alto para AC, por identificación de productos previos malformados o afectados, requieren de un control estricto en ellas se conozca o no la etiología. La procreación en edades biológicamente idóneas –evitar el embarazo en adolecentes o en mujeres añosas- aunado a la no recomendación de uniones consanguíneas, o medidas de salud pública como la fortificación de alimentos con ácido fólico y las buenas prácticas nutricionales, son medidas preventivas que pueden lograr una reducción de la afectación por algunas anomalías o problemas genéticos seleccionados. El asesoramiento genético es indispensable sobre todo para que se brinde a la pareja la oportunidad de tomar la decisión que más le convenga.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

Por lo general, en hijos de parejas de riesgo bajo, o población abierta, la detección de AC se realiza al nacimiento del producto, a través de la exploración física del RN; es posible en la gran mayoría determinar desde las primeras horas el tipo, si es única o se observan múltiples, y ubicar su categoría (displasia, malformación, síndrome, etc.). En ocasiones, un estudio prenatal ecosonográfico con fines obstétricos, puede descubrir AC. El diagnóstico etiológico en las AC es de vital importancia, ya que de él dependen los riesgos de recurrencia para futuros hijos.

El proceso para llegar a un diagnóstico etiológico, en algunos casos, lo puede efectuar con facilidad un pediatra o neonatólogo, ya que la piedra angular de éste es la elaboración de una historia clínica detallada, recapitulando con detenimiento todos los factores del macro, micro y matroambiente que inciden en la presentación de las AC, un detallado inventario de las condiciones físicas del RN, y la realización de los exámenes de laboratorio y gabinete adecuados a cada paciente, siendo obligada la participación del genetista en el proceso del diagnóstico y asesoramiento genético. En las parejas de riesgo alto (aquellas que han tenido un hijo con AC), se debe ofrecer ante todo la oportunidad de recibir asesoramiento genético, en donde los aspectos técnicos como riesgo de recurrencia específico y las posibilidades de un diagnóstico prenatal se revisen, de acuerdo al diagnóstico del producto previo afectado.

Tratamiento

Se ajustará a las condiciones del paciente, esto es, si se trata de una anomalía mayor, se indicará el procedimiento necesario y el tiempo óptimo para realizarlo, por ejemplo, en casos de polidactilia postaxial, en donde el dedo supernumerario está unido a la mano por un pedículo delgado compuesto sólo por tejidos blandos, la excisión quirúrgica puede realizarse de forma inmediata en el período neonatal, sin embargo cuando se trata de un dedo extranumerario fusionado, o con pedículo ancho y óseo, es recomendable esperar hasta tener una evaluación ortopédica.

Habrá AC en las que a pesar de ser anomalías mayores, no existe tratamiento médico quirúrgico (como son los defectos del espectro de la holoprosencefalia), en los cuáles un adecuado manejo psicosocial y apoyo emocional a la familia redunda en un mejoramiento de la calidad de vida del paciente y la familia misma.

Limitación del daño

Se consigue con el seguimiento clínico, de laboratorio y de gabinete, vigilando para actuar en el momento adecuado y evitar complicaciones o defectos mayores.

PREVENCION TERCIARIA

Rehabilitación. El concepto como tal es inoperante en las AC, ya que el término en sí implica la restauración de una habilidad perdida, y en el caso de las AC, si alguna habilidad está ausente, es porque nunca se ha tenido; entonces en los casos de anomalías congénitas el término adecuado es *habilitación*. La habilitación se encausará de acuerdo a la funcionalidad ausente o defectuosa, por ejemplo, en casos de artrogriposis (limitación congénita de la extensión de una o varias articulaciones) la terapia física mejora la movilidad articular.

EVALUACIÓN

1. Identifique cual de las siguientes oraciones es incorrecta para las anomalías congénitas: **a)** Una malformación en un defecto morfológico originado en un primordio anormal, **b)** El término deformación se utiliza para los defectos congénitos determinados por agentes teratógenos físicos, **c)** Los mutágenos que producen malformaciones se denominan como teratógenos, **d)** La forma de herencia más frecuente como causa de anomalías congénitas es la multifactorial, **e)** Se considera anomalía congénita menor aquella que no requiere tratamiento ni habilitación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aramaki M, Udaka T, Torii C, Samejima H, Kosaki R, Takahashi T, Kosaki K. Screening for CHARGE syndrome mutations in the *CHD7* gene using denaturing high-performance liquid chromatography. Genet Test 2006;10:244-51.

Corona-Rivera JR. El campo de la dismorfología. En: Corona-Rivera JR, editor. Dismorfología. Introducción al estudio de las anomalías congénitas. Guadalajara: Universidad de Guadalajara; 2007:24-36.

Koren G. Pastuszak A. Ito S. Drugs in pregnancy. N Engl J Med 1998;338:1128-37.

Corona-Rivera JR, Ramírez-Dueñas ML. Anomalías Congénitas. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y el adolescente. 6ª. ed. México: El Manual Moderno; 2009: 370-75.

Merks JHM, van Karnebeek CDM, Caron HN, Hennekam RCM. Phenotypic abnormalities: terminology and classification. Am J Med Genet 2003;123A:211-30.

Nelson K, Holmes LB. Malformations due to presumed spontaneous mutations in newborn infants. N Engl J Med 1989; 320:19-23.

Opitz JM. Blastogenesis: normal and abnormal. New York: Wiley-Liss; 1993.

Spranger J, Benirschke K, Hall JG, Lenz W, et al. Errors in morphogenesis; concepts and terms. Recommendations of an international working group. J Pediatr 1982;100:160-5.

Stevenson RE, Hall JG, editors. Human malformations and related anomalies. 2nd. ed. New York: Oxford University Press, 2006.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

ASPECTOS GENÉTICOS DEL CÁNCER INFANTIL

Dr. Alfredo Corona Rivera
Dra. Lucina Bobadilla Morales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

El conocimiento de los mecanismos genéticos ha contribuido a mejorar, el diagnóstico, pronóstico y manejo y por lo tanto disminuir la mortalidad en este grupo de neoplasias. Por tal razón el objetivo del presente capítulo es presentar conceptos fundamentales en cáncer que acontecen en las neoplasias pediátricas y conocer sus implicaciones genéticas primordiales.

MECANISMOS GENÉTICOS ASOCIADOS A CÁNCER

Genes, desarrollo y cáncer

El cáncer es considerado una enfermedad de origen multifactorial, donde los factores etiológicos aún no se conocen del todo, sin embargo se consideran por un lado, los exógenos, como el estilo de vida, cancerígenos ambientales, infecciones o radiación y por otro, los endógenos, como las alteraciones genéticas y epigenéticas en las que participan uno o más oncogenes, genes supresores de tumores o genes que codifican para microRNA. Ejemplo de los exógenos son los presentes en el medio ambiente, tal como el humo de tabaco ante el cual, un individuo desarrollará cáncer al sobrepasar sus mecanismos de resistencia y de los endógenos, el caso de los pacientes que ante un exiguo factor externo desarrollaran cáncer como en el xeroderma pigmentoso que ante mínimas exposiciones a la luz UV desarrollan cáncer de piel. Además el desarrollo del cáncer infantil, contrario al del adulto, presenta la peculiaridad de tener un periodo de evolución corto, por lo que el estudio e identificación de los factores de riesgo en las etapas de desarrollo embrionario darán información al respecto, sin embargo, es difícil estudiar estos eventos. Se ha sugerido que la oncogénesis pudiera iniciar desde el periodo preconcepcional a consecuencia de la exposición a agentes cancerígenos, que generan modificaciones epigenéticas que se fijan en las células del individuo, incluyendo las células germinales. Otro periodo de susceptibilidad es el embrionario y fetal por la exposición transplacentaria a agentes cancerígenos, que pudieran iniciar el proceso de desarrollo neoplásico. Como mecanismos propuestos para todos los periodos de desarrollo se han sugerido los siguientes: 1) acción directa sobre el DNA del feto, en este caso el desarrollo del cáncer será precoz en los primeros meses de vida o incluso de forma prenatal; 2) lesiones estructurales tisulares que condicionen mayor a susceptibilidad al desarrollo posterior de neoplasia y 3) inactivación de un gen supresor de tumor o activación de un proto-oncogen que condicione esta célula al desarrollo de cáncer.

El desarrollo de tumores en edad posnatal se considera de mayor riesgo, por ser una etapa donde las células muestran un periodo de división activo, y por la inmadurez de algunos sistemas tales como el inmunológico y el hormonal, por lo que la acción de factores oncogénicos representa un mayor riesgo. Los factores genéticos juegan un papel importante en el cáncer pediátrico considerando que, mientras en adultos solo el 1-2 % de los cánceres se considera de factores genéticos heredables, en el cáncer infantil representa hasta el 15% de los casos, sospechando de estas alteraciones por la presencia de familiares afectados de primero y segundo grado, no necesariamente del mismo tipo de cáncer. Sin embargo subyace un mecanismos común es decir, la mutación de un oncogen por ejemplo *RB1* en el caso de retinoblastoma, que condicionará la aparición de cáncer de la vida adulta después del cáncer infantil.

El cáncer presenta un patrón genético complejo, donde la célula se ve alterada de forma cualitativa y cuantitativa. Para la transformación de una célula normal a una cancerosa se requiere alteración en los mecanismos de reparación y de regulación de los ciclos celulares. Los genes que se ven involucrados con mayor frecuencia en el desarrollo de cáncer se agrupan en:

Oncogenes

Se consideran dominantes, son llamados protooncogenes, algunos tienen origen viral, son encargados de promover el crecimiento celular, participan en las vías de señalización, y en la transmisión de señales extracelulares al núcleo, así como en la regulación del ciclo celular, estimulan el crecimiento y supervivencia celular, se pueden englobar en: 1) receptores de superficie para factores de señalización (*NEU* 17q11.2-12 en neuroblastoma/mama); b) factores citoplasmáticos de transducción de señales del exterior al núcleo (*ABL* 9q34.1 en leucemia mieloide crónica o leucemias agudas en baja frecuencia, codifica para una proteína tirosina kinasa citoplasmática); c) factores de transcripción nucleares que inducen cambios de expresión en los genes, (ejemplo, *N-MYC* en neuroblastoma); d) factores de crecimiento (*v-sis* 22q12.3-13.1 en glioma/fibrosarcoma, codifica para la cadena B del PDGF (factor de crecimiento derivado de plaquetas); e) inhibidores de apoptosis (ejemplo, *BCL2* 18q21.3 en linfomas de células B) y e) modificadores de la cromatina (ejemplo, *MLL* 11q23 en leucemia linfoblástica aguda y leucemia mieloide aguda).

Genes de supresión tumoral

Su papel es frenar la división celular, se consideran la causa de algunos cánceres familiares, son recesivos y se pueden heredar vía parental. Para que se presente el tumor, las dos copias (alelos) del gen tumor supresor deben estar mutadas, es decir, que la célula sea homocigota recesiva. Para los genes de supresión tumoral, el fenómeno llamado pérdida de heterocigocidad es el mecanismo para el inicio del cáncer, por lo general el primer alelo es delecionado y el segundo sufre una mutación puntual, o incluso puede ser por mecanismos epigenéticos como la metilación. Ejemplos de genes supresores de tumores que participan en neoplasias pediátricas son: *RB* (13q14), *P53* (17p13), *WT1* (11p13), *ATM* (11q23) o *PML* (15q22). De acuerdo a la función de los genes de supresión tumoral se clasifican en: a) ***guardianes*** *("GateKeepers"):* son responsables de controlar la división celular a través de los puntos de control en el ciclo celular. Mediante la estimulación supresión o inactivación del ciclo celular dirigen la expansión clonal y el desarrollo tumoral y codifican reguladores del ciclo celular y mediadores de la apoptosis y b) ***cuidadores*** *("Caretaker"):* encargados del mantenimiento de la integridad del genoma y del nivel de inestabilidad genética y codifican proteínas responsables de la detección y reparación del ADN, disyunción cromosómica y componentes de apoptosis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Genes reparadores

Codifican proteínas cuya función es corregir los errores originados en la replicación previa a la división celular, su alteración facilita la acumulación de mutaciones en otros genes, tales como los señalados con anterioridad, favoreciendo la progresión tumoral. Estos genes participan en las variadas vías generadoras de carcinogénesis y pueden participar de manera simultánea, las cuales se pueden resumir como sigue: alteraciones cromosómicas (principalmente aneuploidías y translocaciones que generan genes híbridos); alteraciones en las vías de apoptosis (favoreciendo el crecimiento del tumor al disminuir la muerte celular); alteraciones en la regulación del ciclo celular (permitiendo la progresión de la proliferación en células anormales); las mutaciones y pérdida de heterocigocidad (conducen a mal funcionamiento de genes tumor supresor entre otros); alteración en mecanismos epigenéticos, específicamente metilación anormal que conduce a inactivación de genes tumor supresor o a la activación proto-oncogenes; y finalmente, las alteraciones de los telómeros y de la telomerasa (condicionan proliferación celular descontrolada).

Las etapas de la carcinogénesis se sintetizan en tres pasos: iniciación, promoción y progresión. Las tres involucran genes que regulan cuatro procesos básicos: proliferación (ciclo celular), diferenciación, migración (incluye angiogénesis) y apoptosis. Se puede plantear como una pérdida del delicado equilibrio entre los genes promotores de la proliferación (oncogenes) y los represores de la misma (antioncogenes). Desde el punto vista genético, una célula cancerosa difiere de la normal en que acumula un número suficiente de mutaciones que afectan las propiedades descritas con anterioridad pero que además le permiten mantenerse viva por que los cambios que conlleva no son catastróficos. Otra forma de plantear el cáncer es como un problema de inestabilidad en genes y cromosomas. Aunque esta inestabilidad genómica es inherente a toda célula y se presenta como inestabilidad cromosómica en frecuencias menores a 1%, en una célula neoplásica ésta se encuentra incrementada (figuras 16-62 y 16-63).

Naturaleza de las aberraciones cromosómicas asociadas a cáncer

La citogenética aportó la primera demostración del origen clonal somático del cáncer. Las primeras cromosomopatías asociadas a cáncer fueron las observadas en leucemias. En 1960

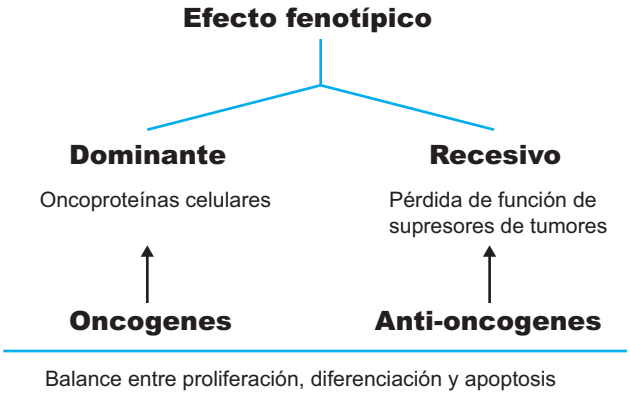


Figura 16-62. Elementos involucrados en la carcinogénesis.

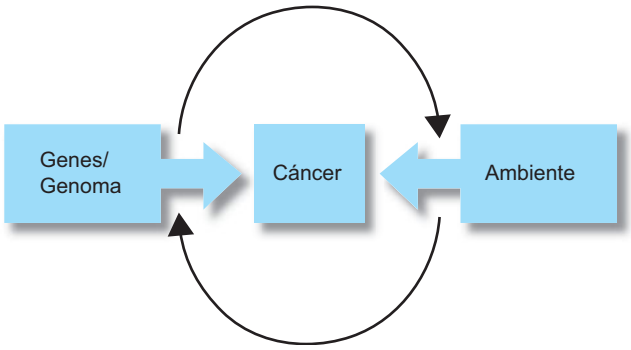


Figura 16-63. El cáncer es producto de la interacción entre genes y ambiente.

Nowell y Hungerford, identificaron un cromosoma acrocéntrico anormal de menor tamaño en pacientes con leucemia granulocítica crónica, al cual se denominó cromosoma Philadelphia. Hoy se sabe que este cromosoma corresponde al derivativo 22 de la translocación t(9;22)(q34:q11) que se observa en la mayoría de pacientes con leucemia mieloide crónica (LMC) y aunque en baja frecuencia en leucemias agudas, el cual tiene un alto impacto clínico. Al ser alteraciones cromosómicas asociadas solo al tejido neoplásico se le denomina citogenética de alteraciones adquiridas. El tipo de alteración cromosómica más frecuente es las translocación, debido a que en sentido molecular involucra la formación de genes híbridos o genes de fusión que se conforman las más de las veces del promotor y los primeros exones de un gen y con parte de los exones del otro (figura 16-64). En la evolución biológica su aparición ha contribuido al cáncer, debido a que modifica la magnitud, momento y tipo de producto de expresión, de genes que en dicho estado impactan de manera anormal en el equilibrio de proliferación, diferenciación y degradación de las células. Se han reportado más de 358 genes de fusión y se estima que contribuyen globalmente a la morbilidad del cáncer al menos en un 20% de los casos.

Impronta genómica y cáncer

Impronta genómica o "*imprinting*" es un fenómeno genético que consiste en la expresión diferencial de genes dependiendo del origen materno o paterno. En otras palabras, un mismo gen que por el solo hecho de ser heredado vía materna (de la mamá) se expresará mientras que si se hereda vía paterna (del padre) permanece inactivo, o viceversa. El proceso de impronta se refiere al marcaje del gen que es inactivado, por metilación las más de las veces, por lo que es un fenómeno epigenético. Esto ocurre en un número reducido de regiones del genoma y explica síndromes genéticos como Angelman y Prader-Willi o Beckwith-Wiedemann y Silver-Russell. Es interesante que este fenómeno se observa también en cáncer, tal como en el tumor de Wilms, osteosarcoma, o rabdomiosarcoma embrionario en donde el cromosoma 11 anormal debe ser heredado del padre.

Amplificación génica

Constituye otro mecanismo genético de origen del cáncer. En condiciones normales, todo ser humano posee un par homólogo de genes o genotipo para cada producto de expre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

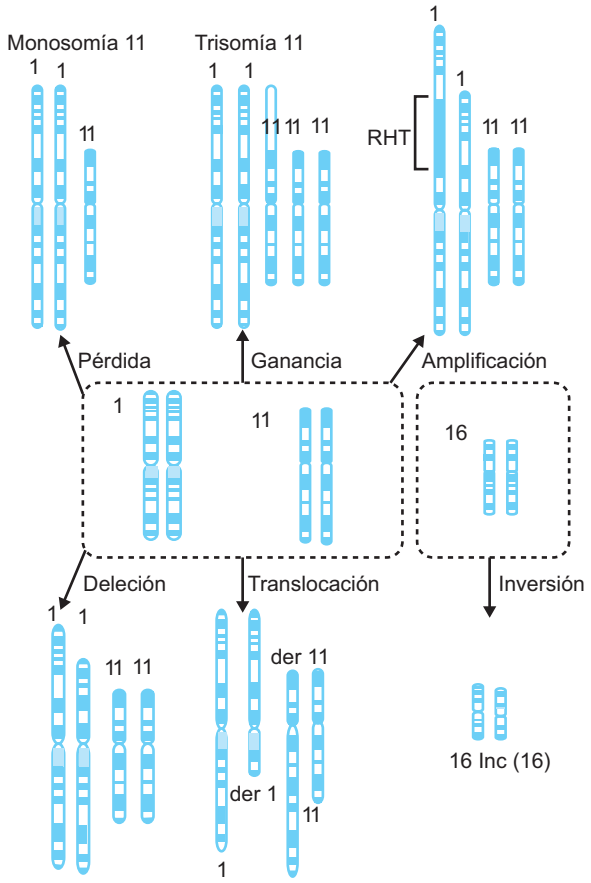


Figura 16-64. Tipos frecuentes de alteraciones cromosómicas en cáncer. (RHT = Región Homogéneamente Teñida, der = derivativo).

sión. El aumento en el número de copias (3 a 4) se denomina ganancia génica mientras que 5 o más se denomina amplificación génica, llegando a ser incluso incontables. El número de copias se detecta por FISH o por métodos moleculares. De forma habitual, el incremento en el número de copias va acompañado en un incremento en la expresión del gen implicado. Citológicamente genera microfragmentos cromosómicos en pares extras denominados dobles diminutos o regiones cromosómicas extras teñidas de forma homogénea. Un caso típico es el gen *N-MYC* (2p24.1) que se amplifica en neuroblastoma (figura 16-65). El significado de esta

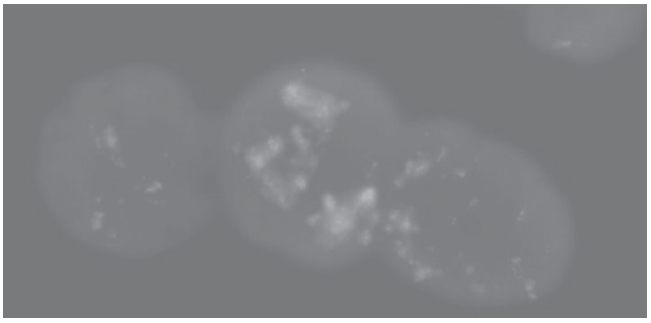


Figura 16-65. Imágenes de FISH de MYCN en la que se muestra amplificación en el núcleo central y ganancia en el resto.

amplificación se aborda en las secciones posteriores. Otros ejemplos lo constituyen la ampliación de cromosoma 12p con genes *GLI*, *MDM2* y *CDK4* en sarcomas o *MYC*, *MYB* y *E2F-1* en leucemias.

Ciclo celular y cáncer

El ciclo celular puede ser estudiado por métodos citológicos incorporando bromodesoxiuridina a cultivos celulares para generar una tinción diferencial de cromátidas hermanas. El retinoblastoma es un ejemplo común de cómo un gen supresor de tumores regula el ciclo celular reprimiendo la continuidad del ciclo celular de G1 a G2 por *RB1*. El ejemplo se retoma en secciones posteriores.

Telómeros y cáncer

Los telómeros son los extremos de los cromosomas, los limitan y contribuyen a su estabilidad e integridad y además determinan la capacidad replicativa de la célula. El número de telómeros es mantenido por la telomerasa, complejo riboprotéico conformado por la enzima telomerasa que funciona como transcriptasa inversa (*TERT*), un componente de RNA necesario para el reconocimiento del telómero (*TERC*) y una proteína asociada (TP1). Los telómeros se pierden en cada evento de replicación. La telomerasa los reintegra. La función de la telomerasa está asociada en forma directa al ciclo celular. La disminución del número de telómeros se asocia a envejecimiento y ganancia ha sido observada en cáncer. El telómero humano contiene la secuencia TTAGGG repetida 58-38 veces y termina en hebra sencilla de 12-16 nucleótidos. Los telómeros son sitios de gran inestabilidad cromosómica. Las células somáticas sufren pérdida gradual de telómeros, mientras que las germinales, mantienen el número por la telomerasa.

Las células "inmortales", preservan la función de telomerasa. Las células cancerosas preservan la función de la telomerasa, la regresión de cáncer puede asociarse a la pérdida de la función de la telomerasa. Lo anterior ha alentado la investigación de terapia dirigida a la telomerasa.

NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS PEDIÁTRICAS

Las neoplasias hematológicas pediátricas constituyen trastornos en la maduración, diferenciación o función del tejido hematopoyético, debidos a la presencia de células neoplásicas con alteraciones genéticas o epigenéticas asociadas. El estudio de las leucemias pediátricas actual debe ser multidisciplinar. El diagnóstico clínico se confirma con la observación de blastos en frotes de médula ósea, sin embargo la caracterización de los blastos leucémicos y por lo tanto la precisión del diagnóstico, pronóstico y tratamiento dependen de métodos de laboratorio citogenética, biología molecular, citometría de flujo.

El porcentaje de cura está relacionado en forma directa con el tratamiento y cuidados de soporte pero además con el diagnóstico preciso y análisis de los factores pronósticos que proveen estas metodologías. El estudio de los cambios genéticos contribuye no solo a la biología de las neoplasias hema-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tológicas pediátricas, sino además a mejorar la esperanza de vida. Presenta alteraciones cromosómicas recurrentes, raras y frecuentes, asociadas a genes de hematopoyesis alterados en su mayoría.

Leucemia mieloide aguda

La leucemia mieloide aguda (LMA), presenta alteraciones frecuentes que confieren pronóstico (cuadro 16-24 y figura 16-66A, B y C).

Leucemia linfoblástica aguda (LLA)

Es la neoplasia más frecuente en niños que la citogenética correlaciona mejor para el pronóstico. Tiene una sobrevivencia libre de evento (EFS) global del 80%. En el aspecto citogenético, las alteraciones más frecuentes son la hiperdiploidía (26%) y la translocación (12;21) (18%), el resto se distribuye en rearreglos que no por ser menos frecuentes son menos importantes para el paciente (cuadro 16-24 y figura 16-65D, E y F). Los rearreglos de 11q23 (MLL), son los más diversos

Cuadro 16-24. Cromosomopatías representativas en leucemias agudas agrupadas por pronóstico

Aberración cromosómica	Pronostico	Clasificación*	Genes**	Frecuencia
t(8;21)(q22;q22)	Favorable	LMA - M2	*RUNX1T1/RUNX1 (ETO/AML1)*	12% de casos con LMA al diagnóstico.
t(15;17)(q22;q21	Favorable	LMA - M3	*PML/RARA (PML/RARα)*	12% de casos con LMA
inv(16)(p13.1q22)	Favorable	LMA - M4e	*MYH11/ CBFβ (MYH11/CBFB)*	8% de casos con LMA
t(9;11)(p22;q23)	Favorable	LMA - M5	*MLLT3/MLL (AF9/MLL)*	10% de casos con LMA pediátricos
Síndrome Down	Favorable	LMA - M7		97% leucemias. Riesgo de LLA 20 mayor y de LMA-M7 500 veces mayor
Cariotipo normal	Adverso intermedio	LMA		20% de casos con LMA.
Rearreglos diferentes a 11q23	Adverso intermedio	LMA		
+8 (TMO), -7, -5, del 5q, t(6;9), cariotipo complejo (>5 ab. Croms.), 3q	Adverso alto	LMA		
t(12;21)(p13;q22)	Favorable	LLA / B temprana, pre-B	*ETV6/RUNX1 (TEL/AML1)*	22%
Hiperdiploidía (51 – 67 cromosomas) X,4,6,10,14,17,18,21)	Favorable	LLA / B temprana, pre-B		26%
t(9;22)(q34;q11.2)	Adverso	LLA - L1, L2 / pre-B	*BCR/ABL1 (BCR/ABL)*	2-5% a 45% en adultos de 50 años. Desaparece en remisión pero responde mal
t(11q23;V)	Adverso	LLA- L1,L2 / B temprana, pre-B	*MLL*	4-10% (11q23)
t(4;11)(q21;q23)	Adverso	LLA- L1,L2 / B temprana, pre-B	*MLL/AFF1 (MLL/AF4)*	4-10% (11q23)
t(11;19)(q23;p13.3)	Adverso	LLA- L1,L2; LMA M5a / B temprana	*MLL/ENL (MLL/MLLT1)*	4-10% (11q23)
t(1;19)(q23;p13.3)	Adverso	LLA- L1,L2 / pre B	*E2A/PBX1 (TCF3/PBX1)*	*frecuencia de ALL infancia 6% (25% si es preB)*
t(8;14)(q24;q32) 10% y t(2;8)(q12;q24) 5%)	Adverso	LLA - L3 / B madura	*cMYC/IGH*	(85% de los casos L3/BL) (Otras 8q24: t(8;22)(q24;q11)
t(8;14)(q24;q11)	Adverso	LLA - Línea T	*cMYC y TCR A/D*	3% (14q11)
t(10;14)(q24;q11)	Adverso	LLA - Línea T (14q11, *T-Cell Receptor gen*)	*HOX11*	3% (14q11)
t(11;14)(q13;q11)	Adverso	LLA - Línea T (14q11, *T Cell Receptor gen*)	*HOX11*	3% (14q11)
Hipodiploide (<45 cromosomas)	Adverso	LLA - Líneas B temprana, pre B		1%

* Clasificación FAB e inmunológica, **Nombre en HGNC y abreviatura anterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

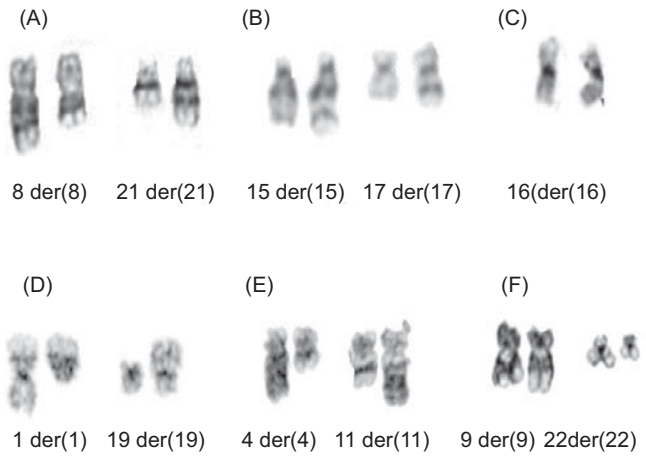


Figura 16-66. Cariotipos observados en leucemias agudas. Leucemia mieloide aguda: **(A)** t(8;21)(q22;q22), **(B)** t(15;17)(q22;q21), y **(C)** inv(16)(p13.1q22). Leucemia linfoblástica aguda: **(D)** t(1;19)(q23;p13.3) **(E)** t(4;11)(q21;q23) y **(F)** t(9;22)(q34;q11.2).

dado que este gen se reaaregla con más de 50 sitios diferentes del genoma. En infantes menores a un año confiere el peor pronóstico. Otras alteraciones asociadas a mal pronóstico son la t(9;22)(q34;q11) y la hipodiploidía. La LLA se origina de células progenitoras linfoides, la mayoría de linaje B (70%) y el resto de linaje T. Requiere de un conjunto de eventos mutacionales de los procesos de proliferación, diferenciación, apoptosis, señalización y respuesta a fármacos. Algunos genes involucrados a lo largo del proceso de formación de células B, son *SP1*, *IKZF1*, *BCL11A*, *E2A*, *EBF1*, *PAX5*, *FOXP1*, *LEF1*, *VPREB1 y BLNK*.

Gen de fusión TEL-AML1 en LLA B temprana. Presente en la la t(12;21)(p13;q22), se observa en 18-24% de niños con LLA de células B (detectada por FISH, Southern blotting o PCR). Se constituye de fusión del dominio de oligomerización de *TEL* (*ETV6*, crom 12) en la región codificante total de *AML1* (*CBFA2*) en cromosoma 21. A su vez, ambos genes se presentan fusionados con otros genes en neoplasias linfoides y mieloides. Su presencia indica buen pronóstico y respuesta >90% a la quimioterapia.

NEOPLASIAS PEDIÁTRICAS NO HEMATOLÓGICAS

Neuroblastoma

Forma parte del grupo de tumores neuroblásticos que corresponde a los tumores extracraneales más frecuentes de la infancia. Los cambios genéticos observados son útiles para el diagnóstico y estratificación de riesgo del neuroblastoma. El *International Neuroblastoma Risk Group* (2009), recomienda al diagnóstico determinar aumento en el número de copias o amplificación del oncogen *MYCN*, presencia de deleciones en 11q23 y el índice de DNA. El factor pronóstico independiente más importante es la amplificación del oncogen humano *MYCN* (2p24) (*v-myc myelocytomatosis viral related oncogene, neuroblastoma derived*), pero solo se observa en 20 a 25% de los pacientes. Cuando el número es excesivo será posible observar en el cariotipo cromosomas dobles diminutos o regiones extra teñidas de forma homogénea y el método recomendado es FISH (Figura 16-65). *MYCN* codifica para un factor activador de la transcripción que favorece las células tumorales por lo que si se observa amplificado se asocia a mal pronóstico. Otro concepto relacionado es el de ganancia de un gen, cuando se observa aumentado en 2 o 4 copias. En el caso del neuroblastoma, la ganancia no posee el valor pronóstico que presenta la amplificación. Otro marcador genético es la deleción de 11q23 dado que se ha observado simultaneo a no amplificación de *NMYC*, sobre todo en estadios avanzados se puede considerar como un marcador de progresión tumoral. Al final, se ha observado que la mayoría de los neuroblastomas son hiperdiploides; si la hiperdiploidía se presenta en etapas tempranas confiere buen pronóstico, mientras que en estadios avanzados los tumores son diploides. El procedimiento de detección es la medición de índice de DNA por citometría de flujo. La medición de la expresión de genes asociados a cáncer contribuye no solo al conocimiento de su biología, sino además a resolver problemas prácticos en beneficio del paciente. Por ejemplo en neuroblastoma, hay infiltración a médula y metástasis pero la detección de células neoplásicas (enfermedad mínima residual), no es fácil. Es posible estimar su presencia midiendo la expresión de genes siendo los más utilizados tirosina hidroxilasa, GD2 sintasa y *PHOX2B*. EL 1 a 2 % de los neuroblastomas son hereditarios, uno de los principales genes asociados es el *ALK*.

Sarcomas

Corresponden a tumores pediátricos de origen mesenquimal. Solo el osteosarcoma puede ser diagnosticado por el resultado anatomopatológico, el resto requiere de técnicas de biología molecular. Los cambios genéticos más frecuente son translocaciones cromosómicas que generan genes híbridos (genes de fusión), de los cuales se han descrito más de 40, así como mutaciones asociadas. La mayoría son específicos de tumor. Un ejemplo es el gen *EWS* que aunque forma diversos genes híbridos en diferentes sarcomas, es en sarcoma de Ewin donde forma el mayor número de genes de fusión diferentes (*EWS-FLI1*, *EWS-ERG*, *EWS-ETV1*, *EWS-E1AF*, *EWS-FEV*, *EWS-ETV4*, *EWS-POU5F1*). Cada uno de ellos es derivado de a una translocación, por ejemplo la t(11;22)(q24;q12) da lugar a *EWS-FLI1*. A su vez existen variantes de *EWS-FLI1* por variación en los sitios de ruptura que ocurren en diferentes exones de FLI1. En síntesis, el tipo de gen de fusión, involucrado por tipo de sarcoma, tiene valor diagnóstico y en algunos casos pronóstico.

Tumor de Wilms

Cuando presentan restos de tejido embrionario específico (restos nefrogénicos intralobares), se asocian a mutaciones de *WT1* (11p13)y tiende a ser bilateral. Otro gen mutado que con frecuencia acompaña a *WT1* mutado es *CTNNB1*, el cual codifica para β-catenina, también involucrada en la vía de señalización WNT. Ambos genes se observan en tumores de origen mesenquimal, mientras que si el origen es epitelial el gen involucrado es *WTX* (Xq11.1) y excluyente de *CTNNB1*.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuando se asocian a hemihipertrofia o sobrecrecimiento (Beckwith-Wiedemann), se puede observar disomía uniparental que deriva en perdida de *imprinting* de *IGF2* en 11p15. En realidad 11p15 contiene un grupo de genes regulados por *imprinting* incluyendo a *IGF2*. Al final, solo el 1% de los tumores de Wilms son familiares, en los que se han observado mutaciones diversas y todavía en estudio incluyendo *FWT1* (*WT4*, 17q12-q21) y *FWT2* (19q13.4), o *imprinting*. Alrededor del 13% de tumores de Wilms se presentan asociados a enfermedades como el complejo WAGR (*Wilms-aniridia-genitourinary-mental retardation*) y los síndromes Denys-Drash, Frasier y entidades con sobrecrecimiento (Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel, Perlman e hemihipertrofia aislada) u otras con predisposición a cáncer (aneuploidía variegada en mosaico, anemia de Fanconi, Bloom y Li-Fraumeni).

Retinoblastoma

Tumor ocular más frecuente en niños. En el recuento histórico, es el primer tumor en el que se describió la etiología genética del cáncer y el primer gen supresor de tumores. Más de la mitad de los casos son esporádicos y en su mayoría unilaterales. El resto son familiares y en su mayoría bilaterales. La edad de inicio es de alrededor de 22 meses y 11 meses, respectivamente. El retinoblastoma hereditario es autosómico dominante con alta penetrancia aunque solo en una minoría es familiar por lo que se asume la presencia de mutaciones en la línea germinal. En los casos de metástasis es útil medir la expresión de GD2 por inmunohistoquímica. La ***teoría de los dos hits*** (Knudson, 1971), propune la inactivación de ambas copias de *RB1* (dos *hits*) como causa del retinoblastoma. En los casos esporádicos, ambas inactivaciones ocurrirían en la misma célula somática, mientras que en los hereditarios, un primer *hit* sería heredado y el segundo somático, haciendo más probable el evento de presentar la enfermedad. En la actualidad esta hipótesis se considera insuficiente dado que se han reportado un numero mayor e eventos genéticos involucrados lo cual complica el mecanismo de origen como sistemas de reparación, inestabilidad, aneuplodías, pérdidas o ganancias de regiones cromosómicas y eventos epigenéticos. Aun así, conocer el número de copias de *RB1* (13q14.2), sigue siendo importante. Durante el ciclo celular, la proteína que expresa *RB1* se une al factor de transcripción *E2F* regulando el paso de G1 a S y además, reprime la expresión de genes necesarios en fase de S. De forma adicional, participa en procesos fundamentales de diferenciación, apoptosis y estabilidad cromosómica. El análisis molecular de *RB1* no es sencillo, se han detectado diversas mutaciones concentradas en 16 puntos del gen con cierta implicación clínica.

ENFERMEDADES GENÉTICAS CON PREDISPOSICIÓN A CÁNCER PEDIÁTRICO

En cuanto a aneuploidías se debe considerar al síndrome Down que presenta un mayor riesgo de leucemia aguda principalmente mieloide o megacarioblástica aguda y que además presentan una reacción leucemoide transitoria y de ellos, el 20-30% desarrollan leucemia megacarioblástica aguda entre los 1-3 años y en estos casos es más frecuente origen paterno de cromosoma 21 extra, por lo que se sospecha de factores epigenéticos adicionales. El síndrome Klinefelter (47,XXY), presenta un riesgo 20 veces mayor de carcinoma de mama o de tumores de células germinales. En el síndrome Turner (45,X) ocurre un riesgo mayor de gonadoblastoma y disgerminoma si el cariotipo incluye secuencias del cromosoma Y. Respecto a síndromes mendelianos o multifactoriales la lista es amplia, e incluye a los síndromes de inestabilidad cromosómica.

CÁNCER PEDIÁTRICO FAMILIAR O HEREDITARIO

La mayoría de los cánceres no son hereditarios. Sin embargo hay casos con componente hereditario como el carcinoma adrenocortical (50-80%), gliomas ópticos (45%), retinoblastoma (40%), feocromocitoma (25%), tumor de Wilms (3-5%), neoplasmas del sistema nervioso central (1-3%) y leucemia (2-5%). Diversos mecanismos genéticos están implicados en la determinación de la herencia: aberraciones cromosómicas constitucionales y adquiridas, síndromes genéticos asociados, contribución de genes en herencia mendeliana, contribución de genes en herencia no mendeliana. La ***leucemia familiar*** es en extremo rara y se asocia a síndromes como neurofibromatosis, Down, Klinefelter y todos los síndromes de inestabilidad cromosómica. Con estudios de ligamiento de LMA familiar se han identificado *loci* en 9p21-22, 16q22 y 21q2 y se ha observado anticipación no debida a expansión de tripletas (observada además en neuroblastoma y enfermedad de Hodking), de causa desconocida. Otros casos asociados a cáncer familiar son síndrome Turcot, facomatosis, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, von Hippel-Lindau y síndrome de Gorlin-Goltz. En la mayoría de estos casos la herencia del cáncer es autosómico dominante. Los trastornos autosómicos recesivos incluyen el xeroderma pigmentoso, síndrome Cockayne, tricotiodistrofia, trastornos de la helicasa (Bloom, Werner y Rothmund-Thomson) o la ataxia telangiectasia y la anemia de Falconi.

IMPORTANCIA DE MEJORAR LA CALIDAD DE LA CITOGENÉTICA HEMATO-ONCOLÓGICA

La calidad de los estudios de citogenetica hemato-oncologica es determinante para un buen diagnóstico y evaluación de un paciente con cáncer, en particular en neoplasias hematológicas. Por tal razón existen diferentes regulaciones en el mundo para la procuración y mantenimiento de la calidad, pero no todos los países cuentan con ellas. En el caso de México, surgió en Abril de 2011 el programa denominado "*The US-Mexico Cytogenetics Laboratory Standarization Program*" donde participaron los autores de apartado con el objetivo de estandarizar los procedimientos de laboratorio citogenéticos para el diagnóstico de neoplasias hematológicas y lograr análisis genéticos de alta calidad, derivado de una iniciativa conjunta entre la Agrupación Mexicana para el Estudio de la Hematología, de la oficina para el desarrollo en cáncer en Latinoamérica del Instituto Nacional del Cáncer (NCI, por sus siglas en inglés) y de la Academia Americana

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de Hematología (ASH, por sus siglas en inglés). El impacto que se espera es sistematizar las actividades en citogenética hemato-oncológica acorde a los estándares de calidad internacionales vigentes.

CONCLUSIONES

El cáncer pediátrico no es concebido sin considerar las aportaciones de la genética para el diagnóstico, pronóstico, tratamiento y establecimiento de nuevas estrategias. El cáncer es en esencia multifactorial en donde el ambiente es determinante para su ocurrencia. Las neoplasias pediátricas en la práctica médica, en particular, se benefician en gran cuantía de las herramientas que aporta la genética.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Elaborar cuadro comparativo de neoplasias pediátricas y mecanismos genéticos.

EVALUACIÓN

1. Cual de las siguientes translocaciones confiere buen pronóstico en leucemia linfoblástica aguda: **a)** t(9;22)(q34;q11), **b)** t(12;21)(p13;q22), **c)** hipodiploidía, **d)** inv(16)(p13.1q22), **e)** monosomía 7.
2. Confiere mal pronóstico en leucemia linfoblástica aguda: **a)** t(9;22)(q34;q11), **b)** t(12;21)(p13;q22), **c)** hipodiploidía, **d)** inv(16)(p13.1q22), **e)** monosomía 7.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cohn SL, Pearson ADJ, London WB, Monclair T, Ambros PF, Brodeur GM, *et al*: The International neuroblastoma Risk Group (INRG) classification system: an INRG task force report. J Clin Oncol 2009;27:289-297.

Croce CM: Molecular Origins of cancer. Oncogenes and cancer. N Engl J Med 2008;358:502-11.

Harrison CJ, Johanson B: Acute myeloid leukemia. In: Heim S, Mitelman F. editors. Cancer cytogenetics. Chromosomal and molecular genetic aberrations of tumor cells. 3rd. ed. New Jersey: Wiley-Blackwell, 2009. pp. 233-296.

Manual de normas y procedimientos del Laboratorio de Citogenéti-ca-Genotoxicidad y Biomonitoreo. Instituto de Genética Humana "Dr. Enrique Corona Rivera", Departamento de Biología molecular y Genómica, División de Disciplinas Básicas, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara, Guadalajara, México.

Manual de normal y procedimientos. Unidad de Citogenética del Servicio de Hematología Oncología Pediátrica, Nuevo Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara, México.

Mitelman F, Johansson B, Mertens F: The impact of translocations and gene fusions on cancer causation. Nat Rev Cancer 2007;7:233-235.

Mullighan CG: New strategies in acute lymphoblastic leukemia: translating advances in genomics into clinical practice. Clin Cancer Res 2010;17:396-400.

Onciu M, Pui CH: Diagnosis and classification. In: Pui CH, editor. Childhood leukemias. Memphis: Cambridge University Press, 2006. pp 21-47.

Peterson L., 2011: ASH helps to build capacity for cytogenetics laboratories in Mexico. The Hematologist ASH News and Reports 2011; 8:1-6.

Pui CH: Recent research advances in childhood acute lymphoblastic leukemia. J Formos Med Assoc 2010;109:777–787.

Raimondi SC: Cytogenetics of acute leukemias. In: Pui CH, editor. Childhood leukemias. Memphis: Cambridge University Press, 2006. pp. 235-71.

Rivera-Luna R, editor: Protocolos técnicos cáncer en niños. Consejo Nacional para la prevención y el tratamiento del cáncer en la infancia y la adolescencia. México: Editores de Textos Mexicanos, 2010.

Ross JA, Johnson KJ, Spector LG, Kersey JH: Epidemiology of acute childhood leukemia. In: Reaman GH, Smith FO, editors. Childhood leukemia. A practical handbook. Berlin: Springer-Verlag, 2011.pp. 3-26.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2: **c**.

MANEJO DE ENFERMEDADES GENÉTICAS

Dr. Jorge Román Corona Rivera
Dra. Lisette Arnaud López

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Brindar un panorama general y algunos ejemplos de las estrategias generales de manejos y/o tratamientos médicos disponibles para las diferentes enfermedades genéticas.

INTRODUCCIÓN

La interacción de genes con los factores medio ambientales es importante en la salud humana y en el desarrollo de enfermedades. Existe una clasificación tradicional que divide a los padecimientos genéticos en cuanto a sus etiologías monogénica, cromosómica, multifactorial y mutagénica (agentes teratógenos y oncógenos), todas ellas tratadas en sus capítulos correspondientes. Los trastornos genéticos generalmente se manifiestan desde etapas tempranas de la vida y su curso puede ser agudo o crónico. El control o manejo de las enfermedades genéticas debe basarse en la integración de estrategias que combinen "el mejor tratamiento posible" junto a su prevención, mediante la difusión del conocimiento e información tanto al personal médico como a la población general y que debe incluir medidas como el cribado poblacional de enfermedades y el acceso a recursos de diagnóstico clínico, bioquímico, citogenético y molecular de los padecimientos genéticos.

Un tratamiento es efectivo no solo en términos de incrementar la esperanza de vida sino también en mejorar la calidad de la misma en el paciente y en su familia. Vale la pena hacer mención que el tratamiento y la prevención son complementarios. Una barrera para implementar programas de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

control efectivo es la falta de conciencia en relación al impacto de los padecimientos genéticos en la salud e incluso ideaciones, como la incurabilidad de los padecimientos genéticos. Con los avances vertiginosos en el conocimiento de la genética se vislumbran nuevos paradigmas en la medicina, sin embargo, en la actualidad se disponen de las diferentes estrategias de manejo médico para los padecimientos genéticos (figura 16-67):

ESTRATEGIAS DE MANEJO DE LAS ENFERMEDADES GENÉTICAS

Modificación del genotipo mediante trasplante

El trasplante de órganos, tejidos o de células es una alternativa terapéutica ya que cambia el genotipo somático de las células, tejidos u órganos enfermos una persona. El ***trasplante de hígado*** por ejemplo, tiene una larga lista de indicaciones que incluyen: a) defectos metabólicos del hígado con complicaciones hepáticas (enfermedad de Wilson, síndrome Alagille, galactosemia, glucogénesis tipos I y IV, tirosinemia tipo 1, deficiencia de α-1-antitripsina) o extrahepáticas (hiperoxaluria primaria, hipercolesterolemia familiar, defectos del ciclo de la urea, amiloidosis familiar tipo 1 y el síndrome Crigler-Najjar tipo 1) y b) defectos metabólicos extrahepáticos que causan complicaciones hepáticas como la hemocromatosis, enfermedad de Gaucher, protoporfiria eritropoyética o la fibrosis quística.

Además, el trasplante de hígado logra de manera simultánea la corrección de la alteración metabólica y de la insuficiencia hepática. El ***trasplante de progenitores hemopoyéticos*** (TPH) ha logrado supervivencia libre de enfermedad del 50-90% para las talasemias y del 80% en anemia falciforme, 70% en inmunodeficiencia combinada severa, 80% en síndrome Wiskott-Aldrich, 80% en osteopetrosis y 66% tanto en anemia de fanconi como en la linfohistiocitosis hemofagocítica. La sustitución por un gen normal con el TPH puede lograrse ya sea mediante reparación del genotipo alterado (terapia genética) o corrigiendo el fenotipo alterado al introducir una versión normal del gen.

El trasplante de células madre está en la perspectiva terapéutica de muchas enfermedades y tal vez sortee de mejor manera las complicaciones de la TPH, como su mortalidad todavía elevada en algunas enfermedades, su morbilidad o la dificultad de conseguir donadores.

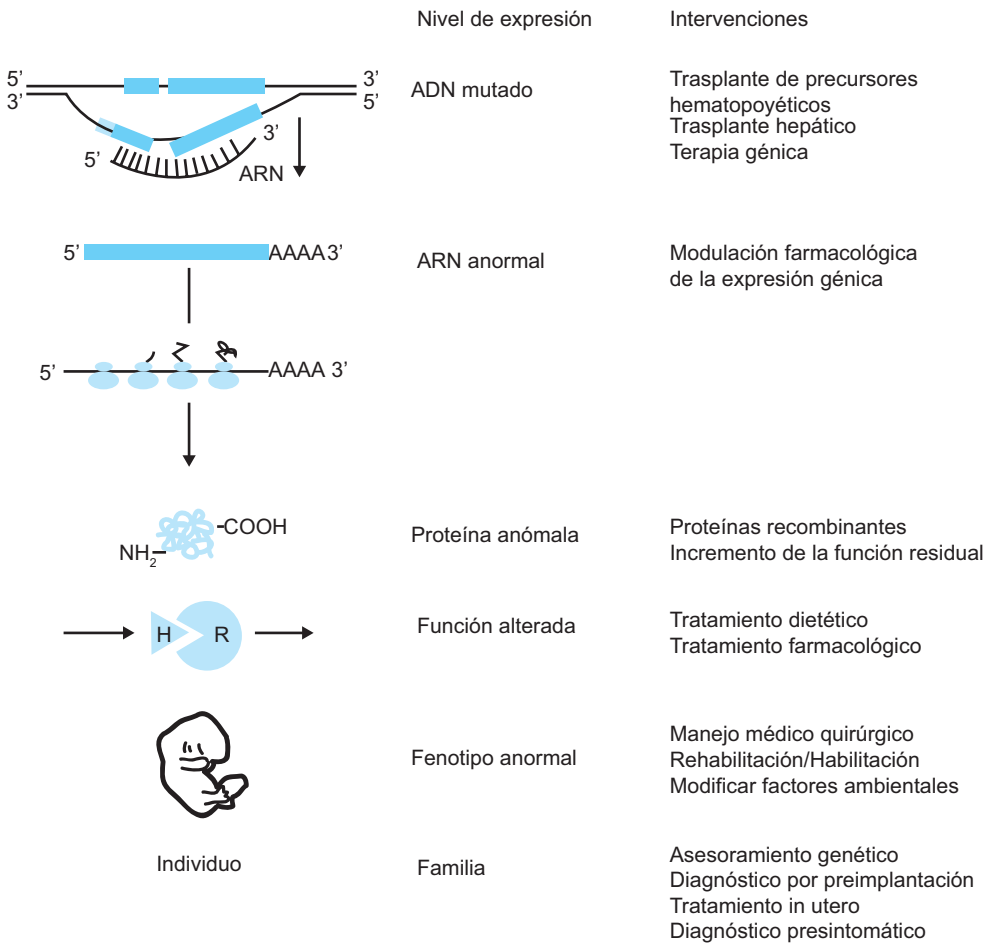


Figura 16-67. Estrategias de manejo en las enfermedades genéticas. Fuente: modificada de Oliva R. Tratamiento de las enfermedades hereditarias. En: Oliva R, Ballesta F, Oriola J, Claria J, ed. Genética médica. Barcelona: Publicacions i edicions de la Universitat de Barcelona, 2008. Pp. 291-309.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sustitución proteica

El reemplazo de productos génicos deficientes incluye a la sustitución de proteínas no enzimática y las terapias de reemplazo enzimático (TRE). Las primeras incluyen ejemplos históricos de gran impacto en la salud pública como la insulina en la diabetes tipo I, la levotiroxina en el hipotiroidismo congénito o la hormona del crecimiento para un número creciente de síndromes genéticos. En la actualidad se dispone de TRE para las enfermedades de Gaucher tipo 1, Fabry, Pompe y las mucopolisacaridosis tipo Hurler, Hunter y Maroteaux-Lamy. En el caso de mutaciones severas que impiden la síntesis completa de una enzima, la TRE enfrenta la dificultad de introducir una proteína "extraña" y que puede desencadenar una respuesta inmune o también puede ocurrir que la distribución del fármaco de TRE no atraviese la barrera hematoencefálica y limite así sus beneficios terapéuticos.

Intervención metabólica

En las enfermedades en las que no se dispone de opciones de sustitución proteica, la restricción dietética (*v.gr.* fenilcetonuria o galactosemia) o la depleción (flebotomías en los pacientes con hemocromatosis), son estrategias efectivas para atenuar los efectos deletéreos de diversas enfermedades.

Terapia génica

Algunas enfermedades genéticas son susceptibles a terapia mediante la introducción de secuencias génicas normales para reemplazar o incrementar la función del gen que ante una mutación está generando un padecimiento. En el futuro, la terapia génica podrá jugar un papel importante en el manejo de padecimientos médicos. En la actualidad, el progreso es mayor en el desarrollo de técnicas de diagnóstico que en tratamiento, sin embargo ya existen terapias dirigidas que usualmente son costosas y exitosas sólo de forma parcial. Se espera que en algunos años estas terapias sean más efectivas y formen parte de la práctica clínica rutinaria. Los procedimientos empleados en la terapia génica incluyen: 1) insertar un gen normal en una región no específica dentro del genoma para reemplazar al gen no funcional causante de la enfermedad, 2) intercambio de un gen anormal por uno normal a través de recombinación homologa, 3) reparación de un gen anormal a través de mutación reversa selectiva, 4) regulación particular de un gen mediante el control de su encendido o apagado, 5) estimulación de la respuesta inmune para atacar células cancerígenas, 6) inserción de genes a células madre para que confieran sensibilidad a quimio o radioterapia y proporcionar resistencia a efectos colaterales de tratamientos oncológicos, 7) transfección de genes suicidas en células de pacientes con cáncer y 8) angiogénesis, al prevenir la formación de vasos sanguíneos dentro del conglomerado de células tumorales.

Farmacogenómica

Aborda el estudio de las diferencias genéticas que hacen que los individuos respondan de forma diferente a los fármacos y aplica las tecnologías de análisis genómico en el desarrollo y uso futuro más racional de fármacos, es decir, una terapéutica basada en el genotipo con la consecuente disminución o eliminación de efectos secundarios y mejora de la relación costo-beneficio.

Manejo médico-quirúrgico

La corrección quirúrgica en el caso de muchas anomalías congénitas es en realidad curativa. Otros tratamientos son estrictamente sintomáticos, como el uso de férulas en el síndrome Ehlers-Danlos, la administración de antibióticos en forma profiláctica en fibrosis quística o el reemplazo hormonal en síndrome Turner. En ocasiones la supervivencia se debe a procedimientos quirúrgicos oportunos, tales como evaluación del diámetro de la raíz aórtica seguidos de cirugía para la prevención de disección de la misma en síndrome Marfan; o la realización de colonoscopías de forma periódica a personas con riesgo de cáncer de colon familiar seguidas de la remoción quirúrgica de intestino grueso ante los primeros signos de enfermedad.

El asesoramiento genético es el proceso de comunicación que ayuda a la asistencia de los individuos o familias con desórdenes genéticos o defectos al nacimiento que permite el entendimiento de las implicaciones médicas, diagnóstico, pronóstico y manejo del desorden; el modo de herencia y el riesgo de recurrencia; así como hacer lo mejor posible la vida diaria acoplada al padecimiento.

Tratamiento general de padecimientos genéticos

Sin excepción, requieren de manejo multidisciplinario y se presentan algunos ejemplos representativos de las opciones terapéuticas mencionadas con anterioridad se muestran en el cuadro 16-25.

EVALUACIÓN

1. El tratamiento de elección en un paciente con glucogenosis es: **a)** Dieta rica en tirosina y restringida en fenilalanina, **b)** suplementación de biotina a la dieta, **c)** dieta cetogénica, **d)** fluorhidrocortisona y aporte extra de sal, **e)** Glucosa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Del Castillo V, González del Ángel A, Orozco-Orozco L. Recursos terapéuticos en Genética. En: Guizar-Vázquez JJ, ed. Genética clínica. Diagnóstico y manejo de las enfermedades hereditarias. México: Manual Moderno, 2001. Pp. 705-727.

Dietz HC. New Therapeutic approaches to mendelian disorders. N Engl J Med 2010; 363:852-63.

Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH, editors. Inborn metabolic diseases: diagnosis and treatment. 4th ed. Berlin: Springer-Verlag, 2006.

Martínez-Pardo Casanova M. Protocolo de estudio en hepatopatías de etiología metabólica. An Pediatr (Barc) 2003; 59:571-81.

Nyhan WL, Bruce A. Barshop and Pinar TO. Atlas of metabolic diseases. New York: Hodder Arnold, 2005.

Oliva R. Tratamiento de las enfermedades hereditarias. En: Oliva R, Ballesta F, Oriola J, Claria J, ed. Genética médica. Barcelona: Publicacions i edicions de la Universitat de Barcelona, 2008. Pp. 291-309.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
a) Defectos de proteínas de transporte				
Síndrome Fanconi renal AD (OMIM #134600) *Locus*: 15q15.3 AR (*OMIM*: #613388) Gen: SLC34A1 Locus: 5q35 LX-R (OMIM #300009) Gen: CLCN5 *Locus*: Xp11.22	La forma hereditaria es muy rara	Disfunción tubular renal proximal compleja. La mayoría de los casos son esporádicos o secundarios	Excreción urinaria anormal de glucosa, ácido úrico, bicarbonato, fosfatos, aminoaciduria inespecífica y proteinuria de bajo peso molecular	Aporte de bicarbonato sódico y suplementos de potasio por vía oral. Fosfatos y vitamina D (enfermedad ósea). Aumento de ingesta hídrica (poliuria). L-carnitina (miopatía secundaria). Trasplante de riñón (insuficiencia renal)
Fibrosis quística AR (*OMIM* #219700) Gen: *CFTR* *Locus*: 7q31.2 Mutación común: ΔF508	1:2 000 a 1:4 000	Alteración funcional del regulador transmembranal (CFTR) que disminuye la permeabilidad del cloro	Determinación de tripsina inmunorreactiva en el cribado neonatal. Dos determinaciones de cloro en sudor >60 mmol/L (en lactantes >40 mmol/L). Búsqueda de mutaciones	Complicaciones pulmonares: antibióticos, broncodilatadores, antiinflamatorios, mucolíticos y fisioterapia pulmonar. Insuficiencia pancreática/biliar: lipasa, taurina, antiácidos, sales biliares. Incrementar ingesta calórica 120-150%, vitaminas liposolubles Terapia física y acondicionamiento Manejo de infertilidad a través de técnicas de reproducción asistida en el varón Prevención de insuficiencia pancreática y malnutrición. Vigilancia de desarrollo de cirrosis biliar Esquema de inmunización completo para neumococo, virus sincitial respiratorio. Dieta rica en vitamina D y calcio. Terapia génica con ADN compacto (PLASmin™), fase I, FDA Ivacaftor (VX-770) útil en paciente con la mutación G551D, fase III, FDA. Terapia génica a través de liposomas en investigación
b) Trastornos del metabolismo intermedio				
Carbohidratos **Galactosemia clásica** AR (*OMIM* #230400) Gen: *GALT* *Locus:* 9p13 Mutación común: Q188R	1:40 000	Deficiencia de galactosa-1-fosfato-uridil transferasa (Gal-1-P)	Prueba Benedict (+) Galactosuria (cromatografía) Prueba Beutler (actividad de Gal-1-P)	Fórmulas sin lactosa cuyas proteínas procedan de la soya o hidrolizados de caseína y alimentos libres de galactosa (carnes, huevo, cereales, aceite, miel, otros). No ingerir alimentos ricos en galactosa, ni leche y/o sus derivados
Glucogenosis tipo I AR (*OMIM* #232200) Gen: *G6PC* *Locus*: 17q21 Mutación más común: R83C, Q347X, G727T	1:20 000	Deficiencia de glucosa-6-fosfatasa que provoca acúmulo de glucógeno	Determinación enzimática en hígado, riñón o intestino. Tinción Carmín de Best demuestra depósitos de glucógeno en biopsia de hígado. Pruebas de glucagón o de tolerancia a la glucosa oral	Evitar hipoglucemias. Alimentación frecuente diurna y continua nocturna rica en carbohidratos o almidones y uso de grasas poliinsaturadas. Prevenir daño renal y alteraciones metabólicas (alopurinol, biotina). Transplante hepático y/o renal

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Glucogenosis tipo II/Enfermedad de Pompe AR (*OMIM* #232300) Gen: GAA Locus: 17q25.3 Mutación más común: p.Arg854X, p.Asp645Glu y c.336-13T>G Existen 4 formas clínicas: - Infantil clásico - Infantil no clásico - Infanto-juvenil - Adulto	1:40 000	Deficiencia de alfa-glucosidasa ácida	Cardiomegalia/miocardiopatía Elevación de CPK y transaminasas Determinación de oligosacáridos en orina EKG con intervalos PR cortos y complejos QRS altos EMG con seudomiotonía y alta frecuencia de descargas y desfibrilaciones Acumulación de glucógeno en lisosomas cardiacos y de músculo esquelético Disminución de actividad enzimática residual de α-1,4-glucosidasa en fibroblastos, biopsia de músculo, leucocitos o gota de sangre seca Incremento de niveles de maltosa en sangre Análisis mutacional	Terapia de reemplazo enzimático con alglucosidase alfa (20-40 mg/Kg/dosis cada dos semanas) Monitoreo con anticuerpos IgG Profilaxis contra influenza y virus sincitial respiratorio Terapia física Vigilancia de problemas: respiratorios, deglución, conducción cardiaca y cardiomiopatía Uso de vectores rAAV capaces de traducir tejido cardiaco (experimentación)
Aminoácidos **Fenilcetonuria** AR (*OMIM* #261600) Gen: *PAH* *Locus*: 12q22-24.1 Mutación más común: R408W	1:10 000	Deficiencia de fenilalanina hidroxilasa (FAH) con acúmulo y toxicidad por fenilalanina	Prueba de cloruro férrico (+). Prueba Guthrie Fenilalanina sérica >150 μmol/L y niveles bajos de tirosina Actividad baja de FAH en biopsia hepática	Formulas bajas en fenilalanina (Phenex-1®, Phenex-2®, Lofenalac®, Analog XP-LCP®), seno materno, suplemento de tirosina y carnitina. Evitar alimentos ricos en fenilalanina. Prevenir teratogénesis
Tirosinemia 1a AR (*OMIM* #276700) Gen: *FAH* *Locus:* 15q23-25 Mutación más común: IVS 12 + 5 G→A, W262X	1:6 000	Deficiencia de fumaril acetoacetato hidroxilasa (FAAH)	Prueba de nitrosonaftol (+) Reacción de millón (+) Tirosina sérica > 200 μmL/mL Aumento de metionina sérica Hiperaminoaciduria En orina se encuentran los 4-hidroxifenilderivados (láctico, pirúvico y acético), succinilacetona, succinilacetoacético y ácido δ-aminolevulínico Actividad baja de FAAH en linfocitos, fibroblastos o eritrocitos	Restricción en la dieta de fenilalanina y tirosina (Tyrex-1®, Tyrex-2®). NTBC [2-(2-nitro-4-trifluorometilbenzoil)-1,3-ciclohexanediona]. Trasplante hepático
Homocistinuria AR (*OMIM* #236200) Gen: *CBS* *Locus:* 21q22.3 Mutación más común: G919A, T833C I278T y G307S	1:80 000	Deficiencia de cistationina β-sintasa (CBS)	Test de ciano-nitroprusiato (+) Test de plata-nitroprusiato (+) Homocisteína > 200 μmol/L Metionina plasmática elevada Cistina y cistationina bajos Actividad baja de CBS en fibroblastos, hígado o linfocitos	Suplementación con piridoxina (vitamina B_6), ácido fólico y L-cistina. Dieta baja en metionina. En pacientes que no responden a piridoxina, utilizar betaína. Reducir riesgos de tromboembolia

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Lípidos **Hipercolesterolemia familiar** AD (*OMIM* #143890) Gen: *LDLR* *Locus*: 19p13.1-13.3 Mutación más común: Se clasifica en cinco subgrupos fenotípicos	1:1 000	Deficiencia del receptor para lipoproteínas de baja densida (LDL) de la apolipoproteína B-100	Hipercolesterolemia de 650-1 000 mg/L en homocigotos y de 350-550 mg/L en heterocigotos Elevación del colesterol a LDL Análisis de polimorfismos del gen *LDLR* mediante RFLP Determinación de lipoproteína A	Dieta baja en colesterol y ácidos grasos saturados Remoción de LDL por plasmaféresis o aféresis Fármacos: colestiramina, colestipol, mevastatina, estatinas sintéticas, lovastatina y derivados. Adición de ácido nicotínico Homocigotos: Trasplante hepático (no responden a dieta ni a fármacos)
c) Defectos de organelos celulares				
Lisosomas **Enfermedad de Gaucher** AR Gen: *GBA* *Locus*: 1q21 Mutación más común: N370S, L444P, 84GG y IVS2 +1 a) Tipo I no neuronopática (*OMIM* #230800) b) Tipo II aguda (*OMIM* #230900) c) Tipo IIIA crónica (*OMIM* #231000) d) Tipo IIIB crónica (*OMIM* #231000) e) Tipo IIIC crónica (*OMIM* #231005)	1:60 000 1:100 000 1:100 000	Deficiencia de β-glucosidasa	Elevación de glucosil-ceramida, fosfatasa ácida resistente al tartrato, ferritina, enzima convertidora de angiotensina, gammaglobulinas y quitotriosidasa en plasma Acumulación de glucocerebrósidos Disminución de colesterol total, HDL y LDL, factores de coagulación y vitamina B12 Células de Gaucher en frotis de sangre periférica y médula ósea Determinación bioquímica de actividad de β-glucosidasa en leucocitos o fibroblastos Análisis de ADN	Esplenectomía total o parcial en caso de esplenomegalia y trombocitopenia Transfusión de hemoderivados, suplemento de vitaminas y hierro Analgésicos contra dolor óseo Cirugía articular de reemplazo. Manejo de fracturas. Suplemento de calcio Descompresión de núcleos Bifosfonatos y calcio para osteopenia Trasplante de médula ósea en formas neurológicas crónicas Terapia de replazo enzimático con imiglucerasa (dosis inicial de 30-60 U/Kg/IV cada 2 semanas) o velaglucerasa alfa. Terapia de reducción de sustrato en pacientes adultos con Gaucher tipo I (miglustat: 100 mg/3 veces/día). Piracetam para el manejo de mioclonus
Enfermedad de Niemann-Pick AR a) Tipo A (*OMIM* #257200) Gen: *SMPD1* *Locus*: 11p15.4 Mutación más común: L261X, L178FS, M382I, L302P y R496L	1:40 000	Deficiencia de esfingomielinasa ácida	Acúmulo sistémico de esfingomielina en formas neuronopáticas, y acúmulo cerebral de esfingosilfosforilcolina en el tipo A Leve incremento de colesterol no esterificado Homeostasis de colesterol anormal con disminución de HDL-C Macrófagos espumosos semejantes a zarzamoras en vísceras y médula ósea. Inclusiones citoplasmáticas polimórficas Tinción del citoplasma celular en azul con técnica Wright Los tipos C presentan una inadecuada esterificación del colesterol	
b) Tipo B y E (*OMIM* #607616) Gen: *SMPD1* *Locus*: 11p15.4 Mutación más común: ΔR608, G242R, S436A, N383S y Q292K	1:40 000	Deficiencia de esfingomielinasa ácida		Se sugiere trasplante de médula ósea en el tipo B

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
c) Tipo C1 y D (*OMIM* #257220) Gen: *NPC1* *Locus*: 18q11.2 Mutación más común: Gly992Trp, Gly992Arg, Cys177Tyr y I1061T	1:150 000	Defecto en la esterificación del colesterol		Miglustat (200 mg/3 veces/día) Anticonvulsivantes Nortriptilina y clomipramina para problemas del sueño y cataplexia Anticolinérgicos para distonía y temblor Terapia pulmonar, ocupacional y física
d) Tipo C2 (*OMIM* #607625) Gen: *NPC2* *Locus*: 14q24.3 Mutación más común: p.Glu20X, p.Glu118X	1:150 000	Defecto en la esterificación del colesterol		
Enfermedad de Fabry LX (*OMIM* #301500) Gen: *GLA* *Locus*: Xq22.1 Mutación más común: N215S	1:80 000	Deficiencia de α-galactosidasa	Proteinuria Incremento en los niveles de globotriaosilceramida en plasma y sedimento urinario Depósito intracelular de glucoesfingolipidos en todos los tejidos Incremento de globotriaosilfingosina en plasma Actividad reducida de la enzima α-galactosidasa en plasma, leucocitos, lágrimas o tejido de biopsia Análisis de mutaciones del gen o análisis de ligamiento	Terapia de sustitución enzimática con agalsidasa beta (1 mg/Kg) c/2 semanas Difenilhidantoína para reducción de acroparestesias Hemodiálisis y/o trasplante renal Evitar estímulos que desencadenan el dolor Tratamiento profiláctico con anticonvulsivantes Uso de pancrelipasa y dieta Antiagregante/anticoagulante como profilaxis Terapia de inhibición de sustrato
GM_1 Gangliosidosis AR (*OMIM* #230500) Gen: *GLB1* *Locus:* 3p22.3 Mutación más común: R482H, R208C, R201C e I51T	1:3 700	Deficiencia de β-galactosidasa ácida	Linfocitos vacuolados en sangre periférica Histiocitos grasos en médula ósea No mucopolisacariduria. Acúmulo de gangliósido GM1 en cerebro y mucopolisacaridos en vísceras	Terapia de reducción de sustrato con iminoazucar N-butildeoxigalactonojirimicina y terapia con chaperonas en investigación
GM_2 Gangliosidosis a) Tay-Sachs AR (OMIM #272800) Gen: HEXA Locus: 15q23 Mutación más común: Arg178His, Arg178Cis	1:4 000	Deficiencia de hexosaminidasa A	Acúmulo del gangliósido GM^2 en cerebro Neuronas en forma de balón	Medidas paliativas de soporte
b) Sandhoff AR (OMIM #268800) Gen: HEXB Locus: 5q13.3 Mutación más común: R505Q	1:600	Deficiencia de unidad β de la enzima hexosaminidasa	Acúmulo del gangliósido GM_2 en cerebro	Terapia de reemplazo, trasplante de médula ósea, y privación de sustrato en investigación

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Mucopolisacaridosis tipo I a) Hurler AR (*OMIM* #607014) Gen: *IDUA* *Locus*: 4p16.3 Mutación más común: p.Gln70X, p.Ala327Pro, p.Trp402X, p.Pro533Arg, c.46_57del b) Hurler/Scheie AR (*OMIM* #607015) c) Scheie AR (*OMIM* #607016)	1:100 000 1:500 000	Deficiencia de α-L-iduronidasa	Deficiencia de α-L-iduronidasa en leucocitos, fibroblastos o plasma Incremento de glucosaminoglucanos urinarios (heparan y dermatan sulfato) Estudio molecular del gen	Evaluación ortopédica, oftalmológica, cardiaca, auditiva, neurológica, neuropsicológica Trasplante de stem cell hematopoyéticas Premedicación con antiinflamatorios y antihistamínicos vía IV previa a infusión con α-L-iduronidasa recombinante 100 U/Kg en de forma semanal Terapias bajo investigación: combinación de terapia de reemplazo enzimático con trasplante de stem cells hematopoyéticas, infusión con proteínas recombinantes para administración IV con paso de barrera hematoencefálica, análogos de sustrato enzimático, privación de sustrato, terapia basada en células
Mucopolisacaridosis tipo II Hunter AR (*OMIM* #309900) Gen: *IDS* *Locus*: Xq28 Mutación más común: c.1122C>T (atenuado), p.Arg468Gln, p.Arg468Trp, and p.Ser333Leu (severo	1:100 000-170 000	Deficiencia de iduronato-2-sulfatasa	Deficiencia de iduronato-2-sulfatasa en leucocitos, fibroblastos o plasma Incremento de glucosaminoglucanos urinarios (heparán y dermatán sulfato) Estudio molecular del gen	Evaluación ortopédica, oftalmológica, pulmonar, cardiaca, auditiva, neurológica, neuropsicológica Terapia de reemplazo enzimático con idursulfasa (0.5 mg/Kg/semana) Trasplante de stem cells hematopoyéticas Terapias bajo investigación: administración intratecal de iduronato-2-sulfatasa Terapia génica linfocitaria en investigación
Sanfilippo tipo A AR (*OMIM* #252900) Gen: *SGSH* *Locus*: 17q25.3 Mutación más común: R245H, Q380R, S66W y 1080delC	1:280 000	Deficiencia de sulfamidasa caracterizada por degeneración severa SNC con muerte en la segunda-tercera década de la vida	Deficiencia de heparán N-sulfatasa en fibroblastos y amniocitos Excreción de heparán sulfato en orina	Terapia génica intracerebral con SAF-30 en investigación Trasplante de células madre con poca respuesta
Síndrome Zellweger AR (*OMIM* #214100) Gen: *PEX-1, 3, 5, 6, 12, 14, 26 y PXMP3* *Locus*: 7q21-q22, 6q23-q24, 12p13.3, 6p21.1, 17q21, 1p36.2, 22q11.21 y 8q21.1	1:100 000	Alteración en éter-glucolípidos Desorden en la biogénesis de peroxisomas	Actividad disminuida de la fosfatasa aciltransferasa Elevación de ácidos grasos de cadena larga, hierro sérico, ácido fitánico, acidemia pipecólica, aminoaciduria, albuminuria Disminución de plasmalógeno	Ácido docosaheaxanoico (250 mg/día) y se ha usado clorofibrato sin mucho éxito

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
d) Defectos de ciclos específicos				
Urea **Deficiencia de ornitino transcarbamilasa (OTC)** LX-R (*OMIM* #311250) Gen *OTC* *Locus*: Xp21.1 Mutación más común: I700fs y G843D	1:50 000	Deficiencia de ornitino-transcarbamilasa hepática (OTC)	Niveles elevados de amonio, glutamina y alanina plasmática Elevación del ácido orótico urinario Niveles disminuidos de citrulina plasmática	Dieta baja en proteínas (0.7 g/Kg/día) y "quelantes de amonio" como el benzoato de sodio o el fenilbutirato. Suplementos con arginina y citrulina. Además de carnitina, citrato, N-carbamilglutamato, folatos y piridoxina. Evitar el uso de valproato sódico Terapia génica mediada por adenovirus en investigación
Colesterol **Síndrome Smith-Lemli-Opitz** AR (*OMIM* #270400) Gen: *DHCR7* *Locus*: 11q12-q13 Mutación más común: IVS8-1G>C	1:20 000-40 000	Deficiencia de 7-dihidrocolesterol reductasa	Colesterol sanguíneo disminuido Elevación de 7-dihidrocolesterol	Dieta alta en colesterol Colesterol exógeno (20 a 40 mg/Kg/día) en asociación con ácido urodesoxicólico (15 mg/Kg/día) y ácido quenodesoxicólico (7 mg/Kg/día)
Purinas **Síndrome Lesh-Nyhan** LX-R (*OMIM* #300322) Gen: *HPRT* *Locus*: Xq26-q27.2	1:380 000	Deficiencia de hipoxantina-guanina-fosforribosil- transferasa (HPRT)	Hiperuricemia e hiperuricosuria Actividad de HPRT < 1.5% en la forma clásica y de 1.5-8% en la forma variante (anormalidades neurológicas presentes, pero sin automutilación)	Disminuir ingesta de alimentos ricos en purinas (haba, coliflor, espinaca, lenteja, espárrago, chícharo y champiñón) Alopurinol (200-400 mg/día)
e) Otros padecimientos				
Síndrome Turner Monosomía total o parcial del cromosoma X Alteración más común: Cariotipo 45,X	1:3 000	Monosomía X	Cariotipo 45,X o variantes	Manejo dietético para evitar problemas endocrinológicos Tratamiento con hormona del crecimiento a partir de los cuatro años (0.05 mg/Kg/día; 0.15 IU/Kg/día) Manejo para déficit de atención e hiperactividad. Asesoramiento didáctico Manejo cardiológico/endocrinológico con terapia hormonal sustitutiva combinada/audiológico/ ginecológico/ urológico/nefrológico
Hiperplasia suprarrenal congénita variedad perdedora de sal AR (OMIM #201910) Gen: CYP21A2 Locus: 6p21.33 Mutación más común: c.293-13A>G; c.293-13C>G, p.Pro31Leu, p.Ile173Asn	1:15 000	Deficiencia de 21-hidroxilasa	Elevación de 17-hidroxiprogesterona, renina plasmática, androstenediona, progesterona y testosterona Disminución de la concentración de sodio, cloro y dióxido de carbono total Incremento de potasio e inapropiada concentración de sodio en orina	Genitoplastía feminizante en caso de virilización en mujeres Vigilancia hidroelectrolítica Terapia de reemplazo con glucocorticoides (hidrocortisona: 10-20 mg/m2/24 hrs/VO divido en dos o tres dosis Terapia de reemplazo con mineralocorticoides (9α -fludrohidrocortisona: 0.05-0.3 mg/día/VO) y cloruro de sodio adicionado a fórmula láctea o comida (1-3 g/día) Manejo especializado en condiciones de estrés quirúrgico mediante ajuste de tratamiento

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Distrofia muscular de Duchenne LX-R (*OMIM* #310200) Gen: *DMD* *Locus*:Xp21.2-p21.1 Mutación común: Deleción de uno o más exones	1:3 500	Estructura anormal de la proteína distrofina a nivel muscular secundaria a mutación del gen	Niveles elevados de Creatina quinasa en sangre EMG con patrón miopático Biopsia muscular con depósitos de grasa y tejido conectivo. El uso de western blot e inmuno-histoquímica reporta ausencia de expresión de la proteína Análisis citogenético en pacientes que incluyen otros padecimientos ligados al cromosoma X Estudio molecular para detección de deleciones o duplicaciones del gen DMD	Terapia física y respiratoria. Apoyo psicológico, ventilatorio y asistencia mecánica. Vigilar escoliosis. Intervención quirúrgica en caso de complicaciones ortopédicas (riesgo-beneficio). Evaluación respiratoria y cardiológica una o dos veces por año a partir de los 10 años Inmunizaciones anuales contra neumococo e influenza. Dieta balanceada rica en vitamina D y calcio. Control de peso Esteroides y derivados (prednisona (0.75/mg/Kg/día), deflazacort (0.9 mg/Kg/día), oxandrolona (0.1 mg/Kg/día)). Mejoran función motora Supresión de codones de paro a través del uso de amino glucósidos. Gentamicina (7.5 mg/Kg/día) PTC124, vía oral, el cual promueve la traducción génica en mutaciones sin sentido Terapia con células madre. Terapia génica con administración sistémica de vectores rAAV6 Oligonucleótidos morfolino antisentido que modifican la expresión de genes mediante el bloqueo de la traducción
Síndrome Wiskott-Aldrich LX-R (*OMIM* #301000) Gen: *WAS* *Locus*: Xp11.23 Mutación común:	1:1 000 000	Espectro de padecimientos con defecto predominante de plaquetas y linfocitos. Se acompaña de eczema, infecciones recurrentes y linforma	Anemia hemolítica o deficiente de hierro, trombocitopenia, plaquetas pequeñas. Deficiencia de CD43. Tiempos de sangrado alargados Incremento de IgA, IgE Disminución de IgM	Trasplante de médula ósea Esteroides tópicos Inmunosupresores Factor estimulante de colonias de granulocitos Profilaxis con antibióticos, inmunoglobulina inmune IV, inmunizaciones contra Pneumocystis Esplenectomía, transfusiones plaquetarias Terapia génica ex vivo en investigación mediante lentivirus
Enfermedad granulomatosa crónica LX-R (*OMIM* #306400); AR (*OMIM* #233700): AR (*OMIM* #613969) Gen:*CGD; NCF1; NCF4* *Locus*: Xp21.1; 7q11.23; 22q12.3	No reportada	Inmunodeficiencia genéticamente heterogénea que presenta función fagocitaria inhábil. Se favorecen principalmente infecciones bacterianas y fúngicas	Ausencia o deficiencia de citocromo b, proteína p91-*phox*, p22-*phox* Actividad disminuida de NADPH oxidasa Prueba de nitroazul de tetrazolium negativa	Usando técnicas semejantes a la de ADA se han realizado pruebas en Alemania para reconstituir el sistema inmune
Inmunodeficiencia combinada severa AR (*OMIM* #601457, #600802, #608971) Gen: *RAG1, RAG2; JAK3;CD3D, CD3E, IL7R y PTPRC* *Locus:* 11p12, 19p13.11, 11q23.3, 5p13.2, 1q31.3-q32.1	1:75 000	Padecimiento poligénico en el cual se ve seriamente comprometido el sistema inmune (“niño de la burbuja”)	Defecto inmunológico celular y humoral congénito Deficiencia de adenosin deaminasa	Terapia con el medicamento PEG-ADA La terapia génica (ADA) es dirigida a células de medula ósea de pacientes y posterior trasplante de las células transfectadas (trasplante autólogo)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Atrofia girata de coroides y retina AR (*OMIM* #258870) Gen: *OAT* *Locus*: 10q26.13		Deficiencia de ornitina aminotransferasa Consistente en degeneración progresiva coriorretiniana y debilidad muscular proximal leve	Elevación de ornitina en plasma Deficiencia de ornitina aminotransferasa Elevación en orina de ornitina, lisina y arginina Disminución plasmática de lisina, ácido glutámico y glutamina	Administración exógena de creatina y una dieta baja en arginina. E hipercalórica Terapia génica *ex vivo*
Anemia falciforme AR (*OMIM* #603903) Gen: *HBB* *Locus:* 11p15.4 Mutación común Glu6Val:	1:70 000	Resulta de mutaciones en la beta globina. Se caracteriza por eventos vaso-oclusivos que resultan en isquemias y dolores crónicos y dactilitis	Presencia de hemoglobina S	Uso de analgésicos e hidratación oral Manejo antipirético Manejo del síndrome torácico agudo Monitoreo de crisis aplásica Esplenectomía en caso de secuestro Manejo de hipertensión pulmonar Tratamiento con hidroxiurea Antibiótico profiláctico Cuadro de inmunización preventivo Monitorear sobrecargas de hierro Trasplante de células madre de cordón umbilica Terapia génica en investigación
Amaurosis congénita de Leber AR y AD (*OMIM* #204000) Gen: Poligénica (12 genes aproximadamente)	2:100 000	Padecimiento poligénico caracterizado por distrofia severa de retina	Hipertreoninemia Hipertreoninuria	Programas de apoyo visual Corrección de errores de refracción Terapia génica para deficiencia del gen *RPE65* y *CEP290* a través de adenovirus asociados
Epidermolisis bullosa diastrófica AR (*OMIM* #226600) Gen: *COL7A1*. Poligénica (12 genes aproximadamente) *Locus:* 3p21.31	6.5:1 000 000	Severo desorden de la piel caracterizado por ámpulas congénitas que afectan a todo el organismo con presencia de cicatrices y contracturas	Defecto de tinción de la colágena tipo VII	Tratamiento de lesiones Hidratación Suplementos alimenticios Terapia de reemplazo génico Terapia de reemplazo con células madres Trasplante de proteína recombinante de colágena tipo VII normales Trasplante de medula ósea
Anemia de Fanconi tipo A y C AR (*OMIM* #227650; *OMIM* #227645) Gen: *FANCA; FANCC* *Locus*:16q24.3; 9q22.32 Mutación común: deleciones exónicas; c.345+4A>T, 67delG	1:36 000	Anormalidades físicas, falla de médula ósea e incremento del riesgo de malignidad	Rupturas cromosómicas múltiples inducidas por diepoxibutano o mitomicina C Deficiente escisión de dímeros de pirimidina mediante rayos UV Fase G2 prolongada del ciclo celular	Administración de andrógenos orales (oximetolona) para estimular conteo sanguíneo Administración de factores de crecimiento hematopoyético Transplante de células madre hematopoyéticas Evitar transfusiones sanguíneas y prevenir cáncer Terapia génica mediante transfección por retrovirus en células hematopoyéticas

Cuadro 16-25. Opciones terapéuticas en padecimientos genéticos (continuación)

Enfermedad	Incidencia	Defecto básico	Hallazgos en el tamiz metabólico y pruebas específicas	Manejo médico
Leucemia mieloide crónica AR (*OMIM* #608232) Gen: *BCR* *Locus*:22q11.23 Mutación común: t(9;22)(q34;q11)	1:2 000	Desorden mieloproliferativo caracterizados por cromosoma Filadelfia		Inhibidor de quinasas Tratamiento con Imatinib (STI571) Aplicación de factor estimulante de granulocitos Tratamiento con interferón alfa Trasplante de células madre

AD = autosómico dominante, AR = autosómico recesivo, LX-R = ligado al X recesivo, ADN = ácido desoxirribonucleico, FDA = Food and Drugs Administration, EE.UU, EKG = electrocardiograma, EMG = electromiografía, HMG-CoA =3-hidroxi-3-metil-glutaril-coenzima A, COMT = catecol-o-metiltransferasa, MAO-B = monoamino oxidasa, VO = vía oral.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sanjurjo-Crespo P, Aquino L, Aldámiz-Echevarria L. Enfermedades congénitas del metabolismo: generalidades, grupos clínicos y algoritmos diagnósticos. En: Sanjurjo P, Baldellou A, editores. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon, 2001. Pp. 29-51.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ASESORAMIENTO GENÉTICO

Dra. Lucina Bobadilla Morales
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez
Dr. Jorge Román Corona Rivera

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer las bases del asesoramiento genético (AG), así como los diferentes modelos de AG, los procesos y etapas del AG, además de su filosofía y ética y las indicaciones frecuentes para ofrecer AG a individuos y familias con padecimientos genéticos.

GENERALIDADES

El término de AG fue acuñado por Sheldon Redd, genetista de la Universidad de Minnesota, EE.UU. en 1947. El AG fue definido en 1975 por la *American Society of Human Genetics* como un proceso de comunicación médico-paciente que se ocupa de los problemas humanos asociados con la presentación, o el riesgo de presentación, de un trastorno genético en una familia. El AG se requiere en casos en los que se ha identificado que una persona o familia podría correr el riesgo de transmitir una enfermedad hereditaria y plantea la probabilidad de tener hijos afectados por dicho padecimiento. Durante una sesión de AG se explica a la familia las implicaciones de las enfermedades hereditarias y se les ayuda a entender cómo funciona la herencia. Otra meta importante es ayudar a la familia a comprender los hechos médicos como el diagnóstico, la historia natural de la enfermedad y la atención o el tratamiento que lo ayuden en la toma de decisiones personales sobre el embarazo, el cuidado de los afectados y las posibles pruebas genéticas que se pudieran realizar para el afectado o para la detección de portadores y finalmente, coadyuvar a lograr la mejor adaptación posible del sujeto afectado y su familia. En la actualidad, el desarrollo de las técnicas diagnósticas en citogenética y biología molecular, así como el conocimiento del genoma humano, han facilitado la práctica de ofrecer un buen AG, pero a la vez han permitido que el AG tome otras directrices no solo de diagnóstico prenatal y posnatal, sino también del diagnóstico presintomático y de portadores.

Puntos sobresalientes

El AG forma parte del proceso de atención que brinda en su consulta el médico genetista a pacientes y familias con padecimientos genéticos o genético-ambientales.

MODELOS DE ASESORAMIENTO GENÉTICO

Históricamente se han planteado diferentes modelos de AG, que incluyen de forma principal: **a)** ***modelo eugenésico***, pretende mejorar las cualidades raciales físicas o mentales de futuras generaciones; **b)** ***modelo médico preventivo***, asesoramiento basado en observaciones empíricas, ofrece empatía o sugiere evitar tener hijos para evitar la recurrencia; **c)** ***modelo de toma de decisiones***, asesoramiento más específico basado en pruebas genéticas y con autonomía en el paciente para la toma de decisiones acorde a sus propias necesidades y valores; y **d)** ***modelo psicoterapéutico***, considera ciertas dimensiones cognitivas o emocionales para la toma de decisiones generadas a partir de la información brindada en el AG.

PROCESO DEL ASESORAMIENTO GENÉTICO

Después de realizar una historia clínica-genética y árbol genealógico, se selecciona la prueba o pruebas que determinaran el carácter hereditario o no de un trastorno y que permitirán conocer el riesgo de reaparición de una condición. La evaluación de los resultados se realiza en forma conjunta entre el médico, el individuo, los padres y/o la pareja. Cuando existen resultados anormales, el AG incluye información completa que ayude a tomar decisiones sobre el futuro de la descendencia. La asesoría genética es útil para cualquier adulto, pareja y/o padres de un niño o recién nacido que muestre síntomas inusuales y que se sepa o se sospeche que son causados por una afección genética.

Para llevar a cabo el AG la primera tarea es establecer un diagnóstico genético preciso, la historia natural y el tratamiento de la afección. La segunda actividad consiste en determinar el riesgo de recurrencia, tomando en cuenta los tipos de enfermedades genéticas o genético-ambientales y su modo de herencia, tales como cromosómicas, mendelianas, multifactoriales o inclusive, las causas teratogénicas u oncogénicas. Se seleccionan los riesgos empíricos para los trastornos multifactoriales, los riesgos según segregación posible para las cromosómicos y para el caso de trastornos mendelianos, se consideran los factores que modifican la expresión de los genes como la expresividad variable, penetrancia incompleta, edad de aparición, mosaicismo germinal o mutaciones *de novo*, entre otros. En ocasiones, la incorporación adicional del análisis bayesiano de la probabilidad puede alterar de manera significativa las estimaciones del riesgo. El resto del AG va encaminado a brindar información acerca de las opciones reproductivas y comentarios que faciliten la toma de decisiones en la familia.

En estos procesos debe estar presente de manera importante el respeto a la autonomía de la familia y sus percepciones sobre el riesgo o incluso sobre la enfermedad. El principio de no intromisión es fundamental ya que es el eje principal distintivo del AG con respecto al manejo médico en otras áreas de la medicina, ya que en otras especialidades puede ser aconsejable brindar sugerencias y recomendaciones, pero en el caso del AG, se debe dejar a la familia tomar sus propias decisiones acerca de su futuro reproductivo y es necesario que dichas decisiones estén basadas en la información precisa y clara brindada en el AG. Este punto referente a la no intromisión podría considerarse una contradicción, basándonos en el principio de la medicina preventiva que será la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

reducción de la incidencia, sin embargo, el principal objetivo del AG es ayudar a las familias a comprender y afrontar la enfermedad genética, así como el brindar información precisa acerca de la evolución, pronóstico y tratamiento de la enfermedad y no solo el reducir la incidencia de la misma. Facilitar la reflexión sobre la toma de decisiones relacionadas con el futuro reproductivo es esencial en el AG, debido a las diferencias culturales y religiosas entre las familias respecto a la percepción del riesgo, perfección del impacto, significación de los hijos y la posibilidad de recurrencia, el consejero solo debe facilitar la toma de decisiones, pero no tomarlas por los involucrados, ni tampoco inducir alguna decisión.

La última tarea del AG es ayudar a la familia a enfrentarse con la presencia del trastorno y/o a su riesgo de recurrencia asumiendo los sentimientos naturales de culpa y vergüenza y propósito de esta situación. Se sugieren estrategias de apoyo adicional a la familia como el remitir información escrita sobre el trastorno, aconsejar la consulta de profesionales en salud mental, asesoramiento continuado a largo plazo con un tiempo adecuado para comentar sentimientos y pensamientos, así como integrarse a grupos de apoyo.

Cuando se diagnostica un padecimiento genético con base en la asesoría genética, la gravedad y posibilidad de tratamiento potencial para la enfermedad particular, los padres pueden decidir adoptar, embarazarse con un óvulo o espermatozoide de un donante conocido o desconocido que no esté afectado, evitar el embarazo, o si está disponible la opción, provocar un aborto de un feto afectado. Cuando existen problemas con el manejo de la información por parte del paciente o de los familiares es importante referirlos con la ayuda adecuada como psicología o trabajo social, entre otras.

ETAPAS DEL ASESORAMIENTO GENÉTICO

Durante el proceso del AG se explican las principales características del síndrome o enfermedad, su expresión clínica, la edad media de aparición de los síntomas, el tipo de transmisión y el riesgo de presentar la enfermedad, en caso de ser portador. Se ofrecen las recomendaciones sobre cribado y diagnóstico precoz, tanto para los posibles portadores como para los familiares con mayor riesgo ofreciendo además, las opciones profilácticas aplicables para cada entidad. Se recomienda tomar en cuenta los principios éticos del AG que incluyen: a) el respeto a la dignidad e inteligencia básica de las personas y a sus decisiones médicas y/o reproductivas, en particular las relacionadas con iniciar, proseguir o interrumpir un embarazo cuando existe riesgo genético o cuando se comprueba un problema genético en el feto por un diagnóstico prenatal; b) brindar información lo mas objetivamente posible, evitando la influencia de los valores personales del profesional sobre el usuario (denominado AG no-directivo); c) protección de la privacidad de la información genética frente a intrusiones externas injustificadas (compañías de seguros, empleadores, etc.); y d) contribuir a la desmitificación de la población general con respecto a los conocimiento sobre la genética mediante la educación.

Las etapas usuales del AG son las siguientes:

a. **Establecimiento del diagnóstico.** Este paso es crucial, pues de llevar a cabo un diagnóstico incorrecto el resultado sería la comunicación de una información errónea en su totalidad y de consecuencias trágicas. Además, se debe tomar en cuenta factores modificadores como la heterogeneidad etiológica, la penetrancia incompleta, la expresividad variable, la edad de inicio de la enfermedad, o inclusive el que el padecimiento no sea de naturaleza hereditaria. En la actualidad el diagnostico molecular auxilia en el caso de búsqueda de portadores.
b. **Cálculo y presentación del riesgo.** Es posible considerar que el algunas situaciones el cálculo del riesgo empírico no presenta mayor complicación, ya que sólo se requieren conocimientos elementales sobre la herencia mendeliana. Sin embargo, cuando se involucran factores como penetrancia reducida, expresividad variable, mosaicismo germinal o edad de aparición, entre otros, el cálculo de riesgos se puede tornar complicado y en la actualidad se cuenta con tablas de riesgo empírico, que apoyan en el proceso de estimación de la magnitud del riesgo. Se debe tener cuidado con la forma en que la familia está entendiendo las probabilidades de riesgo. Es mejor ofrecer cifras concretas cuantitativas, *v.gr.* "probabilidad de que ocurra el evento "X" es del 25 ó 50%" y no valores como 1/4, ó 1 de 4. Se debe hacer hincapié en que estos valores son para cada embarazo, pues pueden mal interpretarse. Como ejemplo, al decir a los padres que "el 25 % de los hijos pueden resultar afectados", se puede entender de forma errónea por ellos que si tienen cuatro hijos, tres serán sanos y uno afectado. Puede ser también un buen ejemplo, el utilizar para clarificar los riesgos genéticos, las posibilidades de cara o cruz al lanzar una moneda cuatro veces, siendo en cada ocasión 50% para cara o cruz y no dos veces cara y dos veces cruz. Dentro del riesgo, un factor muy importante resulta la naturaleza del riesgo y no solo el valor numérico del riesgo. Ejemplo de esto se muestra en el caso de una polidactilia autosómico dominante, con un riesgo de transmisión considerado elevado, ya que es del 50%, donde pocos padres detendrían su decisión de otro embarazo por este riesgo. Caso contrario, un riesgo que pudiera ser considerado bajo, como uno del 15% para ciertas familias con defectos de cierre del tubo neural, ejercería un poderoso efecto disuasorio. Otros factores como el tratamiento satisfactorio, el hecho de que el padecimiento conlleve dolor y sufrimiento y la viabilidad de diagnóstico prenatal tienen un efecto relevante a la hora de tomar una decisión. Los futuros padres a los que se les ofrece AG deben tener a su disposición la información necesaria que les permita enmarcar los riesgos en un contexto de forma que sean capaces de decidir por sí mismos si el riesgo es alto o bajo.
c. **Evaluación de las opciones.** Una vez establecido el diagnóstico y analizados los riesgos de recurrencia, el asesor genético está obligado a asegurarse que los padres reciben toda la información necesaria para tomar sus propias decisiones. Esta incluye información sobre los posibles métodos reproductivos. Sin importar la visión del médico genetista, los futuros padres tienen el derecho de ser informados sobre los procedimientos en diagnóstico prenatal que sean factibles en sentido técnico, y permisibles en lo legal.
d. **Comunicación y apoyo.** La meta final del AG es asegurar que un individuo o pareja pueda tomar sus propias deci-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

siones referentes a los riesgos y posiciones en función de la información facilitada. El AG nunca debe ser coercitivo o inducir a tomar una decisión en particular, además el asesor genético no bebe juzgar las decisiones tomadas por sus asesorados, aún si estas pudieran parecer como resultado de un AG incorrecto o si son en contra de las creencias del asesor. El asesor no debe dar su opinión respecto a las decisiones aún cuando le sean solicitadas de forma explícita, una manera de contestar a esta pregunta sería situar al consultando en las dos posibles consecuencias de la decisión tomada y que el tome la decisión de acuerdo al resultado de esta visión.

e. **Contacto a largo plazo.** Es difícil valorar el resultado del AG a largo plazo, ya que este se ve afectado por innumerables factores tales como el estatus socioeconómico, creencias religiosas, origen étnico, la naturaleza del riesgo, la posibilidad de un diagnóstico prenatal y el desarrollo de tratamientos adecuados. Sin embargo, se han realizado estudios para determinar la efectividad del asesoramiento demostrando que la mayoría de los consultantes tienen un recuerdo razonable de la información suministrada, en especial si esta se reforzó con una carta personal o una visita posterior. Resultado de estos estudios se conocen los factores más importantes para la toma de decisión acerca de su futura paternidad siendo la gravedad del desorden, el deseo de los padres de tener un niño y la posibilidad del diagnóstico prenatal, así como un tratamiento adecuado.

FILOSOFÍA Y ÉTICA DEL ASESORAMIENTO GENÉTICO

La utilización de los servicios de genética y el AG deben ser voluntarios y equitativos para todos los que lo requieran. La información y las pruebas genéticas deben ser ofrecidas cuando sea apropiado, mientras que los pacientes y familias tengan el derecho y la libertar de decidir sobre dichas pruebas y su reproducción, sin ningún tipo de presión, aunque en la realidad esto es difícil, ya que influyen factores como su accesibilidad a servicios en salud, costos, así como la información relativa a pruebas genéticas clínicamente aprobadas o experimentales, entre otros. Un hecho central del AG es la educación al paciente, o a los padres del mismo, principalmente información sobre su enfermedad referente a los cuidados médicos derivados de la historia natural y la variabilidad de la enfermedad o síndrome, bases genéticas o ambientales, riesgos de recurrencia para otros miembros de la familia, su impacto económico, social o psicológico y los recursos disponibles para ayudar a las familias a manejar los retos que implica el trastorno. La mayoría de los genetistas y asesores genéticos (figura existente en otros países como profesionales en algún campo de la salud no genetistas, ya sean trabajadores sociales o enfermeras que realizaron una maestría en asesoramiento genético), consideran que toda la información relevante debe ser revelada. Si se es selectivo puede ser considerado como un AG paternalista o irrespetuoso.

Sin embargo, existe un problema debido al desacuerdo filosófico y práctico respecto a que es considerado como relevante. Al determinar la obligatoriedad de revelar información concerniente a una prueba genética es importante considerar si la información que aporta es relevante para el diagnóstico, tratamiento o manejo de la enfermedad y lo ideal, es que el paciente cuente con un mínimo de información sobre conceptos básicos de genética, ya que aunado a la complejidad y diversidad creciente de estas pruebas, el reto de determinar que es relevante continúa en manos de la experiencia adquirida del genetista. El AG debe ser no directivo y la información provista debe de evitar inducir a una decisión tal en el paciente.

Sin embargo, no se debe olvidar que el paciente espera una guía, en particular en casos complejos, por lo que un consejo no directivo puro terminará las más de las veces en un conflicto para el paciente, por lo que el genetista tendrá que buscar estrategias para otorgar la información sin proporcionar dirección o postura. Tampoco debe omitirse que el AG debe atender las dimensiones afectiva y psicosocial ya que el solo presentar información, no promueve en sí la autonomía del paciente. Por último, la información relativa a la historia familiar, portadores, diagnóstico o riesgo en la descendencia de una enfermedad genética son estigmatizantes en potencia y podrían dar lugar a discriminación laboral o para obtener un seguro médico, por lo que resulta crítica la confidencialidad y protección de la privacidad.

PROBLEMAS FRECUENTES QUE REQUIEREN CONSEJO GENÉTICO

En familias de niños afectados por algún padecimiento genético es posible identificar los siguientes problemas que requieren de AG:

- Mujeres embarazadas o aquellas que deseen hacerlo después de los 35 años de edad.
- Antecedentes de un hijo con retraso mental o del desarrollo, un trastorno hereditario o un defecto de nacimiento.
- Parejas con una exposición laboral, estilo de vida o antecedentes médicos que puedan representar un riesgo para un embarazo. Por ejemplo, exposiciones a radiación, medicamentos, drogas, productos químicos o ciertas infecciones.
- Parejas cuyos bebés tienen una enfermedad genética metabólica diagnosticada mediante una prueba rutinaria de tamiz para neonatos.
- Las mujeres embarazadas cuyas pruebas de ultrasonido o análisis de sangre prenatales indican tener un riesgo de complicaciones o defectos de nacimiento superior al normal.
- Presencia de un trastorno hereditario o un defecto de nacimiento.
- Talla baja y alteraciones del crecimiento.
- Genitales ambiguos o desarrollo sexual anormal.
- Padecimientos no malformativos como algunos tipos de cáncer, trastornos psiquiátricos, neurodegenerativos y cardíacos.

Además previo a la concepción, requieren AG las parejas que desean realizarse pruebas u obtener más información sobre padecimientos genéticos comunes en el grupo étnico al que pertenecen, o con antecedentes de nacimiento de un producto previo con malformaciones, o que tengan un riesgo reproductivo conocido cuando uno de los miembros de la pareja tiene alguna enfermedad genética y por lo tanto corre el ries-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

go de que recurra en su descendencia, o cuando hay riesgo de ser portador en algún miembro sano de la pareja (*e.g.*, familias con afectados de hemofilia o distrofia muscular de Duchenne), parejas consanguíneas (se incrementa el riesgo de enfermedades recesivas y multifactoriales), o cuando uno de los miembros de la pareja es portador de alguna alteración cromosómica y en parejas con falla reproductiva (esterilidad, abortos de repetición sin causa médica conocida o antecedentes de recién nacidos muertos o que mueren en el período neonatal sin diagnóstico).

CONSIDERACIONES FINALES

El diagnóstico genético es fundamental para ofrecer un adecuado AG. Todo médico debe estar familiarizado con las indicaciones para AG y así derivar de forma oportuna al paciente y a su familia a una institución que cuente con servicios de Genética a fin de contribuir en la atención integral y multidisciplinaria del problema médico en cuestión. Además de los conceptos vertidos con anterioridad, deben considerarse también en el AG otros aspectos importantes incorporados a partir del vertiginoso desarrollo de la genética como lo son el diagnóstico presintomático, la epigenética y el diagnóstico genético por preimplantación, que conllevan delicadas implicaciones éticas y sociales para el niño.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realiza una historia clínica completa de un paciente con cualquier tipo de enfermedad genética y pregunta a los padres sobre sus conocimientos sobre el AG que recibieron referentes a la etiología, cuidados y riesgo de recurrencia y si no han recibido el AG, ayúdalos enviándolos a su atención por un genetista.

EVALUACIÓN

1. El asesoramiento genético es una actividad profesional donde se le dice a la familia de un niño con un padecimiento que es lo que deben de hacer en cuanto a su futuro reproductivo. **a)** Falso, **b)** Verdadero.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bobadilla-Morales L: Asesoramiento genético en las anomalías congénitas. En: Corona-Rivera JR, editor. Dismorfología. Introduc-ción al estudio de las anomalías congénitas. Guadalajara: Universidad de Guadalajara; 2007:24-36.

Martínez y Martínez R, Ramírez-Dueñas ML: Asesoramiento genético. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y el adolescente. 6ª. ed. México: El Manual Moderno; 2009:370-75.

Pinto-Escalante D, Ceballos-Quintal JM, Castillo-Zapata I, López-Ávila MT de J: Fundamentos y actualidades del asesoramiento genético. Rev Biomed 2001;12:186-195.

Walker AP. Genetic counselling. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, editors: Emery and Rimoin s principles and practice of medical genetics. Philadelphia: Churchill-Livingstone Elsevier. pp. 717-746, 2007.

World Health Organization (WHO). Human Genetics Programme. Proposed International guidelines on ethical issues in medical genetics and genetics services 1998. Geneve December, 15-16, 1997.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 17

Nutrición, metabolismo y trastornos nutricionales

Coordinador: Dr. Enrique Romero Velarde

Metabolismo
Dr. Enrique Romero Velarde, Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

Requerimientos energéticos y vitaminas
Dr. Enrique Romero Velarde, Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

Lactancia materna
Dra. Ma. Irene Santos Torres, Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

Sucedáneos de la leche materna y otras fórmulas
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay, Lic. Nut. Lorena del Pilar González Prado

Alimentación en el primer año de la vida
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay, Dr. Enrique Romero Velarde

Alimentación en el preescolar y escolar
Mtra. en Nutrición Hum. Claudia Hunot Alexander

Desnutrición proteico energética
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay, Dr. Enrique Romero Velarde

Obesidad
Dr. Enrique Romero Velarde, Mtra. en Nutrición Hum. Claudi, Hunot Alexander

Trastornos de la conducta alimentaria
Mtra. En Nutrición Hum. Claudia Hunot Alexander

Nutrición enteral – parenteral
Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos, Dra. Elisa García Morales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

METABOLISMO

Dr. Enrique Romero Velarde
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

OBJETIVOS

Describir las características principales del metabolismo de los macronutrimentos y nutrimentos inorgánicos. Señalar cuáles son las recomendaciones nutrimentales de los mismos.

CONCEPTOS

Metabolismo

Los seres vivos se alimentan de moléculas (simples o complejas) que son sometidas a transformaciones, cuyo conjunto es el metabolismo. Éste incluye dos fases principales: anabolismo, que se refiere a la construcción de moléculas complejas a partir de las más simples, y catabolismo que se refiere a la descomposición de moléculas complejas en otras más simples.

Nutrimento

Sustancia que proviene habitualmente de la dieta y que juega uno o más papeles metabólicos. En la actualidad se conocen alrededor de 80 nutrimentos. Si bien la fuente de to-dos los nutrimentos es la dieta, poco más de la mitad de ellos pueden, además, ser sintetizados por el organismo si se cuenta con los precursores apropiados; por existir en este caso dos fuentes (dieta y síntesis) se dice que estos nutrimentos son "dispensables" en la dieta; por lo contrario, los nutrimentos que no pueden ser sintetizados por el organismo se conocen como "indispensables" en la dieta. Nótese que para el metabolismo son indispensables virtualmente todos los nutrimentos.

Requerimiento de un nutrimento

Cantidad mínima de un nutrimento que un individuo necesita ingerir para mantener una nutrición adecuada. Difiere de una persona a otra de acuerdo con la edad, género, tamaño y composición corporal, actividad física, estado fisiológico (crecimiento, embarazo y lactancia), estado de salud, características genéticas y el lugar donde vive. Por ser una característica personal no debe confundirse con las recomendaciones nutrimentales.

Valores nutrimentales de referencia

Recientemente se publicaron las Recomendaciones de Ingestión de Nutrimentos para la población mexicana, elaboradas por un grupo de expertos formado por investigadores mexicanos que laboran en los Institutos Nacionales de Salud, en diversas Universidades y Centros de Investigación en México. Estas recomendaciones incluyen los valores nutrimentales de referencia que son un conjunto de cifras que sirven como guía para valorar y planificar la ingestión de nutrimentos de poblaciones sanas y bien nutridas. Estos valores se derivan del concepto conocido como necesidad o requerimiento nutrimental que es la cantidad de un nutrimento o componente de la dieta que cada individuo necesita ingerir para lograr una nutrición óptima. Las recomendaciones incluyen el Requerimiento nutrimental promedio (en inglés, *Estimated average requirement* [EAR]), la Ingestión diaria recomendada (en inglés, *Recommended dietary allowance* [RDA]), la Ingestión diaria sugerida (en inglés, *Adequate intake* [AI]) y el Límite superior de consumo (en inglés, *Tolerable upper intake level* [UL]). A continuación se presentan las definiciones de estos valores y el uso recomendado para cada una de ellas.

Requerimiento promedio (RP)

Promedio de ingestión diaria de un nutrimento suficiente para cubrir los requerimientos de la mitad de los individuos sanos en una etapa particular de la vida. Se puede utilizar para evaluar la posibilidad de que la ingestión habitual de un individuo sea inadecuada y/o para estimar la prevalencia de ingestión inadecuada en un grupo de individuos.

Ingestión diaria recomendada (IDR o RDA)

Es el promedio de la ingestión diaria de un nutrimento suficiente para cubrir los requerimientos de casi todos los individuos sanos (97-98%) en una etapa particular de la vida. La posibilidad de ingestión inadecuada es baja si la ingestión habitual se encuentra en este nivel o por arriba de él. Debe ser utilizado para evaluar individuos, no grupos. El RP es la base de estimación de la IDR.

Ingestión diaria sugerida (IDS) o ingestión adecuada

Cuando no existe suficiente información para estimar el RP y la IDR, la recomendación de consumo debe denominarse IDS. Se refiere al promedio recomendado de ingestión diaria basado en estimaciones de la ingestión de nutrimentos de un grupo (o grupos) de individuos aparentemente sanos.

Límite superior de consumo (LS)

Es la cantidad más elevada de un nutrimento que se puede consumir diariamente sin riesgos o efectos adversos a la salud en la mayoría de los individuos de la población general. Conforme la ingestión rebasa el LS el riesgo potencial de efectos adversos incrementa. El LS no intenta ser un nivel recomendado de consumo. La necesidad de establecer un LS ha crecido a partir de la práctica común de adicionar los alimentos con diferentes nutrimentos y del incremento en el uso de suplementos dietéticos.

Puntos sobresalientes

- Los macronutrimentos son la fuente para la obtención de energía y los principales elementos estructurales del organismo.
- Los nutrimentos inorgánicos se encuentran en cantidades variables en el organismo y cumplen con funciones diversas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Es importante el conocimiento de los aspectos relacionados a su metabolismo para comprender los efectos del consumo inadecuado de estos nutrimentos.

MACRONUTRIMENTOS

Proteínas

Se encuentran asociadas a todas las formas de vida. Tienen múltiples funciones en el organismo; son parte de la estructura de todas las células y tejidos, pueden actuar como enzimas, hormonas, anticuerpos, vehículos de transporte, etc. Desde el punto de vista estructural son moléculas muy complejas en cuya composición elemental siempre se encuentran presentes el carbono, hidrógeno, oxígeno y nitrógeno; pueden participar más elementos como azufre, fósforo, hierro y cinc, entre otros. Los elementos químicos que forman las proteínas se encuentran distribuidos en bloques o unidades estructurales denominadas aminoácidos (aa) que unidos entre sí forman polipéptidos; las cadenas de polipéptidos a su vez forman las proteínas.

Los aa pueden clasificarse en indispensables, aquellos que no pueden ser sintetizados en el organismo; dispensables, los que pueden ser sintetizados en el organismo, y dispensables condicionados, los que normalmente pueden ser sintetizados en el organismo, pero en ciertas circunstancias se requiere de aporte exógeno para cubrir sus requerimientos. La importancia de las proteínas en la dieta es la de ser la fuente que aporta los aa indispensables. Tanto para el adulto como para el lactante son indispensables la histidina, leucina, isoleucina, lisina metionina, triptófano, treonina, fenilalanina, y valina. Por aspectos relacionados con el desarrollo la cisteína y tirosina pueden ser indispensables para el RN prematuro. Se consideran dispensables la alanina, arginina, aspargina, ácido aspártico, ácido glutámico, glutamina, glicina, prolina, y serina. Como dispensables condicionados se han clasificado a la carnitina, taurina y glutamina.

La digestión de las proteínas inicia con su desnaturalización e hidrólisis parcial en el estómago mediante la acción del ácido clorhídrico y pepsina. En el duodeno, la hidrólisis continúa por la acción de las enzimas pancreáticas tripsina, quimotripsina, elastasa y carboxipeptidasas A y B, y de las dipeptidasas y aminopeptidasas y endopeptidasas de la mucosa intestinal. Los productos terminales de la digestión de las proteínas están constituidos básicamente por aa que son absorbidos a través de la mucosa del intestino delgado mediante procesos de transporte activo de donde se dirigen al hígado a través de la circulación portal.

Una vez en el hígado los aa pueden ser enviados a la circulación en forma libre para ser captados y utilizados por los tejidos, o pueden permanecer en el mismo donde son utilizados para la síntesis de proteínas plasmáticas (albúmina, transferrina, etc.). Los aa que ingresan a las células de los tejidos son captados en su mayoría por el RNA de transferencia para ser utilizados en la síntesis de proteínas. Son catabolizados en el hígado donde se forma urea que será excretada por vía renal. Una parte pasa hacia la luz intestinal donde las ureasas bacterianas liberan amonio que retorna por vía portal hacia el hígado y ahí vuelve a formar parte de la síntesis de urea. La ingestión de proteínas debe acompañarse de otras fuentes de energía con el propósito de prevenir el uso de aa para la producción de energía. La evaluación del estado nutricio de las proteínas se puede realizar a través de la determinación de albúmina plasmática, que refleja las reservas somáticas de proteínas y la ingestión del nutrimento por un individuo.

Las proteínas de la dieta pueden ser de origen animal (carnes, huevo, leche y derivados) o vegetal (cereales, leguminosas, verduras). La recomendación nutrimental varía de acuerdo con la edad del individuo (cuadro 17-1). Las necesidades son más elevadas en niños y adolescentes debido a la formación y crecimiento de tejidos; 1 g de proteínas de la dieta proporciona 4 kilocalorías.

Lípidos

Comprenden una clase de moléculas que comparten la característica de ser insolubles en agua y solubles en solventes orgánicos; 98 a 99% de los lípidos de la dieta están constituidos por triglicéridos, el 1 a 2% restante son fosfolípidos, esfingolípidos, ácidos grasos libres, monoglicéridos, diglicéri-

Cuadro 17-1. Valores nutrimentales de referencia

Edad (Años)	Proteínas [a] (g/kg/d)	Ca [b] (mg/d)	P [b] (mg/d)	Mg [a] (mg/d)	Fe [a] (mg/d)	Zn [a] (mg/d)
0 a 6 meses	2.0	210	100	36 [b]	si [c]	si [c]
7 a 12 meses	1.1	270	275	90 [b]	16	3.8 [b]
1 a 3 años	1.0	500	460	80	13	4.0
4 a 8 años	1.0	800	500	130	15	6.6
9 a 13 años						
Masculino	1.0	1200	1250	240	20	11.6
Femenino	0.95	1200	1250	240	16	11.6
14 a 18 años						
Masculino	0.95	1200	1100	360	22	13.9
Femenino	0.85	1200	1100	320	22	12.2

[a] Ingestión diaria recomendada; [b] Ingestión diaria sugerida; [c] Sin información suficiente para dar una IDS.
Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomos 1 (2005) y 2 (2008).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dos, colesterol y vitaminas liposolubles. Los lípidos tienen múltiples funciones en el organismo; las más importantes se relacionan con su participación en la estructura de las membranas celulares, como reservas energéticas de gran capacidad y aislantes del organismo contra cambios de temperatura. Además pueden actuar como hormonas o vitaminas.

En su estructura encontramos casi siempre ácidos grasos unidos a diferentes moléculas. Los ácidos grasos están compuestos por cadenas lineales de átomos de carbono con un grupo carboxilo en uno de sus extremos. La diferencia en el número de átomos de carbono distingue a cada ácido graso en particular y además los clasifica como de cadena corta, mediana o larga si tienen 4 a 6, 8 a 12 o 14 a 22 átomos de carbono, respectivamente. En la cadena lineal de átomos de carbono puede existir una doble ligadura (monoinsaturados) o más (poliinsaturados). Hay algunos que no tienen dobles ligaduras (saturados) ya que todas las valencias se encuentran satisfechas por átomos de hidrógeno. Los ácidos grasos linoléico y linolénico (poliinsaturados de cadena larga) se consideran indispensables porque no pueden ser sintetizados en el organismo y tienen que ser incluidos en la alimentación. La estructura de los triglicéridos se encuentra constituida por una molécula de glicerol a la que se unen tres ácidos grasos.

La digestión de las grasas inicia en el estómago bajo la acción de las lipasas lingual y gástrica que son estables en un medio ácido y capaces de hidrolizar triglicéridos de cadena corta y media. Además, en el estómago inicia la emulsificación de las grasas que continúa en el duodeno bajo la acción de las sales biliares. El proceso de digestión continúa con la acción de la lipasa pancreática, que hidroliza triglicéridos de cadena larga y libera el resto de ácidos grasos y monoglicéridos. Posteriormente, lípidos y sales biliares forman pequeñas estructuras hidrosolubles, denominadas micelas, que atrapan ácidos grasos libres y monoglicéridos, transportándolos a través de la interfase acuosa en la superficie de la mucosa intestinal hasta ponerlos en contacto con las células intestinales a donde ingresan libremente. Una vez absorbidos, los lípidos son reesterificados e incorporados a lipoproteínas, pasando de las células de la mucosa intestinal hacia los canales linfáticos y el conducto torácico, dirigiéndose hacia la circulación a través de la vena subclavia. Dentro de las lipoproteínas, los lípidos pueden ser hidrolizados nuevamente y son transportados hacia los tejidos para su utilización o almacenamiento como reserva energética.

Las principales fuentes de grasas en la dieta son la leche y sus derivados, las carnes, el huevo, oleaginosas y aceites vegetales. No existe un requerimiento específico para la ingestión de grasas; sin embargo, se recomienda que no represente más de 30% de la energía total de la dieta en adultos. Esta recomendación no aplica en los primeros dos años de vida, en los que las grasas pueden representar hasta 50% de la energía consumida por el lactante que se alimenta al pecho materno. Existe una recomendación específica para la ingestión de ácidos grasos indispensables: deben representar 1-3 % de las calorías totales de la dieta. Un gramo de grasas de la dieta proporciona 9 kilocalorías.

Hidratos de carbono

Son los nutrimentos más abundantes en la dieta; la ingestión diaria de un adulto es de 300 gramos aproximadamente. Su función principal es la de proveer energía al organismo. Su papel estructural es limitado; intervienen en la composición de mucopolisacáridos, glucoproteínas y ácidos nucleicos. Están compuestos por átomos de carbono, hidrógeno y oxígeno. Los hidratos de carbono (HC) más simples son los monosacáridos y, a partir de éstos, se forman el resto de moléculas conocidas (disacáridos y polisacáridos).

Polisacáridos

Los principales representantes de este grupo son los almidones y la celulosa, aunque esta última no tiene ningún papel metabólico ya que no se absorbe en el intestino. Los almidones constituyen más de 50% de los HC consumidos en la alimentación. Se encuentran principalmente en los cereales, leguminosas y raíces feculentas.

Disacáridos

El que se consume con mayor frecuencia en la dieta es la sacarosa o azúcar de caña (fructosa + glucosa), utilizado como endulzante en un gran número de productos. La lactosa (glucosa + galactosa) es el HC presente en la leche y sus derivados. La maltosa (glucosa + glucosa) rara vez se consume como tal; con mayor frecuencia procede de la hidrólisis de los almidones.

Monosacáridos

La glucosa es el más importante por ser la principal fuente de energía del organismo. Sin embargo, solo una pequeña cantidad es consumida como tal y procede principalmente de la hidrólisis de los polisacáridos (almidones). La fructosa se encuentra en la sacarosa del azúcar de caña y en las frutas; la galactosa procede de la hidrólisis de la lactosa.

La digestión de los HC inicia en la cavidad oral por acción de la amilasa salival, aunque ésta es discreta, ya que los alimentos duran poco tiempo en la boca y se inactiva con el pH ácido en el estómago. En el duodeno la amilasa pancreática hidroliza los almidonas liberándose maltosa y dextrinas (residuos de 5 a 10 moléculas de glucosa) que a su vez son hidrolizadas por disacaridasas y oligosacaridasas producidas en el borde en cepillo de la mucosa intestinal (glucoamilasa, maltasa e isomaltasa) hasta obtener únicamente moléculas de glucosa. La lactasa a su vez hidroliza la lactosa, liberándose glucosa y galactosa, y la sacarasa hidroliza a la sacarosa liberándose fructosa y glucosa. Una vez liberados, los monosacáridos son captados por células de la mucosa intestinal a través de sistemas de transporte específicos. Glucosa y galactosa comparten con el sodio el mismo sistema de transporte, por lo que promueven su absorción. La fructosa se absorbe a través de un proceso de difusión facilitada.

Una vez absorbida, la glucosa representa la fuente de energía más utilizada por las células. La mayor parte de las células en el organismo son capaces de metabolizar glucosa a bióxido de carbono (CO_2) y agua con la consecuente liberación de energía en el proceso denominado glucólisis. Este proceso que finaliza con la obtención de lactato/piruvato provee solamente una pequeña cantidad de energía. Sin embargo, la degradación posterior de piruvato en presencia de oxígeno hacia CO_2 y agua en el ciclo de Krebs (o ciclo del ácido tricarboxílico), es la mayor fuente de energía de los seres humanos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La glucosa puede ser almacenada en el organismo en forma de glucógeno o grasa, como reserva de energía para futuras necesidades. La mayor parte del glucógeno (60%) se almacena en los músculos y el resto en el hígado Solo este último puede ser liberado como glucosa en caso necesario. Sin embargo, el almacenamiento de glucógeno hepático es modesto e inadecuado para sostener la concentración de glucosa durante el ayuno prolongado. En estas condiciones, los niveles de glucosa son sostenidos por el uso de fuentes alternas de energía: cetonas y ácidos grasos libres, y en cierto grado por la síntesis de nuevas unidades de glucosa a través de la gluconeogénesis. Aunque la glucosa puede ser utilizada por todas las células sólo es indispensable para el funcionamiento del cerebro y eritrocitos.

Pese a períodos de ayuno o exceso en la ingestión de HC, la concentración de glucosa en sangre se mantiene dentro de límites estrechos gracias a la acción de las hormonas insulina y glucagón. La insulina tiene efecto hipoglucemiante al promover el paso de glucosa al interior de las células musculares y adiposas. El glucagón tiene acción hiperglucemiante estimulando la desintegración y liberación del glucógeno hepático.

Ya se mencionaron las principales fuentes de obtención de HC en los alimentos. No existe una recomendación específica para la ingestión de estos nutrimentos. Se considera que deben representar 50-60% del total de la energía consumida en la alimentación (después del primer año de vida). Un gramo de HC proporciona 4 kilocalorías. Para revisar los contenidos sobre equilibrio ácido-base, metabolismo del agua, sodio y potasio consultar la Unidad Fisiopatología del agua y electrólitos y terapéutica hídrica.

NUTRIMENTOS INORGÁNICOS

Calcio

Participa en funciones vitales como la conducción nerviosa, contracción muscular y coagulación sanguínea; también en la permeabilidad de las membranas y es además un mensajero intracelular. El 99% del calcio (Ca) en el organismo se encuentra en el esqueleto. Existen mecanismos que regulan su concentración a nivel intracelular y extracelular, manteniéndola dentro de límites estrechos (8 a 10 mg/dL). Aproximadamente 50% del Ca plasmático se encuentra ionizado, que es la forma biológicamente activa; el 10% se encuentra en formas no ionizadas pero difusibles (como el bicarbonato de Ca) y 40% se encuentra unido a proteínas, principalmente albúmina.

La absorción intestinal de Ca es promovida por múltiples factores principalmente por la presencia de vitamina D. Se calcula que un adulto que ingiere 1 000 mg de Ca en un día absorberá 350 mg y tendrá que excretar la misma cantidad para mantener un balance neutro. Una fracción de estos 350 mg se excretará con la orina (200 mg) y el resto será secretado al intestino y excretado con las heces fecales. El Ca presente en el líquido extracelular se mantiene en equilibrio con las fracciones de Ca que están utilizándose en la formación de tejido óseo y liberándose constantemente del mismo durante su resorción.

La presencia de hipocalcemia representa un estímulo para la producción de la forma activa de vitamina D [1-25 $(OH)_2$ -D_3] que promueve la absorción de Ca a nivel intestinal e incrementa junto con la parathormona (PTH), su resorción ósea, aumentando el flujo de Ca hacia el espacio extracelular. En presencia de hipercalcemia se estimulará la secreción de calcitonina, que es antagonista fisiológico de PTH respecto de su influencia sobre el metabolismo de Ca.

Existen numerosas patologías que pueden afectar cualquiera de estos pasos. Los datos clínicos que se presentan en hipocalcemia son secundarios a la presencia de hiperexcitabilidad neuromuscular: temblores finos, fibrilaciones musculares, signos de Chvostek y Trousseau, crisis convulsivas. La presencia de hipercalcemia puede manifestarse clínicamente por náuseas, vómitos, fatiga, estreñimiento, hipertensión arterial y poliuria.

Entre las mejores fuentes de Ca en la alimentación se encuentran la leche y sus derivados.

Fósforo

Tiene múltiples funciones en el organismo. Se encuentra localizado principalmente en el tejido óseo (80%) y músculo esquelético (9%). Forma parte de la estructura de algunos lípidos, proteínas, hidratos de carbono y ácidos nucleicos; es componente de prácticamente todas las enzimas y mensajeros celulares. Forma enlaces químicos en compuestos como el ATP y fosfato de creatina, de los que se obtiene la mayor parte de la energía necesaria para los procesos metabólicos.

La absorción intestinal de fósforo (P) es eficaz (70%) y relativamente constante. La vitamina D promueve su absorción. Su concentración promedio en plasma es de 3.55 mg/dL (1.13-2.2 mmol/L) y al igual que el Ca se mantiene en equilibrio con el P liberado e incorporado a los huesos en su proceso constante de remodelación. Los riñones se encargan de conservar su balance al regular su excreción; de la carga de P filtrada cada día pueden reabsorber entre 70 y 100%, dependiendo de la ingesta previa. Uno de los efectos principales de la PTH es promover la excreción renal de P.

En pediatría se puede presentar deficiencia de P en desnutridos, pacientes que reciben nutrición parenteral total (NPT) sin suplementos, en presencia de vómitos constantes y síndrome de malabsorción intestinal. Los datos clínicos de hipofosfatemia son debilidad y anorexia. Por otra parte, la hiperfosfatemia es rara ya, que los riñones son capaces de excretar grandes cantidades de P, por lo que sólo la observamos en enfermedades renales (insuficiencia renal).

El P se encuentra en muchos alimentos como la leche y sus derivados, las carnes y los cereales.

Magnesio

Es el cuarto catión más abundante en el organismo y el segundo después del K a nivel intracelular. Sus funciones en el organismo son variadas y tiene un papel muy importante como grupo prostético en por lo menos 300 reacciones enzimáticas del metabolismo intermedio; forma complejos con los ácidos nucleicos participando en el mantenimiento, duplicación y transcripción del DNA. Se absorbe en el intestino delgado, tanto en yeyuno como en íleon. Su absorción promedio es de 30-40% de la ingesta; participan mecanismos paracelulares de difusión pasiva (90% de la absorción) y de transporte activo. La homeostasis del magnesio (Mg) es regulada por los riñones a través de su conservación o excreción en los casos de hipomagnesemia o hipermagnesemia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La deficiencia sintomática de Mg se presenta por lo general en forma secundaria a patologías que resulten en deterioro de su absorción (diarrea crónica, fístulas intestinales, atrofia de las vellosidades intestinales) o en aumento de su excreción (disfunción tubular renal). También se puede presentar en forma secundaria a alteraciones endocrinas, durante estados hipercatabólicos (sepsis, quemaduras) o por aporte inadecuado (desnutrición, NPT sin Mg).

La presencia de hipomagnesemia se manifiesta por datos inespecíficos como debilidad muscular, náuseas, irritabilidad, alteraciones neuromusculares, crisis convulsivas y alteraciones en el estado de conciencia. Habitualmente se acompaña de hipocalcemia e hipopotasemia. La presencia de hipermagnesemia no es común; se puede observar en insuficiencia renal.

La concentración normal de Mg en plasma es de 1.5-2.0 mEq/L (0.75-1.0mmol/L). Se consideran fuentes ricas del nutrimento la leche, cereales, leguminosas y verduras verdes.

Hierro

Es indispensable para la formación de Hb, en la que se concentra más de 65% del hierro (Fe) corporal; participa en la formación de mioglobina, la cual transporta y almacena oxigeno en los músculos que usa durante su concentración; participa en la formación de un gran número de enzimas como citocromos, catalasas y peroxidasas.

Existen tres factores que afectan el balance de Fe y su metabolismo: ingestión, reservas corporales y pérdidas del nutrimento. Con respecto a la ingestión, los dos determinantes son la cantidad y biodisponibilidad del Fe de la dieta.

El metabolismo del Fe tiene la particularidad de ser regulado por variaciones en su absorción en el tracto gastrointestinal que puede ser de < 1 a más de 50%. Dicho porcentaje depende del tipo de alimentos que se consumen y de la interacción entre los alimentos y los mecanismos que regulan su absorción en la mucosa intestinal, que reflejan las necesidades fisiológicas del organismo.

Una vez absorbido es transportado en el plasma por la proteína transferrina que lo libera en los tejidos. En éstos es utilizado en la formación de los diferentes compuestos ya señalados o es almacenado como ferritina inicialmente y después como hemosiderina. Estas reservas se encuentran presentes en el hígado, células reticuloendoteliales y médula ósea. Se pierde Fe a través de las heces fecales y pequeñas cantidades a través de descamación de la piel, sudor y orina Las mujeres en edad reproductiva lo pierden con la menstruación.

La deficiencia de Fe es la carencia de un nutrimento que se presenta con mayor frecuencia en todo el mundo. Desde el punto de vista clínico, se manifiesta por anemia y sus consecuencias fisiológicas. Pueden presentarse alteraciones en el desarrollo de lactantes y preescolares con anemia por deficiencia de Fe. Sus causas son múltiples, las principales relacionadas con ingesta insuficiente o inadecuada.

Los grupos de mayor riesgo son los preescolares, adolescentes y mujeres en edad reproductiva debido al incremento en los requerimientos del nutrimento. Podemos sospechar su diagnóstico ante la presencia de anemia microcítica hipocrómica en individuos con factores de riesgo. Entre los exámenes confirmatorios se encuentran las determinaciones de ferritina, porcentaje de saturación de transferrina y receptores de transferrina.

El Fe se encuentra en varios alimentos. La principal fuente de hierro heme (de origen animal) son las carnes. También los encontramos en las leguminosas y en algunas verduras (hierro no-heme).

Cinc

Se localiza principalmente a nivel intracelular. Más de 60 enzimas requieren su presencia para llevar a cabo sus funciones; participa en los procesos de transcripción y regulación de la expresión de diferentes genes. Se absorbe en el intestino delgado (aproximadamente 30% del cinc ingerido) para concentrarse en el hígado y pasar después a la circulación. En el plasma se encuentra ligado principalmente a albúmina y en menor proporción a otras proteínas. Se excreta a través del tracto digestivo y una pequeña parte con la orina. Esta última puede aumentar notablemente durante enfermedades que se acompañan de catabolismo tisular acelerado o proteinuria. La concentración sérica normal es de 70 a 100 µg/ dL (10.7-22.9 µmol/L).

Las causas de deficiencia de cinc incluyen aporte inadecuado (desnutrición, NPT sin suplementos), disminución de su absorción (diarrea, acrodermatitis enteropática, dietas ricas en fitatos) e incremento en las pérdidas (diarrea, síndrome nefrótico). Los signos de deficiencia incluyen anorexia, retraso en el crecimiento, alteraciones dermatológicas e inmunológicas, hipogonadismo y retraso en la maduración sexual. Las fuentes de cinc en la dieta son variadas. Es abundante en las carnes rojas, algunos productos del mar, cereales, y en menor proporción en la leche.

Selenio

La mayor parte del selenio en tejidos animales se encuentra presente en dos compuestos: selenometionina que se incorpora en lugar de metionina a diferentes proteínas y selenocisteína presente en selenoproteínas como glutationperoxidasa, iodotironina-deiodinasa y selenoproteínas P y W. Esta última (selenocisteína) es la responsable de la actividad biológica de selenio.

El papel metabólico de glutationperoxidasa es la destrucción intracelular del H_2O_2 y otras hidroperoxidasas. Junto con las selenoproteínas P y W y las vitaminas C y E, desempeñan un papel como antioxidante. La iodotironindeionidasa remueve yodo de las moléculas de hormonas tiroideas. Este proceso activa a tiroxina e inactiva a triyodotironina. Actualmente se estudia su posible efecto benéfico en la prevención del cáncer.

La absorción intestinal de selenio es eficaz (50-100%) y no depende de su estado nutricio. Se excreta con la orina. Los efectos metabólicos de su deficiencia incluyen susceptibilidad a daño oxidativo alteraciones en el metabolismo de hormonas tiroideas e incremento en la concentración plasmática de glutatión. En China se ha descrito una forma de cardiomiopatía endémica asociada a deficiencia de selenio que se presenta principalmente en niños (enfermedad de Keshan). Las fuentes principales del nutrimento son los productos del mar y vísceras animales.

Cromo

Se considera que potencializa la acción de la insulina por lo que mejora la tolerancia a la glucosa en sujetos con intoleran-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cia; sin embargo no se han corroborado estas acciones en sujetos sanos.

Su absorción intestinal es pobre (0.5-2%) y se excreta casi en su totalidad con la orina. Existen algunos signos específicos de deficiencia como neuropatía periférica, encefalopatía y reducción de la tolerancia a cargas de glucosa.

Se consideran fuentes de este nutrimento a las leguminosas, semillas, hongos, espárragos y nueces.

Manganeso

Es activador de varios complejos enzimáticos y componente de metaloenzimas relacionadas con el metabolismo de hidratos de carbono y la síntesis de urea. Su absorción intestinal es pobre (3%). Es captado por el hígado donde se incorpora a proteínas para pasar a la circulación. Se excreta con la bilis y una pequeña cantidad en la orina. No se han informado casos clínicos de deficiencia. Se consideran fuentes adecuadas los cereales, frutas y verduras.

Yodo

Participa en la formación de las hormonas tiroideas, triyodotironina y tiroxina. Después de su absorción es captado por la glándula tiroides.

Su deficiencia lleva a disminución en la producción de hormonas tiroideas, que se puede manifestar por la presencia de bocio, hipotiroidismo, retraso en el crecimiento y desarrollo y retraso mental en sus formas graves. La carencia es endémica en algunas zonas y se considera la causa más común de retraso mental potencialmente prevenible en el mundo. Se encuentra principalmente en el agua y los productos del mar. Se han utilizado vehículos (p. ej., sal yodatada) para aumentar su consumo en la población y prevenir su carencia.

Cobre

Es componente de varias metaloenzimas. Después de su absorción llega al hígado para incorporarse a ceruloplasmina con la que pasa a la circulación. Se excreta con la bilis y una pequeña fracción con la orina.

Se ha informado deficiencia en forma secundaria a déficit en su absorción (diarrea, enfermedad celiaca), disminución de su utilización (enfermedad de Menkes, desnutrición) o incremento en sus pérdidas. Entre las manifestaciones clínicas de deficiencia se encuentran decoloración del pelo, despigmentación de la piel, hipotonía muscular, hipotermia y alteraciones neurológicas.

Las fuentes más ricas del nutrimento son los productos del mar y las leguminosas.

Flúor

Los tejidos a los que se puede incorporar son los huesos y dientes. Su ingestión se ha relacionado con disminución en la prevalencia de caries dental. Se absorbe en forma eficaz para ser captado por los tejidos calcificados. Se excreta con la orina.

El agua es el principal vehículo para su consumo. La ingesta excesiva puede conducir a fluorosis dental. Se han informado casos de intoxicación aguda por la adición de grandes cantidades de flúor al agua de consumo.

Otros

Se han descrito otros elementos que pueden participar en diversas funciones metabólicas en el organismo, pero no se ha definido en forma precisa su metabolismo ni se consideran indispensables. Entre ellos están el arsénico, boro, níquel, molibdeno, silicio y vanadio.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados son correctos, excepto:
   a. Las proteínas de la dieta son la fuente para la obtención de aminoácidos indispensables; **b.** 98-99% de las grasas de la dieta son triglicéridos; **c.** Los ácidos linoleico y linolénico se consideran indispensables; **d.** La mayor parte de la energía en la dieta está representada por hidratos de carbono (50-60%); **e.** La única función de los lípidos en el organismo es como reservas de energía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bowman BA, Russell RM, eds. Present knowledge in nutrition. 9th ed. Volume 1 Washington, D.C.: ILSI Press; 2006.

Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 1. México: Editorial Médica Panamericana. 2005.

Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 2. México: Editorial Médica Panamericana. 2008.

Romero-Velarde E, Vásquez-Garibay EM. Metabolismo. En: Martínez y Martínez R editor. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 575-580.

Shils ME, Shike M, Ross AC, Caballero B, Cousins RJ eds. Modern nutrition in health and disease. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 23-536.

Wahbeh GT, Christie DL. Basic aspects of digestión and absorption. En: Wyllie R, Hyams JS, editors. Pediatric gastrointestinal and liver disease. 3rd ed. The Netherlands: Saunders Elsevier; 2006. p. 11-24.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

REQUERIMIENTOS ENERGÉTICOS Y VITAMINAS

Dr. Enrique Romero Velarde
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

OBJETIVOS

Analizar cuales son los componentes que intervienen en el gasto energético, así como las recomendaciones diarias en las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

diferentes edades pediátricas. Describir las vitaminas, sus funciones y las recomendaciones nutrimentales.

Puntos sobresalientes

- El metabolismo energético tiene que ver con todas las funciones que realiza el organismo, aún en el reposo.
- Las necesidades de energía de niños y adolescentes son superiores a las del adulto debido principalmente al crecimiento que se presenta en esta etapa de la vida.
- Las vitaminas cumplen con diversas funciones en el organismo y son indispensables para el metabolismo de la energía.
- Es necesario conocer los aspectos básicos de su metabolismo para comprender las alteraciones relacionadas a su consumo inadecuado.

ENERGÍA

El cuerpo humano requiere energía para la realización de un gran número de reacciones fisicoquímicas y actividades electromecánicas. El desarrollo de cualquier actividad física, la formación de tejidos, su mantenimiento y la regulación de la temperatura corporal son otras de las múltiples funciones que requieren energía. La unidad de medición de la energía presente en los alimentos es la kilocaloría que representa la cantidad de calor necesaria para elevar la temperatura de un kilo de agua de 14.5 a 15.5° C.

Para calcular la cantidad de energía que necesita el organismo de un niño o adolescente se toman en cuenta varios componentes.

1. **Gasto metabólico basal.** Es el mayor de los componentes, ya que contribuye con 60 a 75% del gasto energético total. Representa la cantidad de energía empleada en el mantenimiento de las funciones corporales necesarias para mantener la homeostasis, más un componente necesario para la activación del sistema nervioso simpático.
2. **Efecto térmico del ejercicio o actividad.** Es el que sigue en importancia y representa el costo energético de la actividad física por arriba del gasto metabólico basal. En individuos con actividad moderada comprende 15 a 30% de los requerimientos de energía.
3. **Efecto térmico de los alimentos.** Se refiere al incremento en el gasto energético por arriba del gasto metabólico basal que ocurre después de ingerir un alimento mientras el individuo se encuentra en reposo. Es la energía que se gasta en los procesos de digestión y absorción de nutrimentos.
4. **Termogénesis.** Es el cambio en el gasto energético inducido por modificaciones en la temperatura ambiental.
5. **Crecimiento.** Es responsable de que las necesidades energéticas de niños y adolescentes sean mayores que las de los adultos.
6. **Porción no utilizada de los alimentos.** Representa la energía que se pierde con las evacuaciones intestinales.

Además de esto, el gasto y las necesidades de energía varían de acuerdo a la actividad física, consumo de alimentos, velocidad de crecimiento, género, composición corporal y, en las mujeres durante el embarazo y la lactancia. Los cuadros 17-2 y 17-3 muestran los requerimientos de energía en el primer año de vida; y para niños y adolescentes de 1 a 18 años.

Cuadro 17-2. Requerimientos de energía durante el primer año de vida

Varones		Mujeres	
Edad (meses)	kcal/kg/día	Edad (meses)	kcal/kg/día
0-1	113	0-1	107
1-2	104	1-2	101
2-3	95	2-3	94
3-4	82	3-4	84
4-5	81	4-5	83
5-6	81	5-6	82
6-7	79	6-7	78
7-8	79	7-8	78
8-9	79	8-9	78
9-10	80	9-10	79
10-11	80	10-11	79
11-12	81	11-12	79

Valencia ME. Energía. En: Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 2. 2008: p. 59-99.

Cuadro 17-3. Requerimientos diarios de energía en niños y adolescentes

Varones			Mujeres		
Edad (años)	kcal/kg/día	kcal/día	Edad (años)	kcal/kg/día	kcal/día
1-2	82.4	948	1-2	80.1	865
2-3	83.6	1129	2-3	80.6	1047
3-4	79.7	1252	3-4	76.5	1156
4-5	76.8	1360	4-5	73.9	1241
5-6	74.5	1467	5-6	71.5	1330
6-7	72.5	1573	6-7	69.3	1428
7-8	70.5	1692	7-8	66.7	1554
8-9	68.5	1830	8-9	63.8	1698
9-10	66.6	1978	9-10	60.8	1854
10-11	64.6	2150	10-11	57.8	2006
11-12	62.4	2341	11-12	54.8	2149
12-13	60.2	2548	12-13	52.0	2276
13-14	57.9	2770	13-14	49.3	2379
14-15	55.6	2990	14-15	47.0	2449
15-16	53.4	3178	15-16	45.3	2491
16-17	51.6	3322	16-17	44.4	2503
17-18	50.3	3410	17-18	44.1	2503

Valencia ME. Energía. En: Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 2. 2008: p. 59-99.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

VITAMINAS

Concepto

Son sustancias orgánicas que se requieren en pequeñas cantidades para el metabolismo normal. No pueden ser sintetizadas en el organismo por lo menos en cantidades suficientes para cubrir los requerimientos. No se encuentran relacionadas químicamente entre ellas, difieren en sus funciones y se han detectado alteraciones clínicas o bioquímicas relacionadas con su deficiencia. Son componentes naturales de los alimentos (cuadro 17-4).

Vitaminas liposolubles

Vitamina A

Tiene múltiples funciones en el organismo. La más estudiada y mejor definida es la que ejerce sobre el funcionamiento de la visión; tiene influencia sobre el crecimiento, la proliferación y diferenciación celular y en el desarrollo embrionario y puede actuar como antioxidante. Su absorción es eficaz (80%) en dietas que contienen cantidades adecuadas de lípidos con los que comparte procesos de digestión y absorción.

Es captada por el hígado donde puede ser almacenada (90% de las reservas corporales) o liberada en un complejo formado con la proteína transportadora de retinol. Puede ser excretada con la orina pero casi siempre lo hace a través de las secreciones biliares.

Su deficiencia es un problema de salud pública. Se calcula que anualmente ocasiona ceguera en 250-500,000 niños en edad preescolar de países subdesarrollados; la mayoría de estos casos se asocian a desnutrición grave y presentan mortalidad elevada. Además se calcula que más de 100 millones de niños alrededor del mundo no cubren la ingestión recomendada de la vitamina que se asocia a incremento en las tasas de morbimortalidad secundaria a procesos infecciosos. Aunque ocurre frecuentemente como consecuencia de ingestión inadecuada o en casos de desnutrición grave, también puede presentarse en los síndromes de mala absorción de grasas.

Los datos clínicos incluyen ceguera nocturna, xeroftalmia, manchas de Bitot, hiporexia, aumento de la susceptibilidad a infecciones, resequedad y descamación de la piel. Puede haber metaplasia y queratinización de las células epiteliales del tracto respiratorio y otros órganos.

Se consideran fuentes adecuadas del nutrimento a la leche, lácteos, hígado, pescados, huevo, zanahorias y espinacas. Se puede presentar intoxicación secundaria al consumo excesivo de la vitamina en forma aguda o crónica.

Vitamina D (calciferol)

Su función más importante es la de mantener los niveles séricos de calcio en límites normales. Recientemente se han identificado otras funciones: modula la secreción de algunas hormonas como PTH, calcitonina, prolactina, insulina y renina, así como la proliferación celular y la diferenciación de células hematopoyéticas, linfopoyéticas y del tejido óseo. Es capaz de modificar la actividad de linfocitos B y T.

Puede ser consumida con alimentos o sintetizada en la piel a través de la fotoconversión de 7-dehidrocolesterol a provitamina D_3 que sucede con la exposición a rayos solares. Se absorbe junto con las grasas en el intestino delgado para ser transportada en quilomicrones hacia el hígado y finalmente a los riñones donde se produce la forma activa de la vitamina (1,25-dihidroxivitamina D_3); es desactivada en el hígado y excretada con la bilis.

Su deficiencia se caracteriza por mineralización inadecuada de los huesos (Ver Tema Raquitismo Carencial). Puede ocurrir como resultado de ingestión deficiente de la vitamina en personas que no tienen la oportunidad de recibir la luz solar debido a sus costumbres o como consecuencia de su hábitat. Se puede presentar en casos en los que se encuentra comprometido algún paso de su transformación a la forma activa (Ej.: insuficiencia renal). Los alimentos que la contienen son la leche y sus derivados (cuando están adicionados), el huevo, hígado y los aceites procedentes de éste.

Cuadro 17–4. Recomendaciones nutrimentales: vitaminas (consumo /día)

Edad (Años)	A (μg)[a]	D (μg)[b]	E (mg)[c]	K (μg)	C (mg)	B_1 (mg)	B_2 (mg)	Niacina (mg)[d]	B_6 (mg)	Folatos (μg)	B_{12} (μg)
0.0-0.5	400 *	5 *	4 *	2.0 *	40 *	0.2 *	0.3 *	2 *	0.1 *	65 *	0.4 *
0.5-1.0	500 *	5 *	5 *	2.5 *	50 *	0.3 *	0.5 *	4 *	0.3 *	80 *	0.5 *
1-3	300	5 *	6	30 *	15	0.5	0.5	6	0.5	150	0.9
4-8	400	5 *	7	55 *	25	0.6	0.6	8	0.6	200	1.2
Masculino											
9-13	600	5 *	11	60 *	45	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8
14-18	900	5 *	15	75 *	75	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4
Femenino											
9-13	600	5 *	11	60 *	45	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8
14-18	700	5 *	15	75 *	65	1.0	1.0	14	1.2	400 [e]	2.4

Los valores seguidos por un asterisco (*) representan la Ingestión Adecuada del nutrimento; el resto se refieren a la Ingestión Dietética Recomendada (RDA) Ver definiciones en el capítulo "Metabolismo". a: Equivalentes de actividad de retinol (RAE). Un RAE = 1 μg de retinol o 24 μg de β –carotenos. b: Expresado como calciferol. 1 μg de calciferol = 40 UI de vitamina D; en ausencia de exposición adecuada a la luz solar. c: Equivalentes de α –tocoferol. d: Equivalente de niacina (NE) = 1 mg de niacina o 60 mg de triptófano de la dieta. e: Debido a la evidencia que asocia la ingestión de folatos a defectos del tubo neural en el feto, se recomienda que las mujeres que puedan embarazarse consuman 400 μg a partir de suplementos o alimentos adicionados en además del consumo de folatos con la alimentación. Tomado de: National Academy of Sciences, Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary reference intakes for vitamin A, vitamin K, arsenic, boron, chromium, copper, iodine, iron, manganese, molybdenum, nickel, silicon, vanadium and zinc. Washington, D.C.: National Academy Press; 2001.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Vitamina E

Actúa como antioxidante protegiendo a los lípidos de la oxidación, particularmente a los ácidos grasos poliinsaturados de las membranas celulares. Estudios realizados en ancianos y en modelos animales han mostrado que influye sobre la función del sistema inmune, particularmente en la de linfocitos T. Su absorción y transporte se encuentran asociados a los de las grasas de la dieta. La deficiencia sintomática de la vitamina es rara. Se han descrito alteraciones clínico-patológicas asociadas a su deficiencia en RN prematuros y pacientes con malabsorción de grasas (ej.: diarrea crónica, fibrosis quística); las principales son anormalidades neurológicas, distrofia muscular y falla reproductiva. En prematuros su deficiencia se ha asociado a la presencia de anemia hemolítica. Se consideran fuentes adecuadas del nutrimento a los aceites vegetales, verduras de hoja verde, hígado, leche y huevo.

Vitamina K

Su función principal es la de participar en la síntesis de algunas proteínas necesarias en el proceso de coagulación sanguínea llamadas factores K-dependientes (II, VII, IX y X). Recientemente se han descrito otras proteínas K-dependientes como la osteocalcina cuya función se encuentra en estudio; se considera que participa en el control de la mineralización y recambio de tejido óseo.

Se absorbe en el intestino delgado junto con las grasas para concentrarse en el hígado, donde es utilizada en la formación de los factores de coagulación. Se puede excretar con las sales biliares o la orina. La deficiencia primaria de la vitamina no es común. En el recién nacido se puede presentar debido a que las reservas de la vitamina son pobres al nacimiento y su intestino es estéril, por lo que no existe síntesis bacteriana de la misma, la leche humana contiene cantidades insuficientes y la ingesta de leche es escasa en los primeros días de vida. Debido a esto se aplica en forma rutinaria 1 mg de vitamina K a todo RN. Se puede presentar en personas con ingestión insuficiente o que se encuentran en tratamiento con antibióticos de amplio espectro, pacientes con nutrición parenteral total (NPT) sin suplementos o en los trastornos hepáticos y de absorción de grasas. Se consideran buenas fuentes del nutrimento a las verduras verdes como las espinacas, col de Bruselas, brócoli y algunos aceites vegetales.

Vitaminas hidrosolubles

Vitamina B_1 (tiamina)

Se requiere para la formación de la coenzima tiaminapirofosfato que participa en la descarboxilación oxidativa y no-oxidativa de los alfacetoácidos y desempeña un papel crítico en la obtención de energía a nivel celular. Otras funciones de la enzima son las de participar en las reacciones de transcetolasa en el ciclo de las pentosas.

Se absorbe eficazmente en el intestino delgado, principalmente en yeyuno. Es captada rápidamente en los tejidos y su exceso excretado con la orina, ya que el organismo no es capaz de conservar grandes cantidades de la vitamina como reserva, similar a lo que sucede con las otras vitaminas hidrosolubles.

Su deficiencia se debe a ingestión insuficiente, aunque en países desarrollados se asocia más frecuentemente a alcoholismo. El estado terminal de la deficiencia se conoce como beriberi, cuyas principales manifestaciones son neurológicas (parestesias, alteraciones de la marcha, amnesia) y cardiovasculares (palpitaciones, cardiomegalia, datos de insuficiencia cardiaca). Puede haber edema (beriberi húmedo) o predominar el desgaste muscular (beriberi seco). Las manifestaciones subclínicas de la deficiencia son más comunes e incluyen fatiga fácil, cefalea y disminución del rendimiento físico. Las mejores fuentes de la vitamina son los cereales, seguidos por las verduras, carnes, leche y leguminosas.

Vitamina B_2 (riboflavina)

La riboflavina y las flavinas relacionadas con ésta participan en numerosas reacciones en los procesos de oxidación y respiración celular y por lo tanto en la producción de energía. Las coenzimas dependientes de riboflavina son el flavinmononucleótido (FMN) y el flavinadenindinucleótido (FAD). También es considerada como antioxidante. Su absorción se lleva a cabo en las primeras porciones del intestino delgado para ser captada por el hígado donde se une a albúmina y a otras proteínas para ser distribuida en el organismo. Se excreta con la orina y una pequeña parte con las heces fecales.

La deficiencia aislada de la vitamina es rara. Se caracteriza clínicamente por manifestaciones inespecíficas como debilidad, fatiga, dolor oral y cambios de la personalidad; en estados avanzados aparecen queilosis, estomatitis angular, dermatitis, anemia, vascularización de la córnea y alteraciones neurológicas. La causa de la deficiencia es la ingestión inadecuada y habitualmente se asocia al déficit en la ingestión de vitaminas hidrosolubles. Se encuentra ampliamente distribuida en las plantas y tejidos animales. Las fuentes principales son los cereales, carnes, leche, huevo y verduras verdes.

Vitamina B_6 (piridoxina)

Comprende tres compuestos presentes en la naturaleza, piridoxina, piridoxamina y piridoxal. Estas formas de la vitamina son convertidas en el hígado, eritrocitos y otros tejidos en fosfato de piridoxal y fosfato de piridoxamina que sirven como coenzimas en un gran número de reacciones y funciones importantes como biosíntesis y catabolismo de aminoácidos, gluconeogénesis, metabolismo de lípidos, biosíntesis de neurotransmisores, sistema inmune, formación de ácidos nucleicos y modulación de hormonas esteroides.

Se absorbe principalmente en el yeyuno para ser captada por el hígado, donde es fosforilada y enviada a la circulación; el exceso de la vitamina se excreta con la orina. La deficiencia aislada de la vitamina no es común y por lo regular se asocia al déficit en el consumo del resto de vitaminas hidrosolubles. Se puede observar durante enfermedades hepáticas (cirrosis) o insuficiencia renal crónica. Los datos clínicos de deficiencia incluyen anormalidades neurológicas (crisis convulsivas), dermatitis, anemia, alteraciones en la inmunidad humoral y celular.

Las fuentes principales son los cereales, leguminosas y alimentos de origen animal como las aves, pescado, cerdo y huevo así como algunas frutas.

Niacina

Es indispensable en la formación de dos coenzimas, adenindinucleótido de nicotinamida (NAD) y fosfatoadenindinu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cleótido de nicotinamida (NADP). El NAD funciona principalmente como portador de electrones en el proceso de respiración celular y en la oxidación de moléculas que participan en la obtención de energía. El NADP funciona como donador de átomos de hidrógeno en procesos de reducción como la síntesis de ácidos grasos y esteroides.

Se absorbe rápidamente en el estómago e intestino delgado. En la circulación, la mayor parte se encuentra como nicotinamida y en esta forma llega a los tejidos para su utilización. Puede ser sintetizada en el organismo a partir del aminoácido triptófano.

Su deficiencia, conocida como pelagra, se caracteriza por la presencia de dermatitis, diarrea, inflamación de las mucosas, alteraciones neurológicas (depresión, apatía, demencia, pérdida de la memoria) y fatiga. Se presenta por consumo insuficiente del nutrimento, habitualmente en sujetos con desnutrición grave. Se consideran fuentes adecuadas del nutrimento las carnes, la leche y las verduras verdes.

Vitamina B_{12}

Los términos vitamina B_{12} y cianocobalamina se refieren a un grupo de compuestos que pueden participar en la formación de las coenzimas metilcobalamina y 5' deoxiadenosilcobalamina. Las principales funciones de la vitamina B_{12} son participar en la síntesis de ADN y mielina en el tejido nervioso.

Su absorción requiere de integridad en el funcionamiento del estómago, páncreas e intestino delgado; las células parietales del estómago secretan una glucoproteína denominada factor intrínseco, que es indispensable para su absorción en el íleon. Es transportada en la circulación por dos proteínas: transcobalamina II, que la lleva a los tejidos, y haptocorrina, que funciona como proteína de almacén. Se excreta en pequeñas cantidades en la orina, heces fecales y con la bilis. La circulación enterohepática de la vitamina es importante en el mantenimiento del estado nutricio de la misma.

La deficiencia dietética aislada de la vitamina es rara, ya que las reservas del nutrimento permiten mantener un estado nutricio adecuado y cubrir los requerimientos en casos de ingestión inadecuada. Se puede presentar en sujetos que llevan dieta vegetariana estricta y lactantes alimentados en forma exclusiva al pecho materno cuyas madres sufren déficit de la vitamina. Los datos clínicos que la acompañan son de tipo neurológico, secundarios a desmielinización. Se presenta anemia de tipo megaloblástico.

La vitamina B_{12} es sintetizada por microorganismos como bacterias, algas y hongos. Los animales ingieren los microorganismos e incorporan la vitamina a sus órganos, excretándola con la leche. No se encuentra en las plantas, a menos que estén contaminadas con estos microorganismos. Las fuentes dietéticas son las carnes, principalmente las vísceras, el huevo y en menor cantidad la leche y derivados.

Folatos

Su función principal es participar en la síntesis de timidilato y por lo tanto de ADN; participan también en acciones de varios sistemas enzimáticos. La absorción de folatos es variable (50-90%), principalmente en el tercio proximal del intestino delgado. En el plasma circulan libremente o unidos a proteínas. Su excreción se lleva a cabo con la orina o a través del tracto biliar.

Su deficiencia puede ser secundaria a ingestión inadecuada, deterioro en su absorción (diarrea crónica), deterioro en su utilización que puede ocurrir durante deficiencia de vitamina B_{12}, o al incremento de sus requerimientos (prematuros, desnutridos en fase de recuperación). Su déficit afecta la división celular y la síntesis de proteínas tisulares, sobre todo de los tejidos que presentan crecimiento o reproducción acelerada. Se manifiesta por la presencia de anemia megaloblástica, al igual que sucede con el déficit de vitamina B_{12}. Los folatos se encuentran en numerosos alimentos como los productos lácteos, carnes (muy abundante en hígado y riñones), productos del mar, frutas y verduras, principalmente de hoja verde.

Biotina

Es un cofactor indispensable para el funcionamiento de las carboxilasas que participan en el metabolismo de hidratos de carbono, en la elongación de ácidos grasos y en el metabolismo de algunos aminoácidos. Participa en el crecimiento celular y síntesis de ADN. Es absorbida en las primeras porciones del intestino delgado. En el plasma circula ligada a proteínas y se excreta a través de la orina y heces fecales.

Se ha informado déficit de la vitamina en niños y adultos que reciben NPT sin suplementos por periodos prolongados, en síndromes de intestino corto u otras causas de malabsorción intestinal. Clínicamente se caracteriza por dermatitis perioriificial, conjuntivitis, exantema cutáneo, adelgazamiento, decoloración y pérdida de pelo. Las mejores fuentes de la vitamina son el hígado, yema de huevo, cereales y algunas verduras.

Ácido pantoténico

Vitamina del complejo B cuyo papel fisiológico es ser componente de las moléculas de coenzima-A (CoA) y de la 4' fosfopanteteína, enzimas que participan en el metabolismo energético, gluconeogénesis, síntesis y degradación de ácidos grasos, aa y algunos otros compuestos. Se absorbe principalmente en el yeyuno. Su deficiencia aislada es rara y se presenta en casos de desnutrición grave. El ácido pantoténico se encuentra distribuido ampliamente en la naturaleza. Se consideran buenas fuentes del nutrimento a los tejidos animales, cereales y leguminosas.

Vitamina C (ácido ascórbico)

Participa como agente reductor en un gran número de reacciones de hidroxilación; se requiere para el funcionamiento de fibroblastos y osteoblastos. Participa en la síntesis de colágeno, carnitina, hormonas adrenales y aminas vasoactivas. Puede actuar como antioxidante. Su absorción en el intestino es eficiente, principalmente en la porción distal del intestino delgado; se excreta con la orina. Su deficiencia (escorbuto) es rara y se manifiesta clínicamente por fenómenos hemorrágicos debido a la ruptura de capilares sanguíneos y retraso en el cierre de heridas como consecuencia de deterioro en la síntesis de colágeno. Las fuentes de la vitamina son los cítricos, jitomate, papa y algunas verduras.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados son correctos, excepto:
   a) Más de 90% de las reservas corporales de vitamina A se encuentra en el hígado; **b)** La deficiencia de vitamina

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

D puede manifestarse por mineralización inadecuada de los huesos; **c)** El selenio y las vitaminas E y C se consideran antioxidantes; **d)** La deficiencia de vitamina E es común en niños y adolescentes; **e)** La deficiencia de vitamina K puede manifestarse por sangrados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

National Academy of Sciences, Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary reference intakes for vitamin A, vitamin K, arsenic, boron, chromium, copper, iodine, iron, manganese, molybdenum, nickel, silicon, vanadium and zinc. Washington, D.C.: National Academy Press; 2001.

Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 1. México: Editorial Médica Panamericana. 2005.

Bourges RH, Casanueva E, Rosado JL eds. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Tomo 2. México: Editorial Médica Panamericana. 2008.

Romero-Velarde E, Vásquez-Garibay EM. Requerimientos energéticos y vitaminas. En: Martínez y Martínez R editor. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 580-585.

Shils ME, Shike M, Ross AC, Caballero B, Cousins RJ, editors. Modern nutrition in health and disease. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 351-536.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

LACTANCIA HUMANA

Dra. María Irene Santos Torres
Dr. Edgar M. Vásquez Garibay

OBJETIVO

Analizar las prácticas de lactancia en nuestro medio y los conceptos recientes sobre los beneficios nutricios, antiinfecciosos, psico-afectivos y preventivos de la lactancia materna.

CONCEPTO

Durante mucho tiempo se consideró que el estudio de la lactancia humana era un tópico impreciso e inespecífico que no justificaba un análisis científico para responder preguntas sobre la nutrición del lactante.

Sin embargo, durante el siglo XX se realizaron avances extraordinarios en la identificación de los requerimientos nutrimentales de los recién nacidos y lactantes y desde entonces, se han reconocido profundas diferencias entre la leche humana y la de vaca que hacen a la leche materna superior para la alimentación del lactante.

Los estudiantes de medicina y pediatría en muchos casos egresan de las instituciones educativas sin la preparación suficiente para aconsejar a las madres sobre cómo amamantar a sus hijos. Algunos profesionales mal informados advierten a la madre del peligro de desnutrición derivado de la alimentación con leche materna. Esta desinformación ha propiciado, sobre todo en países desarrollados, un patrón de crecimiento "ideal" que provoca la sobre alimentación y el sobrepeso de lactantes alimentados con sucedáneos de la leche materna, quienes se distancian del patrón de crecimiento de lactantes amamantados en forma exclusiva durante los primeros seis meses de la vida, de acuerdo a las recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS): "

Lactancia materna exclusiva durante los primeros seis meses, tiempo en que se inicia la introducción de alimentos seguros y nutritivos mientras la lactancia continúa y puede incluir hasta el segundo año de la vida". No es necesario ningún suplemento para el lactante en condiciones normales, es decir que haya nacido al término de la gestación y tenga adecuada exposición a la luz solar.

Publicaciones realizadas durante los siglos XIX y XX han demostrado con evidencias claras la asociación entre la frecuencia de infecciones graves y la alimentación con biberón. Las tasas de mortalidad en diferentes países sobre todo del mundo subdesarrollado, muestran una gran diferencia en el riesgo de morir entre lactantes alimentados al pecho materno o con biberón. La presencia de inmunoglobulinas, leucocitos, la influencia específica del pH y la modificación de la flora intestinal a través de la presencia de bifidobacterias, han sido algunas de las propiedades antiinfecciosas ya identificadas en la leche humana.

Se ha demostrado que los lactantes reciben protección sistémica por vía transplacentaria desde la etapa prenatal, y a través del calostro y la leche durante la etapa posnatal. Asimismo, se ha comprobado que las bífidobacterias, como parte de la flora intestinal localizadas en el espacio intraluminal del tracto digestivo, continúan proporcionando al niño alimentado al pecho materno protección contra las infecciones hasta el momento del destete completo. Existe amplia evidencia epidemiológica alrededor del mundo que indica que la lactancia materna tiene múltiples ventajas para el niño y para la madre.

Al lactante lo protege de infecciones diarreicas y respiratorias, con un efecto directamente proporcional a su duración y exclusividad. La alimentación con leche humana le asegura al lactante crecimiento linear y neurodesarrollo óptimos, y puede tener efectos protectores a largo plazo *vs* enfermedades cardiovasculares e hipertensión arterial, sobrepeso y obesidad, atopia, asma y algunos tipos de cáncer. Las madres que lactan en forma exclusiva por seis meses presentan amenorrea más prolongada, pérdida de peso posparto en forma más temprana y menor riesgo de anemia, de cáncer de mama y de ovario.

Sin embargo, la decisión de una madre de no amamantar a su hijo y el destete precoz han sido un problema ancestral en el mundo, presente en nuestro país y no siempre influido por razones médicas (cuadros 17-5 y 17-6).

El código de Hamurabi (1800 a.C.) contenía regulaciones en la práctica de la lactancia materna, como la búsqueda y empleo de nodrizas. Desde hace 4000 años existen en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–5. Causas de abandono de la lactancia materna (%)

Causa	Áreas marginadas de Guadalajara (n = 896)	Encuesta Nacional (n= 9 300)	
		Medio rural	Medio urbano
Insuficiente producción	65.5	18.8	19.2
Rechazo del lactante	7.5	9.5	11.0
Enfermedad materna	4.1	16.7	25.0
Trabajo fuera del hogar	3.5	16.3	25.0
Consejo médico	1.8	14.0	13.8
Desconfianza	7.6	24.7	18.9
Enfermedad del lactante	4.1	—	—
Otras*	4.7	—	—

* Deseo de la madre, embarazo. Santos-Torres y col, 1990.

Europa antecedentes sobre técnicas de alimentación en bebés no amamantados. En Esparta, se obligaba a que la esposa, aun a la esposa del rey, amamantara al mayor de sus hijos. El Rey Temistes, siendo el segundo hijo, heredó el trono sólo por haber sido amamantado por su madre, a diferencia del primogénito. Hipócrates dijo, a propósito de la lactancia: "la leche de la propia madre es benéfica, la leche de otras mujeres es dañina". En el siglo XVIII predominó el amamantamiento por nodrizas; esto muestra que algunas mujeres amamantaban poco a sus hijos "porque no era la costumbre". Las madres francesas de esa época deseaban mantener su "belleza y frescura". Esta influencia, que continuó durante el siglo XIX y parte del siglo XX, se ha ido modificando y en la actualidad la mayoría de los países favorecen en forma definitiva la lactancia materna.

Puntos sobresalientes

- La lactancia materna es suficiente como único alimento del lactante durante los primeros seis meses, momento en que inicia la introducción de alimentos complementarios.
- Los componentes inmunológicos que contiene la leche materna son la principal razón para prolongar la lactancia durante los primeros 12 a 24 meses.
- La leche humana promueve un crecimiento óptimo en el lactante y lo protege de una gran variedad de infecciones agudas y algunas enfermedades crónicas.
- Es importante que los profesionales de la salud se capaciten en lactancia y puedan promoverla y apoyarla en todos los casos.

Cuadro 17–6 Razones para no amamantar en áreas marginadas de Guadalajara (n = 896)

Razón	N	%
Insuficiente producción	76	35.0
Rechazo del lactante	47	21.6
Enfermedad materna*	30	13.8
Desconfianza	19	8.7
Causas laborales	10	4.6
Deseo de la madre	9	4.1
Enfermedad del lactante	8	3.7
Consejo médico	4	1.8
Prácticas hospitalarias	2	0.9

*Incluye 21 casos de inadecuada formación del pezón. Santos-Torres y col, 1990.

PREVALENCIA

En México se observó una declinación importante de la práctica de la lactancia materna durante las décadas de los 80s y 90s, más marcada en las áreas urbanas que en las rurales y en clases medias *vs* niveles socioeconómicos más bajos. La prevalencia de la lactancia materna ha mejorado en los últimos 15 años debido a su fomento a través de los Hospitales Amigos del Niño y de la Madre. Un estudio reciente realizado en nuestro medio, muestra que 80% de los lactantes nacidos en un hospital con esta distinción recibe algún tipo de lactancia materna durante los primeros seis meses, cifra muy superior a las observadas en las décadas anteriores. Sin embargo, aún no se alcanzan las recomendaciones de la OMS, especialmente en lo que se refiere a la práctica de la lactancia materna exclusiva durante los primeros seis meses (cuadros 17-7, 17-8 y 17-9, figura 17-1).

MORBILIDAD Y MORTALIDAD EN LACTANTES ALIMENTADOS CON LECHE MATERNA Y FÓRMULA

En países desarrollados, la evaluación de la mortalidad en lactantes relacionada a la alimentación con leche humana y con fórmulas ha sido difícil de precisar, debido a que con frecuencia reciben en forma combinada sucedáneos de la leche materna y otros alimentos sólidos. Además, con el advenimiento de los antibióticos, avances en el cuidado pediátrico y de saneamiento ambiental, el riesgo de muerte durante el primer año de vida ha disminuido significativamente en esos países.

Por el contrario, la información procedente del mundo subdesarrollado incluyendo a México, muestra mayor tasa de mortalidad, desnutrición en edades más tempranas y más grave, y una mayor incidencia de infecciones en lactantes alimentados con biberón. La OMS estima que en el mundo pueden ser prevenidas más de un millón de muertes al año a través de la alimentación con leche humana; en Latinoamérica se calcula que la práctica de la lactancia puede prevenir hasta 52 000 muertes cada año en menores de 12 meses, especialmente si se ofrece de manera exclusiva los primeros 4 a 6 meses.

La enfermedad diarreica predomina como causa de muerte infantil en estos países. Un estudio realizado en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–7. Tipo de alimentación y edad del niño en áreas marginadas de Guadalajara (n = 701)

Tipo de alimentación	Nacimiento	Edad en meses 1	3	6	12	> 12
Leche materna	401 (57)	358 (40)	242 (40)	143 (9)	43 (9)	21 (5)
Lactancia mixta	83 (12)	74 (11)	106 (15)	92 (13)	50 (11)	46 (11)
Fórmula	217 (31)	269 (38)	313 (45)	466 (66)	356 (79)	346 (84)
Total	701	701	661	701	449	413

Santos-Torres y col, 1990.

población de bajo nivel socioeconómico del Hospital General de Occidente en el Estado de Jalisco, muestra que los episodios diarreicos e infecciones de vías respiratorias superiores en lactantes amamantados representaron 50 y 25% respectivamente de los observados en lactantes no amamantados durante los primeros 18 meses de la vida (2003). De igual manera, en un estudio de cohorte posterior, realizado en población similar, se observaron diferencias significativas en el número de episodios diarreicos e infecciones de vías respiratorias entre lactantes alimentados con lactancia materna completa *vs* los alimentados con lactancia materna parcial o destetados durante los primeros seis meses de la vida (cuadro 17-10).

COMPOSICIÓN DE LA LECHE HUMANA

La leche humana se compone por una fase acuosa, una lipídica, una coloidal, una membranosa y una de células vivas. En estas fases existen alrededor de 200 componentes reconocidos. Durante los siete primeros días del posparto a la leche producida se le denomina calostro; es de color amarillo porque su contenido de carotenos es casi 10 veces mayor que el que contiene la leche madura (7.57 *vs* 0.3 mg/L).

Después de la primera semana, la leche cambia su composición y dos a tres semanas después tiene las características de la "leche madura" (cuadros 17-11, 17-12 y 17-13). Sin embargo, los estudios de las últimas décadas muestran que la composición de la leche humana varía según la edad de gestación. La leche de madres con RN prematuros tiene mayor cantidad de proteínas y menor cantidad de lactosa, como si se adaptara a las condiciones fisiológicas del RN. No obstante, se sabe que los niños prematuros alimentados por su propia madre, requieren en las primeras semanas de suplementos con proteínas, minerales y algunos oligoelementos para alcanzar una velocidad de crecimiento semejante a la intrauterina, los cuales se adicionan a la leche materna.

Cuadro 17–8. Prevalencia de lactancia materna en zonas rurales de México

Estado	Año	N	Porcentaje amamantado por edad (meses) Al nacer	> 3	> 6	> 12
Tabasco	1958	98	89	—	66	33
Veracruz	1980	582	83	—	47	18
Puebla	1981	89	91	84	80	46
Jalisco	1991	93	87	68	40	18

Adaptado de Pérez-Escamilla *et al*, 1992.

Proteínas

Las proteínas de la leche humana se clasifican en caseína y proteínas del suero. Las caseínas de la leche humana son y caseína y no contiene α y γ, que son exclusivamente bovinas. De las proteínas del suero, la proteína por excelencia por su calidad nutricia es la -lactoalbúmina, en tanto que la β-lactoalbúmina es prerrogativa de la leche de vaca y su calidad nutricia está orientada a los bovinos.

En general, las proteínas del suero son más fáciles de digerir y favorecen un vaciamiento gástrico más rápido. También proporcionan menores concentraciones de fenilalanina, tirosina y metionina, y mayores concentraciones de taurina que la caseína, lo que es benéfico para el lactante. Además, es necesario recordar que la leche humana contiene compuestos nitrogenados que no son proteínas pero que son importantes tanto por su cantidad como por su función y representan alrededor de 25% del nitrógeno total. Estos compuestos están integrados por: aminoácidos libres, péptidos, N-acetil azúcares, urea, factores de crecimiento y nucleótidos cuyo papel en la respuesta inmunológica, digestión de grasas, desarrollo visual y de SNC en el lactante ha adquirido relevancia en los últimos años.

Lípidos

La cantidad de lípidos contenidos en la leche humana es de alrededor de 35-45 g/L, y constituyen la mayor fuente energética de la misma. Son transportados dentro del glóbulo de grasa cuya membrana esta compuesta de fosfolípidos y colesterol (100-150 mg/L), en tanto que el interior del glóbulo de grasa lo constituyen principalmente triacilglicéridos. Parece ser que la concentración de lípidos en la leche humana esta asociada al tipo de lípidos ingeridos por la madre y a la conformación de lípidos de sus reservas en el tejido adiposo. Además, cuando la dieta es pobre y las reservas escasas, la cantidad que contiene la leche materna disminuye, como sucede en mujeres con nutrición deficiente.

Cuadro 17–9. Prevalencia de lactancia materna en Norteamérica (%)

Edad (meses)	México	EUA	Canadá
Al nacer	67	53	70
2	50	28	50
6	20	15	18

Modificado de Lawrence AR, 1989; Pérez-Escamilla *et al*, 1992; Santos-Torres *et al*, 2003

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

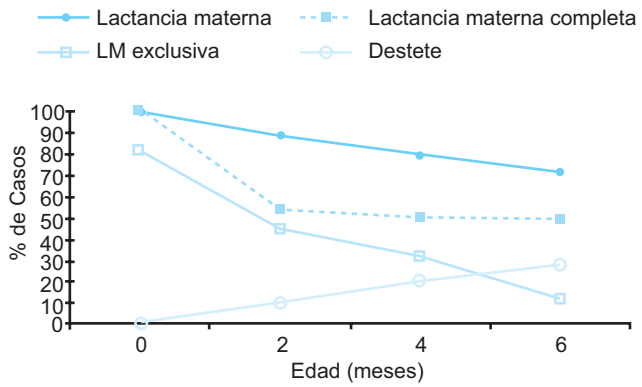


Figura 17-1. Prácticas de lactancia materna durante los primeros seis meses (n=125) (Santos-Torres *et al*, 2008).

Cuadro 17-10. Número de episodios de diarrea e infecciones respiratorias agudas en el lactante durante los primeros seis meses según tipo de alimentación

Tipo de lactancia	Meses 2 n/N	2 %	4 n/N	4 %	6 n/N	6 %
Materna completa	2/56	3	8/56	13	11/53	19
Materna parcial o sin lactancia	15/55	26	14/49	26	34/50	61
Total	17/111	29	22/105	39	45/103	80
P	< 0.001		0.23		< 0.001	

Santos-Torres et al, 2008.

Hidratos de carbono

El principal hidrato de carbono de la leche humana es la lactosa. Su concentración es de alrededor de 70 g/L y ejerce hasta 70% de la presión osmótica. A diferencia de los lípidos, su concentración prácticamente no varía a pesar de las modificaciones dietéticas y de las condiciones nutricias de la madre. Existen otros oligosacáridos cuya función está asociada a mecanismos de defensa del niño contra la infección.

Vitaminas y nutrimentos inorgánicos

En la leche humana existen vitaminas tanto hidrosolubles como liposolubles, las que se transfieren directamente de la dieta y las reservas de la madre. Las vitaminas A (retinol), D (ergocalciferol), B6 (piridoxina) y B12 (hidroxicobalamina) tienen una dependencia especial de la dieta de la madre. Esto significa que su ausencia en la dieta o reserva materna pone en riesgo al lactante de presentar deficiencia. En cuanto a los nutrimentos inorgánicos, algunos como el calcio, fósforo y magnesio, su transferencia de la sangre a la leche está estrictamente regulada y no se espera que la mayor ingesta de estos minerales se traduzca en mayores concentraciones en la leche. En cambio, algunos electrólitos como el sodio, potasio y cloro no tienen otra regulación estricta sino que son secretados en la glándula mamaria y alcanzan una concentración en la leche de 7, 15 y 12 mEq/L, respectivamente. La concentración de hierro en la leche (0.5 mg/L) es bastante constante y se comporta en forma independiente de la reserva materna. De la cantidad descrita se absorbe aproximadamente 50% *vs* 4-7% del hierro procedente de la leche de vaca. El zinc y el cobre tienen concentraciones altas en el calostro y declinan sin relación con las reservas maternas.

CONSTITUYENTES DE LA LECHE HUMANA CON OTRAS FUNCIONES

Existen otras sustancias en la leche humana que efectúan funciones diferentes a las nutricias. Por ejemplo:

a) Síntesis de lactosa que se lleva a cabo en la glándula mamaria por acción de la lacto-albúmina.
b) Protección directa contra agentes microbianos: lactoferrina, lisozima, inmunoglobulina A, oligosacáridos con funciones antiparasitarias, amino-azúcares con función antibacteriana y lípidos con funciones antivirales y antiparasitarias.
c) Propiedades antiinflamatorias: inmunoglobina A, lactoferrina, citoprotectores, inmunomoduladores de leucocitos y antioxidantes.
d) Promoción del crecimiento: factor de crecimiento epidérmico, hormona de crecimiento, péptidos regulatorios gastrointestinales, IGF-I y factor madurador de la colonia de granulocitos-macrófagos.
e) Presencia de leucocitos (linfocitos B y T, macrófagos y polimorfonucleares) que participan en la síntesis de enzimas, en los procesos de fagocitosis y en la regulación de la respuesta inmune.

Cuadro 17–11. Leche materna y de vaca. Nutrimentos orgánicos (promedio)

Nutrimento	Calostro (< 6 d)	Leche transitoria (6 a 10 días)	Leche madura (15 días a 1 mes)	Leche de vaca
Energía (Kcal/L)	671	735	747	701
pH	—	—	7.01	6.6
Sólidos (g/L)	128	133	129	124
Proteínas (g/L)	22.9	15.9	10.6	32.5
Prots. suero/caseína	—	—	66:34	18:82
Lactosa (g/L)	57	64	71	47
Colesterol (mg/L)	280	241	139	110
Colesterol libre (%)	79.5	76.5	76.1	—

Modificado de: Picciano, 2001.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–12. Leche materna y de vaca. Nutrimentos inorgánicos (promedio)

Nutrimento	Calostro (< 6 d)	Leche transitoria (6 a 10 días)	Leche madura (15 días a 1 mes)	Leche de vaca
Elementos electro-positivos (mEq/L)	68	55	41	149
Sodio (g/L)	0.501	0.29	0.17	0.77
Potasio (g/L)	0.745	0.636	0.512	1.43
Calcio (g/L)	0.481	0.464	0.344	1.37
Magnesio (g/L)	0.042	0.035	0.035	0.13
Elementos electro-negativos (mEq/L)	40	37	28	108
Fósforo (g/L)	0.157	0.198	0.141	0.910
Sulfuro (g/L)	0.23	0.20	0.14	0.30
Cloruro (g/L)	0.586	0.457	0.375	1.08
Oligoelementos				
Cobalto (μg/L)	—	—	Trazas	0.6
Hierro (mg/L)	1.0	0.59	0.50	0.45
Cobre (mg/L)	1.34	1.04	0.51	0.102
Manganeso (mg/L)	Trazas	Trazas	Trazas	0.02
Zinc (mg/L)	5.59	3.82	1.18	3.9
Flúor (mg/L)	0.131	—	0.107	—
Selenio (mg/L)	—	—	0.021	0.04

Modificado de Picciano, 2001.

f) Inmunomoduladores: IL- 1b, IL-6, IL-8, IL-10, TNF-α y TGF-β

TRANSFERENCIA DE DROGAS Y OTROS QUÍMICOS EN LA LECHE HUMANA

Existe una gran cantidad de publicaciones que describen la presencia de drogas y otros químicos en la leche humana. En general, cuando se prescribe un medicamento a una madre lactante, existen ciertas recomendaciones:

1. ¿Es necesario dar ese medicamento a la madre?
2. Usar el medicamento más seguro. Ej. acetaminofén en lugar de ácido acetilsalicílico como analgésico.
3. Si existe la posibilidad de que un medicamento pueda representar un riesgo para el lactante (v.g. fenitoína, fenobarbital), valorar la medición de sus niveles séricos en el lactante.
4. La exposición a los medicamentos que consume la madre puede minimizarse si es tomado poco después de completar una tetada y/o antes de que el lactante tenga su mayor período de sueño.

La prescripción de medicamentos a la madre es una de las principales razones de suspensión innecesaria de la lactancia, por lo que se recomienda revisar la bibliografía pertinente sobre transferencia de medicamentos a la leche materna, en especial la publicación más reciente del Comité de Drogas de la Academia Americana de Pediatría (2006) para obtener mas información sobre los medicamentos de mayor riesgo.

VOLUMEN DE LECHE INGERIDO POR EL NIÑO

Influyen principalmente la frecuencia de tetadas, la edad del lactante y la condición nutricia de la madre. Para conocer el volumen ingerido se han utilizado dos procedimientos prin-

Cuadro 17–13. Leche materna y de vaca. Vitaminas (promedio)

Nutrimento	Calostro (< 6 días)	Leche transitoria (6 a 10 días)	Leche madura (15 días a 1 mes)	Leche de vaca
Vitamina A (mg/L)	1.61	0.88	0.61	0.27
Carotenos (mg/L)	1.37	0.38	0.25	0.37
Vitamina D (μg/L)	—	—	25-50	30-70
Tocoferol (mg/L)	14.8	8.9	2.4	0.6
Tiamina (mg/L)	0.019	0.059	0.142	0.43
Riboflavina (mg/L)	0.302	0.369	0.373	1.56
Vitamina B_6 (mg/L)	—	0.5	1.8-6	0.51
Ac. Nicotínico (mg/L)	0.75	1.75	1.83	0.74
Vitamina B_{12} (μg/L)	0.45	0.36	0.5-1	6.6
Ac. Fólico (μg/L)	0.5	0.2	1.4	1.3
Biotina (μg/L)	—	—	5-9	22
Ac. Pantoténico (mg/L)	1.83	2.88	2.46	3.4
Ac. Ascórbico (mg/L)	72	71	100	11

Modificado de Picciano, 2001.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cipales: la técnica del pesaje que consiste en pesar al niño antes y después de cada tetada en una báscula de alta precisión y la técnica de dilución con deuterio, un isótopo estable. En general, la cantidad de leche que el niño ingiere es menor que el potencial de producción láctea de la madre, por lo cual es más importante hablar en términos de ingesta de leche y no de producción láctea. Se acepta que la producción láctea promedio es de 750 g/d, aunque los límites son amplios de 450 a 1200 g/d, en donde madres desnutridas producen menor cantidad.

El volumen de leche ingerido por el niño se mantiene constante durante la etapa de lactancia exclusiva entre el primer y sexto mes de edad. Sin embargo, la introducción temprana de otros alimentos puede afectar la producción láctea en forma temprana. La demanda del lactante es regulada por sus necesidades de energía y proteínas. En el posparto inmediato el volumen de leche ingerido se asocia positivamente con la frecuencia de tetadas, así como con los niveles de prolactina y el peso del niño.

Existen algunos factores maternos que pueden disminuir la producción de leche como son la ansiedad y el estrés que eventualmente pueden conducir al fracaso de la lactancia. Otros factores con influencia negativa son el tabaquismo y la ingestión de alcohol. Es importante señalar que la madre que amamanta en forma exclusiva a su hijo utiliza sus reservas de grasa y proteínas para mantener la lactancia. Así, el amamantamiento previene la retención de las reservas de grasa acumuladas durante el embarazo para tal fin. En zonas rurales o muy pobres de nuestro país, este fenómeno de la demanda nutrimental en la madre es mucho más complejo y participan ciertas variables en interacción, como equilibrio energético, reserva nutricia, demanda de leche y actividad física, que pueden conducir a la ganancia, pérdida o mantenimiento del peso.

Desde 1991 existe un movimiento mundial muy importante de apoyo a la lactancia humana auspiciado por la OMS y el UNICEF para asegurar que todos los lugares en donde se llevan a cabo nacimientos se conviertan en centros de apoyo a la lactancia. Es el *Programa Hospital Amigo del Niño*, que plantea una serie de criterios para favorecer una lactancia exitosa desde que la madre asiste al control prenatal y especialmente durante el puerperio inmediato en el hospital. Está presente en 134 países del mundo y se ha observado un mayor número de madres amamantando y como consecuencia una mejor salud infantil en las regiones en donde la mayoría de los hospitales han sido acreditados como tales. En nuestro país, UNICEF y la Secretaria de Salud han ampliado este programa denominándolo "Hospital Amigo del Niño y de la Madre" y contempla diversas acciones adicionales relacionadas con la salud materno-infantil. Se recomienda la lectura del libro Lactancia Materna en México, editado por el Comité Nacional de Lactancia Materna, SS, UNICEF y OPS.

CRITERIOS SOBRE LAS PRÁCTICAS DE LACTANCIA

Con el propósito de estudiar y reportar la amplia gama de prácticas de lactancia humana, Labbok y Krasovec (1990) propusieron uniformar criterios a través de las siguientes definiciones:

- Lactancia materna completa. A su vez subdividida en:
  1. Lactancia materna exclusiva: cuando ningún otro alimento es ofrecido sea sólido o liquido.
  2. Lactancia materna casi exclusiva: cuando se ofrecen otros líquidos como agua, té, jugo o vitaminas en gotas.
- **Lactancia materna parcial.** Cuando se ofrece al menos un biberón con algún sucedáneo de la leche materna, sea o no de origen lácteo (soya).

10 ACCIONES PARA PROMOVER UNA LACTANCIA EXITOSA (OMS-UNICEF)

1. Normas y procedimientos por escrito en cada hospital o maternidad y a la vista de todo el personal.
2. Capacitación del personal de salud para implementarlas.
3. Información a toda embarazada sobre los beneficios y el manejo de la lactancia
4. Inicio de la lactancia materna dentro de la primera media hora después del parto.
5. Enseñar a la madre cómo dar de mamar y cómo mantener la lactancia.
6. No ofrecer al RN ningún otro líquido o sólido además del pecho materno.
7. Alojamiento conjunto de la madre y el hijo las 24 h mientras permanezcan en el hospital.
8. Recomendar la lactancia materna exclusiva y a libre demanda.
9. No utilizar mamilas, chupones o biberones.
10. Formación de grupos de apoyo a la lactancia para referir a las madres egresadas del hospital a ellos.

La prevalencia de lactancia exclusiva en México durante los primeros seis meses de la vida aún no es satisfactoria si se compara con las recomendaciones de la OMS. Una manera efectiva de incrementarla es a través de la implementación de estas acciones en todo lugar que atienda mujeres en edad fértil, especialmente cursos de capacitación en lactancia materna a todo el personal de salud vinculado con la díada madre/hijo.

En resumen, debido a que la leche humana tiene ventajas nutricias, inmunológicas, anti-infecciosas, teleológicas, psico-afectivas, económicas y aún como método contraceptivo natural, es imperativo fomentar la práctica de la lactancia materna para lograr que un mayor número de niños gocen de este privilegio único que les ofrece la naturaleza durante los primeros meses de la vida.

Por lo anterior, es necesario trabajar más con los profesionales de la salud (médicos generales, obstetras, pediatras, enfermeras, nutriólogos, etc.) para que unan esfuerzos en la promoción y apoyo a la lactancia, y favorezcan que cualquier madre tenga la motivación suficiente para amamantar a su hijo y no desista por causas que pudieran ser solucionadas (Fig. 17-2).

EVALUACIÓN

1. Es una importante proteína de la leche humana con actividad bactericida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

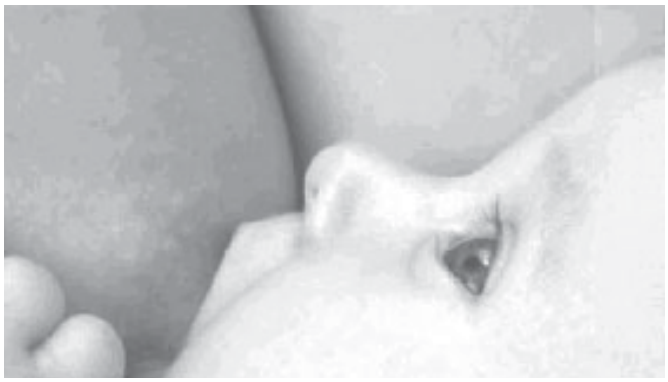


Figura 17-2. Lactancia materna.

a. lactoferrina; **b.** α- lactoalbúmina; **c.** lisozima; d. IL-8; e. IGF-I

2. De los siguientes enunciados, señale el falso.
   a. El volumen de leche secretado en un día es de aprox. 750 g; **b.** El principal hidrato de carbono en la leche humana es lactosa; **c.** El analgésico de elección en la etapa de lactancia es la aspirina; **d.** Se recomienda iniciar la lactancia dentro de la primera hora del nacimiento.
3. La OMS recomienda la lactancia materna exclusiva durante los primeros seis meses de la vida.
   a. verdadero; **b.** falso

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics & the American College of Obstetricians and Gynecologists: The Scope of Breastfeeding. En: Schanler RJ, editor. Breastfeeding Handbook for Physicians. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006. p. 1-13.

Kramer MS, Kakuma R. The optimal duration of exclusive breastfeeding: a systematic review. En: Pickering LK, Morrow AL, Ruiz-Palacios GM, Schanler RJ, editors. Protecting Infants through Human Milk: Advancing the Scientific Evidence. Advances in Experimental Medicine and Biology Series. New York: Kluwer Academic/Plenum Publishers; 2004. p. 63-77.

Labbok M, Krasovec K. Toward consistency in breastfeeding definitions. Stud Fam Plann. 1990; 21(4): 226-30.

Lawrence AR. Breast-feeding: A guide for the medical profession. St Louis, The C. V. Mosby Company, 1989. p. 1- 43.

Nielsen SB, Reilly JJ, Fewtrell MS, Eaton J, Grinham J, Wells JCK. Adequacy of Milk Intake during exclusive breastfeeding: A Longitudinal Study. Pediatrics 2011:128(4):e907-914.

Pérez-Escamilla R, Dewey KG. The epidemiology of breast-feeding in Mexico: rural vs urban areas. Bull PAHO. 1992;26 (1): 30-36.

Picciano MF. Representative values for constituents of human milk. Pediatric Clinics of North America. 2001; 48: 263.

Santos-Torres MI, Vásquez-Garibay EM, Nápoles-Rodríguez F. Há-bitos de lactancia materna en colonias marginadas de Guadalaja-ra. Bol Med Hosp Infant Mex. 1990;47(5):318–23.

Santos-Torres MI, Vásquez-Garibay EM. Food taboos among nursing mothers from Mexico. J Health Popul Nutr. 2003; 21 (2): 142-49.

Santos-Torres MI, Vásquez-Garibay EM, Troyo-Sanromán R. Breastfeeding practices in a 15-y Baby-Friendly Hospital: A cohort study. Breastfeeding Medicine 2008;3(1):96-97.

Santos-Torres MI, Vásquez-Garibay EM. Lactancia Humana. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6a ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 585-595.

Vásquez-Garibay E. El efecto de los patrones de referencia en la interpretación del crecimiento físico en lactantes de acuerdo a su alimentación. Bol Med Hosp. Infant Mex. 2000;57:541-44.

Villalpando S, López-Alarcón M. Growth Faltering is Prevented by Breast-Feeding in Underprivileged Infants from Mexico City. J Nutr. 2000;130(3):546-52.

World Health Organization. Collaborative Study Team on the Role of Breastfeeding on the Prevention of Infant Mortality. Effect of breastfeeding on infant and child mortality due to infectious disease in less developed countries: a pooled analysis. Lancet. 2001; 355: 451-55.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **c**; 3: **a**

SUCEDÁNEOS DE LA LECHE MATERNA Y OTRAS FÓRMULAS

Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Lic. Nut. Lorena del Pilar González Prado

Durante el siglo pasado, el recurso de la alimentación láctea con biberón u otros utensilios despertó el interés entre la población europea y desde entonces, fue reconocido el riesgo insuperable de infección del lactante alimentado con este método. En 1802, se aconsejaba que cuando fuera necesario administrar leche de vaca, debiera hacerse directamente de la "teta" del animal.

Todavía en 1876 se insistía que la succión de la ubre de la vaca o burra era mejor que cualquier alimento que fuera preparado. Sin embargo, al final del siglo pasado logró estandarizarse el uso de los biberones y la leche de vaca. En esos momentos, las preguntas principales eran ¿Cómo debiera diluirse la leche? ¿Que tanta cantidad debía administrarse? ¿Con qué frecuencia?

Forsyth en 1910 pensaba que la leche de vaca como alternativa de la leche humana en la alimentación del lactante era una realidad y se atrevía a declarar: "…. el pecho materno no es esencial para el lactante, las leyes fisiológicas ligadas durante cientos de siglos al Reino mamífero han sido repetidas por el ingenio humano". Y concluía: "….mi propia experiencia es que los médicos, excepto cuando trabajan entre los pobres, cuya ignorancia es una fatal objeción, se inclinan a mirar la alimentación con biberón con menos dificultad que antes, cuando el riesgo era mucho mayor".

Desde entonces, se han logrado muchos cambios en la alimentación del lactante, desde el gran mejoramiento de las leches industrializadas y fórmulas modificadas, pasando por las grandes controversias sobre su uso en población con condiciones higiénicas deplorables, hasta el resurgimiento, a partir de la década de los años 70's, de la alimentación con leche materna, líquido o suero que en la actualidad se considera insuperable por la gran cantidad de propiedades nutricias, inmunológicas y psico-afectivas que no han logrado igualar las fórmulas lácteas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sin embargo, debido a la aparición de tantos preparados comerciales diseñados para lactantes, es necesario establecer ciertas definiciones con el propósito de facilitar su uso.

Puntos sobresalientes

- El alimento ideal para todo RN y lactante es la leche materna.
- Podemos indicar sucedáneos de la leche materna en aquellos lactantes que no se alimenten al pecho materno.
- Existe un gran número de productos (fórmulas lácteas de inicio y de continuación) disponibles para la alimentación de este grupo de lactantes.
- Además, existen fórmulas de uso médico, indicadas en condiciones especiales bajo prescripción y cuidado médico (Ej.: fórmulas para prematuros, hidrolizados de proteínas, etc.).

DEFINICIONES SOBRE SUCEDÁNEOS DE LA LECHE MATERNA

Sucedáneos de la leche materna. Producto alimenticio que se presenta como sustituto parcial o total de la leche materna, sea o no adecuado para ese fin. Bajo este criterio se han considerado los *Preparados para lactantes* elaborados industrialmente según normas aplicables del *codex alimentarius*, para satisfacer las necesidades nutrimentales de lactantes normales hasta la edad de seis meses y adaptados a sus características fisiológicas.

Con el concepto de sucedáneos de la leche materna se sugiere que sean eliminados aquellos términos de "leches maternizadas" o "leches artificiales" por ser inadecuados. Es mejor referirse a estos productos como fórmulas lácteas cuando el contenido de nutrimentos proceda principalmente de la leche de vaca y fórmulas especiales cuando el origen de los nutrimentos sea múltiple y se utilicen exclusivamente bajo prescripción médica. **Existen otros términos:**

1. *Leches acidificadas*. Leche de vaca (entera, evaporada o en polvo) que puede acidificarse en el hogar o comercialmente agregando ácido láctico o jugo de limón.
2. *Leches industrializadas*. Se refiere a todo tipo de leches que sufren un proceso de industrialización en términos de deshidratación total o parcial (leche en polvo, evaporada o concentrada).
3. *Leches modificadas*. Son aquellas que se obtienen a partir de la leche de vaca, en las cuales se ha variado el contenido de lípidos, proteínas e hidratos de carbono, y en ocasiones se les ha adicionado vitaminas y/o nutrimentos inorgánicos.

En el caso de las fórmulas utilizadas para la alimentación de lactantes se trataría al mismo tiempo de un sucedáneo de la leche materna, un preparado para lactante y una leche modificada. Debido a que en la actualidad se produce una gran cantidad de fórmulas para lactantes con diferentes usos dietéticos o terapéuticos, se propone la siguiente clasificación por ser más adecuada y práctica para el pediatra y otros profesionales que atienden lactantes:

FÓRMULAS LÁCTEAS DE INICIO (FLI) (CUADRO 17-14)

Se recomiendan para cubrir la totalidad de los requerimientos nutrimentales de un lactante sano durante los primeros seis meses de la vida. Además, pueden utilizarse como complemento de otros alimentos hasta el año de edad. Estas fórmulas son equivalentes a un sucedáneo de la leche materna y una leche modificada.

FÓRMULAS LÁCTEAS DE CONTINUACIÓN O SEGUIMIENTO (FLC) (CUADRO 17-15)

Se recomiendan a partir de los seis meses de edad y sólo como parte de un régimen dietético mixto. La leche entera de vaca, líquida, evaporada y en polvo ha sido incluida incorrectamente en la alimentación del lactante mayor de seis meses de edad junto con este grupo de fórmulas comerciales modificadas. Éstas tienen un mayor contenido de proteínas que las fórmulas lácteas de inicio, son derivadas más fielmente de la estructura alimentaria de la leche de vaca y están adicionadas con vitaminas y hierro. Aún existe controversia sobre el uso de estas fórmulas de continuación y de la leche de vaca entera en lactantes de 6 a 12 meses de edad. En le caso de las FLC, la controversia se relaciona con la mayor carga renal de solutos y de proteínas. Respecto a la leche entera de vaca, sobretodo "bronca", se argumenta su riesgo potencial en la producción de sangrado de tubo digestivo, de reacciones adversas por la formación de complejos autoinmunes y por el exceso en el contenido de proteínas. La dis-

Cuadro 17–14. Características principales de las fórmulas lácteas de inicio (100 kcal)[a]

Nutrimento	A	A-1	B	B-1	C	D	E	F
Proteínas (g)	1.8	1.8	2.07	2.09	2.1	2.1	2.1	2.4
Grasas (g)	5.3	5.3	5.49	5.52	5.4	5.5	5.2	5.07
Lactosa (g)	11.2	11.1	10.56	10.6	11	10.5	10.9	11.07
Calcio (mg)	62	62	77.9	77.61	63	78	75	89.9
Fósforo (mg)	31	31	41.1	41.79	36	45	45	53.9
Hierro (mg)	1.2	1.1	1.7	1.79	1.2	1.8	1.2	1.3
Cinc (mg)	0.75	0.7	0.75	0.76	0.9	0.9	0.89	0.76

[a] Dilución 13.3% (Se logra al diluir una cuchara medida en una onza de agua).
A. NAN I; A-1. NAN PRO 1; B. Similac Advance 1; B-1. Similac Advance 1 Eye Q; C. SMA Gold; D. Enfamil Premium; E. Frisolac; F. Novamil.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–15. Características principales de las fórmulas lácteas de continuación (100 kcal)

Nutrimento	A	A-1	B	B-1	C	D	E	F
Proteínas (g)	3.1	3.1	2.24	3.78	3.3	3	3.1	2.8
Grasas (g)	4.4	4.4	5.49	4.89	4.2	4.4	4.4	4.8
H. carbono (g)	12	11.9	10.38	10.14	12	11.5	11.8	11.52
Calcio (mg)	120	118	178	155.34	173	110	100	113.39
Fósforo (mg)	78	77	109	89.45	98	90	74	82.75
Hierro (mg)	1.7	1.1	1.7	1.6	1.8	1.8	1.5	1.5
Cinc (mg)	1.2	0.8	0.75	0.74	0.75	1	0.98	0.77

A. NAN 2; A-1. NAN Pro 2; B. Similac Advance 2; B-1. Similac Advance 2 EYE Q; C. Promil Gold; D. Enfapro; E. Frisomel 2; F. Novamil 2.

cusión de esta controversia esta más allá del alcance de este capítulo. Se recomienda leer la bibliografía aquí anotada.

FÓRMULAS DE USO MÉDICO (CUADROS 17-16 A 17-21)

Son para uso dietético especial en alteraciones específicas: prematurez, intolerancia a la lactosa, enfermedades alérgicas, errores innatos en el metabolismo, síndrome de mala absorción, enfermedad por reflujo gastroesofágico, etc. Estas fórmulas son sinónimos de fórmulas terapéuticas y en nuestro país debieran indicarse solo bajo prescripción médica. Algunos investigadores de EUA no están de acuerdo en que las fórmulas de aislado de proteína de soya de amplia distribución en la unión americana (10% del total de ventas en fórmulas infantiles) sean consideradas fórmulas especiales en lactantes; sin embargo, en México, por su costo elevado (hasta dos a tres veces mayor que una fórmula láctea de inicio) su uso abierto en lactantes sanos no se justifica.

Han aparecido recientemente nuevas fórmulas que ostentan indicaciones médicas específicas para el cólico, estreñimiento, diarrea y "saciante". La manipulación del contenido nutrimental ocurre en los hidratos de carbono, particularmente en la concentración de lactosa y en la adición de hidratos de carbono complejos. La utilización de estas fórmulas requeriría una vigilancia estricta por el médico tratante parta evitar sus efectos deletéreos potenciales.

ESTÁNDARES PARA FÓRMULAS INFANTILES

La Academia Americana de Pediatría (AAP) y la Sociedad Europea de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica (SEGNP) han publicado los estándares para fórmulas infantiles. Ambas recomendaciones contienen los mínimos niveles de la mayoría de los componentes necesarios para cubrir los requerimientos nutrimentales del lactante. También incluyen los límites superiores de cada nutrimento con el objeto de evitar el efecto tóxico del exceso de nutrimentos relacionado con la limitada capacidad de muchos lactantes de digerir, absorber, procesar, regular y excretar ciertos nutrimentos.

La SEGNP es más estricta que la AAP, y por esta razón existen menos fórmulas disponibles en Europa. Esta política tiene la ventaja de evitar la confusión de la madre y del médico al escoger una fórmula cuando realmente existen pocas diferencias de contenido nutrimental entre ellas. Se ha criticado que estas pequeñas diferencias tienen un significado nutricio mínimo y que se enfatizan para usos comerciales y de promoción. Del trabajo realizado por la AAP en las últimas décadas para estandarizar el contenido de nutrimentos en las fórmulas para lactantes surgió una recomendación final que fue publicada por la Food and Drug Administration (FDA) en 1985. Los límites más difíciles de establecer son los superiores y puede anticiparse que muchos de estos valores tendrán que ser revisados y también, agregados valores máximos de otros nutrimentos.

En la actualidad no se considera conveniente utilizar leches enteras líquidas, evaporadas o en polvo en la alimentación de lactantes menores de seis meses de edad, debido a su elevada concentración de proteínas, grasas saturadas y a la baja concentración de hidratos de carbono, especialmente lactosa. Cuando se han usado en lactantes menores de seis meses de edad se requiere la adición de 5 a 10% de sacarosa o hidrolizados de maíz. Además, la elevada concentración de fosfatos y calcio con una proporción inadecuada de Ca / P de

Cuadro 17–16. Características principales de las fórmulas de aislado de proteína de soya (100 kcal)

Nutrimento	A	B	C	D
Proteínas (g)	2.72	2.64	2.7	2.5
Grasas (g)	5.3	5.42	5.4	5.3
H. carbono (g)	10.3	10.1	10	10.6
Calcio (mg)	102	102.9	101	105
Fósforo (mg)	75	73.5	75	69
Hierro (mg)	1.2	1.51	1.2	1.8
Cinc (mg)	1.16	1.16	0.9	1.2

A. NAN Soya; B. Isomil; C. Nursoy; D. Enfamil Soya.

Cuadro 17–17. Fórmulas especiales para prematuros. Características principales (100 kcal)

Nutrimento	A	B	C	D
Proteínas (g)	2.9	2.4	3	2.7
Grasas (g)	4.8	5.4	5.1	5.4
H. carbono (g)	11.2	10.5	11	10.3
Calcio (mg)	99	98	120	125
Fósforo (mg)	64	52	66	69
Hierro (mg)	1.5	1	0.1	1
Cinc (mg)	0.74	1	1	1
Acido araquidónico (mg)		31		25
Ácido docosahexanoico		21		25

A. Prenan; B. SMA Prematuros Gold; C. Enfamil Prematuros; D. Frisolac Prematuros

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–18. Características principales de las fórmulas lácteas sin lactosa (100 kcal)

Nutrimento	A	B	C	D
Proteínas (g)	2.5	2.14	2.25	2.1
Grasas (g)	5	5.3	5.4	5.3
H. carbono (g)	11.3	10.71	10.8	10.9
Calcio (mg)	83	83.8	83	82
Fósforo (mg)	49	52.9	55	46
Hierro (mg)	0.6	1.7	1.8	1.8
Cinc (mg)	0.8	0.73	0.9	1

A. NAN; B. Similac Advance SF; C. SMA; D. Enfamil.

Cuadro 17–20. Características principales de las fórmulas con hidrolizados de proteínas (100 kcal)

Nutrimento	A	A-1	A-2	B
Proteínas (g)	3	2.3	2.7	2.3
Grasas (g)	5.1	5.1	4.5	5.2
H. Carbono (g)	10.92	11.3	12.1	10.8
Calcio (mg)	77	57	96	75
Fósforo (mg)	52	29	77	45
Hierro (mg)	1	1.2	1.7	0.89
Cinc (mg)	1	0.75	1.2	0.89

A. Alfaré; A-1. NAN HA1; A-2.NAN HA2; B. Frisolac HA Hipoalergénica.

1.3:1 en lugar de 2.3:1 como la leche humana, ofrece el inconveniente de un riesgo potencial de hipocalcemia que en ocasiones puede producir signos de gravedad (contracciones musculares, espasmos, tetania, etc.).

En el pasado se aconsejaba diluir la leche de vaca con agua en proporción de 2:1 y adicionar 10% de azúcar. En esta forma se restituía el aporte energético; sin embargo, el resto de los nutrimentos incluyendo vitaminas, oligoelementos, grasas, etc., también sufría una dilución de potencial riesgo para un lactante menor de seis meses de edad. Por estas razones, cuando las condiciones socioeconómicas de la familia sólo permitan el empleo de leche de vaca entera en la alimentación de lactantes pequeños, ésta tendrá que realizarse bajo una vigilancia más estrecha del estado clínico y de nutrición del niño.

Proteínas. Las fórmulas lácteas de inicio (FLI) deben proveer una cantidad adecuada de proteínas que aseguren una ganancia de peso y crecimiento lineal similar a la de un lactante alimentado al pecho materno. Fomon (1993) estima que el requerimiento de proteínas no es mayor de 1.6 g/100 kcal y se aconseja un margen de seguridad de 1.9 g/100 kcal. En México, la mayoría de las FLI aportan 2.3 a 2.4 g/100 kcal (1.5-1.6 g/dL), un poco mayor a la referida arriba; sin embargo, evita una carga elevada de solutos renales que pudiera ser inconveniente para el lactante. Las fórmulas a base de aislado de proteína de soya utilizadas en intolerancia a la lactosa contienen de 2.7 a 3 g/100 kcal (1.8-2.0 g/dL); esta concentración podría considerarse en los límites superiores aceptable para un lactante sano. En general, cuando la fórmula láctea se utiliza como alimento único, como sucede en lactantes menores de cuatro a seis meses de edad, es mejor una proporción de proteínas / energía muy cercana a la recomendación nutrimental (1.6 g/100 kcal).

Cuadro 17–19. Características principales de las fórmulas lácteas anti-reflujo (100 kcal)

Nutrimento	A	B	C	D	D-1
Proteínas (g)	2.6	2.4	2.5	2.5	3.38
Grasas (g)	4.7	5.4	5.1	4.8	4.3
H. carbono (g)	11.8	10.5	11	11.47	11.77
Calcio (mg)	92	84	82	100.76	132.09
Fósforo (mg)	74	66	65	77.67	98.54
Hierro (mg)	1.2	1.2	1.1	1.3	1.6
Cinc (mg)	0.75	0.9	1	0.77	0.77

A. NAN AR; B. SMA AR; C. Enfamil AR; D. Novamil Anti-regurgitación 1; D-1. Novamil anti-regurgitación 2.

Hidratos de carbono. La lactosa representa 90% de la cantidad total de los 6 a 7 g/dL de hidratos de carbono en la leche humana. La digestión y absorción de lactosa tiene lugar en el intestino delgado donde es hidrolizada por la enzima lactasa a los monosacáridos glucosa y galactosa. La lactosa también es el hidrato de carbono más común en la leche de vaca, aunque sólo está presente en una concentración de 4%. Las preparaciones con leche entera de vaca o evaporada con frecuencia se adicionan de sacarosa. Este disacárido es más dulce que la lactosa y puede incrementar la ingestión de leche por esa razón. La sacarosa (azúcar de caña) también tiene efectos lesivos sobre los dientes (caries) cuando éstos están presentes. En la FLI, la lactosa debe ser el único o el mayor constituyente de los hidratos de carbono. El resto puede ser completado con glucosa y/o hidrolizados de maíz.

Grasas. Además de proporcionar cerca de 50% de la energía, la grasa de la leche humana es un nutrimento indispensable e importante para el desarrollo del SNC, además, es el vehículo que permite la absorción de grasas liposolubles. El contenido total de grasas en la leche humana varía como fue referido antes, con promedios de 2.7 a 4.5 g/dL. La grasa de la leche humana se absorbe mejor que la de leche de vaca. En fórmulas a base de leche de vaca, la grasa no absorbida es mayor a 15% del total de la ingestión energética. Una absorción de grasas similar a la de la leche humana se logra cuando la fórmula reemplaza parte de la mantequilla por ciertas grasas vegetales. Todas las marcas de FLI producidas en EUA y que se venden en México, contienen una mezcla de aceites vegetales como origen de grasas, mientras que las fórmulas europeas sólo 20 a 30% de la grasa es aceite de origen vegetal.

Vitaminas. Las fórmulas preparadas comercialmente están adicionadas con vitaminas. La suplementación es adecuada a excepción de la vitamina D, sin embargo, en nuestro país con un clima templado, la exposición a los rayos solares por un período de 15 a 20 minutos diarios serían suficientes para evitar deficiencia. En algunas partes del mundo se aconseja dar un suplemento de vitaminas A, D y C, desde los 15 días hasta los 18 meses de edad, a pesar del contenido de vitaminas en la leche.

Nutrimentos inorgánicos. La leche humana proporciona de 5 a 10 mEq de sodio al día (7 mEq/L). La leche de vaca contiene tres veces la concentración de sodio, potasio y cloro presente en la leche humana. Si se diluye la leche con agua en proporción de 2:1 la concentración de sodio disminuye a 12 mEq/L con una cantidad total de sodio, potasio y cloro de 50 mEq/L. Esta concentración se considera segura para evitar una carga renal de solutos excesiva. Las FLI están desmineralizadas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17-21. Características principales de otras fórmulas (100 kcal)

Nutrimento	A	B	C	C-1	D	D-1	E	F	F-1
Proteínas (g)	2.5	2.1	2.4	3.3	2.4	3.1	3.7	2.3	3.02
Grasas (g)	4.8	5.2	5.04	4.6	4.9	4.4	4.3	2.3	4.9
H. carbono (g)	11.7	11.7	11.1	11.3	11.4	11.9	11.4	10.7	10.8
Calcio (mg)	65	74	99.3	143.9	99	187.9	81.7	87.1	10.68
Fósforo (mg)	37	44	59.63	99.6	50.4	96.08	41.9	67.8	85.69
Hierro (mg)	1.2	1.2	1.3	1.5	1.4	1.4	0.16	1.3	1.5
Cinc (mg)	0.76	0.89	0.76	0.79	0.84	0.89	0.8	0.74	0.76

A. BIO NAN; B. Frisolac Comfort (anti-cólico); C. Novamil AC-1 (Anti-cólico); C-1. Novamil AC-2 (Anti-cólico); D. Novamil AE-1 (Anti-estreñimiento); D-1. Novamil AE-2 (Anti-estreñimiento); E. Novamil AD (Anti-diarrea); F. Novamil S-1 (Saciante); F-1. Novamil S-2 (Saciante).

y se logran concentraciones de electrólitos entre los valores de leche materna y los límites superiores recomendados.

La ingestión y la proporción de calcio/fósforo son indispensables para el crecimiento y el desarrollo del hueso. Las alteraciones en el metabolismo del calcio / fósforo pueden producir hipocalcemia neonatal, convulsiones, raquitismo y tetania. Las manifestaciones clínicas en lactantes alimentados con leche de vaca no ocurren por deficiencia en la ingestión de calcio sino por la excesiva ingestión de fósforo y la relativa deficiencia de vitamina D. La AAP y la SEGNP recomiendan que las fórmulas contengan una proporción de Ca / P de 1.5:1. En general, las FLI contienen una proporción de 1.3:1 a 1.5:1.

La mayoría de las FLI están adicionadas de hierro en proporción de 8 a12 mg/L con lo cual se evita la deficiencia de hierro y la anemia que se observan en lactantes alimentados con leche de vaca. El cinc es un cofactor enzimático vital e importante en el metabolismo de los ácidos nucleicos y la síntesis de proteínas. La deficiencia de cinc afecta el crecimiento celular. La biodisponibilidad de cinc en la leche materna es muy buena y su concentración es de 1.6 a 2 mg/L. Sin embargo, el zinc de las fórmulas lácteas o de soya se absorbe con mayor dificultad por lo que su contenido varía de 3 a 6 mg/L. En la actualidad las fórmulas están adicionadas de otros oligoelementos como son: manganeso, cobre, iodo, selenio, etc., que pretenden cubrir las recomendaciones nutrimentales.

Nucleótidos. En los últimos años se ha realizado mucha investigación sobre los nucleótidos en la dieta como un nutrimento semi-indispensable tanto en el lactante como en el recién nacido prematuro. Sin embargo, a pesar de sus concentraciones elevadas en la leche humana y del efecto reconocido sobre respuesta inmunológica, absorción de hierro, modificación de la flora intestinal y perfil de lípidos, se considera que todavía faltan más evidencias que demuestren la necesidad de su adición a los preparados comerciales.

Otros componentes que se han agregado a las fórmulas diseñadas para lactantes incluyen ácidos grasos poli insaturados de cadena muy larga, ciertos aminoácidos, probióticos y prebióticos y nuevos perfiles en las proteínas que son el producto del avance en la investigación y el perfeccionamiento de estas fórmulas que aparentemente tendrán efectos benéficos en los lactantes que los reciben.

Indicaciones para el uso de fórmulas lácteas en lactantes

Existen tres recomendaciones generales:

- Sustitución en lactantes cuyas madres no pueden o no desean amamantar.
- Suplementación para lactantes cuyas madres desean interrumpir la lactancia.
- Complementación cuando la producción de leche humana es insuficiente.

Indicaciones médicas mayores para la sustitución de la lactancia materna

- Enfermedades infecciosas como: listeriosis neonatal, hepatitis B materna, SIDA, varicela; tos ferina, tuberculosis activa y lesiones herpéticas o sifilíticas en el pecho materno.
- Precaución extrema en enfermedades metabólicas, toxemia, uso de drogas, tirotoxicosis materna con tratamiento anti-tiroideo.

Uso de leche de vaca en lactantes

1. La edad apropiada para dar leche entera de vaca, líquida, pasteurizada o "bronca" a un lactante es aún desconocida y permanece en controversia.
2. El consumo excesivo de leche de vaca se ha asociado con anemia por deficiencia de hierro. Ambas, la concentración y biodisponibilidad de hierro son bajas en la leche de vaca.
3. Algunos lactantes presentan sangrado oculto por el tracto gastrointestinal.
4. Existe una elevada concentración de proteínas y carga renal de solutos.
5. Hay inadecuación en la concentración y proporción de calcio / fósforo.
6. Los hallazgos señalados sugieren que su inicio debiera retardarse hasta que el lactante cumpla un año de edad.

EVALUACIÓN

1. Producto alimenticio que se presenta como sustituto parcial o total de la leche materna, sea o no de acuerdo para ese fin:
   a. leches enteras; **b.** leches industrializadas; **c.** sucedáneos de la leche materna; **d.** fórmulas de continuación; **e.** leches evaporadas.
2. Las fórmulas de inicio aportan la siguiente cantidad de proteína:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a. 1.8– 2.4 g/100 kcal; **b.** 2.4– 2.6 g/100 kcal; **c.** 2.0– 2.2 g/100 kcal; **d.** 3.2– 3.6 g/100 kcal; **e.** 1.0– 1.2 g/100 kcal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Composition of formulas. En: Forbes GB, Woodruff CW, editores. Pediatric nutrition hand-book. Elk Grove Village III: American Academy of Pediatrics; 1985. p. 1623–669.

Comisión Nacional de Alimentación. Glosario de términos para la orientación alimentaria. Cuadernos de Nutrición. 1988;1 (6):1-48.

Fomon SJ. Nutritional of normal infants. St Louis: Mosby Year Book; 1993.

Fomon SJ, Vásquez Garibay E. Prevención de la deficiencia de hierro y la anemia por éstos durante los primeros cinco años de vida. Bol Med Hosp Infant Mex. 2001; 58: 341-50.

Ramos–Galván R. Alimentación con sucedáneos de la leche materna. En: Ramos–Galván R, editor. Alimentación normal en niños y adolescentes. Teoría y práctica. México: 1987. p. 623–38.

Shils ME, Olson JA, Shike M. Modern nutrition in health and disease. 9th ed. Baltimore, MA: Williams & Wilkins; 1999. p. A-19 - A-53.

Vásquez-Garibay E, Romero-Velarde E. Sucedáneos de la leche materna y otras fórmulas En: PAC Pediatría-1, Tomo 1. México: Intersistemas editores; 2004. p. 13-20.

Vásquez Garibay E. El efecto de los patrones de referencia en la interpretación del crecimiento físico en lactantes de acuerdo a su alimentación. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 541-44.

Victora CG, Morris SS, Barros FC, de Onis M, Yip R. The NCHS reference and the growth of breast-fed and bottle-fed infants. J Nutr. 1998; 128: 1134-8.

Ziegler EE, Milk and formulas for older infants. J Pediatr. 1990;117: 576–79.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **a**.

ALIMENTACIÓN DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA

Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Dr. Enrique Romero Velarde

OBJETIVOS

Analizar los conceptos más recientes sobre alimentación durante el primer año de vida. Valorar los riesgos y beneficios de la introducción temprana de alimentos diferentes de la leche materna.

CONCEPTOS

La Comisión Nacional de Alimentación publicó en 1988 un glosario de términos para la orientación alimentaria actualizado en 2001. Esta comisión ha pretendido unificar la terminología que debiera usarse para definir conceptos en nutrición y alimentación. Algunos de estos términos son importantes por sus implicaciones en la alimentación del niño durante el primer año de vida.

Destete

Suspensión de la alimentación al pecho materno. El término literalmente significa "quitar la teta" y se refiere a la sustitución de la leche humana por otros alimentos. Se recomienda que el proceso sea gradual. Este proceso implica la transferencia de alimentación única con leche materna a la integración progresiva a la dieta usual de la familia. Desde el punto de vista de maduración fisiológica y necesidades nutrimentales no es aconsejable dar otros alimentos además de la leche materna a un lactante menor de cuatro meses de edad y de preferencia posponerlos hasta los seis meses para evitar riesgos innecesarios. Estos riesgos pueden ser imperceptibles a los padres y aun a los médicos que supervisan su crecimiento y desarrollo.

Cuando se realiza la introducción de alimentos diferentes de la leche materna, deben considerarse en primer lugar los alimentos consumidos en el hogar, la facilidad de disposición y las condiciones ambientales para prepararlos. Si existe alguna desventaja relacionada con estas condiciones, podría ser preferible retardar la alimentación complementaria hasta que sea absolutamente necesaria por razones nutrimentales.

Ablactación

Es un término que se utiliza para referirse al momento de la introducción de alimentos diferentes de la leche materna y, agregamos, de un alimento diferente a un sucedáneo de la leche materna, en la dieta del lactante. Se recomienda usar el término Introducción de alimentos.

Introducción de alimentos

Es la incorporación a la dieta del niño de alimentos distintos a la leche materna. La introducción de estos alimentos debe hacerse en forma gradual y progresiva no antes del cuarto mes y de preferencia a partir del sexto mes de vida del lactante.

Lo anterior no significa la interrupción de la lactancia, sino que será complemento en la alimentación. Por experiencia los autores han observado que no es indispensable guardar una secuencia específica en el orden de la introducción, pero si es fundamental dar al niño los alimentos con la preparación e higiene adecuadas.

Alimentación complementaria

Término usado en pediatría para referirse a la alimentación que se le ofrece al lactante, además de la leche materna u otras fórmulas utilizadas para su alimentación una vez que se ha establecido la introducción de alimentos.

En general cuando la madre inicia el destete, introduce gradual o súbitamente otros alimentos, llámese fórmulas lácteas, leche de vaca u otros alimentos no lácteos. De ahí la importancia de utilizar correctamente los términos de *intro-*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ducción de alimentos (ablactación) y destete cuando nos referimos al ofrecimiento de otros alimentos y la disminución gradual de la leche materna respectivamente. Habría que reconocer que el término ablactación no debiera usarse. En forma estricta, se refiere a la suspensión de la lactancia materna y en su lugar el consumo de otros alimentos, situación que no se aplica literalmente en la realidad. Alimentación complementaria se refiere a la alimentación que recibe un lactante a una edad determinada y que complementa a la leche materna y/o fórmulas para la alimentación de un lactante o en algunos casos como un complemento de la alimentación con leche de vaca en el lactante.

Puntos sobresalientes

- El primer año de la vida es la etapa de crecimiento y desarrollo más intensa de un ser humano.
- La alimentación deberá de proveer la energía y nutrimentos necesarios para cumplir con estas metas.
- En esta etapa, existen riesgos asociados al aporte inadecuado de energía y nutrimentos como son la desaceleración del crecimiento y deficiencias nutrimentales específicas, la formación de hábitos alimentarios inadecuados que promuevan el consumo excesivo de energía y de algunos nutrimentos (ej.: sodio, azúcares simples) que representen un riesgo para la salud del individuo a mediano y largo plazo.
- Es obligación de los profesionales de la salud que vigilan el crecimiento y desarrollo de los niños, ofrecer una orientación alimentaria adecuada en esta etapa de la vida, así como identificar desviaciones en los patrones de alimentación.

INFLUENCIA EN EL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

El crecimiento y desarrollo alcanzado por los seres humanos durante la vida intrauterina, así como en los 12 primeros meses de vida determinan, en gran medida, la composición corporal y la calidad de vida en el futuro de cada niño. Durante esos períodos, el crecimiento es acelerado y el desarrollo neurológico complejo. Para que se lleven acabo con éxito, se requiere de un buen estado de salud y una nutrición adecuada. De hecho, se ha demostrado que el ser humano es más vulnerable a la desnutrición en estas etapas. Si la alimentación es deficiente durante un tiempo prolongado, el niño ya no podrá alcanzar un crecimiento normal de su peso, talla y posiblemente del tamaño cerebral, aunque en edades posteriores se corrijan las deficiencias alimentarias. Es por ello, que ofrecer una buena alimentación durante los tres primeros años de vida y especialmente durante los primeros 12 meses de edad, constituye una medida preventiva prioritaria y un factor indispensable para promover la salud del niño. La alimentación adecuada, además de cumplir con su función nutricia específica, permite al lactante vivir la experiencia de la succión, la percepción de sabores, calor, contacto, satisfacción de hambre, etc. Estos estímulos son elementos que contribuyen a que el lactante crezca y se desarrolle para convertirse en un niño capaz de expresar al máximo sus potencialidades.

INTRODUCCIÓN DE ALIMENTOS

La introducción de alimentos diferentes de la leche (ablactación) es un proceso clave en el desarrollo del niño, ya que es el primer paso para alcanzar la alimentación completa y variada que deberá recibir el individuo durante toda su vida.

Si se enfoca este término desde el punto de vista biológico, el motivo de reflexión es hasta cuando los nutrimentos que componen la leche materna, serán suficientes para cubrir los requerimientos del lactante en energía, proteínas, vitaminas, minerales y otros nutrimentos que la componen. La evolución del crecimiento del lactante, su estado de salud y la curva ponderal nos darán el criterio fundamental para contestar esa pregunta. Si estos parámetros transcurren en los límites de normalidad podemos deducir que la alimentación es adecuada y suficiente. Sin embargo, en algunos países subdesarrollados, incluyendo México, se observa con frecuencia un deterioro en la salud y ganancia de peso a partir de los tres meses de edad en lactantes alimentados exclusivamente al pecho materno. Por tanto, es posible que a partir de esta edad, en madres desnutridas, la producción láctea no sea suficiente para cubrir las necesidades de su hijo.

Durante ese período de crecimiento acelerado, las necesidades de nutrimentos aumentan rápidamente. Al mismo tiempo, la secreción láctea de la madre, aun en su momento óptimo, no supera los 700-800 mL/día, cantidad que alcanzaría para cubrir las necesidades energéticas del lactante hasta los seis meses de edad. Pero a medida que el lactante aumenta de peso, incrementa su actividad y duerme menos, el volumen total de leche materna sería insuficiente para mantener un ritmo de crecimiento óptimo. Si en ese momento no se incorporan a la dieta fuentes de energía y otros nutrimentos como el hierro, el niño corre el riesgo de recurrir a sus tejidos de reserva para satisfacer sus necesidades. Es posible, en ese caso, que la curva de crecimiento normal hasta entonces, se detenga o incluso descienda.

FUNCIÓN DIGESTIVA EN EL LACTANTE

La digestión de los alimentos es efectuada en el aparato digestivo por enzimas que son responsables de degradarlos y permitir su absorción. Estas enzimas se desarrollan durante la etapa intrauterina y en los primeros meses de vida. Todo niño de término sano nace con la capacidad de hidrolizar los hidratos de carbono de la leche. En cambio, las enzimas necesarias para la digestión de hidratos de carbono más complejos (almidones), aún no están presentes en el momento del nacimiento. Su actividad comienza a ser importante alrededor de los cuatro meses de vida extrauterina. De acuerdo con estas consideraciones, la introducción de cereales en la dieta no sería recomendable antes del cuarto mes de vida, como tampoco la de otros alimentos que contengan hidratos de carbono más complejos que los disacáridos.

En cuanto a los lípidos, se observa que su absorción es deficiente durante los primeros meses de vida, particularmente los saturados. Aparentemente, la concentración de enzimas responsables de la digestión de las grasas en el RN es menor a la de épocas ulteriores. Sin embargo, las sales biliares no se sintetizan en cantidad suficiente y en forma

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

madura antes de los seis meses de edad. Por lo tanto, es inconveniente incluir en la dieta alimentos no lácteos que contengan lípidos de difícil absorción para el lactante.

Las enzimas responsables de la hidrólisis de las proteínas están presentes desde el nacimiento, incluso en niños prematuros. No obstante, la inmadurez digestiva del RN se expresa a otro nivel: la pared intestinal es excesivamente permeable y proteínas completas con pequeño peso molecular pueden pasar al torrente circulatorio. Estas moléculas son capaces de originar reacciones alérgicas a determinados alimentos, siendo las más frecuentes aquellas que se presentan con la albúmina de la leche de vaca y la avidina de la clara del huevo. Esta permeabilidad exagerada persiste hasta los seis meses de edad; incluso por la misma razón, no se recomienda introducir cítricos antes de esa edad para disminuir el riesgo de sensibilidad frente a estos alimentos, especialmente en lactantes con antecedentes de atopia familiar.

El hierro es otro nutrimento que debemos considerar durante la etapa del lactante. Durante la vida intrauterina, la madre provee de hierro al feto a través de la placenta. Al nacer, se suspende este suministro y el RN recibe leche como único alimento. La concentración de hierro en la leche humana es de alrededor de 0.5 mg/L. Si se calcula que un lactante adquiere esta cantidad de la leche materna y se absorbiera 50%, sólo dispondría de 0.25 mg/día. Esta cantidad es bastante menor que el requerimiento estimado para el hierro absorbido de 0.6 a 0.7 mg/día. Así, sería necesaria la suplementación con hierro desde las primeras semanas de vida para cubrir las demandas del crecimiento y desarrollo.

Importancia de la vitamina D

La leche materna cubre los requerimientos de vitaminas A y C del lactante. La vitamina D requiere consideración. Esta vitamina es necesaria para la absorción de calcio a nivel intestinal y éste a su vez es indispensable para el crecimiento y la mineralización del esqueleto. Normalmente la vitamina D se forma a partir del efecto de la luz sobre la provitamina D, precursora de la hormona activa, 1,25 $(OH)_2$ colecalciferol. En regiones muy frías, donde la luz es escasa y los lactantes están muy cubiertos por la ropa, puede producirse un déficit de vitamina D que se traduce en absorción escasa de calcio y falta de mineralización ósea, lo cuál podría conducir a raquitismo. Sin embargo, en los últimos años, se han demostrado pocos casos de esta enfermedad, aun en países con climas fríos; aún así en algunos países se recomienda la suplementación con vitamina D a lactantes alimentados al pecho materno.

En resumen, desde el punto de vista biológico y nutricio, la edad necesaria y óptima para la introducción de otros alimentos (ablactación), se ubica, aparentemente alrededor de los seis meses de edad. En ese momento la madre ya no produciría la cantidad necesaria de leche para cubrir los requerimientos de energía de su hijo y el aparato digestivo ya habría adquirido la capacidad de digerir y absorber alimentos diferentes de la leche.

MADURACIÓN NEUROMUSCULAR

Desde esta perspectiva, es conveniente señalar, que el niño va adquiriendo una serie de habilidades o destrezas que favorecen la introducción de alimentos (ablactación). A partir de los tres meses es capaz de sostener la cabeza cuando se coloca en posición semi-sentada. La coordinación entre los músculos de los labios y las mandíbulas mejoran, esto favorece la movilización del alimento semisólido dentro de la boca y aumenta la capacidad de sensaciones de temperatura, sabor y consistencia. El reflejo de extrusión, que desaparece a los cuatro meses, consiste en que el lactante empuja hacia afuera todo alimento semisólido colocado en la parte anterior a la lengua. La desaparición de este reflejo ayuda a que la papilla sea llevada hacia la parte posterior de la boca sin dificultad.

Otra capacidad importante que adquiere el niño a los cinco o seis meses es la de expresar su deseo de alimento abriendo la boca e inclinándose hacia adelante. De manera contraria, cuando se encuentra satisfecho, puede demostrar su desinterés por el alimento impulsándose hacia atrás y volteando a un lado la cabeza. De este modo, el niño participa de forma activa en la nueva experiencia de la alimentación y no ingiere en forma indiscriminada los alimentos que se le introducen en la boca. En resumen, desde el punto de vista del desarrollo neuromotor del lactante, la edad óptima para iniciar la introducción de alimentos (ablactación) parecería situarse entre los cuatro y seis meses de edad.

CÓMO INICIAR EL DESTETE

El destete representa una etapa clave en el crecimiento y desarrollo del niño por su repercusión nutriológica, psicológica y social. No es solo un período fundamental para el hijo, sino también para la madre. En la decisión del inicio del destete intervienen factores biológicos, socioculturales y psico afectivos. Desde el punto de vista nutricio, puede afirmarse que la leche materna es la mejor fuente de nutrimentos durante los primeros seis meses de vida. A partir de ese momento, continúa siendo una parte fundamental de la dieta ya complementada con la introducción de otros alimentos. En la medida en que la nutrición del niño se apoya cada vez más en alimentos diferentes de la leche, puede llevarse a cabo el destete definitivo sin poner en riesgo el adecuado crecimiento y desarrollo del lactante. Por tanto, desde una perspectiva biológica, puede recomendarse el sexto mes de vida para iniciar el destete que coincide con la introducción de otros alimentos diferentes a la leche materna.

EL COMIENZO DE LA INDEPENDENCIA

Es frecuente observar, durante el período del destete, que el lactante muerde el pecho o pega a su madre. Pueden notarse también síntomas de depresión o rechazo al alimento. Todos estos sentimientos, si bien no agradables, se presentan inevitablemente cuando se pasa de una etapa a otra de la vida y siempre se sufre la pérdida de la anterior aunque la nueva implique crecimiento y avance. Es muy probable que mantener la lactancia durante un tiempo muy prolongado puede generar una dependencia del niño hacia su madre que interfiera con el desarrollo de su nueva capacidad, aunque este concepto ha sido controversial. Para que este proceso transcurra del mejor modo posible, es importante que sea

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

paulatino, se acompañe de claras reafirmaciones del afecto y que se escoja una edad conveniente para iniciarlo y para terminarlo. Hacia los ocho o nueve meses de edad, el lactante explora de manera intermitente el mundo que lo rodea mediante el gateo y la manipulación de todos los objetos a su alcance. Al mismo tiempo, inicia ciertos juegos muy característicos (esconderse y aparecer, arrojar objetos al suelo y observar su caída, tapar y destapar sus ojos, etc.) que le permiten verificar que las personas y las cosas pueden desaparecer momentáneamente, pero luego reaparecen, y que él es un ser diferente de los demás y del mundo que lo rodea. Además, y no menos importante, a esta edad el niño ya está acostumbrado a recibir alimentos sólidos. Como ya tiene varios dientes los puede comer picados e incluso lo hace por sí mismo. Esta observación, apoya la postura de que esta es una edad favorable para iniciar el destete definitivo ya que el niño, en su desarrollo normal, se encuentra preparado para aceptar pérdidas e interesado en las nuevas experiencias que le ofrece el mundo que lo rodea.

Para empezar el destete es conveniente reemplazar una de las tomas cotidianas, escogiendo la hora que represente menor dificultad. En general, será una de las del día y no la previa al sueño de la noche. Si el niño lo acepta puede sustituirse la tetada por el biberón. Sin embargo, es más recomendable reemplazarla por una alimentación con sólidos y la toma de líquidos en taza. Si durante varios días elimina una sola toma, la madre no resiente las molestias del llenado excesivo de los pechos y el niño no sufre en cambios bruscos en su rutina. Cuando esta toma ha sido sustituida de manera adecuada puede suspenderse otra, siguiendo los mismos lineamientos. De este modo, seguirán progresivamente todas las tetadas.

En la mayoría de los casos, si la lactancia fue satisfactoria, el destete oportuno y la introducción de alimentos sólidos es un hecho establecido en la rutina del lactante, la separación del pecho se completa exitosamente en el período de uno a dos meses, aunque puede prolongarse durante más tiempo, siempre y cuando también se haya acompañado al niño en este proceso, tolerándose sin ansiedad sus manifestaciones normales de depresión y agresividad. De esta manera, el niño habrá recorrido buena parte del camino de su desarrollo psicológico y, lejos de resentirse por la pérdida de experiencias gratificantes, se apoyará en ellas como una base sólida para enfrentarse a las nuevas vivencias que acompañarán su crecimiento.

CÓMO INICIAR LA INTRODUCCIÓN DE ALIMENTOS (ABLACTACIÓN)

Los cereales adicionados con hierro y la carne serían los más recomendables para iniciar al lactante en la ingestión de semisólidos. Estos alimentos reúnen ciertas características que lo hacen conveniente: aportan energía y / o hierro que, según lo expuesto, son los nutrimentos que requiere el niño alimentado al pecho para mantener su curva de crecimiento. La consistencia del cereal, una vez mezclado con leche es lo suficientemente suave para que sea deglutido sin dificultad. Su sabor es generalmente aceptado. Si se inicia hacia los cinco o seis meses de edad, el aparato digestivo del lactante está maduro para digerirlos y absorberlos sin dificultad. Sólo es conveniente evitar la introducción de trigo antes de los seis meses por su característica potencialmente alergénica (gliadina). Si no se cuenta con cereales adicionados con hierro o si se considera que son excesivamente caros para la economía familiar, puede iniciarse con frutas como plátano, pera o manzana. O bien, a partir de los seis meses de edad podrían introducirse las verduras como zanahoria, papa, calabacita, chayote, espinacas, acelgas, brocoli, etc., y poco más adelante leguminosas como frijol, lenteja, garbanzo, habas, chícharo, molidas y coladas; es necesario insistir en que aparte de la introducción de alimentos que aporten energía y/o hierro el orden de introducción es arbitrario a partir del sexto mes, y bien podría adaptarse a las condiciones socioeconómicas y culturales de cada familia.

Al principio se ofrece una cantidad pequeña, acaso, dos o tres cucharadas cafeteras. Si el niño manifiesta el deseo de más alimento puede incrementarse progresivamente la cantidad. Por el contrario, si el niño no termina con agrado el alimento que se preparó, no debe forzarse. El uso de cuchara, las nuevas consistencias y sabores requieren de tiempo y habituación.

CÓMO DAR DE COMER

Cuando por alguna razón es necesaria la introducción de alimentos semisólidos a un lactante que aún no es capaz de mantenerse sentado, es recomendable que la madre se siente frente a una mesa donde haya colocado el plato con el alimento y la cuchara, siente a su hijo sobre sus piernas y le permita recargarse contra su brazo izquierdo. Con la cuchara en la mano derecha puede golpear el borde del plato para llamar la atención de su hijo con este sonido. La cuchara ya cargada con el alimento se acerca a la boca del niño a una altura que pueda seguirla con los ojos. Se introduce el alimento suavemente, sin forzar al niño para que abra la boca, se espera a que trague perfectamente y se inicia una nueva cucharada o bien, se interrumpe si el niño muestra resistencia a continuar alimentándose.

Esta nueva experiencia es vivida por el niño en estrecho contacto físico con su madre y en una forma compleja en que se integran estímulos afectivos, táctiles, sonoros, visuales y gustativos. Hacia los siete u ocho meses, el niño intenta tomar los alimentos con su mano y también con la cuchara. Esta iniciativa representa el inicio de la autonomía en la alimentación y es conveniente respetar y estimular esos intentos. A esta edad, pueden ofrecérsele los líquidos en vaso o taza y permitirle que los tome él mismo, aunque derrame parte del contenido. De este modo, alrededor del año de edad el niño es capaz de alimentarse adecuadamente por sí solo.

ESQUEMA DE INTRODUCCIÓN DE ALIMENTOS

Durante las primeras semanas de alimentación complementaria se recomiendan los cereales y las frutas ricos en hidratos de carbono y aquellos que sean fuentes de hierro. Aunque existe una extensa costumbre en nuestro país de introducir

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los jugos de frutas a partir de los seis meses de edad o incluso antes, estos alimentos pueden ocasionar reacciones adversas en lactantes con atopia y cuando son procesados contienen una osmolaridad elevada y una calidad nutricia que no sustituye a la leche por lo que es preferible retardarlos hasta el año de edad. En todo caso podrían introducirse los jugos de naranja y lima natural en cantidad de preferencia no mayor de 4 oz/día, las verduras y en forma progresiva las leguminosas. Estos últimos contienen una buena cantidad de energía, proteínas y minerales. Entre los seis a ocho meses podrían incluirse las carnes magras (pollo, res cocida sin grasa, ternera, pescado), alimentos muy ricos en proteínas de buena calidad, vitaminas del complejo B y hierro altamente biodisponible. Estos mismos alimentos podrán darse picados alrededor de los diez meses o cuando el lactante tenga mínimo ocho dientes. Se deja para los dos últimos meses del primer año de vida la yema del huevo. Otros alimentos potencialmente alergénicos es preferible iniciarlos después del año de edad (huevo completo, pescado, etc.).

RIESGOS DE LA ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA TEMPRANA

Se ha reconocido que los lactantes menores de cuatro meses de edad, no se encuentran aptos para recibir alimentos semisólidos, ni éstos son necesarios cuando son alimentados al pecho materno o reciben una fórmula láctea especialmente diseñada.

La inmadurez neuromuscular puede ser un factor asociado a problemas de la deglución. Los lactantes que reciben alimentación complementaria antes del cuarto mes pueden presentar accesos de tos al momento de ser alimentados y en ocasiones se observan signos de dificultad respiratoria como sucede cuando una pequeña fracción de papilla deglutida alcanza la glotis del niño. Otro problema radica en que el lactante menor de cuatro meses es incapaz de expresar cuando ha saciado su hambre, lo cual puede conducir a que sea sobrealimentado por su madre.

RIESGOS A CORTO PLAZO

Un hecho demostrado es que la introducción de alimentos diferentes de la leche humana, disminuye la frecuencia e intensidad de la succión y como consecuencia de la producción láctea. En estas circunstancias el alimento suministrado no será complemento de la leche materna sino más bien un sustituto parcial e inadecuado. En la mayoría de los casos el valor nutricio del alimento complementario será menor que el de la leche materna, y por lo tanto, el niño se encontrará en desventaja. Otro riesgo a corto plazo está relacionado con la carga renal de solutos. El lactante durante los primeros meses de edad manifiesta cierta inmadurez renal lo cual le impide concentrar con la misma eficiencia de niños mayores o del adulto. En esta situación, la introducción de alimentos con exceso de solutos aunado a eventuales pérdidas extrarenales de agua, como sucede en la diarrea, puede ocasionar una deshidratación hipertónica con consecuencias graves en el sistema nervioso central.

Parece existir un mayor riesgo de caries con la introducción de jugos o aguas endulzadas a temprana edad, sobre todo cuando estos alimentos son suministrados con biberón y mamila. Cuando existe una exposición prolongada de los dientes a líquidos que contengan hidratos de carbono, se desarrolla un patrón característico de destrucción dentaria (caries con predilección de incisivos superiores y caninos). A este fenómeno se le ha llamado "caries del biberon".

Desgraciadamente, con frecuencia los jugos y otros líquidos endulzados son administrados con mamila y usados como "tranquilizador" del bebé, especialmente durante las horas del sueño. En general, como fue mencionado antes no se recomienda introducir los jugos antes de los seis meses y en tal caso es preferible que se haga con taza o cuchara. Cabe señalar sin embargo, que en un estudio publicado recientemente no fue posible comprobar una relación directa entre la ingestión de jugo en biberón y la presencia de caries.

Otro riesgo importante a corto plazo es el síndrome diarreico agudo. Se observa sobre todo en sectores marginados de países subdesarrollados, donde viven en condiciones insalubres, y la preparación de los alimentos se lleva a cabo sin higiene y con un elevado índice de contaminación. Así, cuando se ofrecen en forma temprana otros alimentos a lactantes alimentados con leche materna, puede propiciarse una mayor incidencia de procesos diarreicos agudos y repetidos con la consecuente desnutrición y desaceleración del crecimiento del niño.

RIESGOS A LARGO PLAZO

Las prácticas de la alimentación complementaria inadecuadas pueden tener un impacto negativo en la salud a largo plazo. Esto sucede a través de dos mecanismos: primero, por efecto acumulativo, dado que cuando se introducen los alimentos en forma temprana, puede haber evidencia clínica de morbilidad años más tarde; segundo, cuando se crean hábitos de alimentación que conducen a prácticas dietéticas indeseables, las que a su vez condicionan problemas de salud.

Obesidad

Un aspecto importante es la relación entre prácticas de alimentación y sobrepeso en la infancia y subsecuente obesidad en el adulto. Aun cuando no se han realizado estudios prospectivos a largo plazo, estudios retrospectivos a corto plazo, tienden a sostener esta hipótesis. A manera de ejemplo, se sabe que tanto la desnutrición como la sobrealimentación en la infancia pueden conducir a una obesidad tardía.

Algunos estudios han demostrado buena correlación ente peso ganado durante la infancia y sobrepeso en la vida adulta. Recientemente se demostró, que mientras los niños alimentados al pecho materno o con fórmula artificial mantuvieron la misma ganancia de peso durante los primeros tres meses de edad, a los 12 meses los niños y las niñas alimentados con fórmula tuvieron una ganancia mayor (410 g y 750 g respectivamente) que los niños alimentados con leche humana.

En ratones la sobrealimentación y el destete temprano parecen tener un efecto negativo en la vida tardía. Por ejem-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

plo, esta conducta puede resultar en un número mayor de adipocitos. Asimismo, es posible que los seres humanos no estén exentos de los efectos de los cambios de alimentación temprana. Se ha especulado que la falta de lactancia materna en el neonato, puede tener efectos deletéreos en la vida posterior.

Además, se ha referido que los niños que están genéticamente predispuestos a la obesidad, son los que podrán ser obesos en la adultez si el ambiente es propicio para ello.

Hipertensión

La preocupación actual de que la hipertensión del adulto pudiera iniciarse con la experiencia de la alimentación temprana, tiene su origen en la década de los años sesenta. La relación entre el consumo excesivo de sal, como factor etiológico de hipertensión arterial y el posible riesgo de los lactantes con ingestión excesiva de sodio en etapas tempranas de la vida fue planteada desde 1963 en estudios con animales de experimentación. Sin embargo, aún no existen datos fidedignos de que la elevada ingestión de sodio en etapas tempranas de la vida tenga las mismas consecuencias en adultos humanos como se ha demostrado en animales. Se ha sugerido que el "gusto" por la sal puede quedar establecido con la introducción de alimentos diferentes a la leche materna. Y así, el mantenimiento de este hábito pudiera tener un efecto acumulativo que resulte en afectación de la salud años más tarde.

Sin embargo, a pesar de los múltiples estudios realizados hasta la actualidad y con resultados orientados al posible rol etiológico de la sal en la hipertensión arterial, permanece aún sin comprobación la hipótesis de que la ingestión excesiva de sodio durante la lactancia sea un factor de riesgo de hipertensión a largo plazo.

ARTERIOSCLEROSIS

No se ha establecido aún si existe relación entre prácticas de alimentación y la presencia de arteriosclerosis o enfermedad isquémica 30 años más tarde. Los lactantes que presentan niveles de lípidos en los percentiles superiores tienden a mantenerlos dos años más tarde. Por ello, parece razonable promover desde etapas tempranas de la vida, el consumo de productos derivados del mar (ricos en el ácido graso poliinsaturado alfa-linolénico, cuyo papel en la prevención de arteriosclerosis y enfermedad isquémica es cada vez más claro). Además, evitar que la alimentación complementaria contenga exceso de grasas saturadas y proteínas, cuyos efectos indeseables en la vida adulta, ya han sido documentados.

ALERGIA ALIMENTARIA

Antes de considerar el fenómeno de la alergia alimentaria es conveniente definir algunos conceptos.

Reacción adversa

Es cualquier reacción inespecífica que sigue a la ingestión de un alimento o aditivo alimentario. Existen causas no inmunológicas responsables de reacciones adversas a los alimentos: psicológicas, conductuales, deficiencias de enzimas intestinales, microorganismos o parásitos, toxinas, agentes farmacológicos y otros contaminantes. La prevalencia de reacciones adversas es relativamente alta (1.9-7.4%) y mayor que la de reacciones alérgicas (2-2.5%). Es conveniente hacer énfasis en que muchas de las reacciones adversas probablemente no sean de origen alérgico.

La leche materna protege a los lactantes de las reacciones adversas a los alimentos por tres vías: a) minimizando el tamaño de la dosis de proteína extraña ingerida; b) induciendo una maduración temprana de la barrera natural de la mucosa *vs* proteínas extrañas; c) aportando protección pasiva a través de la IgA secretora de la leche humana *vs* proteínas extrañas.

Intolerancia alimentaria

Es una reacción adversa que resulta de una respuesta fisiológica anormal a la ingestión de alimentos o aditivos alimentarios.

Anafilaxia alimentaria

Reacción alérgica clásica (hipersensibilidad) a alimentos en el cual están involucrados la actividad inmunológica de anticuerpos IgE y mediadores químicos.

Reacción anafilactoide a los alimentos

Reacción de tipo anafiláctica a alimentos o aditivos alimentarios que resulta de una liberación no inmunológica de mediadores químicos.

Reacción farmacológica alimentaria

Es una reacción adversa a alimentos o aditivos alimentarios que resulta de un derivado natural o químico adicionado que produce un efecto farmacológico en el huésped.

Reacción metabólica-alimentaria

Es una reacción a los alimentos o aditivos alimentarios que resulta del efecto de una sustancia en el metabolismo del huésped.

Alergia alimentaria (hipersensibilidad)

Reacción adversa al alimento que resulta de una interacción antígeno-anticuerpo o célula-antígeno. Involucra un mecanismo mediador por IgE.

Normalmente existe una barrera gastrointestinal que protege al organismo de antígenos extraños. Está formada por dos grupos de componentes: 1) Inmunológicos: IgA, IgE, IgM, IgG, linfocitos y macrófagos, placas de Peyer, IgA secretora intestinal e IgA secretora de la leche humana; 2) No inmunológicos: ácido gástrico, enzimas pancreáticas, enzimas intestinales, membrana de las microvellosidades y la capa mucosa.

En el momento en que la naturaleza de la dieta se altera, como sucede con el destete y la introducción de alimentos, ocurren cambios fisiológicos complejos. De esta situación pueden resultar efectos profundos en la respuesta inmune no sólo porque los antígenos en el lumen son diferentes, sino también debido a la ingestión y digestión alterada. Por ejemplo, las enzimas proteolíticas de las secreciones digestivas, la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

motilidad intestinal, la rapidez de absorción y el patrón de defecación influyen sobre la cantidad del antígeno presente en un segmento particular del intestino. Por otro lado un cambio en la flora bacteriana puede exponer al tejido linforreticular asociado al intestino a sustancias inmunomodulatorias muy potentes como es el caso de las endotoxinas.

La hipótesis más aceptada en la patogenia de la alergia alimentaria se refiere a la carencia relativa de IgA secretora en el lactante que permite una absorción excesiva de antígenos alimentarios que estimulan el sistema de anticuerpos IgE y el consecuente desarrollo de una reacción adversa al alimento. Asimismo, esta respuesta de IgE es dependiente de la interacción de las células T ayudadoras y supresoras.

Estudios realizados en ratones dan apoyo a la hipótesis de que la alimentación del RN con proteínas antigénicas al momento en que los sistemas digestivos e inmunológicos están inmaduros, pueden sensibilizar al lactante para responder a los alimentos potencialmente dañinos.

Se ha demostrado que la mayoría de los lactantes alimentados con fórmulas lácteas reaccionan a proteínas extrañas. Además, que la alimentación prolongada con leche materna tiene un efecto protector a la alergia alimentaria. Especialmente, los niños con eccema o atopia familiar, cuando son alimentados al pecho materno por seis meses, presentan una incidencia menor de esta enfermedad que los alimentados con fórmulas artificiales.

En familias con antecedentes de alergia a los alimentos es preferible que la madre ofrezca el pecho materno y diferir la introducción de alimentos hasta que el sistema inmune del niño esté razonablemente maduro, después de los seis meses. A partir de ese momento introducir un alimento nuevo a la vez, mantenerlo por una semana e iniciar con otro y así sucesivamente.

Los alergenos más conocidos en el mundo, incluso en el Servicio de Inmuno-alergia del Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" son: leche, clara de huevo, trigo, frijol de soya, cacahuates, pescado, edulcorantes, chocolate, mariscos, etc. (Servicio de inmuno-alergias, comunicación personal, 1995).

Conviene recordar que la leche materna contiene ciertos antígenos que surgen de la dieta de la madre. Lactantes con cólico infantil alimentados con leche materna pueden mejorar cuando la madre disminuye la ingesta de: leche, huevo, trigo, pescado y cacahuates entre otros. Sin embargo, las principales reacciones alérgicas mediadas por IgE son: urticaria, angioedema, congestión nasal, prurito nasal y estornudos, vómitos, diarrea y raramente choque.

En conclusión, existen suficientes evidencias clínicas, epidemiológicas y en animales de experimentación, que fundamentan los inconvenientes de la complementariedad temprana. Además, los dudosos beneficios o ventajas que esta forma de alimentación pudiera ofrecer, son mucho menores que los riesgos potenciales de una alimentación complementaria temprana e inadecuada.

ALGUNAS RECOMENDACIONES EN EL ESQUEMA DE INTRODUCCIÓN DE ALIMENTOS

1. Siempre debe introducirse un solo alimento por vez y no una mezcla de ellos. Esto permite valorar su aceptación y tolerancia.
2. Es recomendable que los alimentos sean preparados en el hogar cuando sea posible. Los alimentos procesados para lactantes son más costosos en relación a los preparados en el hogar y su sabor y consistencia son homogéneos, lo que no contribuye en el lactante al reconocimiento de sabores, colores y consistencias. No obstante, vale la pena mencionar que en circunstancias especiales (madre que trabaja fuera del hogar, viajes u otros) pueden emplearse productos comerciales sin perjuicio para el niño. Su empleo no sería recomendable en familias de escasos recursos.
3. No deben emplearse alimentos enlatados por su alto contenido de sodio y con frecuencia de plomo.
4. No se recomiendan las frutas en almíbar o excesivamente dulces por sus efectos osmolares y contraproducentes a los hábitos de alimentación.
5. Cuando los alimentos sean preparados en el hogar es conveniente utilizar la sal indispensable solo para mejorar su sabor.
6. En lactantes bien nutridos no mezclar otros alimentos en la leche del biberón.
7. En lactantes con déficit de peso o en condiciones especiales de nutrición la combinación de alimentos en biberón debe realizarse bajo vigilancia médica
8. Cuando existan antecedentes de atopia familiar, evitar cualquier tipo de alimento potencialmente alergénico antes del año de edad.
9. La cantidad de cada alimento ofrecido se incrementa lentamente: desde una cucharada hasta cuatro a ocho cucharadas cafeteras por ración.
10. La leche es el alimento principal durante los primeros 12 meses de la vida, mientras que la alimentación complementaria nos ayuda a integrarlo en forma progresiva a la dieta familiar. A partir de los 10 meses de edad el lactante puede recibir por la mañana cereal, fruta, jugos (en caso necesario), yema de huevo, etc.; a mediodía carne, verduras, leguminosas y cereales; en la merienda puede repetirse fruta, cereal, yoghurt, gelatina, etc. En lactantes menores de ocho meses o con peso bajo sería conveniente que la leche sea proporcionada antes que el resto de los alimentos.

De este modo, al llegar al año de vida, la alimentación del lactante ya es completa y cubre sus requerimientos nutrimentales.

Si bien su necesidad de leche es menor a esta edad, es recomendable mantenerla como parte importante de su dieta hasta los 36 meses de edad. Otros alimentos que conviene evitar antes de esa edad son: los mariscos, chile, oleaginosas, chocolate, condimentos, etc., por la frecuencia de intolerancia y reacciones adversas.

EVALUACIÓN

1. El acto de la ablactación supone: **a)** suspender la leche materna; **b)** introducir alimentos diferentes a la leche; **c)** iniciar con fórmulas artificiales; **d)** dar alimentación mixta; **e)** introducir alimentos picados.
2. El motivo para retardar la introducción de alimentos hasta los cuatro meses se debe a las siguientes razones,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

excepto: **a)** su potencialidad alergénica; **b)** deficiencia transitoria de disacaridasas; **c)** dificultad para la hidrólisis de los almidones; **d)** inmadurez neuromuscular; **e)** presencia del reflejo de "extrusión".

3. La dificultad en la absorción de los lípidos antes de los seis meses de edad se debe a: **a)** ausencia de lipasa pancreática; **b)** deficiencia transitoria de absorción de grasas: **c)** disminución en la producción de sales biliares; **d)** insuficiente producción de ácido clorhídrico; **e)** deficiencia de lipasa salival.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Comisión Nacional de Alimentación. Orientación alimentaria: Glosario de términos. Cuadernos de Nutrición 2001;24 (1):7- 43.

Fomon SJ. Reflections on infant feeding in the 1970's and 1980's. Am J Clin Nutr 1987; 46: 171 – 82.

Fomon SJ, Vásquez–Garibay E. Prevención de la deficiencia de hierro y la anemia por ésta durante los primeros cinco años de vida. Bol Med Hosp Infant Mex 2001; 58: 341-50.

Langer A. La alimentación durante el primer año de vida. Cuadernos de Nutrición 1983; 6 (10): 17 – 32.

Long KZ, Vásquez-Garibay E, Mathewson JJ, De la Cabada FJ, Dupont HL. The impact of infant feeding patterns on infection and diarrheal disease due to enterotoxigenic Escherichia Coli. Salud Pública Mex 1999; 41: 263–70.

Vásquez-Garibay E. Reflexiones y controversias en la alimentación del lactante. Bol Med Hosp Infant Mex 1997; 54: 203-11.

Vásquez Garibay EM. Cólico Infantil. Bol Med Hosp Infant Mex 2002; 59: 443-7.

Vásquez-Garibay E, Romero-Velarde E. Introducción de alimentos diferentes de la leche. En: PAC Pediatría – 1. México: Intersistemas S.A. de C.V.; 2004. p. 13-9.

Vega–Franco L. Lo que el pediatra debe saber acerca de la ablactación. Bol Med Hosp Infant Méx 1989; 46: 133 – 8.

World Health Organization. Protecting, Promoting and Supporting Breastfeeding. The Special Role of Maternal Services. A Joint WHO/UNICEF Statement. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 1989.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b;** 2: **b:** 3: **c.**

ALIMENTACIÓN EN EL PREESCOLAR Y ESCOLAR

Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander N.C.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Preescolar: Describir las características de una alimentación adecuada y variada que promueva un crecimiento y desarrollo óptimo, fomentando buenos hábitos de alimentación que persistan a lo largo de la vida.

Escolar: Describir las características de una alimentación adecuada y variada que asegure las reservas necesarias de energía para las demandas de la pubertad, estableciendo hábitos de alimentación correctos, que ayuden a disminuir el riesgo de enfermedades crónico degenerativas.

INTRODUCCIÓN

La alimentación del preescolar y el escolar, difiere de la etapa del lactante, ya que se caracteriza por una disminución en la velocidad de crecimiento, desarrollo neuromotor fino y oral, así como una respectiva disminución en la ingestión energética. Se trata más bien de etapas en donde el niño interactúa con los alimentos, los conoce por sus colores, formas y texturas. Se pueden introducir nuevos alimentos y se establecen los hábitos de alimentación que se llevarán a lo largo de la vida. El niño en la etapa escolar, está expuesto a otros medios de socialización y educación, como serían la escuela y los compañeros, entre otros, que afectan las decisiones que se toman en cuanto a la selección de alimentos. Por estas razones es muy importante que la persona encargada de la alimentación de los niños en estas etapas de la vida, esté consciente del efecto que tiene para la salud del individuo una nutrición adecuada. Para esto se requiere de un plan de alimentación ordenado, diseñado por el nutriólogo, médico pediatra y equipo de salud afín, que integre la salud del niño.

Puntos sobresalientes

- Es importante que el niño desayune diariamente y que consuma dos colaciones nutritivas (sándwich, yogurt con fruta, quesadilla, fruta con queso, entre otros) durante el día.
- Que lleve a cabo tres tiempos de comida (desayuno, comida y cena), de preferencia al menos una en compañía de sus padres y en un ambiente sin distracciones y sin televisor.
- Es importante que se tengan horarios fijos de alimentación y espacios específicos destinados para comer.
- El niño tiene la capacidad de regular su ingestión de alimentos y varía la cantidad de comida que ingiere diario, por lo que no se le debe de forzar a comer, para evitar problemas de sobrepeso /obesidad.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La alimentación en es un factor muy importante en el desarrollo de la salud de los niños en estas edades.

Huésped

En este caso el niño(a) preescolar y escolar, aun cuando no estamos hablando de una enfermedad.

Ambiente

La conducta del niño en estas etapas se ve afectada por factores como la selección y aceptación de nuevos alimentos. Es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

importante que el niño responda a sus propias señales internas de hambre y saciedad y no sea forzado por sus cuidadores, a terminarse todos los alimentos del plato. La conducta alimentaria del niño también se ve afectada por otros factores como el tiempo que pasa el niño mirando la televisión o video juegos, el grado de escolaridad de los padres y la incorporación de ambos padres al trabajo.

CARACTERÍSTICAS GENERALES DEL PREESCOLAR Y ESCOLAR

Preescolar

El niño en la etapa preescolar empieza a madurar y a buscar su independencia y requiere de una guía ajustada en cuanto a la selección de sus alimentos. Sin embargo la alimentación debe de ser una parte interactiva de sus actividades. La dieta del preescolar debe de consistir en una variedad de alimentos de diferentes texturas, colores, sabores y olores. Los alimentos son un vehículo que participa en el proceso de su independencia, en donde intervienen en la exploración y conocimiento de su entorno. El niño debe de interactuar con los alimentos, ayudando a su coordinación.

Muchas veces los alimentos son utilizados como formas de control por el niño. En esta etapa es muy común la alimentación errática, en donde el niño puede mostrar interés un día por lo alimentos y otros no, ya que se encuentra investigando otras cosas, por lo que aparenta no tener interés en la comida. Muchas madres se preocupan por este hecho, que no debe de ser motivo de preocupación excesiva. La persona responsable de la alimentación del preescolar, tiene la tarea de organizar los tiempos de comidas para promover el placer, la interacción y la exploración de los mismos, al mismo tiempo que poner límites y proveer una variedad de alimentos nutritivos en un ambiente adecuado, con el propósito de fomentar buenos hábitos de alimentación que persistan a lo largo de la vida. El papel del niño es decidir cuándo se siente satisfecho y así escuchar sus señales internas que de ser alteradas pueden propiciar problemas de sobrepeso y obesidad. Se inicia la etapa de las preferencias alimentarias y por tanto es necesario ofrecer la mayor variedad de alimentos posibles.

Escolar

La etapa escolar se caracteriza por un patrón de crecimiento fijo y con menores problemas de alimentación que la anterior. Se presenta el rebote de adiposidad que se caracteriza por el punto más bajo en el IMC (ver tema *Obesidad*), de 4-6 años y se va incrementando hasta la pubertad. Ahora, los alimentos consumidos en la escuela pueden representar hasta una tercera parte de la ingestión energética diaria y es necesario dar refrigerios y comidas nutritivas que permitan la prevención de condiciones de salud tales como la anemia por deficiencia de hierro, la desnutrición, el sobrepeso y la obesidad, los trastornos de la conducta alimentaria y la caries dental. Los niños en edad escolar pueden llevar a cabo una actividad física exagerada, lo cual afecta la cantidad de energía que consumen, sin embargo existe el riesgo de un enorme sedentarismo, con rutinas tales como ver la televisión o jugar video juegos que se asocian con un mayor consumo de energía y disminución en la actividad física, que pueden conducir a obesidad (ver tema *Obesidad*). La ingestión energética diaria se autorregula, como respuesta a la densidad energética de los alimentos. Existe evidencia que señala que las dietas de los niños estrictamente reguladas por sus padres, disminuyen su capacidad de autorregulación y por lo tanto puede llevar al desarrollo de obesidad. Los patrones de preferencias alimentarias, continúan cambiando a lo largo de esta etapa.

Evaluación del crecimiento

El peso y la estatura para la edad son los índices utilizados comúnmente para monitorear el crecimiento en preescolares y escolares. Sin embargo, también se debe usar el índice de masa corporal (IMC) para obtener una mejor evaluación. Para niños menores de 5 años, la referencia es el estudio Multicéntrico de Referencia de Crecimiento de la OMS, realizada en niños de 6 países de todo el mundo http://www.who.int/childgrowth/standards/en/.

Para niños mayores de 5 años (5 a 19 años), están las mismas tablas desde 1977, pero reconstruidas por la OMS http://www.who.int/growthref/en/. (Ver tema *Obesidad*).

CONSIDERACIONES AMBIENTALES

Los alimentos, por su contenido de nutrimentos, pueden constituirse en factores de riesgo; principalmente a través de una selección inadecuada en el consumo de grandes cantidades de "productos chatarra" lo que conduce a la ingestión excesiva de ácidos grasos *trans*, azúcares refinados, sodio y energía; así como el excesivo consumo de bebidas endulzadas. Éstos se utilizan principalmente como refrigerios, y se asocian con aumento de sobrepeso y obesidad.

Los cambios sociales y familiares que se han dado en las últimas décadas, han modificado los hábitos alimentarios de los niños en las etapas preescolar y escolar. El aumento en el número de madres que trabajan, así como el nivel educativo de la madre, son pronósticos del tipo y calidad de la dieta del niño. Por otro lado, los avances en la tecnología de los alimentos, la urbanización de las poblaciones, los efectos nocivos de la publicidad en los medios de comunicación, en particular la televisión, afectan la selección y preparación de los alimentos. En general existe una menor supervisión de los padres hacia los hijos, lo cual permite la selección inadecuada de alimentos que conlleva al desarrollo de hábitos de alimentación erróneos. Por otra parte los hábitos de alimentación de los padres de familia tienen un efecto directo sobre la alimentación del niño. Si los padres consumen refrescos y los compran como bebidas para la casa, los niños también los van a consumir. Por lo tanto, los alimentos son parte importante del entorno social de los niños en estas etapas.

Educación nutrimental

El equipo integral de salud, a través del nutriólogo, dietista, médico, enfermera y personal afín, debe de participar activamente en el diseño, planeación, implementación, seguimiento y evaluación de programas de educación nutrimental, tanto a nivel clínico, como comunitario. Se debe de fomentar la modificación de hábitos de alimentación en el entor-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

no familiar, para mejorar así las conductas alimentarias de los preescolares y escolares. A través del conocimiento de los requerimientos de nutrimentos específicos, se podrán elaborar planes de alimentación adecuados para estas edades pediátricas, con el conocimiento suficiente de las probables deficiencias y/o excesos nutrimentales que existen en las dietas de estos niños.

Para desarrollar un plan nutricio específico y así cubrir las recomendaciones de la dieta correcta, es necesario que la dieta del niño sea adecuada a la persona; variada, incluyendo diferentes alimentos y formas de preparación; completa, que incluya los tres grupos de alimentos: a) cereales y tubérculos, b) frutas y verduras, c) leguminosas y alimentos de origen animal; que sea suficiente en cantidades; equilibrada en la proporción de nutrimentos ingeridos; e inocua. El niño debe de seguir las recomendaciones el "Plato del Bien Comer" que observamos en la figura 17-3, propuesto en la Norma Oficial Mexicana NOM-043-SSA2-2005, así como cubrir los objetivos del Acuerdo Nacional de Salud Alimentaria (ANSA).

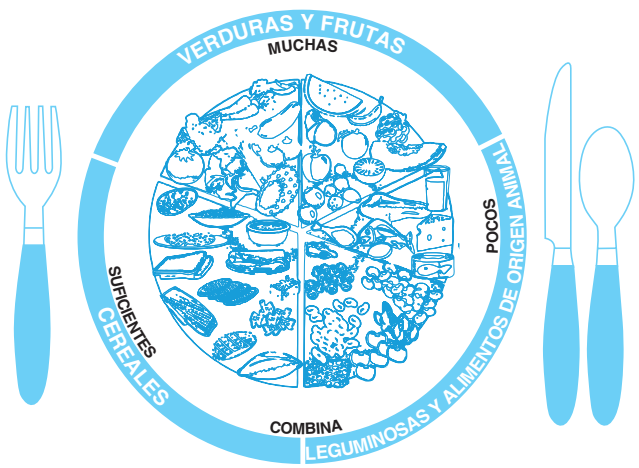


Figura 17-3. Plato del bien comer.
Fuente: NORMA Oficial Mexicana NOM-043-SSA2-2005, Servicios básicos de salud. Promoción y educación para la salud en materia alimentaria. Criterios para brindar orientación. México, 23 Enero 2006.

REQUERIMIENTOS NUTRIMENTALES

Los niños en estas etapas tienen requerimientos energéticos y proteicos elevados, sin embargo son menores a los de la etapa del lactante en donde la velocidad de crecimiento es mayor. Sus necesidades energéticas han disminuido a expensas de su metabolismo basal y crecimiento. En el cuadro 17-22 se pueden ver las recomendaciones aproximadas de energía para preescolares y escolares, en el cuadro 17-23, la Ingestión Diaria Recomendada (IDR) de proteínas, lípidos, hidratos de carbono y fibra en las diferentes edades.

Es necesario cubrir las necesidades energéticas del niño de acuerdo a su edad, actividad y condición física. La actividad de los niños varía mucho y se debe de fomentar como parte de un hábito de vida. Esto va a modificar la cantidad de energía que requiera el niño. El contenido de energía de los alimentos se mide en kilocalorías (ver tema *requerimientos de energía y vitaminas*). En términos nutricios, las kilocalorías se refieren a la cantidad de energía en los alimentos y la energía que utiliza el cuerpo. Los alimentos, contienen kilocalorías en forma de nutrimentos, entre los que se encuentran las proteínas, los lípidos y los hidratos de carbono.

Las proteínas (1g = 4 kcal) son necesarias para la formación de nuevo tejido, así como el mantenimiento del mismo. Es importante cubrir las necesidades proteicas de 5% a 20% del total de las calorías en niños de 1 a 3 años y de 10% a 30% en niños de 4 a 18 años, a través del consumo de proteínas de alto valor biológico, que contengan todos los aminoácidos indispensables (treonina, valina, leucina, isoleucina, lisina, triptofano, fenilalanina, metionina e histidina) que no

Cuadro 17-22. Recomendaciones aproximadas de energía en preescolares y escolares

Edad (años)	Niñas			Niños		
	Peso (kg)	Requerimiento de energía kcal/día	Requerimiento de energía kcal/kg/día	Peso (kg)	Requerimiento de energía kcal/día	Requerimiento de energía kcal/kg/día
1-2	10.8	865	80.1	11.5	948	82.4
2-3	13.0	1047	80.6	13.5	1129	83.6
3-4	15.1	1156	76.5	15.7	1252	79.7
4-5	16.8	1241	73.9	17.7	1360	76.8
5-6	18.6	1330	71.5	19.7	1467	74.5
6-7	20.6	1428	69.3	21.7	1573	72.5
7-8	23.3	1554	66.7	24.0	1692	70.5
8-9	26.6	1698	63.8	26.7	1830	68.5
9-10	30.5	1854	60.8	29.7	1978	66.6
10-11	34.7	2006	57.8	33.3	2150	64.6

Fuente: Bourges H, Casanueva E, Rosado JL, editores. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Bases fisiológicas. Tomo 2: Energía, proteínas, lípidos, hidratos de carbono y fibra. México: Editorial Médica Panamericana; 2008.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17-23. Ingestión Diaria Recomendada (IDR): Proteínas, lípidos, hidratos de carbono y fibra

Nutrimento	IDR			
	Niños de 1 a 3 años	Niños de 4 a 8 años	9 a 13 años, hombres	9 a 13 años, mujeres
Proteína (g/kg/día)	1.0	1.0	1.0	0.95
Lípidos totales (%)	25 - 35	25 – 30 (3-18 años)		
Ácidos grasos saturados (%)	< 7	< 7 (3-18 años)		
Ácidos grasos moninsaturados (%)	Por diferencia			
Ácidos grasos polinsaturados (%)	6 – 10	6 – 10		
n-6 (%)	5 – 8	5 – 8		
n-3 (%)	1 – 2	1 – 2		
Ácidos grasos trans (%)	< 1	< 1		
Colesterol (mg/100kcal)	120-130	120 – 130		
Hidratos de Carbono (%)	55 – 63 (no más del 10% de sacarosa)			
Fibra (g/día)	14	18	22	22

Fuente: Bourges H, Casanueva E, Rosado JL, editores. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Bases fisiológicas. Tomo 2: Energía, proteínas, lípidos, hidratos de carbono y fibra. México: Editorial Médica Panamericana; 2008.

son producidos en nuestro organismo. Los aminoácidos indispensables los encontramos en los alimentos de origen animal (lácteos y derivados, carnes y huevo) y cuando éstos no se consumen, es necesario combinar cereales (arroz, avena, maíz, trigo) con leguminosas (frijol, lenteja, soya) para lograr cubrir las necesidades proteicas.

Los lípidos (1g = 9 kcal) se deben de dar en un porcentaje de 25% a 35% para niños de 1 a 3 años y de 25% a 30% en niños de 4 a 18 años del valor energético total, para prevenir el desarrollo de enfermedades crónico degenerativas y evitar deficiencias de micronutrimentos liposolubles. Se distribuirán de manera uniforme entre grasas saturadas (presentes en los alimentos de origen animal), grasas polinsaturadas (aceites vegetales y nueces) y grasas monoinsaturadas (aceite de oliva). Las grasas son necesarias para el crecimiento de los niños y son vehículos para el consumo de ácidos grasos esenciales, ácido linoleico n-6 (presente en aceites vegetales) y ácido linolénico n-3 (aceites de pescados marinos, linaza y otras leguminosas como cacahuates, pepitas, pistaches).

Los hidratos de carbono (1g = 4 kcal) deben de constituir la mayor parte de la dieta entre un 45% - 65% del valor energético total. La principal fuente de hidratos de carbono debe de ser a partir de cereales de granos enteros, eliminando así los alimentos refinados de la dieta que nos llevan al consumo de dietas bajas en fibra (ver tema *Constipación*) y deficientes en micronutrimentos como el calcio. Es conveniente preferir los hidratos de carbono complejos (cereales, panes, leguminosas) hasta en un 90% y únicamente consumir hidratos de carbono simples (azúcares, miel, mermeladas, cajetas) en un máximo del 10%. La reducción en el consumo de hidratos de carbono simples es importante para lograr la prevención de la caries dental. El uso de endulzantes no nutritivos como el aspartame (fenilalanina y ácido aspártico [Splenda®]), es permitido en cantidades pequeñas, aunque su uso no debe de promoverse.

En estas etapas es importante cubrir los requerimientos de vitaminas y nutrimentos inorgánicos. Existe riesgo de desarrollar deficiencias nutrimentales tales como calcio, hierro, zinc, vitamina B6, magnesio, vitamina A, E y folatos. La anemia por deficiencia de hierro sigue siendo un problema importante de salud pública y se relaciona con la falta regular del desayuno. Se recomienda programar y preparar el desayuno con anticipación, despertar al niño más temprano y hacer de este momento un tiempo familiar.

Para prevenir estas deficiencias, es necesario cubrir las características señaladas en la dieta correcta, así como el consumo diario de cinco raciones de frutas y verduras al día para cubrir los requerimientos de nutrimentos inorgánicos y fibra dietética. Los requerimientos de líquidos en estas etapas están señalados en el tema de Metabolismo.

PLAN DE ALIMENTACIÓN

En el cuadro 17-24 se señalan el número de raciones por grupos de alimentos que se sugiere sean consumidos por los niños en las diferentes edades y sus madres. Estas cifras nos permiten elaborar menús que se puedan llevar con variedad y a la vez con la moderación adecuada de los nutrimentos de acuerdo a los requerimientos por edad de los niños. Se presenta un ejemplo de menú familiar a seguir para lograr la congruencia de la alimentación familiar (cuadro 17-25).

Se recomiendan algunos pasos a seguir para asegurar la mejor alimentación del preescolar:

- Los alimentos deben de llamar la atención del niño.
- Servir alimentos que pueda consumir con los dedos (quesos, verduras, frutas).
- Servir al niño la misma comida que consume el resto de la familia.
- Servir porciones pequeñas de alimento y si el niño quiere más que lo pida.
- Limitar el consumo de dulces pegajosos que incrementen la incidencia de caries dental.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17-24. Raciones por grupos de alimentos para preescolares, escolares y sus madres

Grupos de alimentos	Ejemplos de los alimentos correspondientes a una ración	Raciones de equivalentes			
		1 – 3 años	4 – 6 años	7 – 10 años	Madre
Cereales y tubérculos	Arroz cocido ½ tza, o Papa ½ pz, o Tortilla 1 pz, o Bolillo ½ pz, o Cereal para desayuno ¾ tza	6	7	8	10 a 12
Leguminosas y alimentos de origen animal	Frijoles, lentejas, habas cocidas ½ tza, Leche o yogurt 1 tza Huevo 1pza, carne o pescado 30g	1 2 2	2 2 2	2 2 4	1 a 2 3 a 4 3 a 4
Frutas	Fruta cítrica 1 tza Otra fruta 1 tza	2	2	3	3 a 4
Verduras	Verdura amarilla/verde Otra verdura 1 tza	2	3	3	3 a 4
Aceites y grasas	Aceite 5g, o Mantequilla 5 g, o Crema 1 cda, o Nueces 5 piezas	2	3	3	2 a 3
Azúcares	Azúcar 1 cda, o Miel 1cda, o Ate 10 g	1	1	3	2 a 4

Fuente: Plazas M, Johnson S. Nutrición del preescolar y el escolar. En: Casanueva E, Kaufer-Horwitz M, Pérez-Lizaur AB, Arroyo P, editores. Nutriología médica. 3ª ed México: Editorial Panamericana; 2008. p. 77-118.

- Proveer refrigerios nutritivos entre comidas que no interfieran con los tiempos de comida. Estos incluyen pan, galletas integrales, frutas, verduras, quesos frescos, carnes magras, yogurt.
- Proveer alimentos variados y nutritivos.
- El desayuno es un componente indispensable de la dieta del escolar. Su omisión, afecta el rendimiento académico del niño.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Valorar en su comunidad el proceso alimentario nutricio y realizar labores educativas en la escuela y el hogar sobre la dieta correcta, así como hábitos higiénicos y de ejercicio. Se recomienda actividad física de una duración de 60 minutos diarios para mantener in estilo de vida saludable. Por otra para se recomienda el seguimiento del acuerdo mediante el cual se establecen los lineamientos generales para el expendio o distribución de alimentos y bebidas en los establecimientos de consumo escolar de los planteles de educación básica, publicados en el Diario Oficial de la Federación (23/08/2010) www.dof.gob.mx.

Se sugiere colaborar en las actividades de salud pública, así como en la investigación y desarrollo de actividades o programas de mejoramiento de la alimentación y nutrición.

Cuadro 17-25. Ejemplo de un menú familiar

Tiempo de comida	Alimentos
Desayuno	• Melón • Quesadillas con champiñones • Leche o yogurt
Refrigerio	• Mango • Queso
Comida	• Albóndigas • Verduras • Arroz • Tortillas • Gelatina de frutas • Agua de Jamaica
Refrigerio	• Yogurt con frutas
Cena	• Molletes (bolillo, frijoles, salsa mexicana) • Licuado de plátano

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico y el nutriólogo, deben de estar capacitados para orientar y educar a la comunidad sobre los aspectos nutrimentales en las etapas del preescolar y escolar.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados son incorrectos, excepto:
   a) un niño de 1-3 años de edad requiere consumir alrededor de 8 raciones de cereal al día; **b)** la ingestión de azúcares agregados no deben de exceder el 40% del valor energético total al día; **c)** el consumo diario de proteínas de un niño de 4 a 8 años es de 1 g/kg/día; **d)** El consumo diario de proteínas debe de ser de alto valor biológico; **e)** los hidratos de carbono deben de ser complejos en 70%.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Dietetic Association. Position of the American Dietetic Assocaition: dietary guidance for healthy children ages 2 to 11 years. J Am Diet Assoc 2004;104:660–77.

Bojórquez Ramos MC. Alimentación de preescolar y escolar. En: Vásquez Garibay Edgar. Nutrición en niños: recomendaciones, alergias y deficiencias. Editorial Intersistemas. Academia Mexicana de Pediatría AC; 2008. p. 430-436.

Bourges H, Casanueva E, Rosado JL, editores. Recomendaciones de ingestión de nutrimentos para la población mexicana. Bases fisiológicas. Tomo 2: Energía, proteínas, lípidos, hidratos de carbono y fibra. México: Editorial Médica Panamericana; 2008.

Hunot C, Martínez MR. Alimentación en el preescolar y escolar. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009: p. 603-608.

Norma Oficial Mexicana NOM-043-SSA2-2005, Servicios básicos de salud. Promoción y educación para la salud en materia alimentaria. Criterios para brindar orientación. México, 23 Enero 2006.

Nutrition management of the preschool child and the school-age child. En: Pediatric manual of clinical dietetics. American Dietetic Association, editor. Chicago: 1998. p. 87-95.

Plazas M, Johnson S. Nutrición del preescolar y el escolar. En: Casanueva E, Kaufer-Horwitz M, Pérez-Lizaur AB, Arroyo P, editores. Nutriología médica. 3ª ed México: Editorial Panamericana; 2008. p. 77-118.

Secretaría de Salud. Acuerdo Nacional para la Salud Alimentaria: Estrategia contra el sobrepeso y la obesidad. Secretaría de Salud y Secretaría de Educación Pública. México: 2010. Recuperado el 20 de octubre de 2011 de http://portal.salud. gob.mx/sites/salud/descargas/pdf/ANSA_acuerdo_original.pdf.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

DESNUTRICIÓN PROTEÍNICO ENERGÉTICA

Dr. Edgar M. Vásquez Garibay
Dr. Enrique Romero Velarde

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Exponer las características de los factores de riesgo, evaluar a los niños con nutrición marginal, desnutrición leve y moderada. Definir los signos clínicos que caracterizan la desnutrición grave. Evaluar los indicadores antropométricos y paraclínicos de la desnutrición. Diferenciar los tres tipos de desnutrición. Identificar los factores que distinguen a la desnutrición primaria de la desnutrición secundaria. Diseñar el plan de manejo de un caso dado. Definir los niveles de prevención.

CONCEPTO

Es una enfermedad sistémica, que afecta todos los órganos y sistemas del ser humano, producida por una disminución drástica, aguda o crónica, en la disponibilidad de nutrimentos, ya sea por ingestión insuficiente, inadecuada absorción, exceso de pérdidas o la conjunción de dos o más de estos factores. Se manifiesta por grados de déficit antropométrico, signos clínicos y alteraciones bioquímicas, hematológicas e inmunológicas.

Por su etiología puede ser primaria, cuando obedece a un aporte insuficiente de nutrimentos y / o episodios repetidos de diarrea o infecciones de vías respiratorias; secundaria, cuando es debida a una enfermedad subyacente que conduce a una ingestión o absorción inadecuadas, o a la utilización excesiva de nutrimentos.

En la mayoría de los países subdesarrollados y algunas áreas marginadas de países industrializados la desnutrición endémica se caracteriza por: peso bajo al nacer, prevalencia elevada de enfermedades infecciosas, estatura pequeña de sus habitantes, tasas elevadas de mortalidad, particularmente en niños menores de cinco años y en consecuencia, expectativas de vida más corta.

Las principales características que definen este perfil son desnutrición y pobre salud mental. Este síndrome pluricarencial conduce a una productividad disminuida con un incremento en el desgaste humano y del capital económico incluyendo pobreza alimentaria. Este proceso de deterioro se constituye en un círculo vicioso que perpetúa y agrava el subdesarrollo, empeorando el estado de salud y nutrición de la comunidad. La magnitud del problema varía de un país a otro y en las diferentes áreas geográficas de un mismo país. Sin embargo, se reconoce que cuando menos dos terceras partes de las muertes que ocurren cada año en nuestro planeta son atribuibles a la desnutrición proteínico energética (DPE).

En América Latina se ha reconocido que alrededor de 25% de los niños presentan desnutrición; fenómeno agravado durante las décadas de los años 80's, 90's y aun al inicio del siglo 21, por algunas de las siguientes causas: deuda externa excesiva, fenómenos graves de inflación–recesión, distribución desigual de la riqueza y estancamiento de los niveles de vida de la clase media, baja y marginada.

En el estado de Jalisco, diferentes estudios de evaluación del estado de nutrición muestran déficit del peso esperado para la edad en 30 a 60% de la población estudiada en zonas rurales, indígenas y marginadas del área metropolitana de Guadalajara lo cual es una muestra fehaciente de inequidad social.

Desde luego que predominan las formas leves o moderadas. Sin embargo, es alarmante el porcentaje de niños con desnutrición crónica que por sub-alimentación prolongada o pérdidas intermitentes de nutrimentos, han sido afectados en su índice de talla para la edad quizá en forma irreversible. La DPE de origen primario debe considerarse una enfermedad social que afecta a familias, comunidades, áreas geográficas etc, debido a que aun las formas leves a moderadas del adulto tienen un efecto negativo en el bienestar de los niños y en el desarrollo de la comunidad.

Puntos sobresalientes

- Aunque las Encuestas Nacionales realizadas en México en los últimos 20 años muestran una reducción en la prevalencia de desnutrición en menores de 5 años, el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

problema persiste principalmente en los grupos más desprotegidos.
- La ENSANUT 2006 muestra una prevalencia nacional de déficit del índice talla para la edad de 12.7% en menores de 5 años; estudios realizados en zonas rurales muestran prevalencias hasta de 29%.
- Mientras las formas graves de la desnutrición primaria han disminuido notablemente, los casos de desnutrición secundaria son cada vez más comunes, particularmente en instituciones de 2º o 3er nivel de atención.
- Es necesario evaluar correctamente a este grupo de niños con el propósito de establecer las medidas terapéuticas correctas y oportunas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La mala nutrición de la madre y las infecciones intercurrentes durante el embarazo son factores frecuentes de prematurez y desnutrición *in utero*. No es raro que niños nacidos en estas condiciones de desventaja nutricia en su pasado inmediato, sean víctimas de prácticas inadecuadas de alimentación, especialmente en aquellas regiones en donde la lactancia materna es reemplazada desde etapas muy tempranas de la vida por fórmulas de alimentación preparadas de manera deficiente y en condiciones de higiene deplorable. Esta alimentación ofrecida en forma inadecuada tiene lugar cuando los requerimientos nutrimentales del ser humano son más elevados por unidad de peso corporal. La consecuencia es un incremento en el número de niños que sufren de DPE temprana.

El tipo más común de desnutrición en el lactante es la forma no edematosa, debido en primer lugar a un deficiente aporte energético, generalmente porque la lactancia materna no fue complementada adecuadamente con otros alimentos o porque la formula se ha ofrecido a una dilución incorrecta. Con frecuencia solo reciben caldos de frijoles, pastas, jugos o atoles alimentos de escasa densidad energética y proteica Es importante señalar que en áreas o regiones subdesarrolladas, los niños son más pequeños en tamaño que aquellos de la misma edad en regiones desarrolladas, en consecuencia, sus requerimientos son más reducidos. No obstante, una ingestión insuficiente de alimentos para el peso para la edad, aunque fuera satisfactoria para el peso para la talla, perpetúa la desnutrición crónica (déficit talla / edad) si al mismo tiempo el niño es forzado a recibir dietas ricas en energía pero bajas en proteínas. En casos extremos esta forma de alimentación conduce en lactantes a la distrofia farinácea conocida como "niño de azúcar" y en niños mayores al tipo edematoso de DPE llamado Kwashiorkor.

Huésped

La desnutrición puede presentarse en todas las edades, sin embargo, es más notoria y grave entre los 6 y los 36 meses de edad. Después del destete, que con frecuencia inicia antes del 4º mes, el niño recibe poco o ningún alimento con leche, sus derivados u otros productos de origen animal, pues son alimentados con alimentos de consumo y tradición familiar, con frecuencia en cantidad insuficiente debido a la poca disponibilidad de alimentos y prácticas culturales incorrectas. Estos niños que regularmente viven en estas condiciones ambientales deplorables con hábitos de promiscuidad y hacinamiento, sufren de infecciones agudas que deterioran con rapidez su condición nutricia.

Y a pesar de que antes del destete ya crecían a una velocidad más lenta con un déficit de talla para la edad y de peso para su talla, ahora desarrollan el tipo edematoso de DPE. Es decir, se observa una caída más grave en el aporte de energía y proteínas. Sin embargo, la mayoría de ellos, a través de mecanismos de adaptación, permanecen en un estado de DPE leve a moderada que se caracteriza sólo por retardo en el crecimiento lineal y periodos donde existe un déficit leve del peso para la talla, con o sin edema. Los niños que sobreviven a los periodos críticos del destete y la etapa preescolar inicial (menores de 36 meses), continúan su crecimiento a una velocidad menor y sus requerimientos de energía y proteínas por unidad de masa corporal disminuyen con rapidez.

La combinación de una dieta baja en energía y proteínas con la frecuencia de infecciones principalmente de tracto respiratorio y digestivo propicia un avance lento y progresivo hacia una desnutrición grave. Sin embargo, si sobreviene una infección como sarampión, tos ferina o diarrea aguda grave, desarrolla una desnutrición grave sin importar la edad. En niños mayores y adultos, los episodios diarreicos agudos repetidos, malaria e infestación masiva de parásitos, pueden desencadenar el proceso.

Ambiente

Debe ser considerado a dos niveles:

1. Macro ambiente a nivel regional o nacional
2. Micro ambiente a nivel familiar e individual.

En regiones o países subdesarrollados, el macro ambiente es de pobreza, no sólo económica, sino en un concepto más relevante, en recursos humanos. Ambos, la pobreza económica y humana son causa y consecuencia de la falta de educación, mala salud de la población, comunicación deficiente, baja productividad, balance económico desfavorable e inadecuada utilización de los recursos naturales. Todos estos factores conducen a una producción, conservación, distribución y consumo de alimentos inadecuados.

El micro ambiente constituido por la familia, la cual es la unidad biológica en términos de nutrición, recibe el impacto del macro ambiente y limita la disponibilidad de alimentos por el huésped. Los factores que operan a este nivel son: pobre capacidad adquisitiva, conceptos falsos sobre la utilización de los alimentos que conducen a errores en el consumo y a una inadecuada distribución de los alimentos entre los miembros de la familia. El último caso es particularmente desfavorable hacia los niños pequeños, al sexo femenino y aquellos con alguna enfermedad crónica y/o grave en quienes la ingestión de alimentos puede estar restringida dramáticamente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Las estrategias deben partir de la identificación de dos objetivos principales:

1. Establecer medidas para disminuir el riesgo de los individuos de llegar a DPE grave.
2. Mejorar el estado general de salud y nutrición de la población con el propósito de disminuir significativamente la DPE leve a moderada.

El primer objetivo podría lograrse con algunas acciones directas:

- Fomento de la lactancia materna e introducción adecuada y suficiente de otros alimentos durante la etapa del lactante:
- Programas de ayuda alimentaria a grupos vulnerables, especialmente mujeres embarazadas, madres lactando, lactantes, preescolares, ancianos y discapacitados;
- Mejoría de las condiciones sanitarias;
- Elevación del nivel escolar de las madres;
- Incremento en el gasto en alimentación *per capita* en población de escasos recursos;
- Consolidación de los programas de planificación familiar que sean eficaces sin atentar contra la dignidad y la libertad de las familias;
- Optimización de los programas de hidratación oral e inicio precoz de alimentación durante los episodios de diarrea aguda;
- Fomento a la difusión de conocimientos sobre nutrición y alimentación en diferentes grupos de población, sobre todo en madres de familia, escolares y adolescentes.

Es necesario mantener un enfoque multidisciplinario sobre la mejoría del estado general de salud y nutrición de la población si se desea erradicar la desnutrición. No está por demás enfatizar que se requiere de un esfuerzo extraordinario y profundo de los gobiernos federal y estatal, y de los sectores con influencia política, económica, intelectual, etc., para lograr una verdadera reforma de la estructura política, social y económica del país. De lo contrario, no será posible lograr las tareas fundamentales de dar prioridad a la preservación ecológica del país, al suministro de agua potable y drenaje a toda la población, elevar el nivel de escolaridad a un mínimo de seis años, mejorar en forma real el salario mínimo de los trabajadores, optimizar las estrategias de planificación familiar y crear espacios de esparcimiento para el desarrollo físico, social e intelectual de la comunidad, factores indispensables para evitar la desnutrición endémica.

Protección específica

Para el segundo objetivo, son de utilidad los programas sobre educación alimentaria y la implementación de centros de recuperación nutricia distribuidos estratégicamente en las zonas de mayor riesgo. El objetivo principal de estos centros es educar a los padres sobre la desnutrición crónica leve y moderada, haciéndolos participar en forma activa en la rehabilitación nutricia de sus propios hijos. Estos centros deben:

- Estar localizados en la comunidad y adaptados a las condiciones ambientales;
- Ser sostenido por cada comunidad;
- Tratar de que el niño sea rehabilitado con los alimentos disponibles en su comunidad;
- Asegurar que la madre de cada niño que asiste a estos centros participe en el cuidado de todos y tenga la experiencia directa de los beneficios que la nutrición adecuada trae a sus hijos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El organismo tiende a mantener un equilibrio dinámico a través de mecanismos fisiológicos. Por ejemplo: después de la ingestión de una comida, la energía es almacenada en forma de fosfatos altamente energéticos, grasas y glucógeno de los cuales se obtiene energía para los periodos diarios y relativamente cortos de ayuno y los periodos de mayor gasto energético. Cuando existen periodos largos de restricción energética y/o proteínica, el organismo se adapta en forma progresiva con el objeto de mantener un estado funcional adecuado. En consecuencia, durante el proceso que conduce a la DPE, el organismo se va adaptando de manera dinámica hasta que logra la máxima adaptación. Este proceso resulta en una demanda disminuida de nutrimentos, y en el logro de un equilibrio nutricio compatible con un nivel más bajo de disponibilidad celular de nutrimentos.

Si en este punto el suministro de nutrimentos continúa siendo cada vez más bajo que el aceptado por el organismo para su adaptación, sobreviene la muerte; sin embargo, aunque en la mayoría de los casos ese suministro es bajo, no lo es tanto para causar la muerte y el individuo es capaz de vivir en un estado adaptado a una ingestión disminuida. A este fenómeno, Ramos Galván le llamó "homeorresis" y se caracteriza porque la mayoría de las funciones están alteradas y tienen las siguientes características:

1. Son más susceptibles a ser superados por mecanismos de sobrecarga, que pueden producir descompensación o falla de adaptación y en consecuencia, amenazar la vida del huésped. En otras palabras, el individuo adaptado con DPE es un sujeto lábil y frágil desde un punto de vista funcional.
2. Debido a su naturaleza dinámica, el grado de alteración funcional se correlaciona con el grado de depleción nutrimental. Esta correlación es influida por la velocidad a la cual la depleción ocurre, o bien, por el grado de recuperación durante la rehabilitación nutricia.

Los procesos metabólicos adaptativos en la desnutrición proteínico energética ocurren por interacción hormonal, mecanismos a nivel celular y por reacciones corporales generalizadas aún poco entendidas. El déficit energético induce a un proceso de adaptación hormonal como el descrito en el cuadro 17-26, el cual conduce a un incremento en la movi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–26. Esquema de mecanismo de adaptación hormonal en desnutrición

Hormona	Estímulo	Resultado	Actividad hormonal en	
			Deprivación energética	Deprivación proteico–energética
Insulina	↑ Glucosa ↑ Aminoácidos	↑ Síntesis proteínas (músculo) ↑ Crecimiento ↑ Lipogénesis	Disminuida	Disminuida
Hormona de crecimiento	↓ Glucosa ↑ Aminoácidos	↑ Síntesis proteínas ↑ Crecimiento ↑ Lipólisis	Variable, generalmente normal	Aumentada
Glucocorticoides	↓ Glucosa ↓ Aminoácidos	↑ Catabolismo proteínas (músculo) ↑ Reciclamiento proteínas (visceral) ↑ Gluconeogénesis ↑ Lipólisis	Aumentada	Variable
Hormonas tiroideas	↑ Metabolismo energético	↑ Homeostasis energética ↑ Reciclamento proteico	Disminuida	Disminuida

Adaptado de Torún B, 2006.

lización de grasa desde el tejido adiposo. Durante las fases iniciales de deficiencia, el individuo muestra actividad física disminuida y el gasto energético se reduce por unidad de masa corporal libre de grasa. La composición corporal se altera en forma progresiva por disminución de la adiposidad a una velocidad mayor que la masa magra. El catabolismo proteico produce un incremento en la liberación de aminoácidos (aa), principalmente alanina.

Cuando el déficit de energía es grave, el gasto energético basal puede ser normal o aun elevado por unidad de masa muscular magra, la cual entonces disminuye a mayor velocidad. El déficit de proteínas en general ocurre junto con la inadecuación energética y los cambios hormonales son generalmente similares.

La composición de la reserva de aa libres está alterada. Hay una disminución de la síntesis y catabolismo de las proteínas corporales totales, la última predominando sobre la primera. El cambio más significativo en el metabolismo de las proteínas es un notable reciclamiento de aa. El resultado final es una mayor vida media de algunas proteínas, como la albúmina, y en general una disminución en el recambio de proteínas y aa. Además, la distribución corporal interna de las proteínas cambia. Éste es el caso con la albúmina, la cual disminuye más en el espacio extra vascular que en el intravascular. La síntesis de urea disminuye y los compuestos simples que contienen nitrógeno como la urea, son aparentemente utilizados con mayor eficiencia como fuente de nitrógeno. En términos de composición corporal, ocurre una reducción progresiva en masa corporal magra, primero de músculo y después de piel. Las proteínas viscerales primero disminuyen (proteína lábil), después se estabilizan o pueden aún recuperar algo de su masa total. Como el recambio de proteína corporal y masa corporal total de proteínas disminuye, el consumo de oxígeno basal también se reduce.

Las infecciones que producen enfermedades y otras causas de estrés también afectan los mecanismos de adaptación al causar anorexia y exacerbar la disminución en la ingestión de alimentos, a pesar de que existe un incremento en las necesidades de energía y proteínas. La fiebre incrementa la pérdida de energía y de nitrógeno y el desvío en la utilización de aa para generar energía. La utilización de aa también es "desviada" para aumentar la síntesis de proteínas especiales tales como inmunoglobulinas (anticuerpos).

Un hallazgo importante en la mayoría de las investigaciones del estado hormonal en DPE, es que la capacidad funcional hipofisaria no está lesionada. También, como parte del proceso de adaptación metabólica en la DPE, se encuentra alterada la respuesta celular a la estimulación hormonal.

Cuando se mantienen los mecanismos adaptativos, el periodo que lleva de desnutrición leve a grave es prolongado. Obviamente, el sujeto tiene que sacrificar ciertas funciones y algunas reservas de nutrimentos y, por esta razón, se hace más susceptible a las lesiones que en un individuo bien nutrido. El contenido de potasio corporal total está reducido, así como la Hb total circulante en relación de la demanda de oxígeno. Hay disminución en la producción de glóbulos rojos y por tanto, hemodilución. El trabajo cardiaco disminuye, así como la reserva funcional; existe hipotensión postural y disminución del retorno venoso. El flujo plasmático renal, la velocidad de filtración glomerular y la función tubular están disminuidos.

Como consecuencia, en los casos graves, la capacidad de concentración del riñón y los mecanismos de acidificación funcionan mal. Antes que esto ocurra, la retención crónica de sodio y el incremento de la actividad antidiurética sérica y urinaria conduce a un aumento relativo de agua corporal extracelular y total. El agua intracelular está reducida en términos absolutos debido a pérdida de masa corporal magra. La fuerza física también está disminuida e induce a una reducción de la capacidad física para el trabajo.

Otras alteraciones no relacionadas con el grado de deficiencia proteínica avanzada, incluyen: limitación de la absorción intestinal, disminución moderada en la capacidad de transporte de sustancias ligadas a proteínas en sangre, función gonadal reducida y pobre resistencia a infecciones. Hay afectación del sistema inmune mediado por células: anticuerpos, fagocitos, factores de complemento y otros inespecíficos, incluyendo lisozimas. La DPE moderada, la desnutrición fetal y otras deficiencias nutrimentales específicas, parecen tener un efecto profundo en la inmunidad mediada por células. En la deficiencia grave de proteínas también ocurre una absorción deficiente de lípidos y disacáridos con una dismi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nución en la velocidad de absorción de glucosa; a mayor déficit de proteínas, mayor la lesión funcional. También se observa disminución en la producción gástrica, pancreática y biliar, con cantidades normales o bajas de enzimas y ácidos biliares conjugados. Estas alteraciones también afectan la función de absorción intestinal. Los individuos con deficiencia proteínica son propensos a procesos diarreicos debido a estas alteraciones y posiblemente por la motilidad intestinal anormal y el sobre crecimiento bacteriano. Además, la diarrea por sí misma agrava la mala absorción.

Asimismo, en la DPE existe una aparente afectación generalizada de la función del sistema nervioso, probablemente relacionada a disminución del contenido de potasio cerebral y de la producción de catecolamina, un número reducido de células en el SNC cuando la desnutrición ocurre antes de los 6 a 8 meses de edad, y una disminución del tamaño celular cuando la desnutrición ocurre después de esta edad. La descompensación de la deficiencia energética grave se observa por la incapacidad para mantener el suministro de energía y resulta en hipoglucemia, hipotermia, funciones circulatorias y renales alteradas, acidosis, coma y muerte. Al mismo tiempo, se acelera la falla tisular. Las alteraciones resultantes son falla hepática para sintetizar proteínas como albúmina, factores de coagulación y proteínas de transporte conduciendo a hígado graso, incremento del cortisol libre circulante y, en casos extremos, diátesis hemorrágica e ictericia. Ocurren también varios grados de insuficiencia renal con acidosis, así como retención de agua y sodio, trabajo cardiaco muy disminuido con anoxia tisular y congestión pulmonar. Todos estos factores conducen a edema clínico y, en casos extremos, a lesiones de la piel con fenómeno hemorrágico. Además, la salida continua de agua al espacio intraluminal aumenta la susceptibilidad a infecciones pulmonares, desequilibrio hidroelectrolítico con hipocalcemia, hipomagnesemia, depresión franca del SNC y puede terminar en la muerte.

ETAPA CLÍNICA

Signos y síntomas

La DPE es un nombre genérico para un amplio espectro de estados de deficiencia de proteínas y energía, los cuales son condicionados por:

a) La gravedad de la deficiencia.
b) La duración.
c) La relativa gravedad de la deficiencia de proteínas *versus* energía.
d) La edad del huésped.
e) La etiología de la deficiencia.

El cuadro clínico también puede modificarse por otras deficiencias nutrimentales asociadas, que son condicionadas dinámicamente por la DPE y viceversa; las deficiencias asociadas pueden modificarse por la DPE y a su vez pueden condicionar la aparición de signos y síntomas de la DPE.

Las manifestaciones clínicas iniciales de la DPE son inespecíficas. Incluyen: reducción en la velocidad de crecimiento, disminución en la actividad física y apatía general. Si un niño es vigilado con regularidad y se observa una desviación de su patrón normal de crecimiento, debe ser motivo de alerta. Si demuestra signos de pérdida reciente de peso y una historia de ingestión dietética pobre (en presencia o ausencia de infección aguda o crónica), sugiere el diagnóstico de DPE. La sola presencia de un déficit de peso para la edad no indica necesariamente que el niño presente desnutrición aguda, sobre todo si es activo y saludable. La medición de la talla es muy importante, si un niño presenta un déficit de la talla para la edad no explicada por razones genéticas o endocrinas, lo más probable es que se trate de una desnutrición de larga duración y quizá ha estado presente desde etapas tempranas de la vida cuando la velocidad de crecimiento lineal es mucho mayor. Además, si hay un déficit de peso para la talla superior a 10%, sugiere fuertemente una desnutrición aguda, especialmente en menores de 5 años. Un índice peso / talla normal en un niño pequeño para la edad casi siempre indica una desnutrición crónica no presente en la actualidad.

Otras mediciones antropométricas, así como la relación entre ellas pueden ayudar en el diagnóstico de desnutrición: la disminución del perímetro cefálico (PC), circunferencia del brazo y pliegues cutáneos pueden ser de utilidad para definir DPE presente o pasada. Una disminución del PC indica un estado de mala nutrición que ocurrió en etapas tempranas de la vida. Debido a la relativa mayor cantidad de tejido adiposo que masa muscular en lactantes, el déficit de peso tiende a reflejar un déficit energético. Una deficiencia proteínica leve que cause 15 a 20% de reducción de la masa muscular no necesariamente refleja una reducción significativa en peso o circunferencia de brazo. Al incrementarse el déficit de proteínas y energía, las manifestaciones primarias se hacen más evidentes. Sin embargo, sólo cuando la DPE es grave, los signos y síntomas específicos se hacen evidentes. Un error frecuente se da cuando el estado de nutrición del niño se evalúa sólo con el indicador peso para la edad, ya que, si el indicador peso para la talla no es considerado, los niños pequeños para la edad que se encuentran al presente bien nutridos pueden considerarse por error como desnutridos actuales.

El niño con desnutrición grave quien ha seguido el curso natural de un ayuno casi total, sin otras agresiones que puedan descompensar sus mecanismos adaptativos, presentan un cuadro clínico de marasmo (figura 17-4). Éste se caracteriza por un déficit marcado del peso para la talla y signos de emaciación, lo cuales, en casos extremos, incluyen la desaparición de la bola adiposa de Bichat, con hundimiento de las órbitas y cara parecida a la de un mono pequeño. El pelo y las uñas

Figura 17-4. Desnutricion primaria grave de tipo marasmo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

retardan su crecimiento y muchos bulbos pilosos están atróficos; el pelo es escaso, reseco y pierde su consistencia.

En ocasiones, hay bandas transversales decoloradas del pelo que reflejan periodos anteriores de depleción nutricia (signo de la bandera). Cuando la mala nutrición es de aparición temprana, un niño de tres meses de edad puede tener el mismo peso y longitud del nacimiento o puede manifestar pérdida de peso y emaciación; parece tener exceso de piel para su cuerpo y un tronco grande para sus extremidades. El hígado se palpa y es blando. El niño puede estar bastante alerta y con frecuencia se chupa uno o más dedos. La mayoría de las veces está hambriento y constipado, aunque puede tener evacuaciones semilíquidas formadas por moco y detritus celulares. Cuando se encuentra muy afectado, los signos vitales pueden estar deprimidos, esta fláccido y apático y con facilidad hace hipoglucemia e hipotermia. En forma característica, el niño con marasmo se convierte en un desnutrido crónico y pone en juego un gran número de mecanismos de adaptación. En este proceso dinámico de ayuno casi total, el niño primero cubre sus necesidades de energía y moviliza su fuente primaria de ésta; el tejido adiposo. Sus músculos, que suministran sólo una pequeña porción de energía, liberan los aa que son necesarios para la gluconeogénesis. Cuando el déficit energético se incrementa y las fuentes de energía (grasa) desaparecen, hay una movilización más rápida de proteína muscular.

En contraste con el marasmo, la deficiencia grave de proteínas, con frecuencia es un proceso más agudo, en general impuesto sobre un déficit energético. En ciertas culturas, después del destete, los niños son alimentados con una dieta baja en proteínas y rica en hidratos de carbono y puede desarrollarse un niño gordo con deficiencia proteínica. Estos niños son conocidos como niños de azúcar (en inglés, *sugar baby*) o con distrofia farinácea. Presentan hígado graso, edema y se encuentran con la grasa subcutánea preservada o aumentada. Un gran número de ellos, en regiones subdesarrolladas, sufren de periodos agudos o sub-agudos de deficiencia proteínica impuesta sobre una mala nutrición crónica. Estos períodos de deficiencia proteínica son en realidad, estados de descompensación de la adaptación crónica que el niño con desnutrición leve a moderada logra. Estos períodos son precipitados por episodios diarreicos, sarampión, infecciones de vías respiratorias o urinarias, y/o alteraciones en los patrones de alimentación caracterizados por una ingestión disminuida de proteínas y exceso de hidratos de carbono. Además de los cambios metabólicos producidos por la infección, la anorexia y prácticas dietéticas inadecuadas acentúan las pérdidas de proteínas.

Algunos niños desarrollan marasmo-Kwashiorkor, o Kwashiorkor (figuras 17-5 y 17-6). La palabra "Kwashiorkor" fue utilizada originalmente en África para describir a niños con lactancia materna prolongada y caracterizados por un rápido deterioro de su estado de salud, apatía, anorexia, irritabilidad, infiltración grasa del hígado y edema leve a grave. El edema leve se reconoce por la "cara de luna", la cual es característica de estadios tempranos o de "pre-kwashiorkor". En la mayoría de los casos graves, se desarrollan manchas color café y lesiones hiperqueratóticas en piel del tronco y en zonas de la piel que sufren exposición e irritación. En estados avanzados, estas lesiones confluyen dando la apariencia de un mosaico hiperpigmentado, hiperqueratótico con zonas de descamación y úlceras superficiales. Otras manifestaciones incluyen petequias, equimosis y pérdida de pelo con des-

Figura 17-5. Desnutricion primaria grave tipo marasmo-kwashi.

Figura 17-6. Desnutricion primaria grave de tipo kwashiorkor.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pigmentación secundaria a atrofia folicular. En algunos niños, los cambios en la pigmentación del pelo pueden conducir al "signo de la bandera", con áreas de hipopigmentación y de pigmentación normal. En coincidencia con deficiencias vitamínicas específicas, pueden aparecer otras lesiones como la queilosis en las comisuras labiales, atrofia de papilas y alteraciones en la lengua por deficiencia de riboflavina, dermatosis en región genital por deficiencia de vitamina A e infecciones agregadas. También puede haber alteraciones oculares por deficiencia de vitamina A, con xerolftalmía, queratomalacia, manchas de Bitot, etcétera. En algunos casos habrá gingivorragias, gingivitis, tumefacción de articulaciones y otras manifestaciones de escorbuto. En ocasiones hay signos clínicos, bioquímicos y radiológicos de raquitismo.

Complicaciones

El niño desnutrido grave con frecuencia se deteriora más debido a un desequilibrio hidroelectrolítico, a trastornos gastrointestinales, insuficiencia cardiovascular y/o renal y a un déficit de los mecanismos de defensa contra la infección. Las alteraciones psicológicas pueden ser profundas; la anorexia severa, apatía e irritabilidad hacen que el niño sea difícil de alimentar y manejar, y son de muy mal pronóstico (cuadro 17–27). En general, la muerte es secundaria a bronconeumonía, septicemia por Gram negativos, infecciones graves y la falla aguda cardiovascular, hepática y renal. Los signos y síntomas de deficiencia grave de vitaminas y minerales, que pueden ser importantes en la DPE, pueden hacerse aparentes durante la rehabilitación temprana si no se provee un suministro adecuado de estos nutrimentos. Además, el cuadro clínico puede complicarse por una deficiencia grave de folatos, tiamina o niacina y/o una deficiencia aguda de potasio, sodio y magnesio o por deficiencia crónica de hierro, cinc, cobre y cromo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Para fundamentar el diagnóstico de desnutrición se utilizan diferentes indicadores. Además de los signos y síntomas clínicos ya descritos, será necesario contar con indicadores del estado nutricio directos e indirectos.

Los indicadores indirectos se obtendrán con una historia clínica y dietética detallada. Con esta información se evaluarán los antecedentes heredo familiares, socioeconómicos y perinatales, patológicos y no patológicos del paciente así como un escrutinio exhaustivo sobre sus hábitos de alimentación desde el nacimiento: inicio y duración de lactancia materna, introducción de otras leches o fórmulas industrializadas, inicio del destete, edad de introducción de otros alimentos y alimentación complementaria actual si se trata de un lactante menor de 15 meses de edad. Cuando sea mayor de edad, además de los antecedentes dietéticos descritos, se investigará con detalle la alimentación actual. En escolares y adolescentes se indagará la frecuencia en el consumo de alimentos por semana y se realizará una encuesta dietética por recordatorio de 24 horas investigando con detalle lo que desayunó, comió, cenó e ingirió entre comidas las 24 horas previas al interrogatorio.

De los indicadores directos contamos con los clínicos ya descritos, los antropométricos y los paraclínicos. Como ya se ha señalado, ciertas mediciones son muy importantes; peso, talla, perímetro cefálico y circunferencia del brazo. Con estas mediciones y la edad exacta del paciente se podrán calcular los índices: peso para la edad, peso para la talla y talla para la edad, que son útiles, sobre todo en menores de 10 años. Con el índice peso para la edad se ha utilizado extensamente la clasificación de Gómez que identifica, aunque no discrimina, a los individuos con déficit en tres grados: leve, moderado y grave.

Otras clasificaciones son la de Waterlow, también utilizada ampliamente en el mundo, identifica en forma más especifica el déficit de peso para la talla, que puede interpretarse como una caída brusca en el aporte de nutrimentos o en pérdidas aumentadas (desnutrición aguda), y el déficit de la talla para la edad, que puede significar una sub alimentación crónica y, en consecuencia, desnutrición de larga evolución (desnutrición crónica), o bien, la clasificación Wellcome que distingue el marasmo del Kwashiorkor (cuadro 17-28).

Cuadro 17–27. Características clínicas de niños con desnutrición grave de mal pronóstico

Estupor o coma
< 6 meses de edad
Peso para la talla < 60% o < – 3 puntuaciones Z
Diarrea grave o intratable
Sarampión, bronconeumonía grave
Tendencia hemorrágica; púrpura
Lesiones oculares graves
Lesiones dérmicas extensas e infectadas
Úlceras por decúbito extensas y profundas
Deshidratación y desequilibrio hidrolectrolítico grave
Ictericia clínica con transaminasas elevadas
Albúmina < 2 g/dL
Taquicardia grave
Insuficiencia cardiaca y/o respiratoria

Adaptado de Torún B. 2006.

Cuadro 17-28. Clasificación de la desnutrición

a. Clasificación de Wellcome		
	Edema	
Peso (% del estándar*)	Presente	Ausente
80–60	Kwashiorkor	Peso bajo
< 60	Marasmo–kwashiorkor	Marasmo
b. Clasificación de Gómez		
Grado	Porcentaje del peso esperado para la edad	
I	76–90	
II	60–75	
III	< 60	
c. Clasificación de Waterlow		
Déficit	Porcentaje del peso esperado para la talla	
Leve	80–89	
Moderado	70–79	
Grave	< 70	
Déficit	Porcentaje de la talla esperada para la edad	
Leve	90–94	
Moderado	85–89	
Grave	< 85	

* Estándar = percentil 50 de tablas de la OMS, 2006.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sin embargo, cabe señalar que tanto en México (Norma Oficial Mexicana) como en el resto del mundo cada vez se da más importancia a la clasificación de desnutrición mediante la utilización de puntación Z. Esta puntuación se obtiene con la siguiente ecuación:

$$\text{Puntuación Z} = \frac{\text{Valor del sujeto} - \text{valor promedio estándar}}{\text{Desviación estándar del promedio}}$$

Por ejemplo, un lactante de 12 meses con un peso de 7,080 g debería tener un peso promedio (o percentil 50) de 10080 g y una desviación estándar de 826 g, por lo que obtendría la siguiente puntuación:

$$\text{Puntuación Z} = 7\,080 - 10\,080/826 = -3.63$$

O sea, se encuentra abajo de menos tres desviaciones estándar del promedio o mediana de referencia en el índice peso para la edad y en consecuencia podría tener una desnutrición grave si el déficit del peso para la edad no obedece a causas genéticas o congénitas.

Esta clasificación utiliza como patrón de referencia las tablas del Centro Nacional de Estadísticas en Salud de EUA (NCHS) y han sido aceptadas por la OMS para su uso internacional y en México por la Norma Oficial Mexicana (NOM-SSA). Tiene la ventaja de su aplicabilidad con distribución normal y no normal de las variables antropométricas. Además, controla la variabilidad de los límites de normalidad que se observan a través de la edad. Pueden fijarse arbitrariamente los límites de normalidad, pero, en términos generales, la OMS ha recomendado que pudieran considerarse anormales aquellos que se encuentran dos desviaciones estándar abajo del promedio.

Los exámenes de laboratorio en DPE grave incluyen: proteínas totales para evaluar la concentración de albúmina sérica y la relación albúmina / globulina; BHC para evaluar concentración de Hb y la cuenta de linfocitos en cifras absolutas; electrólitos séricos para identificar alteraciones electrolíticas graves, bilirrubinas séricas si hay hepatomegalia; hemocultivos, citoquímico y cultivo de LCR en sospecha de sepsis. CPS y búsqueda de trofozoíto; estudio de moco fecal para identificación de células, sangre, pus y residuos en materia fecal; coprocultivo, pH y azúcares reductores en heces para diagnóstico de intolerancia a los azúcares; calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, general de orina por la frecuencia de infección de vías urinarias en desnutrición grave; química sanguínea para valoración de hipoglucemia y función renal; PA de tórax por la frecuencia de infecciones pulmonares, sobre todo, tuberculosis y pruebas cutáneas para valorar inmunidad celular tardía. Existen otras pruebas con mayor grado de sofisticación o de complejidad que no están disponibles en la mayoría de los centros hospitalarios de nuestro país y que, por su amplitud, no serán discutidas en este capítulo.

Tratamiento oportuno

Se orienta a evitar los casos graves de desnutrición ya sea aguda, crónica o crónica agudizada. En general, el niño con un déficit de 10 a 20 % del peso para la talla puede ser manejado en forma ambulatoria y regresar a la normalidad al corregir errores en los hábitos o técnicas de alimentación. Sólo si éste déficit del peso para la talla se prolonga por varios semanas o meses, sobre todo en etapas tempranas de la vida, se puede producir una desaceleración del crecimiento cuyo pronóstico es más incierto. Con déficit mayor de 20% del peso para la talla o de 5% de la talla para la edad, el niño requiere de una vigilancia estrecha y corrección de la desnutrición aguda en centros de rehabilitación nutricia o, en su defecto, en hospitales de 2º nivel de atención. Cuando la desnutrición es grave y está complicada, necesita de un manejo intensivo en unidades especializadas ubicadas en los hospitales.

Limitaciones del daño

Si la desnutrición del niño progresa o presenta complicaciones graves, puede fallecer o presentar secuelas con frecuencia irreversibles. Esta fase de manejo hospitalario obligadamente procurará:

1. Cuidados generales:
- **a)** Mantenerlo eutérmico (36.5-37.5ºC).
- **b)** Transfundir sangre fresca total o plasma cuando exista hipovolemia grave. Dosis de 15 mL/kg durante 3 a 4 horas. Cuando presente anemia grave con Hb < 6 g/100mL se transfundirá paquete globular en 4 h con vigilancia de frecuencia cardiaca cada 30–60 minutos.
- **c)** Proteger sitios de apoyo para evitar ulceraciones.
- **d)** Vigilar hipoglucemia.
- **e)** Si hay alteraciones de conciencia, mantener vías respiratorias permeables y posición de Rosiere.
- **f)** Iniciar alimentación enteral continua con sonda nasogástrica cuando hay rechazo total o casi total a la ingestión de alimentos.
- **g)** Si las evacuaciones son anormales, pesarlas. Si el volumen es de 150 mL/d, pensar en diarrea infecciosa o intolerancia a disacáridos.
- **h)** Utilizar técnicas de prematuros con observación de reglas estrictas de asepsia y antisepsia.
- **i)** Cuando la vía oral se ha regularizado, iniciar con polivitaminas orales y ácido fólico para cubrir recomendaciones nutrimentales. A partir de la primera semana de tratamiento dietético y sin infecciones, se agrega sulfato ferroso en dosis de 3-5 mg/kg/d de hierro elemental y se prolonga por tres meses con nueva determinación de Hb en sangre.
- **j)** En pacientes con deficiencia grave de vitamina A, pueden administrarse 50 000 U de la preparación i.m. el primer día y 100 000 U de la forma oral el segundo día.
- **k)** Integrar a los padres desde el inicio del tratamiento para lograr una mejor estimulación psico-afectiva del niño.

2. Manejo del desequilibrio hidroelectrolítico. Si la deshidratación es leve a moderada y el paciente acepta la vía oral, la corrección se hará de acuerdo a las recomendaciones de rehidratación oral. Si la deshidratación es grave o el paciente no tolera la vía oral, la corrección se hará por vía parenteral: Se recomienda un aporte de sodio de 3–5

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mEq/kg/d más las pérdidas por diarrea (35 mEq/L) y vómitos (12 mEq/L), o bien tratarlo como una deshidratación hipertónica. Se agregará potasio, no más de 6 mEq/kg/d si hay buena uresis, a menos que presente hipopotasemia, en cuyo caso podrá aumentarse. La acidosis metabólica será corregida cuando sea grave. Si hay manifestaciones de hipocalcemia, administrar calcio en dosis de 100–200 mg/kg/d en dosis fraccionada. Los líquidos se calcularán inicialmente a 150–160 mL/kg/d con balance de líquidos, peso y horario estricto para modificar soluciones según respuesta clínica.

3. Manejo de la infección. Se utilizarán los esquemas terapéuticos descritos en este libro, con estudio de sepsis y uso de antimicrobianos de acuerdo al sitio primario de la infección y de acuerdo con el esquema vigente en el hospital en que se trate.
4. Alimentación parenteral central y periférica. En estados muy graves de desnutrición, cuando la restitución de nutrimentos no pueda realizarse por vía oral o en forma de alimentación parenteral mixta cuando la vía oral sea insuficiente por las condiciones clínicas del paciente y el gasto excesivo de nutrimentos en estados hipercatabólicos.
5. Tratamiento dietético.

El tratamiento dietético debe considerar la eficacia de aumentar la ingestión de energía sobre el incremento de peso y realizar una predicción de la velocidad de incremento de peso a varios niveles de ingestión calórica durante la recuperación nutricia (cuadro 17-29). En niños menores de 36 meses: tanto en marasmo como en marasmo-kwashiorkor, o kwashiorkor, puede iniciarse a nivel hospitalario o en centros de recuperación nutricia con una fórmula láctea de inicio si el niño no tiene intolerancia a la lactosa. Estas fórmulas contienen menos proteínas por mL que la leche de vaca entera o descremada, tiene una relación de proteínas del suero / caseína más fisiológica, han sustituido las grasas animales por grasas de origen vegetal con mayor concentración de ácidos grasos poli-insaturados y por lo tanto más digeribles, están adicionadas de hierro, vitaminas y oligoelementos indispensables, la concentración de calcio y fosfato y su relación son más fisiológicas, además algunas contienen nucleótidos, probióticos y ciertos aa que podrían beneficiar la lesionada capacidad inmunológica de estos niños.

Se recomienda que durante las dos primeras semanas se suministre la formula en forma de alimentación enteral a través de una sonda nasogástrica y de preferencia con bomba de infusión continua aunque también puede ofrecerse en bolos intermitentes cada 3 a 4 horas. A partir de la 3ª semana la administración de la fórmula puede ofrecerse con biberón en lactantes menores de 12 meses o en vaso (entrenador cuando sea necesario) en lactantes mayores de esa edad y preescolares.

Cuadro 17–29. Efectos predictivos de varios niveles de ingesta energética en la velocidad de ganancia de peso durante la recuperación nutricia

Ingesta total (cal/d)	Energía disponible para crecimiento (cal/d)	Velocidad de ganancia de peso (g/d)	Días necesarios para ganar 3 000 g
700	0	0	No aumento
750	50	10	300
800	100	20	150
850	150	30	100
900	200	40	75
1 200	500	100	30
1 400	700	140	22

Ejemplo: un niño de 7 kg que debe pesar 10 kg para su talla

Supuestos:

a. Requerimiento energético de mantenimiento, más energía para actividad física = 100 kcal/kg/d

b. Costo energético de crecimiento = kcal/g de peso ganado

Adaptado de Picou DM. Evaluation and treatment of the malnourished child. En: Suskind RM, editor. Textbook of pediatric nutrition. New York: Raven Press; 1981. p. 217-28.

Marasmo y marasmo Kwashiorkor (peso / talla <70% o < - 3 puntuaciones Z)

Primera fase

Se logra con un incremento en la densidad energética de la fórmula a alrededor de 0.8 kcal/mL (con miel de maíz, aceite o cereal).

- Utilizar de preferencia fórmulas lácteas de inicio.
- En los primeros cinco días: líquidos 120-150 mL/kg/d, energía 100-120 kcal/kg/d, proteínas 1.9-2.4 g/kg/día.
- De 6 a 15 días: líquidos 220-260 mL/kg/d, energía 180-210 kcal/kg/d, proteínas 3.5-4.2 g/kg/día.
- Alimentación enteral con bomba de infusión continua o intermitente por sonda nasogástrica durante dos semanas.
- A partir de la tercera semana alimentación con fórmula *ad libitum* por dos semanas.

Cuando exista intolerancia a la lactosa u otros disacáridos, pueden utilizarse fórmulas lácteas sin lactosa o a base de aislado de proteína de soya de las cuales hay muchas marcas en el mercado. En casos especiales en donde concurra intolerancia o alergia a las proteínas de la leche, síndrome de mala absorción por diferentes causas u otras patologías como síndrome de intestino corto puede ser necesario el uso de hidrolizados de proteínas con polímeros de glucosa, fórmulas a base de péptidos de cadena corta e incluso en algunos casos especiales dietas elementales. La indicación de estas fórmulas especiales deberá hacerse con prudencia y verdadera justificación, ya que, además del costo excesivo de la mayoría parecen menos adecuadas que las formulas lácteas de inicio para favorecer una óptima recuperación nutricia.

En el niño mayor de 36 meses con marasmo, hemos utilizado formulas lácteas de inicio con o sin lactosa con buenos resultados, especialmente en aquellos con desnutrición grave secundaria a otras patologías como parálisis cerebral infantil, genopatías, malformaciones congénitas, etc., que en forma secundaria producen desnutrición grave. En este grupo de edad también puede utilizarse leche entera, siempre y cuando se mantenga el aporte de energía y proteínas como fue señalado antes. Es sabido que en países latinoamericanos niños aún bien nutridos presentan intolerancia a la lactosa de inicio tardío a partir de los 3 a 4 años de edad, por tanto, es recomendable que a partir de los 36 meses de edad,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuando menos 50% de los nutrimentos suministrados se obtengan de alimentos diferentes de la leche, de preferencia con la combinación adecuada de los diferentes grupos de los alimentos.

Kwashiorkor

Primera fase

- Utilizar de preferencia fórmulas lácteas de inicio.
- En los primeros cinco días: líquidos 100-150 mL/kg/d, energía 80-120 kcal/kg/d, proteínas 1.6-2.4 g/kg/día.
- De los 6 a 15 días: líquidos 200-250 mL/kg/d, energía 160-200 kcal/kg/d, proteínas 3.2-4 g/kg/día.
- Alimentación enteral con bomba de infusión continua o intermitente por sonda nasogástrica 7-10 días.
- Si el paciente da señales de mayor apetito y desaparece el edema iniciar con alimentación complementaria al séptimo día.

Segunda fase

Tanto en marasmo como en Kwashiorkor y marasmo Kwashiorkor se mantienen los mismos aportes. Se busca la máxima ganancia de peso en el mínimo tiempo necesario con el objeto de:

- Reducir el estrés del niño.
- Disminuir el riesgo de infección cruzada.
- Acortar la duración de estancia hospitalaria.

Se mantienen los mismos aportes según indicado en la primera fase. En marasmo y marasmo Kwashiorkor (casi siempre lactantes menores de un año) se continúa la alimentación *ad libitum* de preferencia con biberón. En Kwashiorkor (casi siempre en mayores de 18 meses) se continúa misma alimentación *ad libitum* de preferencia con vaso. En niños mayores de 18 meses se puede cambiar a leche de vaca cuando así lo desee.

Iniciar la alimentación complementaria a partir de la segunda semana si las condiciones clínicas lo permiten. En niños menores de 18 meses es mejor utilizar papillas hasta comprobar que el niño es capaz de masticar alimentos de mayor consistencia. Se recomiendan papillas con picados de frutas, cereales, verduras, carnes, leguminosas y huevo.

Tercera fase

Marasmo y marasmo Kwashiorkor. A mayor edad del lactante y cuando se logre 90% del peso para la talla o se encuentre ≥ - 1 puntuación Z de la mediana puede apetecer alimentos sólidos. En tal caso ofrecer papillas de frutas, cereales, verduras y carne. A partir de los 9 meses introducir leguminosas. Cuando se trate de lactantes mayores de 12 meses agregar huevo completo. Vigilancia estrecha de la situación nutricio alimentaria con visitas a la consulta externa cada 8 a 15 días los siguientes 6 meses.

En nuestra experiencia esta fase inicia generalmente a partir de la 5ª semana del proceso de recuperación nutricia en niños con DPE primaria grave. En niños mayores de 18 meses, el niño en esta fase ya puede comer una gran variedad de alimentos que literalmente devora por su gran apetito. En el niño de 12 a 23 meses, las fórmulas a base de leche deben continuar como la fuente principal de nutrimentos mientras el niño es enseñado a comer de los alimentos o platillos que son habituales en su hogar cuidando sobremanera mantener diversidad de los alimentos que son ofrecidos, equilibrio entre ellos y asegurar la inclusión de los grupos básicos de alimentos. Cabe recordar que el apetito disminuye cuando el peso para la talla se acerca al 100%.

Kwashiorkor. Incorporación del niño a la dieta familiar. Supervisión estrecha de la situación nutricio alimentaria con visitas subsecuentes a la consulta externa cada 15 a 30 días los siguientes seis meses. Durante este período en niños que padecen Kwashiorkor suelen observarse incrementos de peso hasta 20 veces mayores a los de un niño normal de la misma edad. Durante esta fase con frecuencia el niño recibe más de 200 kcal/kg/d y alrededor de 4-5 g/kg/d de proteínas. En este periodo se busca un mayor entendimiento con la madre, haciendo énfasis en los factores que produjeron la desnutrición, en los alimentos que favorecieron la recuperación nutricia y sobre aquellos alimentos que ella podrá utilizar en su hogar cuyo valor nutricio sea similar a los que vio preparar en el hospital o en el centro de recuperación nutricia.

Conviene agregar algunos criterios de manejo importantes que la OMS ha sugerido en el cuidado de niños con desnutrición grave:

1. El manejo del niño con desnutrición grave se divide en tres fases:
   - Tratamiento inicial: Se identifican y tratan los problemas que amenazan la vida del niño en el hospital o en un sitio que tenga las facilidades adecuadas, se corrigen las deficiencias específicas, se revierten las alteraciones metabólicas y se inicia la alimentación.
   - Rehabilitación: Se da un apoyo nutricio intensivo para la recuperación de la mayoría del peso perdido, se entrena a la madre o al cuidador del niño se prepara el niño para el egreso de la unidad.
   - Seguimiento: Después del egreso, el niño y el familiar son seguidos para prevenir recaídas y asegurar el desarrollo físico, mental y emocional del niño.
2. El manejo exitoso del niño gravemente desnutrido no requiere de facilidades sofisticadas y equipo o personal altamente calificado.
3. El niño con desnutrición grave debe ser admitido al hospital, de preferencia a una unidad de apoyo nutricio, la cual puede ser un área del hospital que se dedique al manejo inicial y la rehabilitación de la desnutrición grave.
4. Cuando el niño ha completado la fase inicial de tratamiento, no tiene complicaciones, come satisfactoriamente y gana peso (usualmente entre la tercera y cuarta semana), ya puede continuar su manejo en el hogar o en un centro de rehabilitación diurno.
5. Los niños cuyo peso para la talla es inferior a – 3 DE o menos de 70% de la mediana (OMS/NCHS) de los valores de referencia, o quienes tienen edema simétrico ("desnutrición edematosa") se encuentran gravemente desnutridos y requieren ser admitidos en el hospital donde puedan ser observados, tratados y alimentados día y noche.
6. Los niños con retardo en su crecimiento linear son usualmente considerados como desnutridos crónicos leves. Su

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

condición puede agravarse rápidamente con el inicio de complicaciones como diarrea, infecciones respiratorias o sarampión.

7. Los niños con desnutrición grave recientemente admitidos en el hospital deben mantenerse en vigilancia estrecha en un área especial y de ser posible en forma aislada.
8. La administración de líquidos intravenosos debe ser evitada, excepto cuando sea indispensable como en casos de deshidratación grave o choque.
9. Todos los niños con desnutrición grave se encuentran en riesgo de hipoglucemia (glucosa < 54 mg/dL), la cual es una causa importante de fallecimiento durante los primeros dos días de tratamiento.
10. La hipoglucemia puede ser causada por una infección sistémica grave o por el ayuno prolongado (4 a 6 h). Para evitarlo el niño debe ser alimentado cuando menos cada 2 a 3 h día y noche.
11. Para la fase inicial se recomienda una formula que provea 0.75 kcal/mL y para la fase de rehabilitación puede incrementarse la densidad energética a 1 kcal/mL.
12. Es indispensable que el alimento sea dado en pequeñas cantidades y frecuentes para evitar la sobrecarga del intestino, hígado y riñones. Si el niño rechaza el alimento éste deberá ser suministrado con sonda naso gástrica.
13. Si mejora el apetito del niño significa que el tratamiento es exitoso. La fase inicial del tratamiento finaliza cuando el niño da manifestaciones de hambre. Esto indica que la infección se ha controlado, el hígado es capaz de metabolizar la dieta y otras alteraciones metabólicas han sido resueltas. El niño está listo para inicial la fase de rehabilitación. Esto ocurre usualmente entre el 2° y 7° día.
14. Algunos niños con complicaciones pueden tardar más, mientras que otros pueden dar manifestaciones de hambre desde la fase inicial y manejarse rápidamente con una densidad de 1 kcal/mL.
15. No obstante, la transición debe ser gradual para evitar el riesgo de falla cardiaca, la cual podría ocurrir si los niños súbitamente consumen grandes cantidades de alimento.
16. Esta información puede ampliarse con la lectura del documento: *Management of severe malnutrition: A manual for physicians and other senior health workers. World Health Organization*, 1999. En la página: www.who.int.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación del niño con desnutrición debe adaptarse a cada lugar, comunidad o institución, de acuerdo a las necesidades de atención, incidencia, edades de presentación, recursos económicos y de personal. El objetivo central de la rehabilitación es lograr la máxima integración del niño desnutrido a un equilibrio bio-psico-social que le permita convivir y funcionar activamente entre sus semejantes. Para cumplir con este objetivo se deben implementar una serie de objetivos particulares y estrategias de trabajo. Señalaremos algunos de ellos:

a) Adiestramiento de las madres en la preparación y selección adecuada de los alimentos.
b) Que identifiquen desviaciones en hábitos de alimentación familiar, defectos en las técnicas de higiene personal y en la preparación, conservación y consumo de los alimentos;
c) Que conozcan las causas de la desnutrición y de las infecciones más comunes que afectan la nutrición del niño;
d) Que reflexionen sobre la importancia de la comunicación verbal y afectiva con sus hijos a través de la alimentación, el juego, el baño, el cambio de ropa etcétera;
e) Que el niño desnutrido alcance el peso ideal para la talla y evitar infecciones gastrointestinales que afectan su nutrición.
f) Que el niño reciba, tanto en el centro de rehabilitación como en el hogar, la estimulación física y psico-afectiva necesaria para su desarrollo psicomotor.

Para cumplir con estos objetivos centrales de la rehabilitación del niño, es necesario contar con el apoyo del médico, trabajador social, dietista y/o nutriólogo, personal de puericultura, psicólogo, y principalmente de los familiares del paciente.

Todos ellos, en forma integrada y con buena comunicación, serán capaces de lograr que el niño desnutrido se readapte a su familia, a la comunidad, a la escuela, etc., y lo realice con el máximo potencial recuperado durante la rehabilitación. La historia natural y social de la desnutrición y sus niveles de prevención se observa en la figura 17-7.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

- En el consultorio, en el hospital o en el centro de rehabilitación nutricia, desarrolle su habilidad para medir el peso, la talla, la circunferencia del brazo y el perímetro cefálico.
- Los nutriólogos deben conocer el uso del plicómetro para medición de pliegues cutáneos y observe la técnica de medición.
- Todos los profesionales de la salud que atienden niños especialmente los pediatras deben comprender, calcular correctamente y usar los indicadores antropométricos peso para la edad, peso para la talla y talla para la edad utilizando el patrón de referencia aprobado por la OMS, los criterios de clasificación de la OMS y de la Norma Oficial Mexicana (NOM-SSA) con el uso de puntuación Z.
- Conozca y utilice en los casos adecuados las clasificaciones de Gómez para el déficit en el índice peso/edad, la clasificación de Waterlow para la evaluación del déficit de los índices talla/edad y peso/talla y la clasificación Wellcome para identificar los tipos clínicos de desnutrición.
- Diseñe el manejo médico y dietético para un niño de un año de edad y 5 kg de peso con desnutrición de tipo marasmo o marasmo–kwashiorkor grave.
- Elabore un plan de prevención primaria y secundaria para llevarse a cabo en la comunidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico			
Interacción de los factores responsables de la enfermedad en su aparición y evolución Agente Deficiencia de nutrimentos Aporte insuficiente Destete temprano Introducción inadecuada de alimentos Episodios diarreicos repetidos Huésped Más común en lactantes y preescolares Retardo en el crecimiento lineal Alteraciones funcionales y anatómicas Enfermedades infecciosas frecuentes Ambiente Macro ambiente de pobreza Insuficiencia de recursos humanos aptos Falla de educación Desigualdad en la distribución de la riqueza Mala salud de la población Inadecuada utilización de los recursos naturales Balance económico desfavorable Estímulo desencadenante →	Clínica	Alteración funcional Escaso o nulo incremento de la curva ponderal y del perímetro cefálico ↓ Capacidad de trabajo, irritabilidad, fatiga	Atrofia de piel, mucosas y músculos, consumo de tejido adiposo, signos y síntomas de deficiencias nutrimentales específicas, edema, diarrea por mala absorción, infecciones frecuentes de tracto digestivo y respiratorio Desaceleración del crecimiento	Cronicidad – muerte Lesión cerebral, sepsis, coma, síndrome pluricarencial florido, estado de desnutrición crónica, alteraciones psico afectivas, muerte Recuperación Horizonte clínico
	Subclínica	Adaptación a subalimentación. Demanda disminuida de nutrimentos. Susceptibilidad a infecciones. Adaptación hormonal Homeorresis	Depleción de reservas Cambios hormonales Niveles bajos de somatomedinas ↓ Síntesis de proteínas ↑ Catabolismo proteico Reciclamiento de aminoácidos Alteraciones de estructuras anatómicas	Alteración bioquímica: Hemoglobina < 11 g/dL ↓ Proteínas séricas ↓ Aminoácidos libres ↓ Fosfatasa alcalina ↓ Mecanismos de defensa ↓ Flujo renal ↓ Velocidad de filtración glomerular ↓ Trabajo cardiaco

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Fomento lactancia materna Control médico periódico Programas de ayuda alimentaria a grupos vulnerables Mejoramiento de condiciones sanitarias Mejoraría en la escolarirad materna Aumento gasto en alimentación *per capita* (% salario mínimo)	Programas de educación nutricia Implementación de centros de recuperación y orientación alimentaria Tratamiento oportuno de diarrea aguda e hidratación oral Prevención de enfermedades de vías respiratorias superiores Inicio temprano de alimentación durante episodios diarreicos Control de inmunizaciones	Valoración de indicadores indirectos: Historia clínica completa Historia dietética: lactancia materna, destete, fórmulas lácteas, introducción de otros alimentos, alimentación complementaria Evaluación antropométrica: edad, peso, talla, perímetro cefálico, c. brazo, índices de peso/edad, peso/talla, talla/edad, puntuación z, clasificación Gómez, Waterlow, Wellcome, signos y síntomas de marasmo, kwashiorkor Indicadores bioquímicos: Bhc, PT, QS, Ca, P, Mg, fosfatasa alcalina, electrólitos séricos, copro seriado, coprológico, pH y azúcares reductores, Rx PA Tórax	Atención hospitalaria de casos graves Tratamiento dietético hospitalario de desnutrición grave Manejo de complicaciones médicas y quirúrgicas, manejo DHE e infecciones graves	Adiestramiento de madres, información sobre desnutrición, recuperación del índice de peso para la talla, estimulación psicomotriz, reintegración al hogar, familia, sociedad, óptimo crecimiento físico y desarrollo mental
Conducta preventiva por el huésped sano		**Conducta preventiva por el huésped enfermo**		
• Participación activa en programas de fomento a la lactancia materna • Fomento de buenos hábitos de alimentación	• Asesoría nutriológica	• Consulta periódica • Identificar signos y síntomas • Facilitar la obtención de paraclínicos • Instaurar el tratamiento dietético adecuado	• Apoyar el tratamiento hospitalario • Cooperar en la identificación de problemas y desviaciones en el manejo	• Adaptarse a la nueva realidad del niño y la familia cuando haya secuelas • Apoyar el proceso de integración social

Figura 17-7. Historia natural y social de la desnutrición proteico energética y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Conducta preventiva por el equipo de salud		Conducta preventiva por el equipo de salud		
• Campañas efectivas de fomento a la lactancia materna • Orientación nutrio alimentaria efectiva en guarderías, escuelas y centros comunitarios	• Utilización de los medios de difusión y comunicación y difusión (prensa escrita, radio y televisión) para la promoción de buenos hábitos de alimentación en todas las etapas de la vida	• Obtener información suficiente y oportuna para establecer el diagnóstico preciso • Dar confianza a la familia para lograr un tratamiento adecuado • Trato humano e integro en el manejo del paciente	• Apoyo psicosocial • Propiciar el proceso de recuperación	• Dar apoyo y asistencia durante el proceso de adaptación • Dar facilidades a los padres durante el proceso de capacitación
Primer nivel	**Segundo nivel**	**Tercer nivel**	**Cuarto nivel**	**Quinto nivel**

Figura 17-7. Historia natural y social de la desnutrición proteico energética y sus niveles de prevención (continuación).

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá identificar el déficit en los indicadores peso para la edad, peso para la talla y talla para la edad y clasificar el déficit antropométrico mediante la clasificación con puntuación Z recomendada por la OMS y la NOM-SSS, así como las clasificaciones de Gómez y de Waterlow. Hará una reorientación en los hábitos de alimentación en niños con desnutrición leve a moderada no complicada y recomendará los medios para un control efectivo de la enfermedad diarreica, método de hidratación oral, prevención de infecciones respiratorias superiores e inmunizaciones. **Secundario.** El pediatra ponderará la importancia de un déficit grave del peso para la edad y talla para la edad tratando de establecer su etiología y, tratará los casos moderados a graves de déficit de peso para la talla, así como las complicaciones médicas de desnutrición. **Terciario.** El pediatra en el tercer nivel de atención y/o el nutriólogo, tratarán al niño con desnutrición grave complicada que requiera de atención especial incluyendo alimentación enteral y/o parenteral, así como las complicaciones específicas médicas o quirúrgicas: sepsis, coagulación intravascular diseminada, insuficiencia renal, neumatosis intestinal y hepática, enterocolitis necrosante, perforación intestinal, insuficiencia respiratoria grave, DHE grave, etcétera, que surjan durante la hospitalización.

EVALUACIÓN

1. Un indicador antropométrico muy útil para identificar desnutrición crónica en el niño es: **a)** peso para la edad; **b)** peso para la talla; **c)** talla para la edad; **d)** circunferencia del brazo; **e)** área muscular del brazo.
2. Las siguientes características clínicas sugieren mal pronóstico en desnutrición grave, excepto: **a)** presente en menores de 6 meses de edad; **b)** peso para la talla < 60%; **c)** diarrea severa e intratable; **d)** intolerancia a los disacáridos; **e)** hipoglucemia y/o hipotermia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Díaz-Gómez J, Vásquez-Garibay E, Rizo HM, Navarro LM, Nápoles RF, Romero VE. Recuperación nutricia en lactantes con marasmo alimentados con formula láctea de inicio o proteína de soya aislada con incremento de la densidad energética. Bol Med Hosp Infant Mex. 1997;54:477-485.

Romero VE, Vásquez-Garibay E, Díaz GJM, Solano MA, Rizo HM. Realimentación oral en lactantes con marasmo alimentados con sonda nasogástrica continua. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 251-255.

Vásquez Garibay E, Romero VE. Manejo del niño con desnutrición grave. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000;57(8):463-73.

Vásquez-Garibay E, Romero-Velarde E. Valoración del estado de nutrición del niño en México. Parte I. Bol Med Hosp. Infant Mex. 2001; 58; 476-90.

Vásquez-Garibay E, Romero-Velarde E. Valoración del estado de nutrición del niño en México. Parte II. Bol Med Hosp. Infant Mex. 2001; 58; 565-75.

Vásquez-Garibay E, Romero VE, Nápoles RF, Nuño CME, Padilla GN. Interpretación de los índices antropométricos en niños de Arandas, Jalisco, México. Salud Pública México. 2002;44 (2):92-99.

Vásquez-Garibay E, Campollo O, Romero VE, Méndez EMC, García IMT, Alvizo MJE, Vizmanos LB. Effect of renutrition on natural and cell-mediated immune response in infants with severe malnutrition. JPGN. 2002;34:296-301.

Vásquez-Garibay E, Méndez EC, Romero VE, García IMT, Campos RO. Effect of nucleotides and nutritional support on immune response of severely malnourished infants. Arch Med Res. 2004; 35(4): 284-8.

Vásquez-Garibay E, Méndez EC, Romero VE, Vizmanos B, Campollo RO. Impact of Nucleotides and nutritional support on growth and body composition of severely malnourished infants. Effect of nucleotides and nutritional support on physical growth and body composition of severely malnourished Infants. Nutr Res. 2005; 25:727-736.

Vásquez-Garibay E, Romero-Velarde E. Desnutrición proteico energética. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009: p. 608-21.

Torún B. Protein-energy malnutrition. En: Shils ME, Shike M, Ross AC, Caballero B, Cousins RJ editors. Modern nutrition in health and disease. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 881-908.

Stein K, Vasquez-Garibay E, Kratzsch J, Romero-Velarde E, Jahreis G. Influence of Nutritional Recovery on the leptin axis in severely malnourished children. J Clin Endocrin Met. 2006; 91(3):1021-1026.

Vasquez-Garibay E, Stein K, Kratzsch J, Romero-Velarde E, Jahreis G. Effect of the nutritional recovery and nucleotides on leptin and other hormonal biomarkers in severely malnourished children. Brit J Nutr. 2006; 96(4): 683-90.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

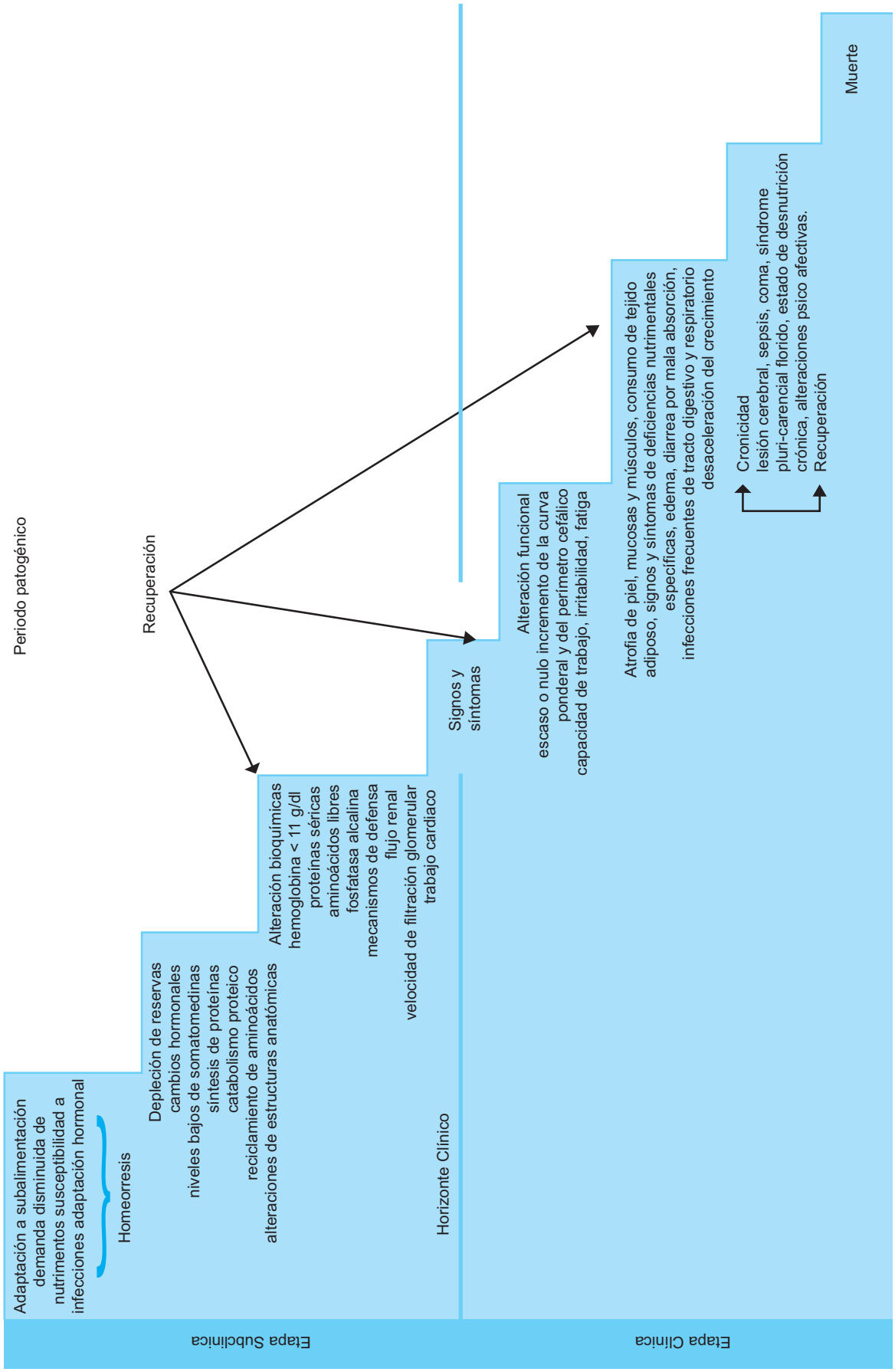


Figura 17-7. Historia natural y social de la desnutrición proteico energética y sus niveles de prevención (continuación).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **d**.

OBESIDAD

Dr. Enrique Romero Velarde
Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander NC

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto de obesidad, sus características epidemiológicas, factores de riesgo, cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y prevención de la enfermedad; resaltando la promoción de hábitos alimentarios saludables y cambios en el estilo de vida, que ayuden a lograr y mantener un peso ideal.

INTRODUCCIÓN

La obesidad en niños debe ser considerada como una enfermedad de etiología multifactorial, en la que destacan los aspectos genéticos y ambientales que llevan a un balance positivo de energía con incremento de peso corporal a partir de la acumulación de tejido adiposo. El ambiente físico y conductual en el que se desarrolla el niño, parecen ser factores determinantes en la presencia de la obesidad. Algunas consecuencias de la obesidad en niños son similares a las que se presentan en adultos, y su repercusión física y social puede ser tan importante que lo conduzca a limitaciones en su personalidad. Un porcentaje importante puede continuar con obesidad hasta la etapa adulta, en donde presentarán un mayor número de complicaciones, principalmente en el sistema cardiovascular. Es necesaria una intervención nutrimental adecuada en conjunto con el manejo del ejercicio físico y técnicas de manejo cognitivo personales.

CONCEPTO

La obesidad se define como un exceso de grasa corporal que generalmente se acompaña por una ganancia de peso excesiva, que sobrepasa el promedio de peso que corresponde a una edad cronológica. La definición de obesidad en niños y adolescentes es dependiente de la edad, talla y del sexo. El clínico tiene que orientarse para determinar la etiología, la cual necesariamente involucra los factores de riesgo: agente, huésped y ambiente. Existen varias clasificaciones de obesidad y aun cuando no es completa, es útil la que señala:

a) Obesidad exógena, determinada en su mayoría por un aumento en la ingestión de calorías (principalmente un aumento en el consumo de hidratos de carbono y grasas) y/o disminución en la actividad física. Representa más de 95% de los casos en niños y adolescentes.
b) Obesidad endógena, ligada a trastornos metabólicos o patologías asociadas.

En México la prevalencia de sobrepeso y obesidad en niños de 5 a 11 años es de alrededor de 26% (ENSANUT, 2006).

En la actualidad no existe un criterio diagnóstico único aceptado internacionalmente; sin embargo, desde la década de los noventa se recomienda utilizar al índice de masa corporal (IMC) como el mejor indicador indirecto de adiposidad en niños y adolescentes, y actualmente se recomienda su uso para el diagnóstico de sobrepeso y obesidad. A este respecto hay que señalar que el IMC (peso [kg]/ talla^2 [m]) tiene limitaciones ya que se basa en la medición del peso y no de la grasa corporal por lo que numerosos autores recomiendan utilizar el término "sobrepeso" para señalar a aquellos niños con IMC superior a un límite previamente establecido. Hay que señalar que el término "sobrepeso" se utiliza también para identificar la etapa previa al desarrollo de "obesidad". Además del IMC se han utilizado los índices peso para la edad y peso para la talla en el diagnóstico de obesidad, así como mediciones de pliegues cutáneos que se relacionan a la acumulación de grasa corporal.

Ejemplo del cálculo del IMC: escolar del sexo masculino, siete años de edad con peso de 23.5 kg y talla de 1.20 m. Elevar la talla al cuadrado (1.20 x 1.20 = 1.44) y dividir el peso corporal entre el resultado (25/1.44), con lo que se obtiene un IMC de 16.3.

Una vez que realizamos el cálculo del IMC, debemos contrastarlo contra un patrón de referencia para ubicarlo en el percentil que le corresponde. El patrón de referencia CDC 2000 del Centro para el Control y Prevención de Enfermedades de los EUA tiene valores de IMC y gráficas percentilares para niños y adolescentes de 2 a 20 años de edad; puede encontrarse en la dirección electrónica http://cdc.gov/growthcharts/. El cuadro 17-30 muestra los valores de IMC en percentiles de acuerdo a edad y sexo; el cuadro 17-31 los del pliegue cutáneo tricipital que se relaciona a obesidad por arriba del percentil 90. Respecto al punto de corte podemos considerar el diagnóstico de "sobrepeso" al IMC entre el percentil 85 y 94 y "obesidad" cuando es igual o superior el percentil 95.

Hay que señalar que existen otros criterios y patrones de referencia utilizados en el diagnóstico de obesidad como el de la Organización Mundial de la Salud que considera los valores del IMC en puntuación Z: sobrepeso > + 1 desviación estándar de la mediana de referencia y obesidad cuando es mayor a + 2 DE. El patrón de referencia de la International *Obesity Task Force* (IOTF) ha sido utilizado en las Encuestas Nacionales de Nutrición en el país y se recomienda para la comparación internacional.

Son tres, las etapas críticas para el desarrollo del tejido adiposo en niños y adolescentes. La primera etapa crítica es la vida intrauterina, en donde los niños de peso bajo al nacer tienen mayor posibilidad de desarrollar enfermedades cardiovasculares e hipertensión en la edad adulta. No queda claro aún, si un niño con peso bajo al nacer tiene mayor riesgo de desarrollar obesidad en la etapa adulta, sin embargo sí presenta mayor cantidad de grasa a nivel visceral. Los hijos de madres diabéticas, tienen mayor peso al nacer y aun cuando el peso se estabiliza al año de edad en relación a otros niños, a los 5 o 6 años estos niños tienen mayor prevalencia de obesidad.

La segunda etapa crítica es el periodo de la niñez que se conoce como rebote adiposo que se presenta en los primeros

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–30. Índice de masa corporal 2–20 años

	Niños: percentiles							
Edad	**5**	**10**	**25**	**50**	**75**	**85**	**90**	**95**
2.0	14.7	15.1	15.7	16.6	17.6	18.2	18.6	19.3
2.5	14.5	14.9	15.5	16.2	17.1	17.7	18.1	18.7
3.0	14.3	14.7	15.3	16.0	16.8	17.3	17.7	18.2
3.5	14.2	14.5	15.1	15.8	16.6	17.1	17.4	18.0
4.0	14.0	14.3	14.9	15.6	16.4	16.9	17.3	17.8
4.5	13.9	14.2	14.8	15.5	16.3	16.8	17.2	17.8
5.0	13.8	14.1	14.7	15.4	16.3	16.8	17.3	17.9
5.5	13.8	14.1	14.6	15.4	16.3	16.9	17.4	18.1
6.0	13.7	14.0	14.6	15.4	16.4	17.0	17.5	18.4
6.5	13.7	14.0	14.6	15.4	16.5	17.2	17.7	18.8
7.0	13.7	14.0	14.7	15.5	16.6	17.4	18.0	19.2
7.5	13.7	14.1	14.7	15.6	16.8	17.7	18.3	19.6
8.0	13.8	14.1	14.8	15.8	17.1	18.0	18.7	20.1
8.5	13.9	14.2	15.0	16.0	17.3	18.3	19.1	20.6
9.0	14.0	14.3	15.1	16.2	17.6	18.6	19.5	21.1
9.5	14.1	14.5	15.3	16.4	17.9	19.0	19.9	21.6
10.0	14.2	14.6	15.5	16.6	18.2	19.4	20.3	22.2
10.5	14.4	14.8	15.7	16.9	18.6	19.8	20.8	22.7
11.0	14.6	15.0	15.9	17.2	18.9	20.2	21.2	23.2
11.5	14.8	15.2	16.2	17.5	19.3	20.6	21.7	23.7
12.0	15.0	15.5	16.4	17.8	19.7	21.0	22.1	24.2
12.5	15.2	15.7	16.7	18.1	20.1	21.4	22.6	24.7
13.0	15.5	16.0	17.0	18.5	20.4	21.9	23.0	25.2
13.5	15.7	16.3	17.3	18.8	20.8	22.3	23.4	25.6
14.0	16.0	16.5	17.6	19.2	21.2	22.7	23.8	26.0
14.5	16.3	16.8	17.9	19.5	21.6	23.1	24.3	26.5
15.0	16.6	17.1	18.3	19.9	22.0	23.5	24.6	26.8
15.5	16.8	17.4	18.6	20.2	22.4	23.8	25.0	27.2
16.0	17.1	17.7	18.9	20.6	22.7	24.2	25.4	27.6
16.5	17.4	18.0	19.2	20.9	23.1	24.6	25.8	27.9
17.0	17.7	18.3	19.6	21.2	23.4	24.9	26.1	28.3
17.5	18.0	18.6	19.9	21.6	23.8	25.3	26.5	28.6
18.0	18.2	18.9	20.2	21.9	24.1	25.7	26.9	29.0
18.5	18.5	19.2	20.4	22.2	24.5	26.0	27.2	29.3
19.0	18.7	19.4	20.7	22.5	24.8	26.4	27.6	29.7
19.5	18.9	19.6	21.0	22.8	25.5	26.7	28.0	30.2
20.0	19.1	19.8	21.2	23.0	25.4	27.0	28.3	30.6
	Niñas: percentilas							
Edad	**5**	**10**	**25**	**50**	**75**	**85**	**90**	**95**
2.0	14.4	14.8	15.5	16.4	17.4	18.0	18.4	19.1
2.5	14.2	14.5	15.2	16.0	16.9	17.5	17.9	18.6
3.0	14.0	14.3	14.9	15.7	16.6	17.2	17.6	18.3
3.5	13.8	14.2	14.7	15.5	16.4	16.9	17.4	18.1
4.0	13.7	14.0	14.6	15.3	16.2	16.8	17.3	18.0
4.5	13.6	13.9	14.5	15.2	16.1	16.8	17.2	18.1
5.0	13.5	13.8	14.4	15.2	16.1	16.8	17.3	18.3
5.5	13.5	13.8	14.4	15.2	16.2	16.9	17.5	18.5
6.0	13.4	13.7	14.4	15.2	16.3	17.1	17.7	18.8
6.5	13.4	13.8	14.4	15.3	16.5	17.3	18.0	19.2
7.0	13.4	13.8	14.5	15.5	16.7	17.6	18.3	19.7
7.5	13.5	13.9	14.6	15.6	17.0	18.0	18.7	20.2
8.0	13.5	13.9	14.7	15.8	17.3	18.3	19.2	20.7
8.5	13.6	14.1	14.9	16.1	17.6	18.7	19.6	21.2
9.0	13.7	14.2	15.1	16.3	18.0	19.1	20.1	21.8

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–30. Índice de masa corporal 2–20 años (continuación)

	Niñas: percentilas							
Edad	**5**	**10**	**25**	**50**	**75**	**85**	**90**	**95**
9.5	13.9	14.4	15.3	16.6	18.3	19.5	20.5	22.4
10.0	14.0	14.5	15.5	16.9	18.7	20.0	21.0	23.0
10.5	14.2	14.7	15.7	17.2	19.1	20.4	21.5	23.6
11.0	14.4	14.9	16.0	17.5	19.5	20.9	22.0	24.1
11.5	14.6	15.2	16.3	17.8	19.9	21.3	22.5	24.7
12.0	14.8	15.4	16.5	18.1	20.2	21.7	23.0	25.3
12.5	15.1	15.7	16.8	18.4	20.6	22.2	23.4	25.8
13.0	15.3	15.9	17.1	18.7	21.0	22.6	23.9	26.3
13.5	15.6	16.2	17.4	19.0	21.3	23.0	24.3	26.8
14.0	15.8	16.4	17.6	19.4	21.7	23.3	24.7	27.3
14.5	16.1	16.7	17.9	19.6	22.0	23.7	25.1	27.7
15.0	16.3	16.9	18.2	19.9	22.3	24.0	25.5	28.1
15.5	16.6	17.2	18.4	20.2	22.6	24.4	25.8	28.5
16.0	16.8	17.4	18.7	20.5	22.9	24.7	26.1	28.9
16.5	17.0	17.6	18.9	20.7	23.2	24.9	26.4	29.3
17.0	17.2	17.8	19.1	20.9	23.4	25.2	26.7	29.6
17.5	17.4	18.0	19.3	21.1	23.6	25.4	27.0	30.0
18.0	17.6	18.2	19.5	21.3	23.8	25.7	27.3	30.3
18.5	17.7	18.3	19.6	21.4	24.0	25.9	27.5	30.7
19.0	17.8	18.4	19.7	21.6	24.2	26.1	27.8	31.0
19.5	17.8	18.5	19.8	21.7	24.3	26.3	28.0	31.4
20.0	17.8	18.5	19.8	21.7	24.4	26.5	28.2	31.8

Fuente: Datos del Centro de Control de Enfermedades (EUA) 2000. Datos para puntos de edad adicional y de la 3ra. y 97 pct son disponibles en: www.eds.gov/nchs

años de la etapa escolar. Los niños que presentan rebote adiposo temprano presentan mayor riesgo de desarrollar obesidad que persiste hasta la edad adulta. Esta puede representar una etapa en donde se expresa una predisposición genética a la obesidad. La tercera etapa crítica se presenta durante la adolescencia, principalmente en niñas.

Es importante tomar en cuenta la etapa en que se presenta la obesidad; durante la etapa escolar las posibilidades de persistir con la enfermedad hasta la etapa del adulto son entre 30 y 50%, mientras que en el adolescente con obesidad las posibilidades llegan hasta 80%.

Puntos sobresalientes

- En la actualidad, la obesidad representa la enfermedad de origen nutricio más común en niños y adolescentes.
- Es importante identificar los factores de riesgo para su desarrollo (ej. obesidad en los padres, peso alto al nacer, etc.) para aplicar las medidas de prevención en forma oportuna.
- Es necesario calcular y vigilar los valores del IMC en forma rutinaria en el niño y adolescente.
- El paciente con obesidad requerirá evaluación por un pediatra y un nutriólogo en el 2º nivel de atención.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La obesidad se presenta cuando la ingestión sobrepasa el gasto energético. Por lo tanto los principales componentes del balance energético son, la alimentación y la actividad física.

El incremento en el consumo de energía por arriba del gasto puede ser modesto pero conducirá a la presencia de obesidad si persiste a través del tiempo; por ejemplo, el consumo de 120 kcal extras (una ración de bebidas azucaradas como jugos o refrescos) llevará al incremento de 50 kg en un periodo de 10 años, por lo que se deberá desalentar el consumo de productos con grandes cantidades de calorías "vacías", ricos en hidratos de carbono simples y grasas, que no aportan ningún otro nutrimento a los niños. La evaluación de la ingestión de alimentos de un niño se realiza con el uso de encuestas alimentarias como el recordatorio de 24 horas y la frecuencia de consumo de alimentos, herramientas útiles, que requieren de entrenamiento para su correcta aplicación e interpretación.

Por otro lado, la disminución en la actividad física, se ha identificado como un factor que contribuye de manera importante al desarrollo y persistencia de obesidad. La atracción y disponibilidad de actividades sedentarias como ver televisión, uso de videojuegos y computadores han influido en el incremento del tiempo que los niños pasan en este tipo de actividades, que se relacionan a disminución del tiempo que se dedica a otras que propician mayor gasto de energía. Hay que señalar que la permanencia frente al televisor se ha relacionado a mayor consumo de energía y a modificaciones en los hábitos alimentarios que favorecen el consumo de productos industrializados que se comercializan a través de la televisión.

Huésped

La participación hereditaria es muy importante en el desarrollo de obesidad. Se ha señalado que si los dos padres son

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–31. Percentilas de pliegue cutáneo tricipital

Edad (años)	Blanca *n*	Blanca 5º	Blanca 15º	Blanca 50º	Blanca 85º	Blanca 95º	Negra *n*	Negra 5º	Negra 15º	Negra 50º	Negra 85º	Negra 95º	Población *n*	Población 5º	Población 15º	Población 50º	Población 85º	Población 95º
				mm						mm						mm		
Hombres																		
6	117	5.26	6.09	8.74	11.63	14.47	47	4.01	4.86	6.85	9.35	12.86	165	5.04	6.19	8.36	11.10	14.12
7	122	5.28	6.12	8.94	12.78	15.95	40	4.01	4.88	6.85	10.09	14.11	164	5.01	6.14	8.59	12.38	15.61
8	117	5.28	6.15	9.12	13.95	17.51	30	4.00	4.88	6.84	10.76	15.35	149	4.96	6.08	8.79	13.66	17.18
9	121	5.27	6.17	9.27	15.10	19.11	55	3.99	4.88	6.83	11.37	16.50	177	4.91	6.02	8.96	14.93	18.81
10	146	5.24	6.18	9.40	16.29	20.96	29	3.98	4.88	6.81	11.52	17.79	177	4.84	5.95	9.10	16.02	20.68
11	122	5.20	6.20	9.51	17.32	22.53	44	3.97	4.89	6.81	11.31	18.68	169	4.78	5.88	9.23	16.87	22.20
12	153	5.15	6.23	9.59	17.79	23.53	50	3.97	4.91	6.80	10.79	18.74	204	4.69	5.79	9.35	17.26	23.25
13	134	5.01	6.21	9.42	17.63	23.87	42	3.94	4.88	6.72	10.23	18.67	177	4.56	5.65	9.17	17.12	23.71
14	131	4.91	6.15	9.26	16.88	23.42	42	3.86	4.84	6.66	9.92	18.58	173	4.47	5.60	8.93	16.35	23.46
15	128	4.81	6.10	9.12	16.11	22.42	43	3.81	4.80	6.62	9.96	18.99	175	4.40	5.59	8.70	15.75	22.34
16	131	4.69	6.05	8.95	15.81	22.05	40	3.76	4.77	6.58	10.30	20.18	172	4.33	5.55	8.45	15.75	21.53
17	133	4.61	6.02	8.92	15.95	21.99	33	3.69	4.72	6.63	10.73	21.12	167	4.29	5.58	8.38	15.95	21.51
18	91	4.53	6.01	9.02	16.96	22.28	28	3.60	4.64	6.79	11.34	21.95	120	4.25	5.63	8.53	16.59	21.83
19	108	4.48	6.00	9.09	17.53	22.65	24	3.52	4.57	6.92	11.95	22.88	137	4.22	5.69	8.63	17.33	22.12
20–24	423	4.67	6.00	9.90	18.11	23.00	82	3.55	4.38	6.95	12.29	22.90	514	4.21	5.97	9.70	17.84	22.53
25–29	582	4.80	6.30	10.72	18.28	23.47	81	3.55	4.55	7.79	12.22	20.17	671	4.23	6.35	10.68	18.21	23.53
30–34	389	4.88	6.53	11.23	18.27	23.30	63	3.72	4.71	8.55	14.28	21.70	465	4.39	6.60	11.11	18.24	23.49
35–39	394	4.99	6.69	11.38	18.20	23.08	49	3.83	4.76	8.86	15.34	22.38	451	4.56	6.76	11.25	18.14	23.19
40–44	412	5.06	6.87	11.42	18.13	23.55	59	3.79	4.77	9.04	15.57	21.96	474	4.69	6.86	11.29	18.03	23.27
45–49	446	5.07	6.98	11.36	17.88	23.44	81	3.82	4.76	9.08	15.99	22.06	523	4.75	6.85	11.21	17.79	23.18
50–54	452	5.07	7.01	11.29	17.55	23.26	75	3.88	4.76	9.07	16.17	22.24	531	4.77	6.83	11.09	17.50	23.01
55–59	406	5.07	7.04	11.20	17.25	22.99	57	3.94	4.76	9.05	15.70	22.04	467	4.78	6.81	10.96	17.26	22.78
60–64	328	5.06	7.07	11.11	16.99	22.40	46	3.98	4.74	8.99	15.17	21.73	378	4.79	6.79	10.82	17.04	22.21
65–69	888	5.06	7.09	11.01	16.71	21.79	184	4.03	4.73	8.92	14.67	21.40	1084	4.78	6.76	10.68	16.81	21.59
70–74	615	5.05	7.10	10.91	16.48	21.23	129	4.07	4.72	8.85	14.04	20.92	751	4.76	6.72	10.54	16.61	20.96
Mujeres																		
6	118	5.65	6.96	10.19	13.48	15.47	42	4.90	6.10	7.99	13.71	14.94	161	6.00	6.76	10.01	13.44	15.57
7	126	6.09	7.42	10.89	14.93	18.08	47	5.09	6.33	8.60	15.27	17.20	174	6.24	7.17	10.68	14.94	17.89
8	118	6.52	7.86	11.60	16.35	20.60	35	5.29	6.57	9.22	16.82	19.41	153	6.47	7.58	11.36	16.41	20.18
9	125	6.94	8.31	12.31	17.74	23.07	47	5.51	6.83	9.85	18.40	21.65	173	6.71	8.01	12.05	17.85	22.47
10	152	7.37	8.77	13.02	18.84	24.84	41	5.73	7.09	10.47	19.63	23.76	194	6.95	8.44	12.74	19.01	24.38
11	117	7.80	9.23	13.74	19.82	26.23	43	5.96	7.36	11.08	20.72	25.84	163	7.20	8.87	13.43	20.13	26.15
12	129	8.17	9.68	14.44	20.97	27.73	47	6.21	7.62	11.68	21.58	27.53	177	7.45	9.31	14.13	21.25	27.98
13	151	8.49	10.19	15.14	22.00	29.08	47	6.50	8.05	12.22	21.86	29.17	199	7.78	9.84	14.87	22.25	29.51
14	141	8.78	10.76	15.77	22.99	30.22	49	6.81	8.53	12.56	21.71	30.48	192	8.15	10.37	15.47	23.27	30.86
15	117	9.06	11.29	16.39	24.08	31.48	47	7.11	8.94	12.95	21.77	30.54	164	8.46	10.85	16.03	24.32	32.22
16	142	9.34	11.83	17.03	24.85	32.35	30	7.41	9.35	13.36	22.06	30.07	173	8.78	11.34	16.62	25.12	33.22
17	114	9.55	12.18	17.45	25.48	32.95	44	7.67	9.70	13.75	23.03	30.46	159	9.03	11.66	17.02	25.80	33.83
18	109	9.66	12.29	17.67	26.22	33.51	29	7.87	10.03	14.19	24.94	31.42	140	9.21	11.79	17.24	26.51	34.26
19	104	9.79	12.46	17.95	26.95	34.07	37	8.08	10.37	14.59	26.92	32.32	142	9.41	11.97	17.50	27.23	34.74
20–24	956	10.29	12.86	19.02	27.52	34.45	261	8.20	11.20	17.59	28.48	33.54	1244	9.91	12.54	18.75	27.80	35.01
25–29	1090	10.77	13.73	20.18	29.34	36.09	190	8.65	12.25	20.31	31.25	38.39	1307	10.44	13.45	20.02	29.58	36.43
30–34	897	11.23	14.47	21.18	30.72	37.41	180	9.05	13.36	22.26	33.41	40.44	1089	11.00	14.30	21.25	31.03	37.70
35–39	815	11.50	15.19	22.17	31.59	38.35	185	9.62	14.19	23.71	34.04	41.44	1017	11.36	15.08	22.35	32.00	38.55
40–44	799	11.56	15.66	22.74	31.98	38.81	183	9.89	14.55	24.90	34.92	42.00	999	11.46	15.53	23.02	32.69	39.16
45–49	519	11.56	15.92	23.04	32.25	38.94	79	9.96	14.65	25.28	35.52	42.42	603	11.47	15.78	23.41	33.11	39.43
50–54	528	11.53	16.04	23.22	32.34	38.68	83	10.00	14.68	25.51	35.23	42.75	615	11.43	15.92	23.65	33.21	39.12
55–59	416	11.49	16.15	23.40	32.23	38.10	73	10.03	14.69	25.78	34.77	42.40	491	11.38	16.05	23.89	32.98	38.51
60–64	393	11.44	16.23	23.56	31.74	37.14	68	10.02	14.67	26.05	33.68	41.27	462	11.31	16.16	24.10	23.30	37.44
65–69	959	11.38	16.29	23.70	31.21	36.13	194	9.97	14.60	26.30	32.47	40.22	1157	11.23	16.24	24.28	31.59	36.31
70–74	711	11.32	16.33	23.80	30.65	35.09	134	9.88	14.50	26.51	31.12	39.03	848	11.13	16.30	24.42	30.83	35.12

Tomado de: Must A, Dallal GE, Dietz WH. Am J Clin Nutr. 1991; 53: 839–46. Fuente: NHANES I.

delgados, la posibilidad de que un niño sea obeso es de 9% solamente; sin embargo, cuando los dos padres presentan obesidad la posibilidad de que el niño también sea obeso aumenta hasta 80%. Además de la predisposición familiar a desarrollar obesidad hay que considerar que en el seno de la familia se transmiten aspectos culturales, hábitos de alimentación, conducta alimentaria y hábitos de actividad física que influyen de manera importante en el desarrollo de la enfermedad. Respecto a la influencia genética, se ha señalado que la población es estable desde el punto de vista genético, por lo que los factores ambientales deben considerarse como los que contribuyen en mayor medida al desarrollo de obesidad.

Es importante identificar alteraciones en la conducta del niño o adolescente con obesidad que puedan influir en su

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

desarrollo o dificultar el tratamiento; en algunos casos la hiperfagia es originada como un escape compulsivo al pobre rendimiento escolar, físico, deportivo, social, etc.

Ambiente

La relación del nivel socioeconómico con el desarrollo de obesidad no es aún muy clara, ya que la obesidad se presenta en todos los estratos sociales. En los Estados Unidos de Norteamérica la prevalencia es mayor entre los estratos sociales bajos, en familias con escasos recursos económicos y educativos. En México, las Encuestas Nacionales de Nutrición 1988 y 1999 han señalado que el sobrepeso y obesidad en niños son más comunes en aquellas familias con mejor educación y recursos económicos. Recientemente los autores identificaron en la ciudad de Guadalajara que la prevalencia de obesidad en adolescentes fue mayor en aquellos de clase media al compararlos con las clases sociales baja y alta.

PREVENCIÓN PRIMARIA

La prevención primaria se enfoca en acciones a nivel familiar y escolar, con la participación de los profesionales de la salud y el gobierno. Es indispensable la revisión periódica de niños y adolescentes desde el nacimiento hasta el final de la pubertad, llevando un registro gráfico del IMC.

La familia deberá participar manteniendo una supervisión estrecha y directa de la formación y fomento de buenos hábitos de vida, incluyendo los hábitos de alimentación y actividad física. La escuela debe fomentar las actividades físicas efectivas y la adquisición de conocimientos en el área de nutrición de acuerdo al grado escolar de niños y adolescentes; deben propiciar el consumo de alimentos saludables y desalentar aquellos que conduzcan al consumo excesivo de energía. El equipo de salud tiene la obligación de evaluar periódicamente el crecimiento y el estado de nutrición de los niños, incluyendo la evaluación de los hábitos alimentarios, así como identificar factores de riesgo para el desarrollo de obesidad (Ej. obesidad en los padres). Deberá promover la lactancia exclusiva al pecho materno, la introducción adecuada de alimentos complementarios y la formación de hábitos alimentarios saludables. Los gobiernos local y federal tienen la obligación de fomentar la actividad física y asegurar los espacios necesarios para la práctica de deportes y actividades físicas recreativas.

Promoción de la salud

Toda comunidad debe comprender que la alimentación adecuada y la actividad física son dos condiciones necesarias para mantenerse saludables, así como su papel protector en diversos padecimientos. Debe difundirse la educación nutrimental, para conocer las recomendaciones de la dieta correcta.

Protección específica

Se llevará a cabo en aquellos que tienen riesgo alto y durante periodos críticos de desarrollo del tejido adiposo: la madre embarazada durante el último trimestre no debe tener un aumento excesivo de peso, ya que esto repercutirá en la carga de adipocitos del RN, lo mismo que el niño en el primer año de vida; vigilar la etapa de rebote de adiposidad, particularmente en aquellos niños con antecedente familiar de obesidad así como la adolescencia; si se identifica en estas u otras edades, se deberán modificar los hábitos y costumbres alimentarias, fomentar la actividad física y estar pendiente de la balanza de energía; esto último es deseable también en quienes no tengan riesgo elevado.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Es importante recordar que lo que ahora se considera como fisiopatología, probablemente fue en algún momento un proceso de ventaja, cuando los alimentos eran escasos y la actividad física era una forma de vida.

Fisiopatogenia

Se deben considerar varios factores:

1. El desarrollo del tejido adiposo empieza en la etapa intrauterina durante la parte tardía del tercer trimestre. Actualmente no se apoya la teoría que el número de adipocitos no cambia después del nacimiento. Algunas etapas críticas de diferenciación de adipocitos incluyen el lactante y la pubertad; pueden existir alteraciones en casos que se administren esteroides. El recién nacido tiene la quinta parte de los adipocitos de un adulto, pero en proporción a su peso tiene más células adiposas que este. Cuando una persona reduce su peso corporal disminuye el tamaño del adipocito, pero no la hipercelularidad. Los adipocitos aumentan de tamaño en cualquier época, según sea la ingestión de alimentos o la disminución en la actividad física. La alimentación excesiva durante el primer año de vida o en la etapa de la adolescencia puede incrementar el número de adipocitos, que pueden acumular grasa y por lo tanto propiciar el desarrollo de sobrepeso u obesidad. Se ha descrito que algunas poblaciones, como la mexicana, tienen una mayor distribución de grasa a nivel central a cualquier valor de IMC, lo que está relacionado con consecuencias cardiovasculares y metabólicas.
2. La regulación de la ingestión de energía requiere de la diferenciación entre el control de la saciedad y el hambre a corto y largo plazo. Se han realizado pocos estudios con el propósito de identificar cuáles son los cambios metabólicos y neuroendocrinos que presentan los niños y adolescentes al inicio del desarrollo del sobrepeso u obesidad. El hambre y la saciedad se controlan a nivel del hipotálamo. El núcleo hipotalámico ventromedial es el centro de la saciedad, en tanto que el hipotálamo lateral es el centro del hambre. Cuando estos son dañados experimentalmente, se origina hiperfagia y obesidad o anorexia severa y pérdida de peso corporal respectivamente. Los mecanismos neuroendocrinos de la regulación del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

apetito, actúan a corto plazo al inicio y término de cada alimento y a largo plazo regulando el peso corporal y el balance energético.
De manera simple, el sobrepeso y la obesidad son causadas por un balance energético positivo, es decir un exceso en el consumo de energía en forma de alimento. La magnitud de este desbalance puede ser tan pequeña como el ingerir 100 kcal/día de más, sin embargo debe de ser sostenida a largo plazo para que un niño no obeso se vuelva obeso.

3. No existe evidencia suficiente que concluya que la ganancia excesiva de peso de un niño se deba al aumento en el consumo o a la falta de gasto energético, sino más bien parece ser la combinación de ambas. Es preciso conocer cuales son los comportamientos del niño o adolescente, así como los factores de riesgo, que puedan ser medidos más fácilmente para que se conviertan en metas para intervenciones futuras.
4. El tejido adiposo está involucrado en mecanismos de regulación hormonal, por hormonas como la leptina (la ausencia de esta produce obesidad, sin embargo su uso para el tratamiento en pacientes obesos, no tiene efecto sobre la ingestión de energía o peso corporal), la adiponectina (que incrementa la sensibilidad a la insulina y parece ser una citosina con efectos antiinflamatorios) y otras como la ghrelina, el factor de necrosis tumoral y otras citocinas.

La comprensión de estos 4 puntos nos facilita el poder desarrollar lineamientos de prevención, diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

Etapa clínica. Síntomas y signos

La presentación de signos y síntomas va a depender de si el niño o adolescente presenta sobrepeso u obesidad. En el último caso la acumulación de tejido adiposo es más evidente desde el punto de vista clínico; similar a lo que sucede en adultos, la acumulación central (abdominal) de grasa se asocia a alteraciones metabólicas. Es importante identificar datos clínicos que sugieren la presencia de co-morbilidades como cefalea, acantosis nigricans (se asocia a resistencia a la insulina), disnea, fatiga fácil, dolor abdominal, dolor en articulaciones o alteraciones menstruales por ejemplo.

Es importante identificar conductas que puedan favorecer el desarrollo de obesidad o propiciar su mantenimiento como a) consumo excesivo de bebidas gaseosas y/o endulzadas; b) exceso de horas frente al televisor (que puede reducir el gasto o aumentar la ingestión energética); c) niveles bajos de actividad física. Estos comportamientos parecen ser las prioridades para la intervención en el tratamiento y prevención de la obesidad.

Un porcentaje muy pequeño de pacientes presentan obesidad endógena, secundaria a una serie de trastornos genéticos o endocrinos como son los síndromes de Cushing, Lawrence-Moon-Biedl, Frohlich, Prader-Willi, Alstrom y Pickwickian. Es importante considerar la presencia de talla baja y/o retraso en el desarrollo que acompañan a estos padecimientos, así como datos clínicos propios de cada enfermedad.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

En pacientes entre 2 y 20 años el IMC para la edad y género entre el percentil 85 y 94 se considera como sobrepeso y si es igual o superior al percentil 95 como obesidad. Los niños con sobrepeso deben de ser evaluados cuidadosamente, identificando los siguientes factores de riesgo:

- Cambio drástico en el IMC: el aumento anual de 3 a 4 unidades probablemente reflejan un aumento rápido de masa grasa.
- Antecedentes de peso bajo o alto al nacimiento.
- Historia familiar de obesidad, diabetes y enfermedades cardiovasculares, particularmente en los padres.
- Aumento de la presión arterial (> percentil 90).
- Aumento del colesterol sérico total (> 200 mg/dL).
- Preocupación sobre el peso, que incluye la preocupación emocional relacionada al peso y la percepción de la persona como un ser obeso.

El niño que presente cualquiera de los factores mencionados anteriormente, deberá de someterse a una evaluación a profundidad (al igual que un niño con obesidad) que se compone de los siguientes rubros: a) Evaluación médica (que incluye la historia clínica, examen físico, historia familiar y exámenes de laboratorio); b) Evaluación psicológica; c) Evaluación nutricia (que incluye la evaluación antropométrica completa y de los hábitos de alimentación); d) Evaluación de la actividad física. Una vez que se haya llevado a cabo la evaluación integral, los profesionales de la salud, podrán ayudar a los pacientes y padres a determinar el tratamiento más adecuado para el niño o adolescente.

El tratamiento del niño o adolescente con obesidad es una forma de prevención secundaria, ya que el tratamiento exitoso puede prevenir la obesidad en el adulto y las complicaciones en la niñez. Cuando menos 70% de adolescentes obesos permanecerán obesos en la etapa adulta, por lo que el tratamiento oportuno y la prevención son de suma importancia, debido a las consecuencias que presentan.

A continuación tenemos el ejemplo de un escolar del sexo masculino de 8 años con IMC de 18.8. Si revisamos el cuadro 17-30 que muestra los valores percentilares del IMC, observamos que este valor corresponde un percentil > 90 pero < 95 por lo que se considera como diagnóstico de sobrepeso. Es importante medir periódicamente el peso y la talla del niño no solo para vigilar su crecimiento sino para obtener el IMC y graficarlo para identificar la posibilidad del desarrollo de sobrepeso.

Durante la evaluación médica se identificará la presencia de complicaciones de la obesidad como hipertensión, apnea del sueño, hipoventilación, cefalea o visión borrosa, ronquidos nocturnos, dolor en las articulaciones de las rodillas o pelvis, oligomenorrea, amenorrea o hirsutismo (que pueden indicar las presencia de síndrome de ovario poloquístico o síndrome de Cushing), acantosis nigricans (puede indicar la presencia de resistencia a la insulina), hepatomegalia y dolor abdominal (que pueden relacionarse a esteatosis hepática).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En adolescentes, se deberá evaluar la maduración puberal a través de los estadios de Tanner; en las mujeres el crecimiento en esta etapa se caracteriza por un aumento en la proporción de tejido graso, mientras que en los hombres se caracteriza por un aumento en el tejido muscular y el volumen sanguíneo. La evaluación de la alimentación se deberá de llevar a cabo en todos los pacientes para determinar el manejo nutricio adecuado. La información que se obtenga es necesaria durante las fases de educación y orientación alimentaria, para proponer metas a corto, mediano y largo plazo y lograr la modificación de la conducta alimentaria. Se deberá realizar una encuesta alimentaria por recordatorio de 24 horas y/o frecuencia de consumo de alimentos, haciendo énfasis en la ingestión de nutrimentos que pueden ser riesgosos (grasas, azúcares simples) o alimentos con alto contenido calórico. Se deberá completar la evaluación antropométrica con medición del peso, talla, pliegues cutáneos, cálculo de porcentaje de grasa, entre otros. Se pueden utilizar equipos de bioimpedancia eléctrica para medir la composición corporal. Se debe realizar evaluación psicológica para identificar la presencia de ansiedad, depresión, trastornos de la conducta alimentaria y determinar el manejo que influya en su actitud hacia el cambio y se consultará con los padres acerca de la presencia de cambios en el comportamiento.

Las pruebas de laboratorio deberán de llevarse a cabo dependiendo del grado de obesidad, historia familiar y resultados del examen físico. Se recomienda en todos los casos la determinación del perfil sérico de lípidos, glucosa e insulina pre y postprandial y pruebas de función hepática.

El tratamiento se llevará a cabo idealmente por un grupo multidisciplinario en el que participan el médico pediatra, nutriólogo, psicólogo, médico del deporte y trabajadora social. El objetivo principal del tratamiento para niños y adolescentes que tienen sobrepeso es promover cambios saludables en su estilo de vida, para llegar a un peso corporal ideal y mantenerlo. Esto se puede lograr a través de una dieta correcta, cambios en el comportamiento, aumento de la actividad física, en donde el involucramiento familiar es indispensable (cuadro 17-32).

Para aquellos niños que presenten complicaciones secundarias a la obesidad la pérdida de peso entre 2.5 y 5 kg, podría significar una disminución substancial del riesgo cardiovascular y de la progresión de la enfermedad.

Para poder lograr un tratamiento que sea exitoso, se deberán de llevar a cabo los siguientes pasos:

1. Iniciar el tratamiento lo más tempranamente posible.
2. Lograr la modificación en los hábitos de alimentación de la familia.
3. Educar a la familia sobre las complicaciones asociadas a la obesidad.
4. Involucrar a familiares y educadores en el programa de tratamiento.
5. Promover cambios permanentes a largo plazo.
6. Promover actividades que ayuden a la familia a monitorear el comportamiento alimentario y la actividad física.
7. Hacer énfasis en cambios pequeños y graduales.

Dieta

La meta del tratamiento dietético de pacientes y familiares deberá de ser el tener una forma saludable de alimentarse, siguiendo las recomendaciones del "Plato del Bien Comer" (ver tema de la Alimentación del preescolar y escolar). Se debe de recomendar el aumento en el consumo de verduras y frutas, granos enteros y disminuir el consumo de hidratos de carbono refinados (como pastas, arroz y pan blanco), jugos, ácidos grasos *trans* (como margarinas, aceites hidrogenados y mantecas vegetales) y grasas saturadas; evitar el consumo de frituras, refrescos embotellados y enlatados.

Es importante señalar que el tratamiento nutrimental de un niño o adolescente con obesidad debe ser individualizado y requiere de evaluación completa del estado nutricio (clínica, dietética, antropométrica y bioquímica). Cuando el niño requiere bajar de peso, inicialmente se debe calcular la cantidad de energía que requiere bajo condiciones normales (ver cuadro 17-3) lo cual puede ser suficiente para promover una pérdida de grasa y mantener el crecimiento del niño. En caso de requerir reducción del aporte de energía, deberá ser gradual y por un periodo breve de tiempo para no interferir con el crecimiento lineal del niño. Esta dieta se debe de proporcionar de acuerdo a los recomendaciones nutrimentales señaladas por el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ): proteínas 15-20%, grasas 25-30 %, e hidratos de carbono 60%. De estos últimos, el 90% debe de ser a partir de hidratos de carbono complejos (cereales, panes y pastas integrales, leguminosas) y 10% de hidratos de carbono simples (azúcar, miel). El uso de endulzantes no nutritivos como el aspartame (fenilalanina y ácido aspártico) o sacarina, puede ser utilizado en cantidades muy pequeñas, sin embargo no se recomienda su abuso, ya

Cuadro 17–32. Metas para el manejo de niños y adolescentes con sobrepeso u obesidad

Índice de masa corporal	Sin complicaciones médicas	Con complicaciones médicas *
Niños de 2 a 7 años		
Percentil 85–94	Mantenimiento de peso corporal	Mantenimiento de peso corporal
Percentil ≥ 95	Mantenimiento de peso corporal	Reducción de peso corporal †
Niños > 7 años		
Percentil 85–94	Mantenimiento de peso corporal	Reducción de peso corporal †
Percentil ≥ 95	Reducción de peso corporal	Reducción de peso corporal †

* Incluyen elevación de la presión arterial, dislipidemia y resistencia a la insulina.
† Se debe alentar la reducción de peso alrededor de 500 g por mes para lograr un IMC menor al percentil 85.
Fuente: Nutrition management of overweight and obesity. En: Nevin-Folino editor. Pediatric Manual of Clinical Dietetics. 2nd ed. USA: The pediatric nutrition practice group, American Dietetic Association. 2003. p. 375-89.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que su consumo puede llevar a una mayor ingestión en cantidades de alimentos.

Algunas estrategias utilizadas para la modificación de la alimentación incluyen:

- Evitar el consumo de algunos alimentos sin hacer sentir al paciente restringido (ej. refrescos, galletas, frituras, dulces).
- Limitar la ingestión de bebidas con adición de azúcar, como jugos industrializados.
- Comer con la familia de manera regular.
- Aprender a leer etiquetas nutrimentales para hacer una mejor selección de alimentos.
- Seleccionar tamaños adecuados de porciones de alimentos en casa y fuera de ella.
- Reducir la cantidad de comidas hechas fuera de casa.
- Reducir el consumo de colaciones o refrigerios calóricamente densos, por otros más nutritivos como verduras y frutas, o una quesadilla.
- Planear y preparar los alimentos en familia.
- No dejar de comer en ningún horario de comida.
- Que la duración de la comida sea de más de 15 minutos.
- Comer en zonas específicas de la casa y no frente a la televisión.
- Almacenar los alimentos fuera del alcance de los niños.
- Comer alimentos solo si tiene hambre.
- Los alimentos no deben de utilizarse como castigo o recompensa.
- Realizar y disfrutar actividades físicas en familia.
- Reducir la cantidad de tiempo que los niños ven la televisión y utilizan videojuegos.

Al inicio y a lo largo de todo el tratamiento se requiere de educación nutrimental tanto de familiares como del niño, auxiliados de un nutriólogo que pueda explicar cuales son los grupos de alimentos, su preparación, cómo escoger alimentos fuera de casa, preparación de colaciones nutritivas, horarios de alimentación, productos chatarra, sustitutos, etcétera. No son necesarios los complementos vitamínicos o de nutrimentos inorgánicos y, si la dieta de reducción de peso se prolonga, se deben de administrar de acuerdo a las recomendaciones diarias y evitar los excesos.

Las restricciones calóricas severas se deberán de hacer en casos extremos (obesidad mórbida con complicaciones) y bajo estricta supervisión médica, administrando dietas de 600 a 900 kcal/día, con 1.5 a 2.5 g/kg/día de proteína de alto valor biológico.

Actividad física

Un estilo de vida sedentario y niveles bajos de actividad física son típicos de niños y adolescentes en esta era moderna y pueden establecerse a una edad temprana, quizás aún antes del ingreso a la escuela. Esto sugiere la necesidad de la promoción de cambios de hábitos de actividad física en la población pediátrica, no únicamente en aquellos niños y/o adolescentes considerados con sobrepeso u obesidad. El Colegio Mexicano de Nutriólogos recomienda que los niños deban participar en actividades físicas adecuadas para su edad por lo menos 60 minutos diarios. Deben evitarse los periodos largos de inactividad (de 2 horas o más), en especial durante el día. Los niños y las personas jóvenes no deberán pasar más de 2 horas al día utilizando medios electrónicos para su entretenimiento (por ejemplo: juegos de computadora, Internet, televisión), en particular durante las horas de luz solar.

Manejo psicológico

Debe realizarse en casos especiales cuando hay rendimiento escolar deficiente, conflictos con los amigos, distanciamiento con los padres. Para ello será de utilidad la entrevista con el psicólogo, para ayudar en el proceso de modificación de la conducta alimentaria. En ocasiones, será necesario recurrir al psiquiatra, especialmente si se encuentran problemas relacionados a los trastornos de la conducta alimentaria (ver tema Trastornos de la conducta alimentaria).

Medicamentos

En la actualidad no existe ningún medicamento para la pérdida de peso aprobado por la *Food and Drug Administration (FDA)* para niños; en adolescentes se ha aprobado el orlistat (a partir de los 12 años) en casos de obesidad grave y/o con complicaciones que requiera de reducción rápida de peso o en aquellos casos en que las medidas convencionales han fracasado. La experiencia con los agentes farmacológicos es que son efectivos mientras se utilizan, por lo que en niños y adolescentes esto pudiera traducirse en su uso por el resto de sus vidas. Además no promueven los cambios en los hábitos de comportamiento y alimentación.

Cirugía

En el caso de adolescentes con obesidad mórbida se ha utilizado el *bypass* gástrico. Esto lleva a pérdidas de peso importantes, sin embargo se acompaña frecuentemente de complicaciones graves, que incluyen obstrucción intestinal, sangrado gastrointestinal, infección, deficiencias nutrimentales crónicas e incluso la muerte. Se deberá de llevar a cabo únicamente en centros especializados por un cirujano bariatra. Deberá de considerarse este tratamiento únicamente como última medida en adolescentes gravemente obesos.

Limitación del daño

La vigilancia posterior al inicio del tratamiento debe ser estricta. El mantenimiento del peso normal es lo ideal. Las dietas restrictivas y prolongadas frecuentemente son abandonadas por el paciente o pueden acompañarse de complicaciones como hipotensión ortostática, alopecia, arritmias, balance nitrogenado negativo o alteraciones electrolíticas en el caso que se indique un régimen de alimentación muy restringido. Jamás se debe de dar una dieta con menos de 1 200 kcal, ya que no cubre los requerimientos de nutrimentos recomendados diariamente.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Tiene a su cargo la prevención de complicaciones como diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, discapacidades

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(Ej. ortopédicas), trastornos de conducta que requieran atención psiquiátrica. El control debe llevarse de manera constante durante la niñez y adolescencia, con vigilancia estrecha de la ganancia de peso y la aparición de complicaciones.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar campañas de educación nutrimental y promoción de actividad física dirigida a niños, padres de familia, y profesores en escuelas. Los niños con sobrepeso deben ser evaluados correctamente para identificar factores de riesgo que indiquen una evaluación extensa en cuyo caso deberán ser remitidos a atención por un médico pediatra y/o un nutriólogo. En caso de obesidad deberán remitirse al segundo nivel de atención para evaluación y tratamiento multidisciplinario.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general, médico pediatra y nutriólogo, deben de estar capacitados para identificar los factores de riesgo, poner en práctica medidas de prevención primaria, elaborar un diagnóstico correcto, aplicar la terapéutica correcta; auxiliarse de un psicólogo u otros profesionales de la salud en caso necesario.

EVALUACIÓN

1. Señala el concepto correcto: **a)** la obesidad es la enfermedad de origen nutricio más común en niños y adolescentes; **b)** el criterio más aceptado para su diagnóstico se base en la medición del IMC superior al percentil 95; **c)** la obesidad en los padres es un factor de riesgo para su desarrollo; **d)** su manejo incluye modificaciones en el estilo de vida; **e)** todas son correctas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dietz WH. Childhood obesity. En: Shills ME, Shike M, Ross CA, Caballero B, Cousins RJ, editors. Modern nutrition in health and disease. 10th ed. Baltimore: Williams and Wilkins. 2006; p. 979-90.

González Hita ME, Ambrosio Macias KG, Sánchez Enríquez S. Regulación neuroendocrina del hambre, la saciedad y mantenimiento del balance energético. Inv en Salud. 2006; VIII (3):191-200.

Hunot Alexander C, Vizmanos B, Pérez Lizaur AB, Coordinadores. Postura del Colegio Mexicano de Nutriólogos sobre Orientación en Actividad Física para la Prevención y Manejo de las Enfermedades Crónicas en el Ciclo de la Vida Asociadas a la nutrición. México: Colegio Mexicano de Nutriólogos; 2006. p. 41-43. http://colegiodenutriologos.org. mx/academicas.html.

Romero-Velarde E, Hunot C. Obesidad, En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6a ed. México: El Manual Moderno; 2009: 629-37.

Mullen MC, Shield J. Childhood and adolescent overweight: The health professional s guide to identification, treatment and prevention. American Dietetic Association. United States of America; 2004.

Nader PR, O Brien M, Houts R, Bradley R, Belsky J, Crosnoe R, et al. Identifying risk for obesity in early childhood. Pediatrics. 2006; 118: 594-601.

Sandoval-Montes IE, Romero-Velarde E, Vásquez-Garibay EM, González-Rico JL, Martínez-Ramírez HR, Sánchez-Talamantes E, Troyo-Sanromán R. Obesidad en niños: factores socioeconómicos, demográficos y familiares. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2010; 48: 485-90.

Romero-Velarde E, Campollo-Rivas O, Celis de la Rosa A, Vásquez-Garibay EM, Castro-Hernández JF, Cruz-Osorio RM. Factores de riesgo de dislipidemia en niños y adolescentes con obesidad. Salud Pública Mex. 2007; 49: 105-10.

Vásquez-Garibay EM, Romero-Velarde E, Ortiz-Ortega MA, Gómez-Cruz Z, González-Rico JL, Corona-Alfaro R. Guía clínica para el diagnóstico, tratamiento y prevención del sobrepeso y obesidad en pediatría. Rev Med IMSS. 2007; 45: 173-86.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

Mtra. en Nut. Hum. Claudia Hunot Alexander NC

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar personas en riesgo o con un trastorno de la conducta alimentaria franco.

Referir al paciente identificado con un trastorno de la conducta alimentaria al grupo multidisciplinario que se encargará de su manejo y tener comunicación continua con dicho grupo.

Mejorar los episodios agudos y/o daños fisiológicos que presentan estos pacientes.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA), son desviaciones de la conducta alimentaria que llevan al desarrollo de enfermedad. Sus principales características son resultados visibles como la delgadez extrema u obesidad y las variaciones en los patrones de alimentación como pueden ser el ayuno, la restricción de alimentos, los atracones, entre otros. Los conforman alteraciones graves de la conducta alimentaria, acompañadas o causadas por una distorsión de la percepción de la propia imagen corporal y son la anorexia nervosa (AN), la bulimia nervosa (BN) y los trastornos alimentarios no especificados (TANE), entre los que se encuentra la ingestión compulsiva (IC) y otros trastornos cuyos criterios diagnósticos están bien definidos en el texto revisado del Manual de Enfermedades Psiquiátricas de la Asociación Americana de Psiquiatría (DSM-IV). En la propuesta de DSM-V, la IC se considera como una entidad separada a los TANE, en el mismo nivel que AN y BN (DSM-V).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA), son enfermedades de tipo psiquiátrico y se definen como desviaciones en los hábitos alimentarios con características muy específicas y se clasifican de acuerdo al cumplimiento de criterios de diagnóstico basados en características psicológicas de conducta y fisiológicas que presentan los sujetos y las consecuencias que producen a nivel físico, emocional y/o social. Esta definición engloba tres patologías principales que son la AN, la BN y la IC (cuadro 17-33).

La AN se caracteriza por una pérdida de peso autoimpuesta y una exagerada necesidad de estar delgado. Sus síntomas incluyen el rechazo a mantener el peso arriba del estándar mínimo (ejemplo: menos del 85% de peso esperado), fobia a subir de peso, actitud psicopatológica distorsionada hacia la comida y el peso, evidencia de una disfunción endocrina (amenorrea en mujeres y disminución de la potencia sexual en hombres).

En la BN los individuos carecen de un sentido de control relacionado a los alimentos, con una inmensa necesidad de comer y conductas compensatorias o purgativas inadecuadas (vómito, ejercicio excesivo, ayunos exagerados, abuso de laxantes o drogas) que se llevan acabo después de episodios de atracones. Estos pacientes también presentan fobia al sobrepeso. Los TANE s engloban una serie de trastornos que no cubren los criterios de AN y BN y están asociados con una mayor variabilidad en la sintomatología. Estos desórdenes han sido clasificados como síndromes parciales. La severidad de los síntomas puede variar entre individuos (p. ej., anorexia con menstruación, bulimia con atracones menos de dos veces por semana, o conductas compensatorias o purgativas después de consumir pequeñas cantidades de alimentos). La IC que ahora se propone como independiente de los TANE se encuentra asociada a la obesidad.

Se caracteriza por episodios recurrentes de atracones, una pérdida de auto control durante los atracones y una profunda preocupación después de cada episodio. La falta de conductas compensatorias y/o purgativas es una característica primordial de la IC.

Puntos sobresalientes

- Los trastornos de la conducta alimentaria tienen una prevalencia baja entre la población. Sin embargo, es cada vez más común observar en adolescentes alteraciones de la conducta alimentaria como ayuno autoimpuesto, obsesión por estar a dieta, etc.
- Estas alteraciones pueden anteceder a la presentación de un TCA si existen las condiciones ambientales que lo favorezcan.
- Es importante detectar tempranamente niños o adolescentes que presentan estas conductas.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Se han propuesto un sinnúmero de modelos para explicar la etiología de los TCA, Estos modelos están basados en adicción, condicionamiento, regulación del afecto, teorías de escape, necesidades de autoestima, dietas y la combinación de factores biopsicosociales.

La conceptualización biopsicosocial de los TCA, tiene sus raíces en tres esferas: a) Biológica; b) Psicológica y; c) Social. Este modelo sugiere una interacción de variables únicas para cada individuo.

Agente

Aún cuando los TCA presentan sus síntomas en la forma de relacionarse con los alimentos y su imagen corporal, un agente relacionado con estas enfermedades son los factores psicológicos. Conflictos intrapsíquicos que se pueden generar a partir de experiencias tempranas y familiares, pueden determinar una predisposición psicológica.

Por otra parte las presiones y expectativas sociales juegan un papel importante en el desarrollo de los TCA. La

Cuadro 17-33. Clasificación de los trastornos de la conducta alimentaria

DSM-IV		Propuesta DSM-V	
Trastornos de la conducta alimentaria (TCA)	- Anorexia *nervosa* (AN) - Bulimia *nervosa* (BN)	Trastornos de la conducta alimentaria (TCA)	- Anorexia Nervosa (AN) - Bulimia Nervosa (BN) - Ingestión Compulsiva (IC) - Propuesta
Trastornos alimentarios no especificados (TANE)	- AN y BN que no cumplen con todos los criterios para ser declaradas, con AN y BN franca - Ingestión Compulsiva (IC)	Trastornos alimentarios no especificados (TANE)	Posibles descripción de problemas alimentarios, tales como desórdenes purgativos y comedores nocturnos

Fuente: American Psyquiatric Association. Diagnostic and Statistican Manual for Mental Disorders. 4th ed. Washington, DC: American Psyquiatric Association; 2000: 263-265.
American Psyquiatric Association. DSM-V development: Eating disorders. En: http://www.dsm5.org/ProposedRevisions/Pages/EatingDisorders.aspx

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dinámica familiar tiene también un efecto tanto en el desarrollo como en el mantenimiento de los TCA.

Huésped

Existen factores biológicos que tienen implicaciones en la detección temprana y tratamiento del niño o adolescente que presenta un TCA.

Estos incluyen la predisposición genética y la interacción de genes con el medio ambiente.

También existen alteraciones del sistema nervioso central a través de la serotonina que puede afectar la conducta alimentaria y jugar también un papel en la sintomatología psicológica (ejemplo, depresión, desorden obsesivo compulsivo).

Ambiente

La idealización de la delgadez en una cultura de abundancia, es un factor contribuyente que se le atribuye a los medios de comunicación y a las influencias familiares. Se ha encontrado que las presiones sociales tienen influencia sobre el comportamiento dietético de una persona, encontrando mayores prevalencias de alteraciones en la alimentación en poblaciones con mayores presiones hacia el "ser delgado", tales como mujeres, sociedades occidentalizadas y profesiones de "alto riesgo" como bailarinas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Los criterios diagnósticos del DSM-IV/DSM-V son una guía importante para la identificación y el tratamiento de los TCA, sin embargo existe una enorme variabilidad en la severidad y el tipo de TCA. Por otra parte se piensa que existe un *continuum* de gravedad de trastornos de la alimentación, que pueden existir entre la presentación de una alimentación normal, personas que presentan una obsesión por estar a dieta, hasta presentar un TCA franco. Estas conductas se conocen como alteraciones de la conducta alimentaria o conductas alimentarias de riesgo. Se recomienda que los profesionales de la salud expandan su visión a incluir signos y síntomas potenciales de un niño o adolescente que presente una alteración de la conducta alimentaria. Por lo tanto es importante detectar tempranamente niños u adolescentes que presentan estas conductas (cuadro 17-34).

Epidemiología

El número de personas que padecen de un TCA se desconoce, ya que puede pasar un tiempo muy largo antes que una persona sea detectada con la enfermedad. Muchos casos no son reportados debido a la sensibilidad y secreto que rodea el tema de un trastorno de este tipo. En México se desconoce la

Cuadro 17-34. Cuestionario breve de conductas alimentarias de riesgo (CBCAR). En los últimos 3 meses (marca una opción para cada inciso)

#	Conducta	Nunca o casi nunca	A veces	Con frecuencia (dos veces en una semana)	Con mucha frecuencia (> dos veces en una semana)
1	Me ha preocupado engordar				
2	En ocasiones he comido demasiado, me he atascado de comida				
3	He perdido el control sobre lo que como (tengo la sensación de no poder parar de comer)				
4	He vomitado después de comer, para tratar de bajar de peso				
5	He hecho ayunos (dejar de comer por 12 hrs o más) para tratar de bajar de peso				
6	He hecho dietas para tratar de bajar de peso				
7	He hecho ejercicio para tratar de bajar de peso				
8	He usado pastillas para tratar de bajar de peso Especifica cuál (es)				
9	He tomado diuréticos (sustancia para perder agua) para tratar de bajar de peso. Especifica cuál (es)				
10	He tomado laxantes (sustancia para facilitar la evacuación) para tratar de bajar de peso. Especifica cuál (es)				

Instrucciones para calificar el CBCAR. Este cuestionario se califica con puntuaciones del 0 al 3 para cada opción de respuesta. Con puntuaciones mínimas de cero y máxima de 30 puntos. Se clasifica en los siguientes niveles de acuerdo a la puntuación total del cuestionario: > 10 puntos Alto riesgo de TCA; 7 a 10 puntos Riesgo Moderado.

Fuente: Unikel C, Gómez-Peresmitré G. Validez de constructo de un instrumento para la detección de factores de riesgo en los trastornos de la conducta alimentaria en mujeres mexicanas. Salud Mental. 2004. 27(1); 38-49.

Altamirano-Martínez, M B, Unikel-Samtoncini C, Vizmanos-Lamotte B. Conductas alimentarias de riesgo y su asociación con autoestima, insatisfacción corporal y estado nutricio en mujeres adolescentes de preparatoria del estado de México. Trabajo de Cartel XI Congreso Internacional: Avances en Medicina Hospitales Civiles 2009, Guadalajara, Jalisco, México, Marzo, 2009.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

incidencia y prevalencia de estos padecimientos. En EUA se dice que por cada 100 000 personas que no tienen riesgo de AN, el 0.28% de la población tiene anorexia. De esos casos el 90 al 95% son mujeres. En la actualidad de 0.7 a 2% de la población de mujeres adolescentes cubren criterio para AN, eso lo hace la tercera causa de morbilidad crónica después de obesidad y asma. De BN se dice que entre 1 y 5% de los adolescentes padecen esta enfermedad y la mayor parte de estos son mujeres. Se estima que el 50% de las personas que buscan tratamiento para el control de peso tienen IC.

Factores de riesgo

Algunos factores de riesgo que preceden un TCA incluyen el género femenino, la etnicidad, problemas alimentarios y gastrointestinales en la infancia, incremento en la preocupación por el peso y la figura corporal, auto evaluaciones negativas, abuso sexual y otras experiencias adversas y generalmente morbilidad psiquiátrica.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

La persona con un TCA puede presentar síntomas iniciales autoreportados o comunicados por un miembro de la familia, como son: a) Anorexia: dietas restrictivas, aún cuando se encuentra por debajo del peso deseado, sobre énfasis de la forma y tamaño corporal, intenso miedo a la ganancia de peso, sensación de plenitud después de ingerir pequeñas cantidades de alimentos; b) Bulimia: episodios de ingestiones excesivas de alimentos descontroladas seguidos de medidas compensatorias de purga como el vómito, el abuso de laxantes y/o diuréticos, y/o el ejercicio excesivo o periodos de ayuno prolongados, pobre percepción de la imagen corporal, historia de irregularidades menstruales; c) Ingestión Compulsiva: comer compulsivamente, con falta de auto-control, sin la existencia de conductas compensatorias inadecuadas.

Aún cuando la AN y la BN comparten algunas características, existen algunas diferencias distintivas. Los pacientes con BN generalmente tienen un peso corporal normal o tienden al sobrepeso.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Posteriormente, una vez avanzada la enfermedad se observan otros síntomas como son: a) Anorexia: estreñimiento, amenorrea, letargia y fatiga extrema, insomnio, baja libido, retracción de situaciones sociales, miedo a comer en público, evitar comer en familia o en situaciones sociales, recientemente declarada vegetariana, cocina alimentos elaborados para los demás pero no los consume, extraños rituales alimentarios (corta los alimentos en pedazos muy pequeños), mastica los alimentos y los escupe, come alimentos extraños (alimentos de bebés). Por otra parte presenta un peso por debajo del 85% del peso deseado, lanugo, cianosis de manos y pies, piel seca, bradicardia, hipotensión (<90 mm Hg), anormalidades en el electrocardiograma, prolapso de la válvula mitral, vaciamiento gástrico lento, entre otras. Como resultados laboratoriales presenta, glucosa preprandial baja, intolerancia a la glucosa, colesterol elevado, hipercarotinemia, anormalidades en el balance electrolítico (deshidratación), hipomagnesemia, hipofosfatemia, acidosis o alcalosis metabólica (secundaria al vómito), leucopenia, linfocitosis, entre otras. b) Bulimia: fatiga muscular, cansancio, arritmias cardiacas, deshidratación, desbalance de electrólitos, hipopotasemia, gastritis, estreñimiento, reflujo, hernias hiatales, mala dentición, erosión dental, baja autoestima, depresión, historia de conductas riesgosas (abuso de sustancias nocivas, sexo sin protección, auto mutilación e intentos de suicidio). (cuadro 17-35).

Los pacientes con TCA, comúnmente padecen de otros desórdenes psiquiátricos (como depresión, ansiedad, desórdenes dismórficos corporales o dependencias químicas) y/o desórdenes de personalidad (particularmente desorden *borderline* de la personalidad) aunados a su enfermedad.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debido a la naturaleza de la enfermedad, por sus componentes psiquiátricos, psicológicos, conductuales y fisiológicos, se requiere de un abordaje colaborativo por un equipo mulidisciplinario que incluya un tratamiento psiquiátrico, psicológico, nutrimental y médico. La base del tratamiento es el manejo psiquiátrico que requiere de un tratamiento farmacológico específico dependiendo de los síntomas que presente el paciente. El examen médico se puede realizar por un médico internista, endocrinólogo o pediatra, quien trata los aspectos médicos. Se requiere de un examen dental en el caso de la BN. El tratamiento psicológico deberá de ser llevado por la persona calificada en psicoterapia, mientras que el tratamiento nutricio se llevará por un nutriólogo habilitado en el manejo de estos trastornos de tipo psicológico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las necesidades médicas del paciente, determinan el lugar del tratamiento y particularmente los parámetros de peso, cardiacos y metabólicos de su estado.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

El equipo multidisciplinario deberá de planear actividades para la prevención de los TCA y TANE, en escuelas y en conjunto con padres de familia, para detectar conductas de riesgo que puedan llevar al desarrollo de dichas enfermedades.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico, psiquiatra, psicólogo, nutriólogo y odontólogo, deberán de estar capacitados para orientar y educar a la comunidad e intervenir, sobre los aspectos fisiológicos, nutrimentales, psicológicos y sociales, que se presentan en estos pacientes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–35. Signos clínicos más comunes asociados con anorexia *nervosa* y bulimia *nervosa*

Signos clínicos	Anorexia *nervosa*	Bulimia *nervosa*
Anormalidades electrolíticas	Hipocaliemia con síndrome de sobrealimentación; hipomagnesemia, hipofosfatemia	Hipocaliemia acompañada por alcalosis hipoclorémica; hipomagnesemia.
Efectos cardiovasculares	Hipotensión; pulso lento e irregular; ortostasis; bradicardia.	Arritmias cardiacas; palpitaciones; debilidad.
Efectos gastrointestinales	Dolor abdominal; distensión abdominal; estreñimiento; retraso del vaciamiento gástrico; sensación de plenitud; vómito.	Estreñimiento; retraso del vaciamiento gástrico; dismotilidad; saciedad temprana; esofagitis; flatulencia; enfermedad ácido péptica; sangrado gastrointestinal.
Problemas endocrinos	Sensibilidad al frío; diuresis; fatiga; hipercolesterolemia; hipoglucemia; irregularidades menstruales	Irregularidades menstruales; retención de líquidos con edema.
Deficiencias nutrimentales	Desnutrición energético-proteica; deficiencias micronutrimentales varias	Variable
Efectos esqueléticos y dentales	Dolor óseo durante el ejercicio; osteopenia; osteoporosis.	Caries dental; erosión de la superficie de los dientes.
Efectos musculares	Desgaste muscular; debilidad.	Debilidad
Peso	Bajo	Variable
Estado cognitivo	Falta de concentración.	Falta de concentración
Estado del crecimiento	Crecimiento y maduración detenidos.	Típicamente no se afecta

Fuente: Position of the American Dietetic Association: Nutrition Intervention in the Treatment of Anorexia *Nervosa*, Bulimia *Nervosa*, and Other Eating Disorders. *J Am Diet Assoc.* 2006; 106:2073-82.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes son desórdenes gastrointestinales que presenta una persona con AN, excepto: **a)** retraso del vaciamiento gástrico; **b)** estreñimiento; **c)** enfermedad ácido péptica; **d)** sensación de plenitud; **e)** dolor abdominal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Dietetic Association. Nutrition Care Manual. Manual online. American Dietetic Association, editor. Chicago: 2011. En: www.nutritioncaremanual.org.

American Psyquiatric Association. *Diagnostic and Statistican Manual for Mental Disorders.* 4th ed. Washington, DC: American Psyquiatric Association; 2000:263-265.

American Psyquiatric Association. DSM-5 development: Eating disorders. En: http://www.dsm5.org/ProposedRevisions/Pages/EatingDisorders.aspx Consultado el 28 de octubre 2011.

Hunot C, Vizmanos B, Vásquez-Garibay EM, Celis AJ. Definición conceptual de las alteraciones de la conducta alimentaria. *Rev Salud Pub Nut.* 2008;9(1) Enero-Marzo. En: http://www.respyn.uanl.mx/ix/1/ensayos/alteraciones.htm

Position of the American Dietetic Association: Intervention in the Treatment of Eating Disorders. *J Am Diet Assoc.* 2011;111:1236-1241.

Unikel C, Gómez-Peresmitré G. Validez de constructo de un instrumento para la detección de factores de riesgo en los Trastornos de la Conducta alimentaria en mujeres mexicanas. Salud Mental 2004;27(1):38-49.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

NUTRICIÓN ENTERAL – PARENTERAL

Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos
Dra. Elisa García Morales

NUTRICIÓN ENTERAL

Concepto

La nutrición por vía enteral es una técnica para proporcionar nutrimentos en el aparato digestivo a través de una sonda. Se utiliza para el apoyo nutricio de pacientes que no pueden ingerir o digerir cantidades suficientes de alimentos para mantener el estado de nutrición, pero que mantienen una capacidad adecuada de absorción en el intestino.

El objetivo de la nutrición enteral es proveer los requerimientos fisiológicos y metabólicos de nutrimentos de acuerdo a la edad y patología de fondo, para prevenir la presencia de desnutrición y mantener un crecimiento y desarrollo adecuados del niño.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La nutrición enteral provee nutrimentos de manera más fisiológica, es más económica, fácil y segura de administrar que la nutrición parenteral.

Mediante el aporte de nutrimentos en el tracto digestivo, la nutrición enteral ofrece beneficios al minimizar la atrofia intestinal y disminuir el riesgo de translocación bacteriana; además de producir un efecto trófico sobre el intestino, favorece la secreción pancreática y biliar, así como la activación de factores endocrinos que promueven la integridad fisiológica e inmunológica del tracto gastrointestinal.

Puntos sobresalientes

- La nutrición enteral y parenteral son modalidades de apoyo nutricio que se utilizan principalmente en pacientes hospitalizados con diferentes enfermedades.
- Son indispensables en el mantenimiento y recuperación del estado nutricio en circunstancias diversas.
- Su uso requiere del conocimiento de conceptos básicos de nutrición y de aspectos técnicos y teóricos necesarios para indicar el uso y mantenimiento de estas modalidades de alimentación.

INDICACIONES

Los candidatos a recibir NE comúnmente presentan incapacidad para ingerir una cantidad adecuada de calorías por vía oral. Las indicaciones varían de acuerdo a la edad del paciente; sin embargo, se considera que la presencia de alguno de los siguientes factores deberá considerarse para indicar NE: incapacidad para consumir al menos 80% de las necesidades energéticas calculadas por vía oral, tiempo prolongado de alimentación (> de 4 horas por día), crecimiento o ganancia ponderal inadecuados por más de un mes en niños menores de 2 años, pérdida de peso o nula ganancia ponderal por un periodo de tres meses en niños mayores de 2 años, índices peso/edad, peso/talla y/o talla/edad > - 2 DE de un patrón de referencia de crecimiento en niños. Las principales indicaciones de nutrición enteral en pediatría se describen en el cuadro 17-36.

Las contraindicaciones para el apoyo nutricio enteral incluyen íleo paralítico, oclusión intestinal, perforación y enterocolitis necrosante, condiciones que se pueden considerar como contraindicación relativa son dismotilidad intestinal, megacolon toxico, peritonitis, hemorragia gastrointestinal, vómito severo y fistula entérica de alto gasto.

Cálculo del aporte de nutrimentos

Los requerimientos de energía y nutrimentos de lactantes y niños sanos se han mencionado previamente (ver capítulos Metabolismo y Requerimientos de energía y vitaminas). Los niños con NE a menudo padecen enfermedades que ocasionan desnutrición secundaria, para lo que se requiere ajustar estos requerimientos energéticos y de otros nutrimentos tomando en cuenta la enfermedad subyacente.

Una valoración completa del estado nutricio, que incluya antropometría, antecedentes del crecimiento, historia dietética, ingestión actual, parámetros bioquímicos, nivel de actividad, grado de falla orgánica /enfermedad, aumento de pérdidas, capacidad de absorción y gasto fecal, son factores importantes a considerar antes de prescribir el tipo y cantidad de NE.

Cuadro 17-36. Indicaciones de nutrición enteral en pediatría

Ingestión oral inadecuada
- Trastornos de la deglución
- Anomalías congénitas del tubo digestivo superior
- Tumores orales, cabeza y cuello
- Trauma y quemaduras faciales extensas
- Reflujo gastroesofágico severo
- Aversión a los alimentos, anorexia, depresión

Trastornos de digestión y absorción
- Fibrosis quística
- Síndrome de intestino corto
- Enfermedad inflamatoria intestinal (CUCI, Enf. Crohn)
- Síndrome de malabsorción por alergia alimentaria
- Diarrea persistente
- Diarrea intratable
- Inmunodeficiencia severa primaria o adquirida
- Enfermedad hepática crónica
- Fístula intestinal

Trastornos de motilidad gastrointestinal
- Pseudo-obstrucción crónica
- Enfermedad de Hirschsprung extensa

Requerimientos nutrimentales o pérdidas aumentados
- Enfermedad crónica: renal, cardiaca, hepática
- Politraumatismo
- Quemaduras extensas

Enfermedades metabólicas

Dependiendo de cada caso deberemos ofrecer lo más pronto posible un aporte adecuado de líquidos, energía y proteínas que permitan el mantenimiento y/o recuperación del estado de nutrición del niño; en casos en que la NE se administre a largo plazo, deberán de considerarse el aporte de energía y nutrimentos que le permitan mantener una velocidad de crecimiento adecuadas para su edad y sexo.

Vías de administración

La NE se administra generalmente en forma directa a la cavidad gástrica o al intestino delgado proximal; las vías de administración pueden ser a partir de sondas nasogástrica, nasoduodenal o nasoyeyunal, o bien a través de gastrostomía o yeyunostomía. La selección de la vía de acceso depende del tiempo requerido para la nutrición, consideraciones anatómicas y la presencia de enfermedades coexistentes. Se recomienda la colocación de una sonda nasogástrica o nasoduodenal de silicón o poliuretano (5F a 12F) cuando se estima que el apoyo nutricio enteral no excederá de tres meses. Estas sondas deberán cambiarse de narina cada 1-2 semanas para disminuir la posibilidad de enfermedad ótica o sinusitis. Si existen problemas relacionados al vaciamiento gástrico o reflujo gastroesofagico, se recomienda la nutrición mediante una sonda transpilórica.

Niños que requieren NE por un periodo largo de tiempo, son candidatos a gastrostomía quirúrgica o endoscópica percutánea. La yeyunostomía estará indicada en un grupo selecto de pacientes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Para la administración de la NE se utilizan dos métodos: bolos intermitentes de formula, que pueden administrarse durante un periodo similar o mayor a la alimentación oral (p. ej., de 10 a 20 hasta 60 minutos) por lo general por vía nasogástrica. Esta técnica es simple, requiere un mínimo de equipo y facilita la transición a cuidado domiciliario. El otro método es la NE continua que se administra mediante bomba de infusión y se indica en pacientes que tienen una absorción deficiente, como en diarrea persistente o síndrome de intestino corto.

Cuidados de las vías de nutrición enteral

a) El método más efectivo para la prevención y control de las infecciones es la higiene de las manos.
b) Posición del paciente durante la alimentación. Debe estar sentado en un ángulo de 30-45° durante la nutrición enteral y al menos entre media hora y una hora después a excepción de la nutrición yeyunal.
c) Higiene oral. Aunque no se efectúe ninguna ingesta por boca se debe mantener la higiene oral mediante cepillado o con una gasa y enjuague bucal.
d) Administración de agua. Se debe utilizar agua estéril para la irrigación antes y después de la administración de nutrición enteral o de medicamentos.
e) Cuidado de la fórmula de NE. Se debe almacenar en un lugar limpio, oscuro, entre 15-25° evitando temperaturas extremas, es preferible evitar su manipulación.
f) Prevención de la oclusión de las sondas. Debe elegirse el calibre adecuado al tamaño del niño y tener en cuenta la viscosidad del producto que se va a infundir, las interacciones entre fármacos y la NE. Las sondas se deben lavar con agua tibia antes y después de la infusión del alimento si la administración es intermitente o con el cambio de bolsa o biberón si es continua.

La nutrición enteral se inicia generalmente con pequeñas cantidades; los incrementos de volumen y concentración de la fórmula administrada podrán efectuarse rápidamente sí la función intestinal es normal. Si existe malabsorción intestinal el incremento deberá ser lento y gradual; por lo general se incrementa primero el volumen y posteriormente la concentración.

La transición de nutrición enteral a oral puede ser prolongada, sí los niños son completamente privados de la alimentación oral durante fases críticas de maduración, son comunes las dificultades para reestablecer la vía oral. Para preservar la función motora oral, durante periodos prolongados de nutrición enteral es importante ofrecer ingesta oral siempre que sea posible.

COMPOSICIÓN DE LAS FÓRMULAS

La composición de las fórmulas deberá adaptarse a la edad del niño, sus requerimientos y la patología subyacente. Pueden utilizarse los productos diseñados para la alimentación regular de niños (ver capítulo Sucedáneos de la leche materna y otras fórmulas); además hay fórmulas diseñadas especialmente para menores de 10 años, que difieren de las fórmulas utilizadas en adultos, cuyo aporte de energía generalmente es de 1 kcal/mL. Los niños requieren una menor carga renal de solutos y un mayor aporte de vitaminas y minerales para promover su crecimiento y desarrollo. En ocasiones, la NE deberá ser suplementada con agua, para asegurar un aporte hídrico adecuado. Existen algunas fórmulas especializadas para enfermedades específicas (p. ej., Nepro ® para pacientes con enfermedades renales).

Las fórmulas en presentación líquida o en polvo, de acuerdo a su composición se pueden dividir en varios tipos:

a) Fórmulas de inicio y de continuación.
b) Fórmulas para prematuros.
c) Fórmulas poliméricas (a base de proteínas [generalmente lácteas], polímeros de glucosa, aceites vegetales, vitaminas, minerales, con fibra o sin fibra).
d) Hidrolizados de proteínas: proteínas hidrolizadas, polímeros de glucosa, aceites vegetales y algunas con triglicéridos de cadena media.
e) Fórmulas elementales: aminoácidos libres, polímeros de glucosa, aceites vegetales.
f) Fórmulas modulares. Nutrimentos que se seleccionan de manera separada y se adicionan (ej: proteínas en forma de caseinato de calcio, pollo o carne de res, hidratos de carbono como glucosa en polvo o polímeros de glucosa como miel de maíz, aceites vegetales de maíz, cártamo, girasol o triglicéridos de cadena media).

COMPLICACIONES

Las principales complicaciones que se pueden presentar son sinusitis y otitis, secundarias a la presencia prolongada de la sonda en los orificios nasales; broncoaspiración en pacientes con vómitos frecuentes o alteraciones en la mecánica de la deglución. A nivel gastrointestinal pueden presentarse complicaciones relacionadas a la presencia de la sonda o al tipo de fórmula administrada, su volumen y concentración como erosión de la mucosa, náusea, vómito, distensión, dolor abdominal, diarrea o estreñimiento.

Se debe considerar el riesgo potencial de síndrome de realimentación siempre que se instituye un apoyo nutricio; a mayor gravedad de la desnutrición mayor riesgo, se requiere monitoreo de electrolitos séricos (K, Mg, P,) para evaluar su suplementación.

La mayoría de pacientes que reciben NE también toman medicamentos, por lo que previo a su administración enteral se deben considerar otras vías; se deben evitar las tabletas con capa entérica o de liberación prolongada. Sí la sonda de NE es la única vía disponible, deben preferirse las preparaciones liquidas.

NUTRICIÓN ENTERAL EN EL HOGAR

Los objetivos de la nutrición enteral en el hogar incluyen proveer un apoyo nutricio efectivo, promover la autonomía del paciente y su familia, buscar la seguridad y evitar las complicaciones de un apoyo nutricio de mantenimiento, maximizar el potencial de mejorar el estilo de vida y optimizar el manejo de la enfermedad. Los padres deberán recibir

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

información y adiestramiento por los miembros del grupo multidisciplinario de salud.

MONITOREO DEL APOYO NUTRICIO ENTERAL

El principal objetivo del monitoreo del apoyo nutricio enteral es verificar la seguridad y optimo crecimiento del niño, detectar y tratar oportunamente las posibles complicaciones. Puede haber necesidad de modificar el tipo de apoyo nutricio, mejorar su efectividad o minimizar los riesgos metabólicos.

El monitoreo incluirá la evaluación de la ingestión, peso, talla, índices bioquímicos y hematológicos, estado clínico general, función gastrointestinal, integridad de las sondas y complicaciones asociadas a las mismas. El tipo y frecuencia del monitoreo dependerá de la naturaleza y severidad de la enfermedad subyacente.

NUTRICIÓN PARENTERAL

Concepto

La nutrición parenteral (NP) es una técnica de alimentación artificial, mediante la cual se administra una mezcla de nutrimentos por vía endovenosa, que en conjunto proveen la energía y nutrimentos indispensables para cubrir las necesidades nutricias del niño, reconstituir sus reservas, y asegurarle un crecimiento y desarrollo físico y mental, en función de su edad, patología de fondo y demandas especiales.

CARACTERÍSTICAS DE LA NUTRICIÓN PARENTERAL

a) Aporte directo de nutrimentos al torrente circulatorio.
b) Aporte de todos los nutrimentos indispensables incluyendo agua, hidratos de carbono, grasas, proteínas, minerales, vitaminas y oligoelementos.
c) Evita los mecanismos de regulación de la ingestión y absorción de nutrimentos; por ello se debe extremar el control para evitar desequilibrios.
d) Riesgo de adquirir infecciones: desarrollo de gérmenes en catéteres y mezclas de nutrimentos, pérdida de las barreras defensivas cutáneas, vía directa de entrada al torrente sanguíneo con fácil diseminación.
e) Si se decide utilizar se deben tener conocimientos sólidos de su utilidad, sus ventajas y desventajas.

INDICACIONES

La Asociación Norteamericana de Nutrición Enteral y Parenteral (ASPEN) considera cuatro grupos para valorar el uso de NP:

1. Situaciones clínicas en las cuales la NP debe ser parte de los cuidados terapéuticos de rutina:
   - Pacientes incapaces de absorber nutrimentos a través del tracto gastrointestinal (resección masiva del intestino delgado [>70%], enfermedades del intestino delgado, enteritis por radiación, diarrea grave o vómito intratable).
   - Pacientes sometidos a quimioterapia en altas dosis, terapia con radiación o trasplante de médula ósea.
   - Pancreatitis aguda grave.
   - Desnutrición grave en presencia de un tubo digestivo no funcional.
   - Pacientes severamente catabólicos con o sin desnutrición cuyo intestino no podrá ser utilizado por al menos cinco días.
2. Situaciones clínicas en las cuales la NP usualmente es útil:
   - Cirugía mayor.
   - Estrés moderado.
   - Fístulas enterocutáneas.
   - Enfermedad inflamatoria intestinal.
   - Hiperémesis gravídica (adolescente embarazada).
   - Desnutrición moderada en pacientes que requieren cirugía o tratamientos médicos intensivos.
   - Incapacidad para usar la vía digestiva por 7 a 10 días.
   - Obstrucción del intestino delgado secundaria a adhesiones inflamatorias.
3. Situaciones clínicas en las cuales la NP es de valor limitado:
   - Lesión leve en un paciente bien nutrido cuyo intestino podrá ser utilizado en menos de siete días.
   - Postoperatorio inmediato o posterior a un período de estrés.
4. Situaciones clínicas en las cuales la NP no debe utilizarse:
   - Pacientes con función del tubo digestivo normal, capaz de consumir los nutrimentos requeridos diariamente, ya sea por vía oral o enteral.
   - Pacientes con disfunción limitada del intestino, en quienes la duración prevista de NP sea menor de 5 días.

Consideraciones especiales

La NP se puede utilizar como complemento o substituto de la alimentación oral-enteral, en el RN con síndrome de dificultad respiratoria grave, en prematuros con peso menor a 1 500 g en quienes no es posible iniciar o mantener la vía oral-enteral; en casos de patología gastrointestinal como enterocolitis necrosante, cirugía correctiva de malformaciones del tubo digestivo o pared abdominal (gastrosquisis, onfalocele), íleo paralítico, sangrado de tubo digestivo, entre otras.

El tiempo de inicio de la NP dependerá de circunstancias individuales, y de la edad y peso del niño o lactante. En el recién nacido prematuro extremo deberá iniciarse lo más cercano al nacimiento, a diferencia de niños y adolescentes que incluso podrían tolerar cerca de siete días sin ella, dependiendo de su edad, estado nutricio, patología o intervención médica y/o quirúrgica.

Cálculo de los requerimientos calóricos

En general, los niños requieren menos calorías por vía parenteral que por vía enteral. Para la determinación de las necesi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dades calóricas (Kcal/día) se debe considerar la ganancia esperada de peso en relación a la edad, género y evaluación del estado nutricio (cuadro 17-37). Además deberán establecer las necesidades de macro y micronutrimentos, incluyendo líquidos.

FUENTES DE ENERGÍA DURANTE LA NUTRICIÓN PARENTERAL

Glucosa

Hidrato de carbono más utilizado en la NP y principal fuente de aporte energético. La dextrosa de uso parenteral, es glucosa monohidratada, por lo cual aporta 3.4 Kcal por cada gramo administrado y se presenta en concentraciones de 5, 10, 20 y 50%.

En pacientes enfermos, se sugieren los siguientes aportes:

- Máximo de glucosa niños, adolescentes y adultos = 5 mg/kg/min; se inicia con 2mg/kg/min.
- Máximo de glucosa en lactantes = 16-18 mg/kg/min; se inicia con 4-6 mg/kg/min.
- Máximo de glucosa en RN pretérmino = 12-14 mg/kg/min; se inicia con 4-6 mg/kg/min.
- Máximo de glucosa en RN a término = 14-16 mg/kg/min.
- Se debe iniciar con los aportes más bajos e incrementar paulatinamente hasta lograr un aporte de 50-70% del total de las calorías no proteicas.

Lípidos

Las emulsiones de lípidos en la NP tienen los siguientes objetivos:

1. Prevenir la deficiencia de ácidos grasos indispensables (AGI).
2. Fuente de kcal no proteicas.

Estas pueden proporcionar entre 25 y 50% de las kcal no proteicas (25 % en pacientes con alteraciones pulmonares; 50% en pacientes diabéticos o con intolerancia a la glucosa). Para un metabolismo eficiente de la grasa es necesario suministrar por lo menos 30% de kilocalorías como glucosa. Las emulsiones de lípidos se presentan en concentración de 10%, que aporta 1.1 kcal/mL, y de 20% que aporta 2.0 kcal/mL; 1 g de lípidos aporta 9 kcal. En México las más accesibles son: Intralipid® y Liposyn®. Las emulsiones de lípidos son más o menos isotónicas y por su baja osmolaridad, ambas concentraciones pueden administrarse tanto por vía central como periférica.

Cuadro 17–37. Requerimientos de energía y nitrógeno

Edad (años)	Líquidos (mL/kg/día)	Energía (Kcal/kg/día)	Nitrógeno (g/kg/día)
Pretérmino	150-200	120-130	0.48-0.64
0-1	100-150	90-120	0.34-0-46
1-6	80-100	70-100	0.22-0-38
6-12	75-80	50-70	0.20-0.33
12-18	50-75	30-60	0.16-0-20

Horn Venetia, BSc, MRPharmS, Paediatric parenteral nutrition, Hospital Pharmacit, Vol 10, February 2003; Pp 58-62.

Consideraciones especiales de los lípidos parenterales

En los casos en los que se utilicen como fuente calórica, la cantidad no debe ser superior a 1 g/kg/d, -en el adulto- y en los RN alrededor de 3g/kg/d, con el objetivo de minimizar complicaciones ya que la infusión rápida de grandes cantidades de lípidos está asociada con deterioro de la función de los granulocitos, leucocitos, neutrófilos y fagocitos y disminución celular de la relación de T4:T8; cuando se administran en goteo paralelo al resto de la NP, la infusión no debe durar más de 12 h ni menos de 6-8 h (por la mayor probabilidad de complicaciones pulmonares y de inmunidad).

Se debe monitorizar el nivel de triglicéridos plasmáticos; cuando la infusión es continua se tolera una trigliceridemia de hasta 250 mg/dL; con infusión intermitente el nivel debe ser normal luego de 12 h de finalizar el aporte. Existen reacciones inmediatas que obligan a discontinuar la infusión: disnea, cianosis, reacciones alérgicas, hiperlipemia, hipercoagulabilidad, diaforesis, escalofríos, somnolencia y dolor torácico. Las contraindicaciones para su uso son los disturbios del metabolismo lipídico tales como hiperlipidemia y nefrosis lipoidea; daño hepático grave; diabetes descompensada; acidosis metabólica o cetosis.

Aminoácidos

Las soluciones de aminoácidos (*aa*) cristalinos se presentan en concentraciones que van de 3.5 a 15%. En nuestro país existe una mezcla de *aa* utilizada en Pediatría (Throphamine®) que carece de varios *aa* considerados indispensables en este grupo poblacional. El bajo contenido de cisteína y tirosina se intenta compensar con mayor contenido de metionina y fenilalanina. Las soluciones actuales tampoco contienen glutamina ya que en condiciones normales este es un *aa* no indispensable, no obstante, hoy se sabe que en condiciones especiales es de vital importancia en el mantenimiento de la integridad anatómica y funcional del intestino y su adición a las soluciones de *aa* parenterales se traduce en mejor balance de nitrógeno y síntesis proteica, mejor función inmunológica del intestino y menor incidencia de translocación bacteriana.

Consideraciones especiales de los aminoácidos

Los *aa* de la NP proporcionan 4 kcal/g. Es importante determinar el contenido de nitrógeno (N) de las soluciones de *aa* para el cálculo del balance nitrogenado. Dado que el N representa 16% del peso de la proteína, se puede calcular dividiendo los g de proteína entre 6.25 (100/16 = 6.25) (p. ej., 500 mL de *aa* al 10% = 50 g de proteínas / 6.25 = 8 g de N). Para la mejor utilización del N es necesario administrar cantidades adecuadas de kcal no proteicas (dextrosa o lípidos) para evitar que los *aa* sean catabolizados para la obtención de carbono para la oxidación ya que hasta la mitad del N puede ser excretado en vez de ser utilizado para la síntesis de los tejidos. Aunque la relación óptima entre kcal no

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

proteicas y N (calorías / g nitrógeno) varía dependiendo de cada caso, una relación de 150:1 satisface las necesidades de la mayoría de los pacientes estables; pero en los pacientes hipercatabólicos la relación puede variar de 120:1 hasta 80:1.

Normalmente se requieren de 0.8 a 1.0 g/kg/d de proteínas para adolescentes, no así para escolares y lactantes en los cuales se incrementan tales requerimientos, así como en situaciones especiales como serían: sepsis, hipercatabolismo, prematurez extrema, etc.

ELECTRÓLITOS, VITAMINAS, MINERALES Y ELEMENTOS TRAZA

Requerimientos de electrólitos

La NP siempre debe incluir el aporte de sodio, potasio, calcio, fósforo y magnesio, salvo que el paciente tenga niveles séricos elevados de alguno de ellos.

Las necesidades de electrólitos son dinámicas y la dosificación se ajusta frecuentemente durante la terapia de NP, de acuerdo a sus concentraciones séricas, condiciones metabólicas, función renal y al volumen de pérdida de fluidos corporales, especialmente durante los primeros días de la NP (cuadro 17-38).

Requerimientos de vitaminas

El aporte de vitaminas es indispensable para mantener las funciones metabólicas, la reproducción celular, la reparación tisular, la respuesta inmunológica, etc. La inclusión de vitaminas en la NP se basa en las recomendaciones de la Asociación Médica Americana (AMA). Las recomendaciones de vitaminas parenterales se encuentran en el cuadro 17-39. La administración de una dosis diaria de un preparado multivitamínico comercial cubre los requerimientos basales (cuadro 17-40).

Requerimientos de oligoelementos

Se relacionan con la edad, situación clínico-metabólica y grado de deficiencia. La Asociación Médica Americana (AMA) ha recomendado límites para su administración (cuadro 17-41).

Consideraciones especiales de los oligoelementos

En la NP breve (menor de 4 semanas) no es indispensable la administración sistemática de todos los oligoelementos. El cinc debe administrarse desde el inicio debido a que los pacientes hipercatabólicos tienen grandes pérdidas urinarias así como en pacientes con pérdidas de líquidos digestivos. El cobre debe incorporarse a partir de la segunda semana de NP; el cromo y selenio a partir de la quinta a sexta semana. El manganeso y el molibdeno después de varios meses de NP. Debe disminuirse el aporte de cinc y cromo en presencia de insuficiencia renal y el de cobre y manganeso en la obstrucción biliar.

En nuestro medio de utiliza el Tracefusin en las siguientes dosis:

- Adolescentes y adultos: 20 mL/día.
- Niños: 0.3 mL/kg/día.

VÍAS DE ADMINISTRACIÓN DE LA NUTRICIÓN PARENTERAL

1. Vía venosa periférica
   Administración de nutrimentos a través de una vena pequeña (antebrazo o mano). Se utiliza en pacientes no desnutridos que requieren NP por un tiempo relativamente corto y en quienes no es posible colocar un catéter venoso central.
   Propósito:
   a) Administración parcial de los requerimientos de calorías y proteínas durante alimentación mixta.
   b) Disminuir el balance negativo de nitrógeno.
   c) Ocasionalmente, para administrar la totalidad de requerimientos nutricionales.

En las venas periféricas se recomienda que la osmolaridad de la solución no sea mayor de 600 a 700 mOsm/L o no rebasar 10-12.5% de concentración de dextrosa (cuadro 17-42).

2. Vía central
   La finalidad es llegar a la vena cava superior ya sea por punción percutánea de la vena yugular interna o subclavia, por punción de una vena periférica o venodisección

Cuadro 17–38. Requerimientos intravenosos de Ca, P, Mg, Na, K y Cl

Nutrimento	Recién nacido pretérmino*	Recién nacido a término	Niños mayores de 1 año
		mg/L	
Ca	500-600	500-600	200-400
P	400-450	400-450	150-300
Mg	50-70	50-70	20-40
		mEq/kg/día	**mEq/dia**
Na	3-8	3-4	50-150
K	2-4	2-4	60-150
CL	3-4	3-4	50-150

* Para prevenir la precipitación de Ca-P el aporte se expresa por litro para prevenir la administración de concentraciones altas de Ca y P si se expresaran por kilogramo de peso corporal y existiera restricción hídrica. Estas recomendaciones asumen una administración promedio de líquidos de 120 a 150 mL/kg/d con 25 g de aminoácidos/L. Estos deberán ser administrados exclusivamente por vía central en prematuros.
Committee on Clinical Practice issues of the American Society for Clinical Nutrition. Am J Clin Nutr 1988; 48: 1324-42.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17–39. Requerimientos de vitaminas parenterales en lactantes y niños

Vitaminas	Lactantes de Término y Niños Dosis / día[A]	Neonatos de pretérmino Dosis/kg/día Sin exceder dosis para lactantes a término * (ver cuadro 17-2)	
		Recomendaciones actuales[B]	Estimaciones para nuevas formulaciones[C]
Liposolubles			
A (mcg)	700	280	500
E (mg)	7	2.8	2.8
K (mcg)	200	80	80
D (mcg)	10	4	4
(UI)	400	160	160
Hidrosolubles			
Acido ascórbico (mg)	80	32	25
Tiamina (mg)	1.2	0.48	0.35
Riboflavina (mg)	1.4	0.56	0.15
Piridoxina (mg)	1.0	0.4	0.18
Niacina (mg)	17	6.8	6.8
Pantotenato (mg)	5	2	2
Biotina (mcg)	20	8	6
Folato (mcg)	140	56	56
Vitamina B_{12} (mcg)	1.0	0.4	0.3

[A] Estas guías para lactantes y niños son idénticas a las de la AMA en las cuales se recomienda la utilización de MVI pediátrico. Estudios recientes indican que 40 UI/kg/d de vitamina D (máximo 400 UI/d) son adecuados para lactantes a término y pretérmino.
[B] Estas representan una guía práctica (40% de la dosis total del MVI Pediatrico/kg/día), lo cual proveería niveles adecuados de Vitaminas E, D y K pero bajos niveles de retinol y niveles excesivos de la mayoría de las vitaminas del complejo B. La dosis máxima por día es 1 ámpula de MVI pediátrico para cualquier niño.
[C] Debido a los niveles elevados de de vitaminas hidrosolubles, se sugieren dosis menores con una mayor dosis de retinol.
Committee on Clinical Practice Issues of the American Society for Clinical Nutrition. Am J Clin Nutr 1988; 48: 1324-42.

(basílica o cefálica). Es necesario evitar la manipulación del catéter para múltiples usos (Ej. administración de sangre o medicamentos). Es necesario curar el sitio de entrada del catéter en la piel cada 48 h para evitar infecciones relacionadas al catéter y removerlo en caso de supuración del sitio de entrada o ante la presencia de fiebre y/o signos de sepsis cuyo origen probable sea el catéter. En

Cuadro 17-40. MVI pediatrico

Cada 5 mL de producto reconstituido provee:	
Acido ascórbico (vit C)	80 mg
Vitamina A (retinol)*	0.7 mg (2300 unidades USP)
Ergocalciferol (vit D)*	10 μg(400 unidades USP)
Tiamina (vit B_1-hidroclorido)	1.2 mg
Riboflavina (Vit B_2-riboflavina-5-fosfato sódico)	1.4 mg
Piridoxina (Vit B_6-hidroclorido)	1.0 mg
Niacinamida	17.0 mg
Dexpantenol (d-pantotenil-alcohol)	5.0 mg
Vitamina E (dl-alfa-acetato-tocoferol)*	7 mg (7 unidades USP)
Biotina	20 μg
Acido fólico	140 μg
Cianocobalamina (Vit B_{12})	1 μg
Fitonadiona (Vit K1)	200 μg

Armour Pharmaceutical Co. Kankakee, IL.
* Las vitaminas liposolubles A, D, y E son solubilizadas con polisorbato 80.
ASPEN 1993.

Cuadro 17-41. Requerimientos de elementos traza intravenosos para niños*

Elemento	Lactantes		
	Pretérmino A	Término mcg/kg/d	Niños mcg/kg/d (máximo mcg/d)
Zinc	400	250 < 3 meses 100 > 3 meses	50 [5 000]
Cobre[B]	20	20	20 [300]
Selenio[C]	2.0	2.0	2.0 [30]
Cromo[C]	0.20	0.20	0.20 [5.0]
Manganeso[B]	1.0	1.0	1.0 [50]
Molibdeno[C]	0.25	0.25	0.25 [5.0]
Yodo	1.0	1.0	1.0 [1.0]

* Cuando la NP es solo como suplemento o limitada a < 4 semanas, solo se debe adicionar zinc La administración de los otros elementos deberá ser valorado.
[A] Las concentraciones disponibles de Molibdeno y Manganeso deberán siempre deben diluirse (Neotrace).
[B] Omitir en pacientes con ictericia obstructiva (colestasis).
[C] Omitir en pacientes con disfunción renal.
Committee on Clinical Practice Issues of the American Society for Clinical Nutrition. Am J Clin Nutr 1988; 48: 1324-42.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 17-42. Osmolaridad y contenido calórico de las soluciones de dextrosa

Concentración de dextrosa	Osmolaridad (mOsm/L)	Contenido calórico* (kcal /100mL)
5%	250	17
10%	500	34
20%	1 000	68
50%	2 500	170
70%	3 500	237

* Basado en el valor calórico de la dextrosa monohidratada (3.4 kcal/g). ASPEN 1993.

ambos casos se realiza cultivo de la punta del catéter y hemocultivos periféricos.

COMPLICACIONES DE LA NP

a) Metabólicas: hiper o hipovolemia, hiper o hipopotasemia, hiper o hiponatremia, hiper o hipoglucemia, hipertrigliceridemia, hiper o hipocalcemia, hiper o hipomagnesemia, hiper o hipofosfatemia, azotemia prerrenal, sobrealimentación, deficiencia de ácidos grasos indispensables.
b) Relacionadas al catéter y su colocación: neumotórax, embolismo aéreo, embolización al catéter, trombosis venosa, oclusión al catéter, localización inadecuada de la punta del catéter, flebitis, sepsis relacionada al catéter.
c) Gastrointestinales: hígado graso, colestasis, atrofia de vellosidades gastrointestinales.

EVALUACIÓN

1. Se debe considerar el uso de nutrición enteral en los siguientes casos, excepto: **a)** incapacidad para consumir al menos 80% de las necesidades energéticas por vía oral; **b)** tiempo prolongado de alimentación (> de 4 horas por día); **c)** pérdida de peso o nula ganancia ponderal por un periodo de tres meses en mayores de 2 años; **d)** índice peso/edad, peso/talla y/o talla/edad > - 2 DE; **e)** índice de masa corporal superior al percentil 85 para edad y sexo.
2. Respecto a la nutrición parenteral se considera que: **a)** la glucosa es la principal fuente de energía; **b)** es necesaria la administración de lípidos para prevenir la deficiencia de ácidos grasos indispensables; **c)** la dextrosa de uso parenteral aporta 3.4 Kcal por gramo; **d)** las venas periféricas no toleran soluciones hipertónicas; **e)** todas son correctas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abad-Sinden A, Sutphen J. Enteral nutrition En: Walker A, editor Pediatric Gastrointestinal Disease. 4th ed. Ontario: Decker Hamilton; 2004. p. 1981-94.

Axelrod D, Kazmerski K, Iyer K. Pediatric enteral nutrition. J Parenter Enteral Nutr. 2006; 30: S21-S26.

Committe on Nutrition, American Academy of Pediatrics. Enteral nutrition support. En: Kleinman RE, editor. Pediatric Nutrition Handbook. 2004. p. 391-403.

Greene HL, Hambidge KM, Schandler R, Tsang RC. Guidelines for the use of vitamins, trace elements, calcium, magnesium, and phosphorus in infants and children receiving total parenteral nutrition: report of Subcommittee on Pediatric Parenteral Nutrient Requirements from the Committee on Clinical Practice Issues of The American Society for Clinical Nutrition. Am J Clin Nutr. 1988; 48:1324-42.

Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, and Shamir R. Parenteral Nutrition Guidelines Working Group § Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR); Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2005;41:S1-S4.

Koretz RL, Lipman TO, Klein S. AGA technical review on parenteral nutrition. Gastroenterology. 2001;121:970–1001.

Romero-Velarde E, Vásquez-Garibay EM, Díaz-Gómez JM, Solano-Magaña A, Rizo-Hernández MF. Realimentación oral en lactantes con marasmo sometidos a alimentación enteral con sonda nasogástrica continua. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57: 251-255.

Vásquez-Garibay EM, Romero-Velarde E. Manejo dietético del niño con desnutrición grave. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; 57:463-473.

Zamberlan P, Figueiredo AD, Leone C, Feferbaum R, Suely TO. Nutrition therapy in apediatric intensive care unit: Indications, monitoring, and complications. JPEN. 2011;35:523-529.

Seres D, Sacks GS, Pedersen CA, Canada TW et al. Parenteral nutrition safe practices: Results of the 2003 American Society for Parenteral and Enteral Nutrition Survey. JPEN. 2006; 30: 259.

Bojórquez-Ramos MC, García-Morales E. Nutrición enteral-parenteral. En artínez y Martínez R ed. Martínez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. México: Editorial El Manual Moderno. 2009: p. 638-643.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e**; 2: **e.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 18

Infectología

Coordinadores: Dr. Alberto Villaseñor Sierra

INFECCIONES BACTERIANAS

Infección e inmunidad
Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza, Dr. Eduardo Vázquez Valls

Fiebre aguda sin foco infeccioso y síndrome febril
Dr. Rafael Díaz Peña, Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva, Dr. Jesús Pavel López Barrera

Diarrea aguda y complicaciones médico-quirúrgicas
Dr. Gabriel Cortés Gallo, Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

Cólera
Dr. Gabriel Cortés Gallo, Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

Salmonelosis y fiebre tifoidea
Dr. Héctor Antonio López Méndez

Brucelosis
Dr. Martín Guerrero Becerra

Síndrome Coqueluchoide, Tos ferina
Dr. Juan Francisco Hernández Cerda

Tuberculosis
Dr. Pedro Antonio Martínez Arce

Meningoencefalitis purulenta
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva, Dr. Rafael Díaz Peña

Infecciones de la piel y tejidos blandos
Dr. Armando Rentería Cárdenas, Dr. Raúl Martínez Zúñiga

Sepsis y choque séptico
Dra. Rosalinda Rivera Vega

Síndrome de choque tóxico estreptocócico
Dr. Alberto Villaseñor Sierra

Escarlatina
Dr. Alberto Villaseñor Sierra

INFECCIONES VIRALES

Sarampión
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Rubéola
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Roséola (exantema súbito o sexta enfermedad)
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Varicela y Herpes Zoster
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Eritema infeccioso o quinta enfermedad
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Dengue
Dr. Armando Rentería Cárdenas

Parotiditis
Dr. José G. Maldonado González, Dr. Rafael Díaz Peña

Mononucleosis Infecciosa
Dr. Jorge Adrian Chuck Sepúlveda

Hepatitis Viral
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva, Dr. Rafael Diaz Peña

Rabia
Dr. Rafael Díaz Peña, Dr. Raúl Martínez Zúñiga, Dr. Armando Rentería Cárdenas

Infecciones intrahospitalarias
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva, Dr. Rafael Díaz Peña

Evaluación del niño con infecciones recurrentes
Dr. Rafael Díaz Peña, Dra. Brenda Godínez Hernández, Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El laboratorio en el diagnóstico de las enfermedades infecciosas
D. en C. Leopoldo Portillo Gómez

Inmunizaciones
Dr. Jorge Alfredo Lomelí Meillón

Antimicrobianos
Dr. Rafael Díaz Peña, Dra. Skarlett Maricela Ruelas García

Antivirales
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

INFECCIONES PARASITARIAS

Parasitosis Intestinal
Dr. Roberto López Camacho

Amebiasis
Dra. Susana Navarrete Navarro

Oncocercosis
Dr. José Luis Aquino Hernández

Paludismo
Dr. Gregorio Cetina Sauri

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Infecciones bacterianas

INFECCIÓN E INMUNIDAD

Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza
Dr. Eduardo Vázquez Valls

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Desglosar las bases inmunológicas de la resistencia y susceptibilidad a las infecciones en pediatría. Señalar los principales mecanismos de agresión de los microorganismos y su relación con la respuesta inmune innata y adaptativa de los niños.

Puntos sobresalientes

- El 75% de la Inmunoglobulina G (IgG) la recibe el feto en las últimas tres o cuatro semanas de gestación, los prematuros nacen deficientes en ella y los vuelve más susceptibles a los gérmenes Gram positivos.
- La deficiencia de la inmunidad celular y la actividad fagocítica favorece las infecciones por *Candida albicans* o *M. tuberculosis*.
- La maduración y el funcionamiento correcto del sistema inmune inhibe la proliferación de infecciones oportunistas y cáncer.
- Entre las principales causas infecciosas de morbilidad y mortalidad infantil en México se encuentran las infecciones agudas de vías respiratorias inferiores e intestinales.

CONCEPTO

La infección es la multiplicación de agentes patógenos como bacterias, virus, protozoarios y hongos, en los tejidos del huésped. Los microorganismos patógenos tienen mecanismos de agresión para evadir la resistencia inmunológica del niño. Estos mecanismos están determinados por la relación huésped-agente-ambiente, que el médico debe identificar para aplicar mejores recursos de diagnóstico, tratamiento y prevención que permitan mantener el equilibro en la salud del paciente pediátrico.

MECANISMOS DE AGRESIÓN

Cada género, especie o cepa de microorganismo (agente) ejerce mecanismos diferentes de agresión. El daño que causan estos gérmenes, dependerá de las condiciones propias del huésped como edad, estado nutricional, antecedentes de inmunizaciones, infecciones previas, respuesta inmune, así como el ambiente, la prevalencia geográfica, temperatura, exposición a la radiación y el tratamiento oportuno y adecuado.

La agresión es posible por la capacidad de algunos microorganismos para mantenerse vivos fuera del huésped, la adherencia a los tejidos, la invasión tisular, su virulencia y la patogenicidad. Dentro de los mecanismos de patogenicidad, se encuentran la producción de toxinas.

Las endotoxinas de las enterobacteriáceas (*E. coli*, *Salmonella*) se denominan antígenos somáticos "O"; que son componentes de las paredes celulares y capaces de producir choque endotóxico, activación del sistema del complemento, coagulación intravascular diseminada y fiebre elevada. Las exotoxinas son productos extracelulares liberados por algunas bacterias que pueden tener diferentes efectos como: hemolítico, leucolítico, necrotizante, enterotóxico, neurotóxico y cardiotóxico.

La patogenicidad bacteriana se favorece al existir incapacidad de las defensas del huésped para limitar o eliminar al microorganismo. La resistencia a la fagocitosis, se atribuye principalmente a la constitución de las paredes o cápsulas bacterianas. Como ejemplos de esto se tiene a los neumococos, al *Streptococcus pyogenes* y algunas enterobacteriáceas. Así por ejemplo los neumococos y el *S. pyogenes* no son fagocitados, salvo en presencia de anticuerpos opsonizantes; *E. coli* y *Klebsiella* producen antígeno K1 y son resistentes a las células fagocíticas, lo que favorece su diseminación hematógena.

La respuesta inmune del huésped incluye mecanismos inmunológicos innatos y adaptativos, que a continuación se describen:

INMUNIDAD INNATA

Comprende los factores mecánicos como la integridad y renovación de los epitelios, así como el arrastre bacteriano por las lágrimas, moco, saliva, orina, el movimiento ciliar del epitelio respiratorio y el aseo corporal. El pH ácido del estómago, vagina, orina y sudor, inhiben la proliferación de algunas bacterias. Algunos ácidos grasos de la piel inhiben la colonización por bacterias y hongos.

La fagocitosis es un mecanismo de defensa del hospedero a través de los neutrófilos, monocitos y macrófagos. Para ello es necesario que las células fagocíticas migren por quimiotaxis al sitio de infección, donde los microorganismos o agentes extraños serán ingeridos por estas. El efecto microbicida depende de la acción de substancias tóxicas como enzimas proteolíticas y radicales libres oxidantes, que se encuentran deficientes en Recién Nacidos (RN) y prematuros.

La fagocitosis incrementa su eficiencia en presencia de factores opsonizantes. No obstante que los mecanismos microbicidas de las células fagocíticas son muy efectivos, algunos gérmenes como los bacilos de la tuberculosis y de la lepra sobreviven e incluso se reproducen dentro de los fagocitos.

INMUNIDAD ADAPTATIVA

La médula ósea produce linfocitos y macrófagos que participan en la respuesta inmune específica durante la vida del individuo. El timo, órgano de maduración de linfocitos T, los capacita durante los primeros seis años de vida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La respuesta inmune adaptativa se divide en celular o humoral, mediadas por linfocitos T y B respectivamente. La primera, consiste en interacciones linfocitarias que culminan con reconocimiento específico y citotoxicidad, la segunda, depende de la producción de inmunoglobulinas o anticuerpos que consisten en 5 clases de glucoproteínas denominadas IgA, IgG, IgM, IgD e IgE, que promueven la neutralización de antígenos y la opsonización y destrucción de microorganismos por leucocitos y complemento.

Este tipo de inmunidad es inducible por los antígenos o agentes causales, algunos de los cuales son más inmunogénicos que otros; así el virus del sarampión suele dejar inmunidad vitalicia después de la infección natural, en cambio algunas enterobacteriáceas son débilmente inmunogénicas.

La inmunidad activa se produce posterior al contacto del organismo con un antígeno o microorganismo dado. Esta respuesta puede ser humoral y/o celular. Se induce por medio de vacunas o posterior a algunas infecciones clínicas o subclínicas. La inmunidad activa tarda una o dos semanas en manifestarse.

De los seres humanos y animales previamente inmunizados, pueden obtenerse inmunoglobulinas para transferirlas pasivamente con fines de protección rápida a otra persona. Durante el embarazo, la madre transfiere pasivamente IgG al feto a través de la placenta, y el lactante recibe IgA a través del calostro o leche materna. Tanto la IgG como la IgA son de utilidad para proteger pasivamente a los niños de las infecciones posnatales. La IgG protege al neonato contra las infecciones virales y bacterias Gram positivas; y lo deja con escasa protección contra las Gram negativas, que son más patógenas para ellos (cuadro 18-1).

En el siguiente esquema se resumen los tipos de inmunidad:

Activa:
- Natural: se adquiere mediante infecciones a las que fue susceptible.
- Artificial: se induce mediante las vacunas.

Pasiva:
- Natural: se transfiere por el paso de anticuerpos por la placenta o por la ingesta de leche materna.
- Artificial: Por medio de inmunoglobulinas, factor de transferencia e interleucinas, entre otros.

El tipo e intensidad de la respuesta inmune se regula de acuerdo a varios factores como son: a) tipo de antígeno; b) vía de entrada al organismo; c) edad y estado nutricional del individuo; d) capacidad de respuesta inmune condicionada genéticamente; e) Interacciones de los linfocitos y macrófagos entre sí.

Tipo de antígeno. Conformados habitualmente por proteínas y glucoproteínas extrañas al organismo, cuyos pesos moleculares son superiores a 15 000 daltons. Existen los llamados haptenos que consisten en compuestos orgánicos e inorgánicos de bajo peso molecular, que unidos a proteínas acarreadoras como la albúmina, son inmunogénicos; estos últimos son responsables de la mayoría de las alergias.

Vía de entrada. La vía endovenosa es menos inmunogénica que la subcutánea. Así el *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, y la *Pseudomonas* que coloniza las puntas de los catéteres endovenosos, pueden llegar a producir bacteremias, septicemias y endocarditis, antes de que la respuesta inmune combata la infección.

La edad del niño es importante, ya que la respuesta inmune es débil en los prematuros, RN y menores de tres meses. Asimismo, la respuesta a antígenos polisacarídicos es deficiente en niños menores de 2 años. El estado nutricional adecuado condiciona una mejor respuesta inmune; por ello, los desnutridos con frecuencia fallecen a consecuencia de las infecciones intercurrentes.

En el cuadro 18-1 se resumen las principales propiedades biológicas de las inmunoglobulinas con relación a la infección.

Las interacciones de los linfocitos y macrófagos entre sí, modulan el tipo e intensidad de la respuesta inmune. Normalmente, la función del sistema inmunológico está regulada por las subpoblaciones de linfocitos y macrófagos.

Los linfocitos se dividen en tres grupos: T, B y *Natural Killer* (NK o asesinas naturales por sus siglas en inglés). Los linfocitos T participan en la respuesta inmune celular y coadyuvan en la humoral. Los B, bajo el estímulo antigénico, se transforman en células plasmáticas y son los responsables de

Cuadro 18–1. Principales propiedades biológicas de las inmunoglobulinas

Clase	Subclase	Paso placentario	Paso leche materna	Activación del complemento	Vida media	Gérmenes sobre los que actúa	Participación importante en:	Concentración en suero (mg/dL)
IgA	IgA1	No	Sí	Sí	5.9 días	Virus, Gram –, Gram +	Secreciones y epitelios	50–350
	IgA2	No	Sí	Sí	4.5 días	" "	" "	
IgG	IgG1	Sí	Escaso	Mucho	21 días	Exotoxinas, Virus, Gram +	Sangre y líquidos extracelulares	600–1 800
	IgG2	Sí		Poco	20 días	" "	" "	
	IgG3	Sí		Mucho	7 días	" "	" "	
	IgG4	Escasa		No	21 días	" "	" "	
IgM		No	Escaso	Sí	5.1 días	Endotoxinas, Gram – Parásitos	Sangre	18–260
IgD		No	No	No	2.8 días		Sangre	3–4
IgE		No	No	No	2.4 días	Parásitos	Sangre y mucosas	0.003–0.005

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la respuesta inmune humoral mediante la síntesis de anticuerpos. Las células NK tienen la propiedad de eliminar las células extrañas, malignas y aquellas infectadas por virus, además de ser responsables de la citotoxicidad dependiente de anticuerpos. A su vez, los linfocitos T se subdividen en cooperadores o $CD4^+$ y citotóxicos o $CD8^+$.

Las células de la respuesta inmune, se comunican entre sí a través de una gran cantidad de mediadores químicos, donde destacan las citocinas, factor estimulante de colonias, quimiocinas, interferones, 37 interleucinas, además de sus receptores, mismos que regulan la intensidad de la respuesta inmune, diferenciación, crecimiento celular y actividad antiviral, mediante la activación de macrófagos, linfocitos y polimorfonucleares. En el cuadro 18-2 se describen las propiedades biológicas de las principales citocinas.

SISTEMA DEL COMPLEMENTO

La unión de los anticuerpos a los gérmenes incrementa su fagocitosis, ya que el complejo antígeno-anticuerpo por sí mismo, no tiene acción microbicida. En esto coadyuva el sistema del complemento, cuyos componentes pueden tener función quimiotáctica, opsonizante y de formación de enzimas con acción microbicida.

El sistema del complemento, tiene la función de destruir a las células a través de un complejo de lisis que perfora la membrana y sigue tres vías: la **vía clásica**, que requiere para su activación de IgM e IgG, para la formación del complejo antígeno-anticuerpo, para activar al primer componente trimolecular de la cascada del complemento denominado C1q,r,s y su posterior activación en serie de nueve proteínas en el siguiente orden: C1, C4, C2, C3, C5, C6, C7, C8 y C9, hasta lograr perforar la membrana celular e inducir su función microbicida mediante cambios osmóticos. En la **vía alterna**, el complemento se activa en ausencia de anticuerpos, por hidrólisis. Existe escisión espontánea de C3 con algunos antígenos de la pared bacteriana, a su vez el fragmento mayor C3b se une al factor B para formar una enzima convertasa de C3 que continúa la misma secuencia de la vía clásica. A su vez, C3 activado se puede unir al factor Hageman de la coagulación sanguínea y promover fenómenos de coagulación intravascular localizados o generalizados. La tercer vía o **vía de la lectina**, se activa sin la presencia de inmunoglobulinas y a partir de polisácaridos microbianos, cuyas manosas serán reconocidas por la unión de lectinas fijadoras de manosa o ficolinas, entre otras, unidas a proteasas de serina, para continuar con la cascada del complemento a partir de C4 sin la presencia de inmunoglobulinas, para reconocer glucoproteínas y glucolípidos microbianos.

Algunos antígenos microbianos y la enzima convertasa del C3 tienen la particularidad de favorecer la fragmentación de las moléculas de C3, del que se desprenden péptidos con actividad quimiotáctica y anafilotóxica. Otra molécula con estas propiedades se obtiene también de C5 activado, cuando ésta se une a C6 y C7 sólo favorece la quimiotaxis de los neutrófilos hacia los sitios en donde se requieren. En resumen, el sistema del complemento beneficia al organismo al

Cuadro 18–2. Propiedades biológicas de las citocinas

Citocina	Origen celular	Célula blanco	Actividad
IL–1	Macrófagos	Linfocitos T CD4+, B y NK	Activador y mediador de la respuesta inmune
IL–2	Linfocitos T y NK	Linfocitos T, B, y NK	Proliferación celular, síntesis de anticuerpos y citocinas
IL–3	Linfocitos T y NK	Hemocitoblasto	Factor de crecimiento, de proliferación y desarrollo
IL–4	Linfocitos T CD4+	Linfocitos B	Proliferación, diferenciación y cambio de isotipo a IgE
IL–5	Linfocitos T CD4+	Eosinófilos, linfocitos B y hemocitoblasto	Activación de eosinófilos, proliferación de linfocitos B y producción de IgA
IL–6	Linfocitos T, macrófagos	Linfocitos B y T	Síntesis de proteínas de fase aguda y proliferación
IL–7	Médula ósea	Linfoblastos	Proliferación y diferenciación de linfocitos B y T
IL–8	Macrófagos	Neutrófilos	Quimiotáctica
IL–9	Linfocitos T CD4+	Linfocitos T	Proliferación en ausencia de antígenos
IL–10	Linfocitos T CD4+, CD8+, macrófago	Macrófagos y linfocitos T	Inhibe la producción de IL–12, proliferación de linfocitos B
IL–11	Médula ósea	Plasmocitomas	Producción de IL–6
IL–12	Macrófagos	Linfocitos T CD4+ y NK	Actividad citolítica y síntesis de interferón γ e IL–2
IL–13	Linfocitos T CD4+	Macrófagos	Inhibe la producción de citocinas proinflamatorias
IL–14	Linfocitos B Linfocitos T	Linfocitos B	Factor de crecimiento de células B
IL–15	Macrófagos	Linfocitos T CD8+ y NK	Proliferación
IL–16	Linfocitos T	Eosinófilos	Quimiotaxis
IL–17	Linfocitos T CD4+	Fibroblastos	Aumenta moléculas de adhesión
IL–18	Macrófagos	Linfocitos T y NK	Síntesis de interferón γ
Interferón α	Macrófagos	Todas las células	Antiviral, y activación de NK
Interferón β	Fibroblastos	Todas las células	Antiviral
Interferón γ	Linfocitos T y NK	Macrófagos	Antiviral
Factor de necrosis tumoral α	Macrófagos y linfocitos T	Macrófagos, neutrófilos y células endoteliales	Activación, síntesis de proteínas de fase aguda, fiebre

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

aumentar la capacidad microbicida de los anticuerpos, pudiendo ser perjudicial al promover fenómenos de coagulación intravascular o procesos inflamatorios agudos.

FACTORES DE RIESGO

Entre las principales causas infecciosas de morbilidad en los países en desarrollo y de mortalidad infantil en México, se encuentran las infecciones de vías respiratorias inferiores e intestinales.

En las primeras se destacan las bacterias *Streptococcus pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* y el virus sincitial respiratorio. *S. pneumoniae* es la principal causa de neumonía bacteriana en menores de 5 años, con altas tasas de mortalidad en los países en desarrollo. Entre los 92 serotipos, los que presentan el más alto nivel de resistencia a antimicrobianos son el 6B, 6A, 9V, 14, 15A, 19F, 23F o multirresistencia como el 1, 5, 19A, 7F, 9V, 19F, 18C, y el 9N, En los problemas gastrointestinales de origen infeccioso las causas más frecuentes son: parásitos en el 10 a 15% de los casos en su mayoría por *Giardia lamblia*, *Entamoeba histolytica* y *Cryptosporidium*; las bacterias representan el 20% e incluyen *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter jejuni*, *Escherichia coli* y *Yersinia enterocolitica* entre otras; sin embargo, la más frecuente es la etiología viral principalmente por Rotavirus con el 50 al 70% en menores de 2 años.

En el caso de infecciones nosocomiales, el riesgo aumenta por las características del huésped, el número de procedimientos invasivos, el manejo inadecuado de técnicas de asepsia, el tiempo prolongado de estancia intrahospitalaria y el uso inapropiado de antimicrobianos. Los pacientes en edad pediátrica son más prevalentes y varían de acuerdo a la edad: en menores de 1 año de 7-12%, contra 1.5-4% después de los 10 años. Se incrementa de 3-26% en la unidad de cuidados intensivos de neonatología contra 1-4% en la de pediatría, donde la incidencia es mayor por bacteremias, infecciones de vías respiratorias inferiores y urinarias.

Los principales patógenos aislados en infecciones nosocomiales en los casos pediátricos son: virus en el 22-27% y cocos Gram positivos del 31-50%, la mitad de ellos son estafilococos coagulasa negativos; los bacilos Gram negativos más frecuentes son *Pseudomonas aeruginosa* entre el 9-15%, *E. coli* del 6-16% y *Klebsiella pneumoniae* del 3-5%. Las infecciones por Candida han elevado su frecuencia hasta constituir el 3% de los patógenos aislados en las infecciones nosocomiales y finalmente la incidencia de tuberculosis, que en los últimos años se incrementó entre la población menor de 14 años.

Las bacterias relacionadas con infecciones intrahospitalarias en la actualidad presentan diversos niveles de resistencia a los fármacos, *Enterococcus sp.*, a la vancomicina, muchas cepas de *Staphylococcus aureus* que han desarrollado resistencia a antibióticos comúnmente utilizados, como meticilina y penicilina; *Klebsiella pneumoniae* a carbapenem y *Acinetobacter baumannii* a múltiples fármacos.

S. aureus es también una bacteria que puede sobrevivir fuera del cuerpo por semanas y viajar las distancias considerables por el aire, haciendo fácil su diseminación.

Dado que el 75% de la IgG la recibe el feto en las últimas tres o cuatro semanas de gestación, los prematuros nacen marcadamente deficientes en ella y los vuelve más susceptibles a los gérmenes Gram positivos.

Por otra parte, los niños menores de seis años presentan neutropenia y linfocitosis relativa y sus hemogramas tienen una proporción relativa de 20% para los neutrófilos y de 70% para los linfocitos, a la inversa de que lo que ocurre en los mayores de esa edad. La deficiencia de neutrófilos les condiciona una menor capacidad fagocítica y microbicida, aunada a una menor actividad quimiotáctica que se relaciona con la incapacidad de los niños para poder limitar o circunscribir las infecciones, favoreciendo que se diseminen por contigüidad o a distancia por vía hematógena o linfática, como sucede en forma más acentuada en los prematuros y neonatos.

La capacidad fagocítica de los neutrófilos, en los niños prematuros representa la tercera o cuarta parte con respecto a los niños de más de dos años de edad y la mitad en los neonatos eutróficos. La deficiencia fagocítica de estas células en el periodo posnatal contribuye a aumentar las infecciones en el mismo.

Otro factor que aumenta la susceptibilidad a las infecciones en los neonatos, es su deficiencia en los componentes del sistema del complemento. Los prematuros nacen con cifras de C3 de 40-70 mg% y los de término de 70-85 mg%. Los niños de más de cuatro años de edad tienen de 90-140 mg%. El C3 puede activarse sólo o en combinación de los anticuerpos y otros componentes del complemento y contribuir a la opsonización, fagocitosis y bacteriólisis de los gérmenes Gram negativos que causan muchas infecciones neonatales en tracto digestivo y respiratorio. La deficiencia neonatal del C3 y otros componentes del complemento es muy importante; aunque estos pueden ser administrados mediante transfusiones del plasma fresco, también debe vigilarse la coagulación sanguínea, ya que el C3 también activa al factor Hageman de la coagulación y puede promover los fenómenos de coagulación intravascular comunes en la sepsis, que a nivel pediátrico tienen una tasa alta de mortalidad.

Se recomienda la inmunización oportuna con las vacunas virales, a fin de estimular la producción de anticuerpos e interferones contra virus específicos.

La deficiencia de la inmunidad celular y en la actividad fagocítica favorece las infecciones por hongos como *Candida albicans* o bacterias de proliferación lenta como *M. tuberculosis*.

En resumen, los mecanismos principales de resistencia a las infecciones son: la fagocitosis y la IgG. Sin embargo, la IgG que transfirió la madre al niño durante el embarazo, es utilizada por él contra las bacterias o es metabolizada. Ello determina que la concentración sérica de la IgG disminuya cada mes a la mitad del valor previo. Así, un niño maduro que al nacer tuviera 1 000 mg% de IgG tendrá 500 mg% al mes de edad, 250 mg% a los dos meses y 125 mg% a los tres meses etcétera. Como la síntesis de la IgG se desarrolla hasta los cuatro a seis meses de edad, los niños caen en un estado de hipogammaglobulinemia transitoria del lactante que los hace susceptibles a las infecciones.

La hipogammaglobulinemia del lactante resulta más acentuada en los prematuros porque nacen con valores bajos de IgG en el plasma. En los niños desnutridos después del nacimiento, la hipogammaglobulinemia se acentúa por consumo metabólico de las proteínas y disminución en sus síntesis. Si los lactantes se encuentran son criados en malas condiciones de higiene, la mayor agresión es la exposición a la flora bacteriana del medio ambiente que da lugar al consumo acelerado de IgG y a que la una presentación de hipogammaglobulinemia sea más temprana y prolongada.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En los países con clima tropical o templado, la proliferación de la flora bacteriana es más acentuada y está asociada a las malas condiciones de higiene, así como a la contaminación alimentaria principalmente por enterobacteriáceas. Después del nacimiento, los neonatos quedan expuestos por sus débiles defensas inmunológicas a esas infecciones. En ellos el principal mecanismo defensivo es la fagocitosis. Ésta es el mecanismo más ancestral filogenéticamente en la evolución de las especies y es el que ontogénicamente madura primero en el periodo neonatal.

Debe recordarse que Respecto a los anticuerpos que la madre transfiere al feto, éstos están dirigidos contra los microorganismos con que está en contacto la gestante en su hábitat natural. Cuando los niños nacen en hospitales quedan expuestos a otros gérmenes diferentes contra los que carecen de anticuerpos específicos. Además, estas bacterias suelen ser cepas hospitalarias de gran patogenicidad y resistencia a los antimicrobianos. Por ello, los neonatos con estancias posnatales prolongadas, con frecuencia desarrollan infecciones graves. Lo recomendable es que los neonatos maduros no se hospitalicen en salas de cuna habituales, sino que permanezcan al lado de sus madres, y ellas los atiendan, procurando que la estancia hospitalaria sea lo más corta. Cuando esto no es factible, como en los prematuros, deben extremarse las condiciones de asepsia. En lo posible, limitarse la colocación de catéteres y reducirse al mínimo el tiempo que duren colocados, cambiándolos frecuentemente. Algunos gérmenes como los estafilococos se adhieren al material de plástico, proliferan en las puntas de catéteres y causan bacteriemias y septicemias graves.

Después del nacimiento de un niño, las visitas deberán limitarse y enfatizar las precauciones de higiene como el lavado de manos frecuente, para evitar la transmisión de gérmenes patógenos. El calostro y la leche materna contienen anticuerpos llamados secretorios, principalmente de la clase IgA, que son transferidos al lactante y lo protegen contra algunas infecciones del aparato digestivo y respiratorio. Por ello, debe estimularse la lactancia materna. Estos anticuerpos que son de gran utilidad a los prematuros, que suelen no recibirlos debido a la interrupción de la lactancia materna mientras el prematuro permanece encamado.

Debe recordarse que, en los niños de mayor edad, las infecciones no son sólo agudas, sino que también recurrentes y crónicas. Estas dos últimas son causadas comúnmente por gérmenes con capacidad de adhesividad o penetración a los tejidos. Así, algunas cepas de estreptococos y estafilococos invaden las adenoides y amígdalas y quedan alojados en criptas de donde es difícil que sean erradicados por los antimicrobianos y anticuerpos.

Estas infecciones suelen exacerbarse periódicamente por la existencia de un foco séptico, ya sea sinusitis (en niños de 3 años en adelante) o amigdalitis y/o adenoiditis (en niños de 6 meses a 15 años), causando rinitis, otitis, faringitis, traqueitis o bronquitis, e incluso causar manifestaciones tardías como la fiebre reumática. Las infecciones crónicas de esos focos sépticos dan cuadros clínicos velados con pocos signos inflamatorios locales, la fiebre no es muy elevada, responden lentamente a los antimicrobianos y tienen recurrencias continuas.

Muchos de estos casos tienen de fondo un terreno alérgico que se expresa como conjuntivitis, rinitis, otitis serosa recurrente, asma bronquial, dermatitis atópica, eosinofilia en sangre y moco nasal y elevación de la IgE sérica. En ellos, es muy probable que las infecciones no mejoren si no se trata adecuadamente el problema alérgico y los focos sépticos en forma simultánea.

Algunas enterobacteriáceas, en particular las que presentan en sus superficies antígenos semejantes a los de los grupos sanguíneos o el polisacárido K1, tienen la propiedad de evadir las defensas inmunológicas de los niños y causar bacteriemias y septicemias.

La desnutrición proteica afecta tanto la actividad fagocítica como la respuesta inmune celular, la síntesis de los componentes del complemento y la producción de anticuerpos. Cuando la desnutrición ocurre con infecciones como en casos de tuberculosis avanzada, la enfermedad no mejora sólo con los fármacos antifímicos; se observan respuestas muy favorables con la alimentación parenteral total, agregada como forma de tratamiento.

Las carencias de vitamina C, B12, zinc y hierro disminuyen la actividad fagocítica y microbicida de los neutrófilos, convirtiéndose en factores predisponentes a las infecciones. Su administración estará indicada en esos casos.

La respuesta inmune celular también es un mecanismo de resistencia contra la proliferación de las células malignas, al que se le denomina de vigilancia inmunológica. La falla en la respuesta inmune puede estar inducida por la desnutrición.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá conocer la forma en que se desarrolla la respuesta inmune en los niños. Favorecerá las condiciones para que su eficiencia sea óptima promoviendo los hábitos higiénicos, la lactancia materna, la alimentación balanceada, fomentará las inmunizaciones, recurrirá cuando sea necesario a la inmunización pasiva con sueros humanos, evitará en lo posible el uso de medicamentos que tengan acción inmunodepresora, como los glucocorticoides y derivados, así como la exposición a agentes mielotóxicos, como los solventes orgánicos e insecticidas, eliminará la prescripción indiscriminada de antibióticos que favorecen la resistencia bacteriana. **Secundario**. El pediatra, además de lo anterior, deberá tener presente las diferentes deficiencias y capacidades del sistema inmunológico y de la respuesta inmune a lo largo de la edad pediátrica. Indicará lo menos posible la abertura de vías de entrada a las infecciones como son las punciones e instalación de catéteres. **Terciario.** El inmunólogo e infectólogo deberán valorar las relaciones huésped-parásito-ambiente para inclinarlas a favor del paciente infectado, así como los métodos más modernos de diagnóstico y tratamiento.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para los mecanismos de resistencia a las infecciones neonatales, excepto: **a)** la IgA es transferida por la leche materna; **b)** la IgG es transferida a través de la placenta de la madre al feto; **c)** Los linfocitos CD8+ pueden ser citotóxicos o supresores; **d)** la actividad fagocítica la realizan los polimorfonucleares y monocitos; **e)** la actividad fagocítica la realizan los linfocitos y sólo existe una vía para la activación del complemento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abbas AK, Lichtamn AH, Pillai S. Cellular and Molecular Immunology. 7ª ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012:501-04.

Akdis M, Burgler S, Crameri R, Eiwegger T, Fujita H, Gomez E, *et al*. Interleukins, from 1 to 37, and interferon- : receptors, functions, and roles in diseases. J Allergy Clin Immunol. 2011;127(3):701-21.e1-70.

Black RE, Cousens S, Johnson HL, Lawn JE, Rudan I, Bassani DG, *et al*. Global, regional, and national causes of child mortality in 2008: a systematic analysis. Lancet. 2010;375(9730):1969-87.

Kliegman RM, Stanton B, Geme JS, Schor N and Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th ed. Philadelphia: Saunders Company. 2010:1272-76.

O'Brien KL, Wolfson LJ, Watt JP, Henkle E, Deloria-Knoll M, McCall N, Lee E, Mulholland K, Levine OS, Cherian T; Hib and Pneumococcal Global Burden of Disease Study Team. Burden of disease caused by Streptococcus pneumoniae in children younger than 5 years: global estimates. Lancet. 2009;374(9693):893-902.

Secretaría de Salud. Sistema Nacional de Información de Salud. Disponible el 30 de septiembre, 2011. http://www.sinais.salud.gob.mx/mortalidad/index.html

Torres-Mendoza BM, Vázquez-Valls E. Infección e inmunidad. En: Martínez y Martínez R. Editor. Martínez salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 647-51.

Villaseñor-Sierra A, Lomas-Bautista M, Aguilar-Benavides S, Martínez-Aguilar G. Serotypes and susceptibility of Streptococcus pneumoniae strains isolated from children in Mexico. Salud Publica Mex. 2008;50(4):330-3.

Watt JP, Wolfson LJ, O'Brien KL, Henkle E, Deloria-Knoll M, McCall N, Lee E, Levine OS, Hajjeh R, Mulholland K, Cherian T; Hib and Pneumococcal Global Burden of Disease Study Team. Burden of disease caused by Haemophilus influenzae type b in children younger than 5 years: global estimates. Lancet. 2009;374(9693):903-11.

Camargos P, Fischer GB, Mocelin H, Dias C, Ruvinsky R. Penicillin resistance and serotyping of Streptococcus pneumoniae in Latin America. Paediatr Respir Rev. 2006;7(3):209-14.

Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR. Diagnóstico y tratamientos pediátricos. 14ª ed. México: El Manual Moderno. 2006.

Huang DB, Mohanty A, DuPont HL, Okhuysen PC, Chiang T. A review of an emerging enteric pathogen: enteroaggregative Escherichia coli. J Med Microbiol. 2006;55(Pt 10):1303-11.

Okeke IN, Laxminarayan R, Bhutta ZA, Duse AG, Jenkins P, O'Brien TF, *et al*. Antimicrobial resistance in developing countries. Part I: recent trends and current status. Lancet Infect Dis. 2005;5(8):481-93.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

FIEBRE AGUDA SIN FOCO INFECCIOSO Y SÍNDROME FEBRIL

Dr. Rafael Díaz Peña
Dr. Jesús Pavel López Barrera
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

OBJETIVO

Definir los criterios de fiebre aguda sin focalización y del síndrome febril. Describir los grupos de mayor riesgo de infección bacteriana grave, tipo de patologías y microorganismos más frecuentes en cada uno de ellos, así como las rutas de abordaje, diagnóstico y tratamiento.

CONCEPTO

Fiebre aguda sin foco infeccioso. Temperatura rectal mayor de 38.3 °C de menos de una semana de duración y que al interrogatorio y exploración física no se puede documentar un diagnóstico.

Síndrome febril o fiebre de evolución prolongada. Temperatura rectal mayor de 38.3 °C de más de una semana de duración y que a la exploración física no muestra datos que permitan hacer un diagnóstico nosológico.

Fiebre de origen indeterminado u origen obscuro. Temperatura mayor a 38.3°C de más de tres semanas de evolución sin un diagnóstico después de cuando menos una semana de investigación u hospitalización y de haber realizado exámenes generales de laboratorio.

Puntos sobresalientes

- Siempre es recomendable confirmar la fiebre (curva térmica por 5-7 días), antes de iniciar el estudio ya que es frecuente que se malinterprete (fiebre espuria).
- Identificar si hay factores de riesgo y la presencia o no de "apariencia tóxica" ayudan a identificar los casos de infección bacteriana grave.
- Las causas infecciosas explican el 60% del síndrome febril en pediatría, 10-15% las enfermedades reumatológicas y colagenopatías, 5-8% las linfoproliferativas y neoplasias, del 10-15% no se encuentra la etiología.
- El abordaje por fases en el niño con síndrome febril facilita el estudio y optimiza el tiempo y recursos diagnósticos.
- Solo se recomienda dar tratamiento sintomático, en tanto se investiga la causa.

La fiebre aguda en los lactantes y preescolares en la mayoría de las veces es ocasionada por infecciones virales autolimitadas, las cuales en un hospedero normal se manifiestan por signos de mínima toxicidad y requieren de una historia y exploración clínica cuidadosa y pocas veces algún examen de laboratorio. Sin embargo existen grupos de niños de alto riesgo de infección bacteriana grave bien definidos que, basándose en la edad, la apariencia "tóxica", las enfermedades asociadas o en un estado de inmunodeficiencia, requieren una evaluación más amplia y, en ciertos casos un tratamiento antimicrobiano empírico antes de identificar el agente patógeno.

La fiebre aguda sin síntomas o signos de localización es un dilema diagnóstico frecuente para los pediatras o médicos que atienden niños menores de 36 meses de edad.

Los *RN menores de 28 días de edad* pueden contagiarse con agentes patógenos de la comunidad pero también es posible manifestarse en ellos enfermedades bacterianas o virales de adquisición perinatal de comienzo tardío. Las agentes patógenos más frecuentes a esta edad son las Enterobacterias (*E. coli*, *Enterobacter cloacae*, *Klebsiella pneumoniae*, *Proteus mirabilis*, *Serratia marcescens*, etc), *Pseudomonas*, *Listeria monocytogenes*, *Streptococcus del grupo b (agalactie)*, Herpes simple, y en niños

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con catéteres y nutrición parenteral en las unidades de cuidados intensivos considerar los *Staphylococcus* coagulasa negativa y las *Cándidas* como causas más frecuentes de sepsis y meningoencefalitis.

Los *lactantes entre 28 y 90 días de edad*, de la misma forma que el grupo anterior, presentan al enfermar un grupo limitado de signos y es frecuente que el médico tenga dificultades para distinguir entre las infecciones bacterianas graves y las enfermedades virales autolimitadas, además de considerarse esta edad, como un periodo "gris" por existir la posibilidad de encontrase microorganismos frecuentes de la etapa neonatal (mencionados en el inciso anterior) y también los del lactante, (*S. penumoniae, H. influenzae* tipo b, *Salmonellas* no *typhi*, *N. meningitidis*) por lo que los esquemas empíricos cuando se justifican deberán de cubrir ambos grupos de gérmenes. En el 70% de estos lactantes se identifica un agente infeccioso, generalmente un virus, hay otro porcentaje de infecciones virales inespecíficas, de un 10-15% tienen una infección bacteriana grave (sepsis, meningitis, infección de vías urinarias, osteomielitis, artritis séptica, gastroenteritis).

En el grupo de *niños de 3 a 36 meses de edad con fiebre*, aproximadamente el 30% carece de signos de localización de la infección, la frecuencia de bacteremia oculta en este grupo es del 4% principalmente por *S. pneumoniae, H. Influenzae* tipo b, *N. meningitidis* y *Salmonella* no *typhi* que dan cuadros de otitis media, infección de vías respiratorias superiores, neumonía, gastroenteritis, infección de vías urinarias, osteomielitis y meningitis. En años recientes se ha presentado una emergencia importante de infecciones por virus Epstein Barr y *Bartonella henselae* como causantes de fiebre de origen infeccioso en este grupo etáreo.

El *niño con fiebre aguda y petequias*, independiente de la edad con o sin signos de localización, tiene un riesgo elevado de infección bacteriana grave 8-20% dado por bacteremia, sepsis o meningitis, por lo que estos pacientes requieren ser hospitalizados para la toma de exámenes y evaluar una terapia antimicrobiana empírica.

SÍNDROME FEBRIL

En el "síndrome febril o fiebre prolongada" se incluyen aquellos padecimientos cuya etiología en orden de frecuencia son las infecciosas (más de 60% de los casos) como la tuberculosis, infecciones de vías respiratorias altas, neumonía, infecciones de vías urinarias, fiebre tifoidea, paludismo, absceso hepático amebiano, endocarditis bacteriana, infecciones por virus ECHO, mononucleosis infecciosa, VIH-SIDA, y otros. Las enfermedades reumatológicas y colagenopatías (10 a 15%), principalmente la artritis reumatoide juvenil, fiebre reumática, lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo y la poliarteritis nodosa, un tercer grupo lo integran las enfermedades linfoproliferativas y las neoplásicas (5-8%) como son la leucemia, linfomas, histiocitosis, tumores (neuroblastoma, mieloma múltiple, hepatoblastoma), quedando aún entre 10 a 15% en las que no es posible demostrar una etiología después de agotar todas las fases de estudio (fiebre de origen desconocido) y que posiblemente correspondan a una etiología infecciosa. También deberán de considerarse otras causas frecuentes como son: **a)** la fiebre espuria (fiebre que no se corrobora o remite al hospitalizarse el paciente), **b)** fiebre por antimicrobianos, **c)** misceláneas.

Es de importancia hacer énfasis en la edad de presentación: las de etiología infecciosa se encuentran en todos los grupos etarios con ligero predominio en la etapa preescolar, en cambio las enfermedades reumatológicas y colagenopatías y las neoplasias predominan en escolares y adolescentes.

En la actualidad se han realizado algunas modificaciones al grupo de fiebre de origen indeterminado en el cual los pacientes tienen características particulares que requieren algunas consideraciones especiales para su estudio, como son los pacientes con fiebre: **1)** de origen nosocomial, **2)** el paciente neutropénico grave, **3)** el paciente trasplantado, **4)** el paciente con VIH.

DIAGNÓSTICO

La destreza en elaborar la historia clínica y el examen físico son esenciales en el diagnóstico de la causa de la fiebre. Consideraciones especiales son necesarias llevar a cabo en niños RN, los lactantes de 29 a 90 días, de tres meses a tres años de edad y niños con inmunocompromiso.

El reto para el médico que enfrenta a un lactante con fiebre aguda sin signos de focalización es poder distinguir los casos de infección bacteriana grave (10%) de los casos de infección viral (90%), en ese sentido la "apariencia tóxica" es el signo que más se asocia a infección bacteriana grave por lo que se le ha considerado como un dato clave, además es aceptado como una urgencia médica que requiere de manejo intenso y de realizar protocolo de sepsis, Se caracteriza por letargia, signos de pobre perfusión tisular, hipo o hiperventilación y cianosis.

Se han elaborado escalas de evaluación clínica que han sido validadas para ser aplicadas en niños febriles menores de dos años, e identificar los lactantes con apariencia tóxica y de acuerdo a la puntuación orientar la conducta a seguir (Cuadro 18-3).

Después de evaluar la apariencia tóxica, se deberá considerar si hay inmunocompromiso, analizando en forma separada el grupo de los RN que son considerados como hospederos con inmadurez inmunológica. En el grupo de niños menores de tres meses de edad con fiebre y sin foco infeccioso, se han establecido una serie criterios basados en la ausencia de antecedentes patológicos, una buena apariencia al examen físico y resultados de laboratorio normales, para identificar a los lactantes con riesgo bajo de tener una infección grave, con una certeza que va del 98-100% (cuadro 18-3). La desventaja de aplicar estos criterios es que fueron evaluados en grupos de edad diferentes, algunos requieren la toma de muestras de sangre, LCR, orina y estudios de gabinete, por lo que Bachur y Cols. han propuesto un modelo más simple basado en la edad, la magnitud de la temperatura, la cantidad de leucocitos y las características de la orina, con resultados semejantes; valor predictivo negativo del 98.3% para descartar bacteremia grave (cuadro 18-4).

Se tendrá atención particular al inicio de cualquier sintomatología órgano-específico, lo cual puede ser una pista importante para orientar el diagnóstico como lo son la presencia de: tos, rinorrea, dolor ótico, abdominal o faríngeo, vómitos, diarrea, exantema, etc.

Las causas de enfermedad febril aguda que ponen en riego la vida en estos grupos de edad y que deberán de sospecharse son:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–3. Escala de observación para identificar enfermedad grave en niños menores de 24 meses con fiebre sin foco infeccioso

Característica	Normal (1 punto)	Compromiso moderado (3 puntos)	Compromiso grave (5 puntos)
Calidad del llanto	Fuerte con tono normal o sin llanto	Quejido o sollozos	Débil o quejumbroso
Reacción a la estimulación de los padres	Llanto breve o contento y no lloroso	Lamento	llanto continuo
Valoración en el estado de ánimo	Despierto o despierta rápido al estimularse	Ojos cerrados o despierta después de estimulación prolongada	Somnoliento o no responde
Coloración	Rosado	Extremidades pálidas o acrocianosis	Pálido, cianótico o marmóreo
Hidratación	Piel y ojos normales, mucosas hidratadas	Piel y ojos normal, boca seca	Piel pastosa, ojos hundidos y mucosas secas
Respuesta al estímulo social (sonrisa, plática)	Sonrisa (o alerta en < dos meses)	Sonrisa breve (o alerta en < dos meses)	No sonríe, ansioso, poco expresivo (no alerta si es < 2 meses)

( ) puntaje por cada característica. Interpretación: menos de 10 puntos; 11-15 puntos, se debe observar; 16 o más, el riesgo de tener enfermedad graves es de 92%. Modificado de McCarthy PL y col. Pediatrics 1982;70:802.

1. **Infecciosas:** en el SNC; la meningitis bacteriana aguda y la encefalitis, a nivel del tracto respiratorio superior: los abscesos retrofaríngeos, la traqueítis bacteriana y la epiglotitis, en pulmones; la neumonía y la tuberculosis miliar, en corazón: la miocarditis, endocarditis bacteriana y pericarditis supurativa, en tubo digestivo; las gastroenteritis complicadas, apendicitis y peritonitis, de las musculoesqueléticas: la miositis necrotizante, piomiositis o fascitis, y de las sistémicas; sospechar en: sepsis, rickettsiosis, choque tóxico y meningococcemias.
2. **Causas vasculares y de la colágena:** las más frecuentes son la fiebre reumática aguda, enfermedad de Kawasaki y el síndrome de Stevens-Johnson.
3. **Misceláneas:** en donde se deberán considerar las intoxicaciones por medicamentos (atropínicos, salicilatos, anfetamina, cocaína), y la deshidratación en lactantes.

Si no se identifica un foco infeccioso y el niño tiene una adecuada apariencia de bienestar, lo más probable es que se trate de una enfermedad viral que se autolimitará y solo requiere de un manejo expectante y conservador. El antecedente de

Cuadro 18–4. Criterios de riesgo bajo para enfermedad bacteriana grave en lactantes con fiebre aguda sin datos de focalización según diferentes estudios

Criterios de Rochester **Edad 0-3 meses	Criterios de Philadelphia 1-2 meses	Criterios de Boston 1-3 meses	Bachur R[1] 0-3 meses
Historia clínica			
De término	Sin síndrome de inmunodeficiencia.	Sin antibióticos ni inmunizaciones en las últimas 48 h	Edad > 13 días
Sin antimicrobianos			
No hospitalizaciones			
No hiperbilirrubinemia			
No patología crónica			
Egreso con la madre		Aspecto no tóxico	
Examen físico		Sin datos clínicos para hospitalización	
Apariencia sana	Puntuación en la escala de observación de lactantes ≤ 10		Temperatura < 39.6 °C
Sin infección de piel, hueso, articulación, tejidos blandos, oído.		Sin foco infeccioso (oído, tejidos blandos, articulación, hueso)	
Laboratorio			
Leucocitos. 5-15 mil	Leucocitos < 15 000	Leucocitos < 20 000	Leucocitos < 20 000
Bandas totales < 1500	Relación B/N < 0.2		
Leucocituria < 10	Leucocituria < 10	Leucocituria < 10	Leucocitos > 4 100
Moco fecal < 5 leucocitos	Moco fecal < 5	Esterasa leucocitaria negativa.	Urianálisis negativo
	LCR < 8 leucocitos y T. de Gram negativa	Rx de tórax normal	(Esterasa leucocitaria, nitritos, Gram negativos y Leucocituria < 5)
	Rx tórax normal		
VPN 98.9% (97-100)	**VPN 99.7% (98-100)**	**VPN no evaluable**	**VPN 98.3% (98-99)**

VPN = valor predictivo negativo, ( ) intervalo de confianza del 95% ** Rango de edad de los niños estudiados. [1]Bachur R, Harper MB.
Nota: cada columna contiene los criterios del estudio arriba mencionado y en el último renglón se encuentran los valores predictivos negativos con los intervalos de confianza del 95% de cada uno de los criterios, esto significa que si el niño no los tiene, la posibilidad de enfermedad bacteriana grave es poco probable (menor al 2-3%)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

otros enfermos con fiebre en la familia o en la guardería, la inmunización reciente o algún exantema inespecífico ayudan en el diagnóstico.

Siempre deberán de considerarse la posibilidad de infección del tracto de vías urinarias y la bacteremia oculta en los niños de 2-36 meses, en los cuales la magnitud de la fiebre se ha asociado con enfermedad bacteriana grave (figura 18-1).

Cuando se trata de un caso de síndrome febril o de fiebre de origen indeterminado por el tiempo de evolución, deberá de llevarse a cabo un abordaje a través de fases de estudio que permitan la investigación ordenada, más rápida y con menos costos, partiendo del supuesto de las causas más frecuentes a las menos frecuentes, siempre deberá ser agotada una fase antes de iniciar la siguiente a menos de que existan algunos datos clínicos nuevos o resultados de los exámenes que orienten hacia otro grupo de patologías, aparato o sistema afectado.

En el cuadro 18-5, se puede apreciar el protocolo de estudio recomendado basado en los datos mencionados anteriormente.

Si los resultados obtenidos son nulos después de agotar las fases de estudio, según cada caso en particular, pueden seguirse dos caminos: **1)** proceder a realizar laparotomía exploradora para toma de biopsias de distintos órganos, **2)** dar al paciente de alta a su domicilio y en dos o tres semanas, valorar la evolución de la fiebre, la historia natural de la enfermedad y la aparición de nueva sintomatología, es decir hacer una revaloración integral del caso. El registro del comportamiento de la fiebre (momento del día en que se presenta, magnitud y variación a lo largo del día) puede orientar al diagnóstico.

Algunos exámenes de laboratorio pueden también orientar hacia la etiología infecciosa como causa de la fiebre, de forma específica en casos de infecciones bacterianas graves, tal es el caso de la proteína C reactiva, cuyo valor > 80 mg/L puede indicar infección bacteriana grave. La procalcitonina ha

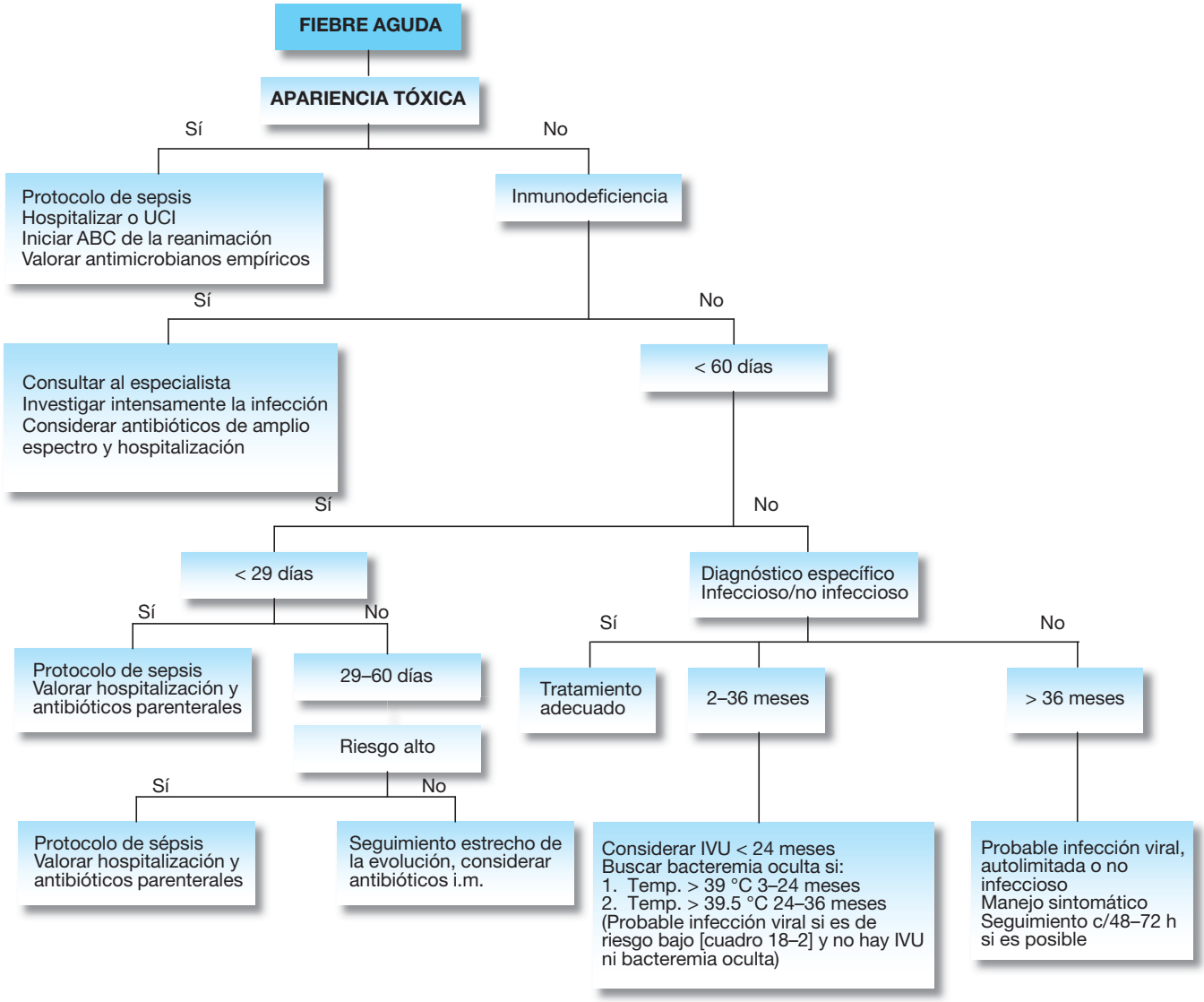


Figura 18–1. Algoritmo para la evaluación del lactante con fiebre aguda. (Modificado de Jaffe DM. En: Rudolph´s Pediatrics, 21 st ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 302.) IVU = Infección de vías urinarias.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–5. Protocolo de estudio en pacientes con síndrome febril

Primera fase	*Examenes obligados*: Bh, reticulocitos, plaquetas, urianálisis, reacciones febriles, Mantoux, hemocultivos y Rx del tórax *Examenes opcionales*: búsqueda de plasmodio, monotest, coprocultivo, urocultivo, exudado faríngeo, examen de líquido cefalorraquídeo y radiografía de senos paranasales
Segunda fase	*Examenes obligados*: Factor reumatoide, células LE, anticuerpos antinúcleo, complemento hemolítico, proteína C reactiva, proteínas por electroforesis y C3 *Examenes opcionales*: antiestreptolisinas, inmunoglobulinas, urea, creatinina
Tercera fase	Rx de cráneo y huesos largos, biopsias de médula ósea, ganglio o hígado, urografía excretora, linfografía, ecografía, gammagrafía y tomografía computada
Cuarta fase	Laparotomía exploradora o alta y revaloración en dos a tres semanas

mostrado ser superior a la proteína C reactiva para diagnóstico de infección bacteriana grave en recién nacidos, siendo significativo un valor > 2 ng/mL.

TRATAMIENTO

Si no se ha logrado determinar la causa de la fiebre la única terapéutica permisible es la sintomática, el grupo de recién nacidos es la excepción, en ellos se recomienda hospitalización e inicio de terapia antimicrobiana empírica. El abuso de antimicrobianos en estas circunstancias es, por desgracia, muy frecuente a pesar de sus efectos colaterales entre los que destacan los tóxicos, alérgicos, superinfecciones, selección de cepas resistentes, modificación del cuadro clínico, negativización de los cultivos, entre otros.

1. **Control térmico por medios físicos.** Ambiente fresco y ventilado, disminución de la ropa e ingestión de agua fresca, de persistir o incrementarse se recurrirá a la inmersión en agua templada por un mínimo de 20 minutos. Están contraindicadas las compresas frías (producen vasoconstricción) y estimulan la producción de calor y elevación de la temperatura, también las fricciones con alcohol no se deben de realizar ya que han sido causa de intoxicaciones etílicas por inhalación.
2. **Drogas antipiréticas.** Todos los agentes tienen efectos colaterales indeseables por lo que su prescripción debe ser muy cuidadosa y una vez agotados los medios físicos. Las más utilizadas son: acetaminofén a 10-15 mg/kg/dosis cada 6 u 8 h o metamizol 10 a 15 mg/kg/dosis en 3 dosis. El acetaminofén es potencialmente hepatotóxico y puede producir necrosis hepática grave. La dimetilpirazolona o metamizol puede ocasionar aplasia medular, gastritis, síndrome de Stevens-Johnson y estado de choque en pacientes con fiebre tifoidea.

En caso de iniciar tratamiento antimicrobiano empírico en pacientes con fiebre aguda sin foco infeccioso y con apariencia tóxica, tomar cultivos de sangre, orina y LCR, y posteriormente decidir un esquema antimicrobiano según la edad del paciente (cuadro 18-6).

El tratamiento específico y los ajustes se realizarán según los resultados de los cultivos y la evolución del paciente, el germen aislado, la susceptibilidad y estado inmune del hospedero.

Cuadro 18–6. Tratamiento antimicrobiano empiríco

Edad	Esquema antimicrobiano
0-28 días	Ampicilina más amikacina en caso de sepsis Ampicilina más cefotaxima o ceftriaxona si se sospecha meningitis
1-3 meses	Ampicilina + cefotaxima o ceftriaxona
3 meses - 5 años	Cefotaxima o ceftriaxona
Mayor de 6 años	Cefotaxima o ceftriaxona

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bachur R, Harper MB. Predictive model for bacterial infections among infants younger than 3 months of year. Pediatrics. 2001;108:311-16.

Díaz-Peña R, Espinoza Oliva MM, Lamas Briseño MT. Abordaje del niño con fiebre sin foco infeccioso. Enf Infec y Micro. 2004;24:78-83.

Díaz-Peña R, Espinoza Oliva MM. Fiebre aguda sin foco infeccioso y síndrome febril. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p 651-55.

Douglas BM. Valoración y tratamiento de lactantes con fiebre. Clin Pediatr Nort Am. 1999;6:1131-42.

Isaacs D. Fever. In: Isaacs D. Evidence-based Pediatric Infectious Diseases. 1st Ed. Blackwell Publishing; 2007. p 55-62.

Jaffe DM. Assessment of the child with fever. In: Rudolph CD, Rudolph AM, editors. Rudolph s Pediatrics. 21st ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 302-309.

Luszczak M. Evaluation and management of infants and young children with fever. Am Fam Physician. 2001;64:1219-29.

Maheswari N. How useful is C-reactive protein in detecting occult bacterial infection in young children with fever without apparent focus? Arch Dis Child. 2006;91:533-535.

Newland JG. Fever of Unknown Origin. In: Shah SS. Pediatric Practice Infectious Diseases. 1st ed. McGraw Hill medical; 2009. p 623-658.

Peredo M. Etiología del síndrome febril prolongado en niños. Rev Chil Ped. 2007;78 (5):472-476.

Powell KR. Fever and fever without a focus. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p 839-46.

Ruiz AR. Fiebre en Pediatría. Rev Mex Pediatr. 2010;77 (1): 3-8.

DIARREA AGUDA Y COMPLICACIONES MÉDICO-QUIRÚRGICAS

Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Interpretar los factores de riesgo y su modo de interacción. Describir la historia natural de la gastroenteritis y su aplica-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción en el manejo y prevención de la misma. Saber utilizar los recursos clínicos y paraclínicos actualizados para el diagnóstico y tratamiento de los problemas diarreicos.

CONCEPTO

La diarrea aguda es una enfermedad infectocontagiosa de etiología viral, bacteriana, parasitaria o micótica que se transmite a través del agua, los alimentos y bebidas contaminados con materia fecal o por contacto directo con las manos; afecta en forma predominante a los niños de los países en desarrollo. Por lo general, implica un aumento en el volumen de las evacuaciones, con disminución de su consistencia. Antes de los dos años se define, como la pérdida fecal diaria mayor de 10 mL/kg En niños más grandes se consideran masas fecales mayores de 200 g/día. El patrón individual de frecuencia es muy variable; por ejemplo, un niño alimentado al pecho puede evacuar 6 a 8 veces al día, y se considera constipación cuando la frecuencia de las evacuaciones es menor de tres por semana. Se manifiesta por fiebre, vómitos y diarrea y tiende a la curación espontánea, aunque puede producir complicaciones, como deshidratación, estado de choque, neumatosis intestinal, perforación o infarto del intestino, entre otras. Puede evolucionar hacia la cronicidad o hacia la muerte y es susceptible a medidas de prevención primaria, secundaria y terciaria. Tiene como base etiológica, problemas de tipo económico, social y cultural.

Sinonimia. Síndrome diarreico agudo, gastroenteritis aguda, enteritis aguda, enterocolitis aguda y gastroenterocolitis aguda.

Morbilidad. Es cuantiosa, principalmente en los países subdesarrollados, donde existen grandes núcleos de población tanto rural como urbana (cinturones de miseria) con malas condiciones de salud (vivienda, agua potable, drenaje, etc.). La información extraída del Boletín Semanal de Epidemiología de la Secretaría de Salud, de los años 2001 y 2002, se muestra en el cuadro 18-7. Los casos referidos a la Federación Centrooccidente de Pediatría, corresponden a lo registrado por los estados de Aguascalientes, Colima, Guanajuato, Jalisco, Michoacán, Nayarit, San Luis Potosí y Zacatecas. Comparado con 2001, en 2002 se observó un decremento de 1.3%; también se muestran los datos de amibiasis, que manifiestan disminución de 13% y shigelosis, con la misma tendencia en 1.5%. No se dispone de la distribución por grupo etario ni del comportamiento de las tasas.

Mortalidad. En el cuadro 18-8, se expresan las estadísticas sobre la mortalidad por diarrea en los grupos infantil, preescolar y escolar. En los preescolares se desplazó del tercer lugar al primero, determinando 9.7% del número de muertes; la tasa fue de 77.28 por 100 000 habitantes, alcanzando los niveles que tenía en 1987. La mortalidad en los escolares, ocupó la 15ª posición, bajó nueve lugares y la tasa disminuyó hasta 0.56 por 100 000 habitantes, la mitad de la observada hace cuatro años. Muchos de los países en desarrollo no poseen los recursos necesarios para el manejo adecuado de la enfermedad diarreica, lo que conlleva a una letalidad muy elevada; prevalece la estimación de que al año fallecen por diarrea cerca de dos millones de niños.

Cuadro 18–8 Mortalidad por diarrea aguda

Grupo de edad	Lugar	2001 % del total	Tasa
Infantil	4º	4.4	74.12
Preescolar	1º	9.7	77.28
Escolar	15º	1.1	00.56

Puntos sobresalientes

- Enfermedad infectocontagiosa de etiología viral, bacteriana, parasitaria o micótica.
- Puesto que su transmisión es fecal-oral, su prevención depende de medidas higiénicas y sanitarias que mejoren las condiciones del individuo, sociedad y medio ambiente.
- En la mayoría de los casos, tiende a la curación espontánea, aunque puede producir complicaciones como deshidratación, choque, neumatosis intestinal, perforación o infarto de intestino.
- El diagnóstico del síndrome diarreico debe ser integral: etiológico, fisiopatológico y nosológico, tomando siempre en consideración repercusiones en líquidos, electrólitos, metabólicos o ambos.
- La prevención de la deshidratación y la desnutrición son uno de los aspectos más importantes en el manejo integral.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Con el advenimiento de mejores técnicas de diagnóstico, se ha demostrado la presencia de agentes patógenos hasta en 80% de los casos de diarrea aguda. Estos agentes pueden dividirse en:

1. **Virus:**
   a) *Rotavirus.* Es causa de un elevado porcentaje (19 a 45%) de las diarreas agudas tanto en los países desarrollados como en los no desarrollados. Es un miembro

Cuadro 18–7. Morbilidad por diarrea aguda

Causa	2001 Total	2001 Federación	2002 Total	2002 Federación
Infección intestinal debida a virus y otros organismos y las mal definidas	5 043 775	1 067 593 (21.2%)	4 769 834	1 053 525 (22.1%)
Amibiasis intestinal	1 191 163	214 585 (18.0%)	1 145 165	186 652 (16.5%)
Shigellosis	32 758	3 626 (11.1%)	27 964	3 573 (12.8%)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de la familia Reoviridae y está compuesto por un centro rodeado por dos cápsides, interna y externa, cada una con doble capa. El centro (*core*) contiene las proteínas VP1, VP2 y VP3; la cápside interna incluye la VP6 y la externa, VP4 y VP7. Esta última determina cuatro serotipos denominados G1 a G4 (G por glicoproteína), que han sido identificados como las causas principales de la enfermedad humana por este agente infeccioso. Son en general, estables y pueden mantenerse infectantes durante siete meses en las heces conservadas a temperatura ambiente. El calentamiento a 50 °C destruye su infectividad.

b) ***Otros virus.*** También pueden causar diarrea aguda, pero su frecuencia es menor: parvovirus, adenovirus, coronavirus, reovirus, calicivirus, astrovirus, ECHO, coxsackie, pararrotavirus, agente de Norwalk, y pestivirus. Los rotavirus y los adenovirus afectan en particular a niños menores de dos años; astrovirus y calicivirus a los menores de cinco años.

2. **Bacterias:**

a) *Escherichia coli*. Es un bacilo corto, gramnegativo, móvil, habitualmente no encapsulado, que forma colonias redondas, convexas y lisas con bordes definidos. Descomponen muchos carbohidratos con producción de ácido y gas. Tienen estructura antigénica compleja, formada por tres antígenos principales: O, H y K. Es responsable de 8 a 20% de los casos de diarrea aguda. Se han identificado cinco grupos: enteropatógeno, enterotoxigénico, enteroinvasivo, enteroagregativo y enterohemorrágico, este último asociado con frecuencia a síndrome hemolítico-urémico.

b) *Shigella*. Bacilos delgados, capsulados, inmóviles, no esporulados y gramnegativos. Son microorganismos anaerobios facultativos, forman colonias redondas, convexas, transparentes y de bordes enteros que alcanzan un diámetro de cerca de 2 mm en 24 h. Las shigellas tienen una estructura antigénica compleja y se clasifican, según sus características bioquímicas y antigénicas, en cuatro grupos: *S. dysenteriae*, *S. flexneri*, *S. boydii* y *S. sonnei*. Producen diarrea por mecanismos invasivos, aunque también elaboran una citotoxina; su frecuencia de aislamiento varía entre 8 y 15%.

c) *Campylobacter jejuni*. Son bacilos móviles gramnegativos, que poseen un flagelo polar. Producen colonias redondas, lisas, convexas y opacas o granulares a la luz transmitida. Crecen bien a 37 °C y a pH elevado. Son organismos relacionados con los vibriones. Se han identificado como responsables de 3-15% de los casos, y su mecanismo patógeno es por invasión con lesión de la mucosa. Las niñas tienen una mayor incidencia que los varones.

d) *Salmonella*. Son bacilos móviles no esporulados, gramnegativos aerobios, que no fermentan la lactosa. Tienen tres antígenos principales, el H flagelar, el O somático y el Vi capsular. Existen 1 800 serotipos, pero sólo 20 son responsables de infección en el ser humano. Causan entre 1 y 2% de los casos de diarrea aguda, y su mecanismo es por invasión, en general, sin lesión de la mucosa.

e) *Otras bacterias.* Otros gérmenes bacterianos responsables de problemas diarreicos son: *Yersinia enterocolítica*, *Vibrio cholerae*, *parahaemolyticus* y varios serogrupos no 01, *Clostridium difficile* y *perfringens*, *Staphylococcus aureus*, algunas cepas de *Pseudomonas*, *Klebsiella* y *Proteus* productoras de toxinas y especies de *Aeromonas* y *Plesiomonas shigelloides*.

3. **Parásitos:**

a) *Entamoeba histolytica*. Es un protozoario móvil y no flagelado, que pasa por tres estadios en su ciclo vital: prequiste, quiste y trofozoíto. Su tamaño es de 15-30 micrones, tiene citoplasma granuloso y puede contener eritrocitos. Crece mejor en medios complejos y ricos, en anaerobiosis parcial y a pH de 7, con flora mixta o, por lo menos, con una sola especie coexistente. Se ha identificado entre 1 y 27% de los casos de diarrea, aunque su importancia puede sobrestimarse, en especial, en aquellos países en los que, como el nuestro, este agente es predominante. Ejerce su mecanismo patógeno por lesión de la mucosa intestinal.

b) *Giardia lamblia*. Protozoario flagelado, que existe en dos formas: trofozoíto y quiste. Tiene forma de corazón y de 10-18 micrones de longitud. No se ha podido cultivar por tiempo prolongado en medios artificiales. Su mecanismo patogénico es desconocido, aunque se sugiere que el parásito actúa adhiriéndose al epitelio mucoso; compite en forma nutricional con el huésped y provoca cambios en la mucosa.

c) *Otros parásitos.* Aunque con menor frecuencia, también pueden producir diarrea: *Tricomonas hominis*, *Balantidium coli*, *Isospora belli* y *Cryptosporidium*, estos últimos con predominio en pacientes con deficiencias inmunitarias.

4. **Hongos:**

Los cuadros diarreicos causados por hongos, principalmente *Candida albicans*, son muy raros y se ven en sujetos inmunocomprometidos o tratados con múltiples antibióticos. Los agentes etiológicos mencionados pueden encontrarse aislados o como infección mixta (asociación de bacterias entre sí, con virus, con parásitos o con hongos).

Rotavirus, *Escherichia coli* enterotoxígena, *Campylobacter jejuni*, *Shigella* y *Salmonella* producen 80% de los casos de diarrea infecciosa aguda.

Resistencia. Bacterias y parásitos sobreviven con cierta facilidad en el medio ambiente; no así los virus.

Virulencia. Varía con cada agente y está en relación directa con el tamaño del inóculo.

Patogenicidad. Está dada por el grado de invasividad y toxigenicidad. El número de gérmenes infectantes es un factor fundamental; para producir diarrea, se requieren 10 bacilos de *Shigella*, 100 de *Salmonella*, etc.; esto está en relación directa con su virulencia y patogenicidad.

Huésped

Susceptibilidad y resistencia

La susceptibilidad es universal. La infección va seguida de inmunidad específica, produciendo anticuerpos bactericidas y aglutinantes que penetran la pared intestinal, aunque en pequeñas cantidades, por lo que la resistencia es de corta duración. Otros mecanismos de resistencia son: el jugo gástrico, cuya acidez inhibe el desarrollo de bacterias; la motilidad intestinal, que expulsa bacterias y controla la flora; la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

flora normal del intestino, cuyos microbios anaerobios producen ácidos grasos de cadena corta que resultan antimicrobianos para otra flora y que al mantener pH y potenciales de oxidorreducción bajos, inhiben el crecimiento del germen invasor; la producción de lisozimas por las células de Paneth, las cuales evitan que las bacterias se adhieran a la mucosa intestinal; la acción fagocítica de las células del intestino y, por último, los anticuerpos de superficie (IgA secretora).

Edad

Las enfermedades infecciosas predominan en las edades extremas de la vida. La inmadurez inmunológica del neonato y del lactante menor es responsable de la mayor frecuencia con la que las infecciones, incluyendo las intestinales, se presentan en los primeros meses de la vida. Las infecciones por virus son más comunes en los primeros años y su incidencia disminuye con la edad, pero aumenta la de las infecciones bacterianas y parasitarias, probablemente con base en los hábitos y las costumbres del huésped. *Rotavirus* y *Adenovirus* son particularmente prevalentes en niños menores de dos años; *Astrovirus* y *calicivirus*, por su parte, infectan a niños antes de los cinco años. Antes del año de edad son más frecuentes las infecciones por *Escherichia coli* y posteriormente lo son las causadas por *Shigella*. Cuando los niños son alimentados con el pecho, la frecuencia de las infecciones es más baja que la de los alimentados con biberón; esto se explica por los factores inmunológicos presentes en la leche materna. *Yersinia enterocolitica* afecta en forma típica a niños en el primer año de vida y Aeromonas lo hace antes que cumplan cinco años. En el prematuro y en el RN con deficiencia inmunológica son más frecuentes las infecciones por *Pseudomonas* y *Proteus*.

Sexo

No existe predominio aparente en ningún sexo.

Estado nutricional

Los niños desnutridos están más propensos a padecer problemas diarreicos, el cuadro es más intenso y recurre con mayor frecuencia. Aunque parece que los niños que viven en condiciones socioeconómicas pobres adquieren inmunidad por la exposición repetida a estas infecciones, también corren mayor riesgo por la contaminación masiva del agua y de los alimentos. Existe, en términos generales, una relación directa entre la desnutrición y la morbimortalidad por diarrea aguda.

Hábitos y costumbres

Los niños pequeños son alimentados con leche de vaca y derivados de la misma, los cuales, constituyen un excelente medio de cultivo. También la actividad propia de esta etapa de la vida hace que la enfermedad diarreica se adquiera al llevarse a la boca objetos contaminados.

Ambiente

Su distribución es mundial; se trata de una enfermedad endémica con elevaciones epidémicas. Es más frecuente en los países tropicales y durante los meses de primavera y verano (mayo, junio y julio). Influye en su incidencia la condición socioeconómica pobre, que propicia un ambiente desfavorable con habitación inadecuada, hacinamiento, malos hábitos higiénicos, fecalismo al aire libre, poca disponibilidad de agua y distribución y abastecimiento inadecuado de la misma.

Otros factores importantes son: falta de aseo de las manos después de defecar y antes de preparar o ingerir los alimentos; ingestión de alimentos no desinfectados, principalmente verduras regadas con aguas negras; inadecuada conservación de los alimentos preparados; consumo de alimentos contaminados por las moscas o por las manos de los preparadores de alimentos; insuficiente control sanitario de los manejadores de alimentos; falta de aseo de las manos de las madres o del personal de salud que maneja niños con problemas diarreicos, etc. El huésped y reservorio principal es el hombre, pero también es importante el papel que juegan los agentes intermediarios, ya sea como vectores o como reservorio; hay que considerar los animales domésticos y los salvajes, los insectos y los mariscos. Así, los niveles culturales, económicos y sociales bajos, influyen en extremo, en la morbimortalidad del problema.

Factores de riesgo

Se han identificado las siguientes asociaciones:

a) La incidencia de enfermedad diarreica aumenta si existen episodios previos de infección intestinal; si el niño no ha sido amamantado; si no es cuidado por la mamá, si el cuidador (sea o no la propia madre) es mayor de 30 años y si el agua se almacena en recipientes no protegidos.

b) Si el agua se almacena en recipientes no tapados, si no se suministra solución de rehidratación oral (SRO) y si se diluye la leche para alimentar al paciente los primeros tres días de la enfermedad, la diarrea tendrá una duración mayor.

c) La probabilidad de deshidratarse es mayor cuando la etiología es por vibriones, si se retira el amamantamiento durante la enfermedad diarreica, y cuando se omite el suministro de SRO. Asimismo, la deshidratación es más frecuente cuando la diarrea se acompaña de vómito, la solución de rehidratación se suministra en casa, el aseo materno de las manos es deficiente y si reside a una distancia mayor de 3 km de la unidad médica más próxima.

d) A menor edad, mayor déficit nutricional y concurrencia de infección respiratoria, aumenta el riesgo de hospitalización.

e) Peso bajo al nacimiento, ausencia de amamantamiento, déficit nutricio y hospitalización previa se relacionan con mayor riesgo de morir durante el episodio diarreico.

f) En los desnutridos deshidratados, el riesgo de morir es mayor en las niñas, en los que no han recibido lactancia materna y en aquellos cuya diarrea ha durado más días.

g) Otras condiciones médicas que predisponen a diarrea por gérmenes específicos son:

1. *C. difficile:* hospitalización y administración de antibióticos;
2. *Plesiomonas:* neoplasias o enfermedad hepática;
3. *Salmonella:* dismotilidad intestinal, desnutrición, aclorhidria, anemia hemolítica, inmunosupresión y malaria;
4. *Rotavirus:* hospitalización;
5. *Giardia:* agammaglobulinemia, pancreatitis crónica, aclorhidria y fibrosis quística;
6. *Cryptosporidium:* inmunocompromiso.

Se ha relacionado riesgo bajo de enfermedad diarreica aguda con la provisión de agua intradomiciliaria y sanitario con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

agua corriente, al igual que la disposición de agua en recipientes tapados; hay un alto riesgo cuando el agua de consumo doméstico no es transparente y cuando se ingieren alimentos de expendio ambulante.

En conclusión, existen factores relacionados con la higiene (tipo de almacenamiento de agua), con la nutrición (falta de amamantamiento, uso de fórmulas diluidas y presencia de desnutrición) y con el manejo de la enfermedad (omisión del empleo de SRO), que pueden hacer que la enfermedad diarreica sea más frecuente, prolongada, grave o que termine con la vida del paciente. La contrapartida de estos riesgos son los factores de protección: buen almacenamiento del agua, promoción de la lactancia materna, buenas prácticas alimentarias en estado de salud y enfermedad y utilización del suero oral en forma oportuna y suficiente, tal como lo indica la Norma Oficial Mexicana correspondiente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Tomando en cuenta que los organismos enteropatógenos son todos de origen intestinal y con transmisión fecal-oral, su prevención dependerá de una serie de medidas higiénicas y sanitarias tendientes a mejorar las condiciones del individuo, la familia y la sociedad; así como, a ayudar a las autoridades de salud pública en sus programas de acción.

Toda medida que incremente el nivel de vida reduce la frecuencia de la diarrea; sin embargo, en el saneamiento del medio reside una de las mejores armas para abatirla. El saneamiento, aunado a los programas de educación para la salud y a la mayor oportunidad en la atención médica, es la llave del éxito en la solución de este problema. Estas medidas higiénicas y sanitarias las podemos resumir en los siguientes puntos:

1. De tipo personal o individual: lograr un aseo adecuado, mediante el lavado frecuente de las manos, sobre todo antes de alimentarse y después de cada defecación; esto tiene importancia fundamental para la madre que alimenta a sus hijos o para las personas que la ayudan a alimentarlo (preparadores de alimentos); así como, para el personal de salud responsable del cuidado y alimentación de los niños enfermos en los hospitales.
2. Evitar la defecación al aire libre, practicándola en letrinas adecuadas. Construir y conservar el drenaje y alcantarillado en las poblaciones.
3. Proteger y disponer de manera adecuada las basuras, lo que disminuye o evita la proliferación de vectores.
4. Vigilar las condiciones sanitarias del agua y de los alimentos, principalmente de la leche; si ésta no ha sido pasteurizada en forma adecuada y conservada en refrigeración, deberá hervirse antes de ingerirla.
5. Refrigerar y conservar la leche y los alimentos complementarios para evitar su contaminación y descomposición.
6. Estimular la creación y desarrollo de viviendas adecuadas.
7. Incrementar la educación general y la educación para la salud en el niño y en la familia.
8. Incrementar el suministro de agua potable intradomiciliaria, piedra angular en la lucha contra las infecciones intestinales.
9. Orientar de manera adecuada al niño y a su familia en lo que concierne a la nutrición y a la distribución racional del ingreso económico familiar.
10. Estimular y orientar la lactancia materna en los primeros meses de la vida.

Otras medidas de salud general y que corresponden a las autoridades (municipales, estatales, federales y universitarias) son:

1. Educación especial a los médicos, estudiantes y enfermeras acerca de enfermedades que son problema de salud pública, como es la diarrea aguda.
2. Distribución adecuada de los médicos.
3. Disponibilidad de camas en hospitales.
4. Programas de inmunizaciones.
5. Nutrición adecuada.
6. Control de los contactos de casos con enfermedad diarreica.
7. Eliminación de la flora y fauna nocivas.
8. Educación a la familia sobre la causa infecciosa de la diarrea.
9. Control sanitario de preparadores de alimentos, sean o no profesionales.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Dentro de ella se tiene:

1. **Inmunizaciones.** Las vacunas preparadas con *Vibrio cholerae* entero, administradas por vía parenteral, confieren una protección variable de sólo 3 a 6 meses; por otro lado, las vacunas antitifoídicas parenterales disponibles no son inocuas ni protectoras, en su totalidad. Los esfuerzos que en la actualidad se efectúan para la preparación de las vacunas se hallan entorpecidos por la heterogeneidad antigénica de las cepas; sin embargo, se encuentran ya disponibles las siguientes vacunas orales:
   a) Vacuna contra rotavirus: actualmente se disponen de 2 tipos de vacunas (Rotarix® y Rotateq®). Recientemente (Rotarix®) se incluyó en el esquema nacional de vacunación desde el 2007. Recomendada aplicar antes de los 8 meses de edad.
   b) Vacunas contra fiebre tifoidea. Se recomiendan para viajeros a países con incidencia elevada de la infección, personas en contacto con portadores de *S. typhi* y trabajadores con exposición frecuente a estos microorganismos. Se encuentran disponibles vacunas con bacterias vivas atenuadas, de células muertas completas y de polisacárido capsular.
   c) Vacunas contra *Shigella*. Están en desarrollo vacunas de *E. coli* modificada que expresa el antígeno 2aO de *S. flexneri*; de una cepa de *S. flexneri* 2a con deleción de genes; y mediante mutaciones de dos genes de virulencia. La investigación es prioritaria por las características epidemiológicas de la infección por *Shigella* (alrededor de 30 000 casos reportados por año).
   d) Las vacunas contra *E. coli* enterotoxigénica y enteropatógena continúan en estudio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los agentes infectantes, para producir diarrea, entran al aparato gastrointestinal del niño a través de:

a) alimentos, bebidas u objetos contaminados;
b) contacto con portadores asintomáticos;
c) contacto con enfermos;
d) fecalismo;
e) deyecciones de reservorios o contaminantes animales, para lo cual se necesita que estén en cantidad y calidad adecuadas para producir enfermedad.

Los gérmenes llegan al estómago, donde por lo general, no pueden desarrollarse por la acidez existente; pasan luego al duodeno y yeyuno, donde se multiplican con rapidez; ya en el intestino pueden producir la enfermedad por cuatro mecanismos principales:

1. Invasión de la mucosa intestinal. *Escherichia coli* invasora, *Shigella* y los rotavirus limitan su penetración a los células epiteliales, mientras que *Salmonella*, *Campylobacter*, *Yersinia* y *Entamoeba histolytica* invaden más profundamente, hasta la submucosa. Los microorganismos se adhieren a la pared intestinal y se multiplican; en una segunda etapa producen la lesión de la mucosa. Los cambios locales que se producen son: edema, hemorragia, infiltración leucocitaria de la mucosa o de la submucosa, descamación, exudado inflamatorio, necrosis, ulceración, obstrucción de capilares y necrosis arteriolar fibrinoide. Estas alteraciones se encuentran con frecuencia e intensidad variables según el agente etiológico. Los virus, una vez que se replican en el epitelio mucoso, infectan y destruyen los enterocitos, provocando producción y migración de células inmaduras; esto causa cifras reducidas de disacaridasas, disminución de la superficie de absorción del intestino y alteración en el mecanismo de transporte de iones. Las salmonelas pueden penetrar hasta la submucosa sin lesionar la mucosa, y causan una respuesta inflamatoria que estimula la producción de prostaglandinas, lo que a su vez incrementa la actividad de la adenilciclasa y desencadena diarrea.
2. Producción de enterotoxinas. *Escherichia coli* toxigénica (toxinas termoestable, termolábil y citotoxina), *Vibrio cholerae*, *Clostridium difficile* (citotoxina) y *Staphylococcus aureus* (enterotoxina); así como, algunas cepas de *Proteus*, *Klebsiella* y *Pseudomonas*, una vez que se adhieren a la mucosa intestinal mediante el llamado factor de colonización, constituido por una proteína localizada en la superficie de la bacteria, inician la elaboración de toxinas; estos productos ocupan receptores específicos en la membrana de las células de la mucosa y aumentan la actividad de la adenilciclasa. Esta enzima provoca acumulación de monofosfato cíclico de adenosina (AMP cíclico), el cual produce inhibición de la absorción de sodio con incremento en la secreción de cloruros, bicarbonato, potasio y agua hacia la luz intestinal.
3. Elaboración de citotoxinas. Otro mecanismo importante de infección es la producción de citotoxinas que causan daño celular, inflamación y secreción intestinal aumentada, probablemente por inhibición de la síntesis de proteínas y participación de adenilciclasa, guanilciclasa o algunos otros segundos mensajeros. La *Shigella* (toxina Shiga) y el *C. difficile* son ejemplos clásicos de este mecanismo.
4. Adherencia. Las cepas enteroadherentes de *E. coli* se fijan en las células epiteliales del intestino, producen indentación de la mucosa, disolución del glucocálix y aplanamiento de las microvellosidades. También dañan el borde en cepillo y disminuyen la superficie de absorción.

Los parásitos causan diarrea por uno o más de los siguientes mecanismos:

a) barrera mecánica a la absorción;
b) lesión directa de la mucosa y recambio celular acelerado;
c) liberación de exotoxinas;
d) generación de respuesta inmunológica del huésped;
e) alteración de la motilidad.

Los fenómenos ulcerativos e inflamatorios provocados por los agentes infecciosos y el aumento del líquido en el lumen intestinal, producen distensión, hipermotilidad y tenesmo.

Se pueden resumir en cuatro los procesos responsables de la diarrea:

a) interrupción de los mecanismos de transporte de la mucosa intestinal;
b) trastornos de la permeabilidad intestinal;
c) presencia en la luz intestinal de sustancias osmóticas activas no absorbidas;
d) motilidad intestinal anormal.

La duración de esta etapa subclínica (periodo de incubación) puede ser de horas, como en las infecciones por virus, hasta días, como sucede en las bacterianas. Por lo general, es de uno a cuatro días.

ETAPA CLÍNICA

Se deben considerar los síntomas y signos, las complicaciones y el diagnóstico diferencial.

Síntomas y signos

Los datos clínicos de la diarrea aguda son de dos tipos: los generales o sistémicos y los propios del aparato gastrointestinal. Los primeros consisten en fiebre, anorexia, astenia y pérdida de peso; además, de síntomas y signos que se presentan cuando hay complicaciones, como la deshidratación y las alteraciones de otros órganos, y sistemas como convulsiones, oliguria o anuria, etcétera. Los segundos se manifiestan por náuseas, vómitos, cólicos y aumento brusco en el número de las evacuaciones y en su contenido líquido; puede haber moco y sangre en las heces y acompañarse de pujo o tenesmo. Este cortejo de síntomas y signos tendrá ciertas características, dependiendo del germen causal; a continuación se describen los aspectos clínicos de los principales:

1. **Aspectos clínicos:**
   a) *Rotavirus*. Su periodo de incubación es de uno a siete días (en general menor de 48 h); son de tipo endémi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

co-epidémico, tienen distribución mundial y afectan en general, a RN y niños menores de cinco años. A menudo inician con vómito que puede preceder a la diarrea; ocurre fiebre en 30 a 50% de los pacientes, las heces no son fétidas, contienen moco en 25% de los casos y rara vez se acompañan de sangre. Tienen un curso natural de cuatro a siete días.

b) *Escherichia coli*. El periodo de incubación de las cepas toxigénicas es de 18 h a 12 días; afecta todas las edades, pero su frecuencia es mayor en los RN y lactantes menores. Producen diarrea líquida, frecuente, fétida, sin sangre y acompañada de vómito; la fiebre puede no ser elevada, el estado general está afectado, en forma moderada, y en ocasiones se complica con desequilibrio hidroelectrolítico. Su curso natural es de 5 a 10 días. Las cepas invasoras incuban en 12 a 36 h y se manifiestan por diarrea mucosanguinolenta. En la mayoría de los pacientes se presenta fiebre elevada, continua y coexisten dolor abdominal y vómito. Se afecta el estado general en forma importante, y su curso natural es también de 5 a 10 días.

c) *Shigella*. En México la enfermedad es causada con más frecuencia por *S. flexneri*; afecta todas las edades, pero predomina entre uno y cuatro años y es excepcional antes de los seis meses. El periodo de incubación es de dos a cuatro días; la enfermedad se caracteriza por un síndrome disentérico con evacuaciones numerosas (5 a 30 en 24 h), escasas, mucosanguinolentas y casi siempre acompañadas de pujo y tenesmo. Hay fiebre y el vómito es irregular. Debido a la producción de neurotoxinas, puede acompañarse de letargo, convulsiones y signos neurológicos. El cuadro tiende a autolimitarse en un lapso entre 2 y 15 días.

d) *Campylobacter jejuni*. Afecta tanto a niños como a adultos, con una mayor frecuencia entre las dos semanas de vida y los 15 años de edad. Su incubación es de 1-11 días; el cuadro se inicia bruscamente con evacuaciones frecuentes, líquidas, abundantes, fétidas y mucosanguinolentas. Hay dolor periumbilical, vómitos y fiebre. Tiene una duración aproximada de uno a cinco días y los desequilibrios hidroelectrolítico y acidobásico son raros.

e) *Salmonella*. Afecta en principio a los lactantes; su periodo de incubación es de 8-24 horas. Los vómitos suelen ser predominantes; las evacuaciones son líquidas, con moco, con o sin sangre. Su duración es de 3 a 10 días, pero en ocasiones puede prolongarse hasta 15.

f) *Yersinia enterocolitica*. Ataca a niños menores de cuatro años; su transmisión es por contacto con animales domésticos y por ingestión de alimentos contaminados. Es más frecuente en los varones; su periodo de incubación es de 4 a 10 días. Se manifiesta por fiebre continua de 38.5 a 40 °C, vómitos, dolor abdominal y evacuaciones mucosas, algunas veces con sangre. En ciertos pacientes se presenta diarrea líquida profusa. Puede ocasionar adenitis mesentérica y confundirse con apendicitis.

g) *Staphylococcus aureus*. Se presenta durante todo el año y se adquiere por la ingestión de alimentos refrigerados que contienen la enterotoxina, principalmente lácteos, carnes secas, ensaladas y aderezos. Su periodo de incubación es de 1 a 6 h; se manifiesta por náuseas, vómitos, cólicos, cefalea, escalofrío y sudoración; por lo general no hay fiebre. La diarrea es líquida, sin moco ni sangre, y tiende a producir deshidratación grave.

h) *Entamoeba histolytica*. La forma clínica diarreica disentérica afecta tanto a niños como a adultos, predominando en los primeros; su periodo de incubación es variable. La mayor parte de los casos sólo presentan diarrea con moco y sangre y algunos sin elementos anormales. Cursa por lo general, sin fiebre, aunque ésta puede presentarse en el lactante (ver Amibiasis).

i) *Giardia lamblia*. Ataca a cualquier edad; la parasitosis masiva, sobre todo en niños pequeños y desnutridos, se manifiesta por una enfermedad aguda, de comienzo súbito, con diarrea acuosa, sin moco ni sangre, fétida y acompañada de flatulencia, distensión abdominal, náusea y anorexia.

2. Complicaciones médicas:

a) Deshidratación de severidad variable, choque hipovolémico, acidosis metabólica y alteraciones iónicas inespecíficas como hipocaliemia, hipocalcemia o hipomagnesemia.

b) Infección generalizada hacia otros órganos y sistemas (con regularidad en RN y lactantes menores): meningoencefalitis, bronconeumonía, otitis, celulitis y abscesos en los sitios de venopunción y venodisección.

c) Renales. Son consecuencia de la deshidratación y de la hipovolemia por disminución de la perfusión renal (insuficiencia renal), o secundarios a la invasión del parénquima renal por bacterias entéricas que producen nefritis intersticial (riñón séptico). También pueden resultar del síndrome de coagulación intravascular diseminada (CID).

d) Hematológicas. Puede haber anemia por infección o por deficiente absorción de nutrientes e hipoprotrombinemia, sobre todo en pacientes que tienden a la cronicidad. También puede presentarse CID.

e) Íleo paralítico. Se asocia con hipoxia del intestino e hipocaliemia. Se sospecha cuando existe meteorismo y suboclusión intestinal; en la radiografía del abdomen hay dilatación intestinal y niveles.

f) Intolerancia a azúcares. Debe suponerse cuando, después de administrarle leche, el paciente presenta vómitos, aumento de las evacuaciones, eritema glúteo y distensión abdominal. Se demuestra con la acidez de las evacuaciones y la presencia de azúcares reductores medidos con tabletas (Clinitest®) y tiras reactivas.

g) Neumatosis intestinal. Es una complicación que se asocia a menudo con íleo paralítico, intolerancia a azúcares e infección bacteriana. Se define como la presencia de aire entre las capas intestinales muscular y mucosa. El mecanismo de producción involucra la mucosa y hay distensión intestinal por sobreproducción de gas. Debe pensarse en ella cuando se encuentre distensión abdominal severa, y se comprueba al observar en la radiografía simple del abdomen los imágenes de "doble contorno" (dobles líneas paralelas) o en "anillo" (círculos concéntricos). Predomina en menores de un año y es más frecuente la localización colónica. Su pronóstico, aunque malo, ha mejorado con el uso de la alimentación intravenosa. La evolución es de siete a ocho días.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

h) Enterocolitis necrosante. Es predominante en RN pretérmino de riesgo alto, a menudo con sufrimiento fetal o hipoxia neonatal. Se manifiesta por evacuaciones mucosanguinolentas y distensión abdominal que expresan la necrosis del intestino. La neumatosis intestinal es muy frecuente; su presencia confirma el diagnóstico; en ocasiones, se aprecia neumatosis hepática (neumohepatograma), que representa con probabilidad el paso del gas hacia la circulación porta y constituye un factor de mal pronóstico (ver tema).

3. **Complicaciones quirúrgicas:**
   a) Perforación intestinal. Es la más común y resulta de lesión progresiva de la pared intestinal. Intervienen en su patogénesis la invasión y daño gradual de las capas intestinales por el germen, agregándose alteraciones circulatorias a nivel capilar resultantes de la hipovolemia, la acidosis, las toxinas, etc. El tiempo que puede tomar el proceso hasta llegar a la perforación es variable, y está relacionado con el agente causal y con las características propias del huésped, como son la edad, el estado nutricio, etc.; es importante establecer el diagnóstico diferencial con un íleo metabólico; si no se observa mejoría a pesar de un tratamiento adecuado, si persiste leucocitosis con neutrofilia y se agrega resistencia muscular abdominal, debe indicarse una exploración quirúrgica. Cuando se diagnostica la perforación por la comprobación radiológica de aire subdiafragmático, se reduce la posibilidad de supervivencia.
   b) Peritonitis. Se acompaña de fiebre elevada, excepto en los RN; el dolor abdominal es difuso y se exacerba con los movimientos; el vómito es prolongado y de material verdoso que al final se vuelve fétido. La constipación es marcada, a menos que la peritonitis esté localizada, en cuyo caso se pueden expulsar pequeñas evacuaciones diarreicas. Se presentan también inquietud, pulso rápido y respiraciones superficiales y estertorosas. Hay hipersensibilidad abdominal difusa con resistencia muscular y rebote. Cuando se afecta el peritoneo pélvico, el tacto rectal es muy doloroso. Los datos radiológicos son: opacidad difusa del abdomen, engrosamiento de las paredes intestinales y niveles hidroaéreos (signo de la escalera).
   c) Infarto intestinal. Consiste en la necrosis hemorrágica de la pared del intestino y es secundario a un fenómeno de coagulación intravascular localizada o diseminada. El cuadro clínico semeja al de una oclusión intestinal pero hay además hemorragia del tubo digestivo. Puede confundirse con diverticulitis, invaginación intestinal o colitis amibiana. En la radiografía simple del abdomen se aprecian signos de oclusión intestinal y la presencia de un asa dilatada y edematosa. Puede haber también neumatosis intestinal.
   d) Invaginación intestinal. Es una complicación poco frecuente de la diarrea aguda y consiste en la introducción de un segmento intestinal en otro. Se manifiesta (ver el apartado correspondiente) como un cuadro doloroso intermitente y oclusión intestinal. Presenta evacuaciones mucosanguinolentas como "gelatina de grosella" y se palpa en el abdomen una tumoración alargada en forma de "chorizo o morcilla". Si está muy avanzada, puede palparse por tacto rectal, dando la sensación de un cuello uterino. Los signos radiológicos son: distensión intestinal y detención de la columna de aire; en el colon con enema baritada; además, de la suspensión del paso del medio de contraste, se aprecia la imagen de "hongo".
4. **Pronóstico.** Está determinado por factores tales como la edad, el estado nutricio, la severidad del cuadro, la oportunidad del diagnóstico y del tratamiento y, sobre todo, por la existencia de complicaciones y el tipo de las mismas. La muerte sobreviene en general por deshidratación severa, acidosis metabólica grave, CID, sepsis, choque séptico o hipovolémico, insuficiencia renal o trastornos neurológicos. La letalidad varía entre 10 y 20% de los casos que ameritan hospitalización.
5. **Diagnóstico diferencial.** Debe hacerse con causas no infecciosas; se mencionarán las principales:
   a) Administración inadecuada de alimentos o de dietas. Puede producirse diarrea porque la alimentación sea inadecuada en cantidad, calidad o en su técnica de administración. En general, se produce porque las madres no poseen una cultura dietética apropiada y tratan de sobrealimentar al niño con alimentos desproporcionados en nutrientes, en general, hidratos de carbono y grasas. Son diarreas sin moco, algunas veces fétidas o fermentadas, no se acompañan con fiebre y su tratamiento requiere de revisión y equilibrio dietético de acuerdo con la edad del niño.
   b) Alergia intestinal. Principalmente a la caseína de la leche de vaca o de la madre. A menudo existen antecedentes personales y familiares de padecimientos alérgicos y es más frecuente en las primeras semanas de la vida. Las evacuaciones pueden tener moco y sangre, suelen acompañarse de dolor abdominal y vómitos y en ocasiones de dermatosis. Su tratamiento consiste en suministrar productos exentos de caseína, como es el alimento de soya.
   c) Síndromes de malabsorción. Pueden ser deficiencias congénitas o adquiridas de disacaridasas, malabsorción congénita o adquirida de monosacáridos, deficiencia de enteroquinasa, intolerancia a la proteína de soya, síndrome de Wiscott-Aldrich, mucoviscidosis, síndrome de intestino corto, hipomagnesemia primaria, aplasia tímica congénita, abetalipoproteinemia, linfangiectasia intestinal, enfermedad de Whipple, malabsorción de vitamina B_{12}, esprue tropical, enfermedad celiaca y aclorhidria congénita. También pueden ser alteraciones endocrinas como la enfermedad de Addison, hipertiroidismo y tumores de la cresta neural; por último: acrodermatitis enteropática y enteropatía perdedora de proteínas. Todos estos Cuadros se caracterizan por diarrea intermitente o continua, casi siempre desde el nacimiento. Algunas veces hay antecedentes hereditarios o familiares de la enfermedad y tienden a producir desnutrición.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Es fundamental la atención médica oportuna para limitar el curso y la evolución de la enfermedad y, como consecuencia, evitar las complicaciones, las secuelas o la muerte. Esto se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

realiza a través del conocimiento de la historia natural y social de la enfermedad en sus aspectos del agente, huésped y ambiente, de la aparición de primeras manifestaciones clínicas: fiebre, vómito y diarrea. El diagnóstico del síndrome diarreico, debe ser integral: etiológico, fisiopatológico y nosológico; además, se deben tener en cuenta las repercusiones metabólicas y las complicaciones.

1. **Diagnóstico etiológico:**
   a) Enfermedad viral. Identificación del virus por microscopia electrónica e inmunomicroscopia, o por cultivo. Detección del antígeno viral mediante fijación de complemento, inmunofluorescencia indirecta, contrainmunoelectroforesis, electroforesis del RNA viral, radioinmunoensayo y ensayo inmunoenzimático (ELISA). Demostración de anticuerpos específicos por neutralización, inmunomicroscopia, contrainmunoelectroforesis, fijación de complemento, inhibición de la hemaglutinación y ELISA. La citología fecal es negativa y en sangre se produce leucopenia con linfocitosis o neutropenia.
   b) Enfermedad bacteriana. Identificación de las bacterias por coprocultivo, técnicas serológicas y bioquímicas. Ha sido motivo de preocupación el encontrar variables clínicas o de diagnóstico rápido para identificar aquellos pacientes con diarrea bacteriana por las implicaciones terapéuticas que tiene; las investigaciones no han sido consistentes en sus resultados. En la figura 18-2 se presenta una guía simple. La citología fecal puede orientar hacia la presencia de una bacteria enteroinvasora cuando se encuentran abundantes leucocitos polimorfonucleares. La Bh muestra leucocitosis con neutrofilia y bandemia, excepto en salmonelosis, en la que puede haber leucopenia.
   c) Enfermedades parasitarias. *Entamoeba histolytica* se identifica mediante examen directo de la materia fecal, por contraste de fase, de preferencia tomada de las lesiones por medio de proctosigmoidoscopia, coproparasitoscópico seriado y cultivo, demostración de anticuerpos específicos por reacciones de floculación, contrainmunoelectroforesis, inhibición de la hemaglutinación y fluorescencia. La Bh puede mostrar anemia, leucocitosis y neutrofilia. *Giardia lamblia* se busca mediante coproparasitoscópico por concentración y en fresco, por estudio del líquido duodenal obtenido con cápsula de Beal o por aspiración directa con sonda; por biopsia duodenal, *Trichomonas* y *Balantidium coli*, por coproparasitoscopia y cultivo en medios especiales.
   d) Enfermedades por hongos. Se diagnostican por demostración de levaduras en el examen directo del frotis, o por cultivo específico para hongos.
2. **Diagnóstico fisiopatológico y nosológico.** Está en relación con el cuadro clínico; así como, con las complicaciones: para la deshidratación y la acidosis metabólica, las determinaciones de pH, CO_2, sodio, potasio, cloro, calcio y magnesio; para la insuficiencia renal, urea, creatinina, densidad urinaria, relaciones U/P de urea, creatinina y osmolaridad, y fracción excretada de sodio; para diseminación séptica: hemocultivo, mielocultivo, urocultivo y cultivo del LCR. Si se sospechan complicaciones abdominales, efectuar estudio radiográfico del abdomen, etc.
3. **Tratamiento etiológico:**
   a) Enfermedad viral. No hay tratamiento específico.
   b) Enfermedad bacteriana. Los antibióticos sólo son útiles en algunas enfermedades diarreicas producidas por bacterias. Tienen valor terapéutico comprobado en los siguientes casos:
   Para *Shigella* y *E. coli* enteroinvasiva: trimetoprima con sulfametoxazol (TMP-SMX) 5 y 25 mg/kg/día repartido c/12 h v.o., por cinco días o ampicilina, 25 mg/kg/día repartida c/6 h v.o., por cinco días.
   Para *E. coli* enterotoxigénica: TMP-SMX a la dosis arriba descrita, por tres días.
   Para colitis seudomembranosa por *C. difficile*: vancomicina, 20 mg/kg/día repartido cada 6 h por siete días

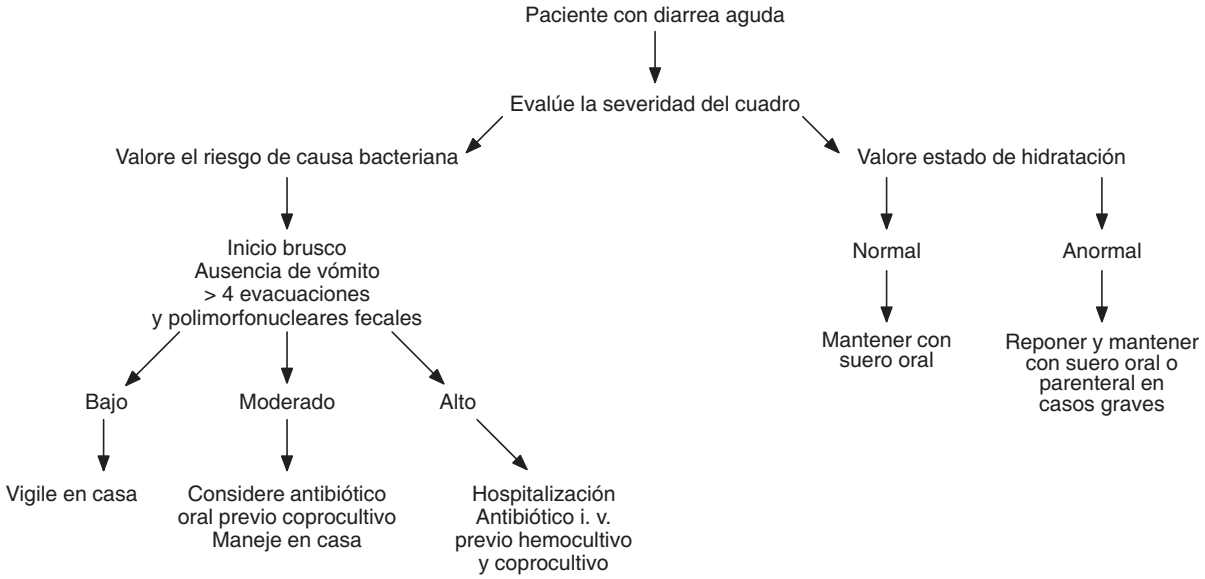


Figura 18–2. Orientación en el manejo del paciente con diarrea aguda.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o metronidazol, 20 mg/kg/día repartido cada 8 h por siete días v.o.

Son de efecto benéfico dudoso, o desconocido: Para *C. jejuni*: eritromicina, 30 mg/kg/día repartida cada 8h v.o., por cinco a siete días. Para *Y. enterocolitica* y *E. coli* enterohemorrágica: TMP-SMX en dosis y vía comentadas, por tres a cinco días.

c) Enfermedad parasitaria. Para *E. histolityca*: Metronidazol, 30 mg/kg/d repartido c/8 h v.o., por 5 a 10 días, o dehidroemetina (casos graves), 1.5 mg/kg/d cada 24 h i.m., por cinco días.

Para *G. lamblia*: Metronidazol, 15 mg/kg/día repartido cada 8 h v.o. por siete días o furazolidona, 6 mg/kg/día repartido cada 6 h por siete días.

Para *T. hominis* y *B. coli*: Metronidazol a la misma dosis que para *G. lamblia*.

d) Enfermedad por hongos. Para *C. albicans*: Nistatina, 200 000 a 400 000 U/día repartida cada 8 h v.o., hasta dos a tres días después que han desaparecido los síntomas.

4. **Prevención de la deshidratación.** La prevención de la deshidratación es uno de los aspectos más importantes en el manejo integral de la diarrea aguda. En este sentido, la hidratación oral, es considerada como uno de los avances terapéuticos más relevantes (ver apartado de Hidratación oral).
5. **Tratamiento dietético.** El abordaje dietético en los niños que padecen diarrea es aún controvertido y las posturas van desde aquellas que promueven el mantenimiento de una alimentación normal durante la enfermedad, hasta los que recomiendan su reducción significativa en la etapa aguda, con sobrealimentación en la convalecencia. Los argumentos para la primera postura, se basan en la capacidad intestinal para la absorción de nutrimentos aún, en presencia de inflamación intestinal y en la reducción del déficit nutricional consecutivo a la enfermedad. La segunda sustenta que algunas dietas pueden agravar la diarrea de ciertos pacientes y que la sobrealimentación en la convalecencia restaurará el buen estado nutricio. Una posición intermedia es quizá más razonable e implica la evaluación del caso particular. Las recomendaciones del autor son las siguientes:
   a) si hay vómito, conviene un periodo corto de ayuno, no mayor de 4 h, durante el cual se suministra en forma exclusiva la solución con sales de rehidratación oral;
   b) cuando un niño es amamantado, la alimentación debe continuarse;
   c) si recibe alimentación con leche industrializada y la diarrea no es severa, puede mantenerse, y en caso de que la diarrea se agrave, optar por diluir o suspender la fórmula, según sea el caso;
   d) cuando se comprueba intolerancia a la lactosa, se prescriben fórmulas libres de este carbohidrato, de las cuales existen diversas marcas en el comercio, o bien se sustituirá la leche por fórmulas a 8 a 12% preparadas con harina de soya (se dispone de diversos productos desodorizados para su mejor aceptación y algunos adicionados de polímeros de glucosa para suplir la sacarosa). En ausencia de esta complicación, no está justificado su uso, en vista de que no proporcionan ventajas adicionales y su costo es elevado;
   e) por último, si hay intolerancia a lactosa y a las fórmulas con harina de soya, pueden emplearse preparados más simples pero bien equilibrados, compuestos por glucosa, aceite de maíz y caseína, o dietas elementales producidas con aminoácidos. Éstos deben ser prescritos y vigilados por personal especializado;
   f) si fallan los recursos anteriores, queda por último la nutrición parenteral total, que por fortuna no se requiere con mucha frecuencia.

   Con referencia a la alimentación durante el episodio diarreico, la Norma Oficial Mexicana, recomienda continuar la alimentación habitual y la lactancia materna en tetadas más cortas, pero más frecuentes; evitar la introducción en este lapso de nuevos alimentos; y estimular al paciente a comer todo lo que quiera. Exhorta para que se aumenten los líquidos (agua, té, agua preparada con frutas frescas, sopas, caldos, yogur y atoles de maíz o arroz) y ofrecer SRO, Vida Suero Oral.

   Con relación al suministro de atoles de cereal, el autor del tema (datos no publicados), en un estudio aleatorizado de 90 pacientes, observó reducción de 37% del gasto fecal con la solución de cereal de maíz y de 46% con la de arroz suministradas en concentración de 5% durante un lapso de 2 h en cantidad de 50 mL/kg, resultados que son concordantes con otros estudios publicados.
6. **Tratamiento sintomático.** Estos medicamentos pueden dividirse en cuatro grupos:
   a) Modificadores del peristaltismo: entre los que se encuentran la atropina y sus derivados, el difenoxilato y la loperamida. Su mecanismo de acción es por producción de contracciones segmentarias del intestino y son rápidos. Pueden también, inhibir la secreción intestinal de líquidos y electrólitos. Su uso puede resultar peligroso por los efectos colaterales que producen (sequedad de mucosas, fiebre, somnolencia y taquicardia) y por empeorar el curso clínico de la shigelosis y la colitis seudomembranosa. Además, el difenoxilato se ha asociado con depresión respiratoria y coma.
   b) Adsorbentes: el caolín, la pectina y la atapulgita activada son quizá los medicamentos empleados con más frecuencia; su administración busca la adsorción de toxinas y líquidos y con esto mejorar la diarrea; sin embargo, no se cuenta con evidencia que apoye su utilidad y sí pueden tener los efectos deletéreos de adsorción de nutrientes y medicamentos.
   c) Modificadores de la secreción intestinal: el subsalicilato de bismuto ha mostrado efectividad para el manejo de la "diarrea del viajero"; sin embargo, presenta problemas en relación con la absorción de salicilato y de bismuto.
   d) Probióticos, prebióticos y simbióticos: son recursos terapéuticos que ayudan para la prevención de la diarrea asociada a antibióticos y de la diarrea infantil; reducen la duración de la enfermedad en los niños, tanto la causada por rotavirus como por otros agentes, y disminuyen el periodo de eliminación fecal de los virus; asimismo, son de utilidad como terapéutica en la infección recurrente por *C. difficile*. Los primeros han sido más estudiados. En una revisión sistemática, sólo los lactobacilos GG mostraron un efecto consistente, aunque otras cepas también pueden ser efectivas; en un metaanálisis en el que de 26 estudios sólo nueve cumplieron los criterios de aleatorización y control con placebo, los tratados con *Lactobacillus* acortaron su evo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lución en 0.7 días (intervalo de confianza 0.3 a 1.2 días) y en 1.6 evacuaciones al segundo día (intervalo de confianza 0.7 a 2.6 evacuaciones).

En conclusión, con excepción de los probióticos, ninguno de los medicamentos descritos en este apartado son recomendables para el tratamiento de la diarrea aguda, sobre todo en niños menores de tres años, en quienes pueden resultar inclusive peligrosos.

Limitación del daño

Tratamiento de las complicaciones

1. Deshidratación. Si no hay vómito o estado de choque, se puede emplear la rehidratación oral. Según el resultado, se repetirá el esquema, se administrarán soluciones parenterales o se continuará con la fase de mantenimiento, que es en todo semejante a la mencionada para la prevención de la deshidratación. Si se requiere de administración endovenosa de soluciones y la deshidratación es severa, se infundirá solución salina isotónica o solución de Hartman, a razón de 50 mL/kg en la primera hora, y se continúa con 25 mL/kg la segunda hora, repitiéndose este mismo volumen la tercera hora (Plan C de la Norma Oficial Mexicana); se valora el suministro de SRO antes de terminar este último periodo.
2. Acidosis metabólica grave. Se corregirá con solución de bicarbonato de sodio, suministrando en forma empírica 3 a 5 mEq/kg/día, o bien la cantidad requerida según el déficit de CO_2 total o el cálculo por exceso de base.
3. Hipopotasemia. Cuando se ha logrado una buena uresis, se agregará cloruro de potasio a las soluciones IV., para proporcionar 3 a 6 mEq/kg/día.
4. Hipocalcemia. Agregar a las soluciones 100 a 200 mg/kg/día de gluconato de calcio (1 a 2 mL/kg/día de una solución a 10%).
5. Sepsis. Antimicrobianos, de acuerdo con el agente causal.
6. Insuficiencia renal. Restricción de líquidos, sodio y potasio; diálisis peritoneal o hemodiálisis, según el caso.
7. Complicaciones quirúrgicas. Corrección de la deshidratación y del desequilibrio electrolítico, administración de antimicrobianos y tratamiento quirúrgico.

Se debe tener como base el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno y adecuado para evitar complicaciones, tanto locales como sistémicas. Es muy importante el uso juicioso de medicamentos antibióticos, sintomáticos, líquidos y electrólitos, etc.; así como, la instalación de medidas dietéticas adecuadas para evitar la desnutrición. Esta complicación constituye la secuela más importante de la diarrea, sobre todo cuando se prolonga o se repite. Las secuelas disminuyen o se evitan con un diagnóstico oportuno y tratándolas de manera adecuada.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Estas medidas van dirigidas a lograr la recuperación física, psicológica y social de un niño que ha padecido diarrea infecciosa, que desarrolló complicaciones y dejó secuelas. En el aspecto físico, la medida más importante es el manejo de la desnutrición, por medio de la educación nutricional y del aporte económico-cultural adecuado para el niño y la familia. También deberán evitarse las manifestaciones pluricarenciales, los trastornos neurológicos, los síndromes de disfunción cerebral (problemas de aprendizaje y conducta) y las infecciones renales.

Por último, prevenir las complicaciones quirúrgicas y las bridas posoperatorias. En el aspecto psicológico se requiere apoyo moral para la familia y para el enfermo convaleciente, para que reconozcan el origen de la enfermedad, las complicaciones de la misma y la forma de prevenirla. En lo social, ayudará integrar al niño dentro de la familia y a ésta en la comunidad, y sobre todo, entender que los medios de educación higiénica son los más importantes para prevenir la repetición de la diarrea. La historia natural y social del paciente con diarrea aguda y sus niveles de prevención se observan en la figura 18-3.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Que el lector participe en la información de medidas higiénicas a las familias y a la comunidad donde vive y trabaja, para lograr una disminución de la morbimortalidad de la diarrea aguda. Que investigue en su zona de influencia cuáles son las causas más frecuentes del síndrome diarreico.

NIVELES DE PREVENCIÓN

Primario. Es responsabilidad del médico general o familiar conocer los factores de riesgo y promover la salud de la comunidad, tanto en lo individual como en lo familiar y colectivo; diagnosticar las diarreas infecciosas y ofrecerles un tratamiento oportuno; prevenir la deshidratación mediante la administración de SRO desde el momento en que se diagnostica la enfermedad diarreica; conducir al niño que tiene diarrea severa al pediatra para su manejo. **Secundario.** Además, de las acciones del nivel primario, corresponde al pediatra diagnosticar y tratar de manera eficiente las complicaciones médicas y referir al enfermo en caso necesario al tercer nivel de atención (nefrólogo pediatra, cirujano pediatra, etc). **Terciario.** En este nivel deben tratarse en forma eficaz los casos complicados que requieren una mayor tecnología para su resolución y lograr su rehabilitación, figura 18-3.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de los siguientes es un factor de riesgo asociado con mayor duración de la enfermedad diarreica aguda?: **a)** edad del paciente; **b)** peso bajo al nacimiento; **c)** aseo deficiente de las manos de la madre; **d)** almacenamiento de agua en recipientes destapados; **e)** a y c son correctas.
2. Cuando en la radiografía simple del abdomen se aprecian signos de oclusión intestinal y la presencia de un asa dilatada y edematosa, debe hacer pensar en: **a)** Peritonitis; **b)**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo patogénico				
Agente. Virus: Rotavirus, parvovirus, adenovirus, coronavirus, reovirus, calcivirus, astrovirus, ECHO, coxsackie, pararrotavirus, agente Norwalk y pestivirus. Bacterias: *E. coli*, *Shigella*, *C. jejuni*, *Salmonella*, *Y. enterocolítica*, *V. cholerae* y *Plesiomonas*, *Pseudomonas*, *Klebsiella* y *Proteus*. Parásitos: *E. hystolitica*, *G. lamblia*, *T. hominis*, *Balantidium coli*. Huésped. Inmunidad específica y mecanismos gastrointestinales de resistencia. Edad: más susceptibles neonatos y lactantes. Amamantamiento: confiere protección. Estado nutricio: mayor susceptibilidad y gravedad en desnutridos.	Etapa clínica	Fiebre, anorexia y pérdida de peso Náusea, vómito y cólico Aumento en número de evacuaciones Disminución en la consistencia Pujo y tenesmo Moco y sangre en las heces	Complicaciones: a. Médicas: deshidratación, septicemia, insuficiencia renal, anemia, íleo paralítico, intolerancia a azúcares, neumatosis intestinal b. Quirúrgicas: perforación intestinal, peritonitis, infarto e invaginación intestinales	Muerte Recuperación Recuperación
Medio ambiente: distribución mundial. Más frecuente en clima cálido. Medio socioeconómico bajo. Hacinamiento. Mala higiene personal, de alimentación y de vivienda. Fecalismo al aire libre. Disponibilidad y almacenamiento de agua inadecuados.				horizonte clínico
	Etapa subclínica	Ingestión de microbios a través de manos, alimentos, bebidas u objetos contaminados. Multiplicación intestinal. Periodo de incubación de uno a cuatro días.	Mecanismos patogénicos: 1. Invasión de la mucosa. 2. Producción de enterotoxinas. 3. Elaboración de citotoxinas. 4. Adherencia.	Procesos intestinales: a. Interrupción de los mecanismos de transporte de la mucosa intestinal. b. Trastornos de la permeabilidad intestinal. c. Osmolalidad intestinal aumentada. d. Motilidad intestinal anormal.

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Educación para la salud Saneamiento ambiental Higiene personal adecuada Lavado frecuente de manos Baño general Higiene de los alimentos Disposición adecuada de excretas Protección y recolección de basura Higiene y conservación de alimentos Orientación nutricional	Nutrición adecuada Amamantamiento Inmunizaciones contra: Rotavirus Fiebre tifoidea *Shigella* *E. coli* enterotoxígenica *E. coli* enteropatógena Concentrados de inmunoglobulina	Sospecha etiológica por citología fecal Diagnóstico etiológico por identificación de los microbios por microscopia electrónica, de luz, detección de antígenos o anticuerpos Tratamiento etiológico para *Shigella*, *E. coli* enteroinvasiva, *E. coli* enterotoxigénica, *C. difficile*, *E. histolytica* y *G. lamblia*	Laboratorio: citología hemática electrolitos, gasometría urea y creatinina, hemocultivos Radiodiagnóstico en sospecha de complicaciones quirúrgicas Rehidratación oral o parenteral Tratamiento de los desequilibrios iónicos y acidobase Antibióticos para sepsis Tratamiento quirúrgico en perforación, invaginación o infarto intestinal y en peritonitis	Rehabilitación nutricional Soporte moral a la familia y al convaleciente Reintegración del niño a la familia Reintegración de la familia a la comunidad

Figura 18–3. Historia natural y social del paciente con diarrea aguda y sus niveles de prevención.

perforación intestinal; **c)** infarto intestinal; **d)** neumatosis intestinal; **e)** invaginación intestinal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Agostoni C, Axelsson I, Braegger C, *et al*: Probiotic bacteria in dietetic products for infants: A commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004;38:365-74.

Ahmed FU, Karim E. Children at risk of developing dehydration form diarrhea: a case-control study, J Trop Pediatr. 2002;48:259-63.

Barragan-Guzman BA, Orozco-Alatorre LG, Mariscal Zuno SR. Atole de maíz comparado con Vida suero oral en el tratamiento de niños con diarrea aguda con gasto fecal alto. Bol Med Hosp Infant Mex. 1998;55:65-69.

Bhutta Ahmed Z. Acute gastroenteritis in children. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007: 1605-617.

Cortés Gallo G. Diarrea aguda y complicaciones médico-quirúrgicas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 667-79.

Ezendam J, Van Loveren H. Probiotics: immunomodulation and evaluation, safety and efficacy. Nutr Rev. 2006;64:1-14.

Kotloff KL, Bacterial diarrheal pathogens. Adv Pediatr Infect Dis. 1999;14:219-67.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **c**.

CÓLERA

Dr. Gabriel Cortés Gallo
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar la interacción de los factores del agente, huésped y ambiente en el periodo prepatogénico del cólera. Describir la etapa patogénica de la enfermedad y explicar las medidas de prevención primaria, secundaria y terciaria con sus niveles de aplicación.

CONCEPTO

El cólera es un síndrome clínico-epidemiológico infecto-contagioso, transmisible a través de la ingestión de agua y alimentos contaminados, causado por *Vibrio cholerae*, habitualmente del serotipo O1. En su forma grave se manifiesta por diarrea acuosa abundante con aspecto de "agua de arroz", sin dolor abdominal ni fiebre, que en el curso de 4 a 12 h lleva a la deshidratación. Si no se inicia pronto el tratamiento, puede conducir a hipopotasemia, acidosis metabólica, hipovolemia y muerte. Dos hechos epidemiológicos característicos son:

a) su tendencia aparecer en brotes explosivos que se inician de manera simultánea en distintos focos;
b) su propensión a causar verdaderas pandemias que afectan en forma progresiva a muchos países en diversos continentes en el curso de muchos años.

Está considerada, junto con ántrax, botulismo, brucelosis, plaga, tularemia y encefalitis viral, como una enfermedad epidémica en ocasiones relacionada con bioterrorismo.

Puntos sobresalientes

- Epidemiológicamente se caracteriza por tendencia a aparecer en brotes hasta provocar una pandemia.
- La educación para la salud es la clave para concienciar al público y lograr su participación en las medidas de control.
- Un buen saneamiento ambiental incluyendo agua, alimentos y la higiene personal reducen de manera sustancial el riesgo de transmitir *Vibrio cholerae*.
- En su forma grave se manifiesta por diarrea acuosa abundante con aspecto de "agua de arroz", que en el curso de 4 a 12 h lleva a la deshidratación.
- La rehidratación es el tratamiento más importante. Los antibióticos son útiles para acortar la duración de la enfermedad, reducir el periodo de excreción de los organismos y disminuir los requerimientos de líquidos.

MORBIMORTALIDAD

Morbilidad

De las siete pandemias acontecidas, la tercera, la cuarta y la séptima han afectado a México. Hasta 1991, en que se notificaron los primeros casos en Perú, el cólera se había reportado en 20 países de África y cinco de Asia, y el origen en este país sudamericano probablemente fue la inmigración de pacientes o alimentos contaminados. Del Perú la enfermedad se difundió a México, entre otros países del continente americano, quizá fue por vía aérea, llevada por un portador. En nuestro país el primer caso se detectó en junio de 1991 en el estado de México; la muestra fecal resultó positiva para *Vibrio cholerae* O1 biotipo El Tor, serotipo Inaba. Desde entonces y hasta el mes de agosto del mismo año, se habían comunicado 688 casos en los estados de México, Hidalgo, Veracruz, Chiapas, Puebla y Tabasco.

La Organización Mundial de la Salud reportó en 1999 y acumulados hasta el 31 de marzo del 2000 un total de 254 310 casos en el mundo; de éstos, 8 126 (3.2%) sucedieron en América y sólo nueve en nuestro país. La letalidad del padecimiento en todo el mundo fue de 3.6%, mientras que en América ésta fue de 1.3%, lo cual corresponde a menos de 50%. En México no hubo defunciones. Los datos del Sistema Único de Información para la Vigilancia Epidemiológica (SUIVE) comunicaron un solo caso en 2001 (notificado en el Estado de Jalisco, perteneciente a la Federación Centrooccidente de México). En 2002, no se declaró ninguno. La baja incidencia y letalidad obedecen quizá a la mejoría en las condiciones de higiene y en la aplicación intensiva de medidas preventivas tanto en las comunidades como en los individuos, y al tratamiento oportuno y adecuado de los casos.

Mortalidad

A partir de 1998, en México, no se han notificado defunciones atribuibles a este padecimiento.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Vibrio Cholerae, es un bacilo gramnegativo, corto, curvado, que mide 1.5 por 0.4 µm, son anaerobios facultativos; por lo general, móviles con un solo flagelo polar, fermentan los carbohidratos y reducen los nitratos a nitritos. Pertenece a la familia *Vibrionaceae*.

Producen una neuraminidasa que degrada los gangliósidos intestinales transformándolos en monosialosis, que es el receptor específico de la toxina colérica (TC). Las especies se han clasificado de acuerdo con los determinantes hidrocarbonatos de su antígeno somático O; se han definido alrededor de 140 serotipos y se agrupan en aquellos que aglutinan el antisuero al antígeno O1 (*V. cholerae* O1) y los que no lo hacen (*V. cholerae* no O1). Existen dos biotipos, el clásico y El Tor, y dentro de cada biotipo tres serotipos: Ogawa, Inaba

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

e Hikojima. El biotipo Tor, ha ocasionado casi todos los brotes de cólera recientes. En 1992, una epidemia de cólera atribuible al serogrupo O139 Bengala de *V. cholerae* (una cepa no toxigena O1), originó una epidemia de cólera en India y Bangladesh, esta cepa produce cuadros graves, se disemina con rapidez a los países vecinos y produce epidemias importantes.

Huésped

El desarrollo de la enfermedad depende de la acidez gástrica (un pH de 5 o menos destruye el microorganismo). Los desnutridos están más propensos a padecerla, la leche materna protege a los lactantes. En la última pandemia presentada en México, el grupo de edad más afectado fue el de 25 a 44 años, en los menores de 15 años, el grupo etario predominante fue el de 5-14 años, observándose un predominio en el sexo masculino de 1.7:1. Hay inmunidad antibacterial y antitóxica, siendo la primera la más importante.

La infección por el biotipo clásico confiere protección durante tres años en 100% de los casos, mientras que con el Tor alcanza 90% y la inmunidad es biotipo específica. Asimismo, la inmunidad es serotipo específica.

Ambiente

El hombre es el único huésped natural documentado, y el agua y los alimentos, en especial los pescados y mariscos contaminados, son los vehículos de transmisión más importantes.

La enfermedad se adquiere por la ingestión de agua y alimentos contaminados, en particular leche, arroz, lentejas, papas, fríjol, huevo y pollo almacenados sin refrigeración, pescado y mariscos provenientes de aguas contaminadas y consumidos sin cocinar o mal cocinados.

El riesgo aumenta en medios socioeconómicos con condiciones de habitación inadecuadas, malos hábitos higiénicos personales y de alimentación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En el apartado de Diarrea aguda y sus complicaciones médico-quirúrgicas, se detallan las medidas aplicables a todos los casos de diarrea aguda y el cólera no escapa a esa agrupación; se harán algunas anotaciones específicas contenidas en el documento de la OMS y OPS "Pautas para el control del cólera":

1. La educación para la salud es la clave para concientizar al público y lograr su participación en las medidas de control.
2. Un buen saneamiento ambiental y la higiene personal reducen de manera sustancial el riesgo de transmitir patógenos entéricos, entre ellos el cólera.
3. Las instalaciones apropiadas para la disposición de las heces humanas son una necesidad básica de todas las comunidades. En las zonas amenazadas por el cólera es vital construir dichas instalaciones.
4. El acceso a fuentes de agua segura también constituye un requisito básico.
5. En vista de que los alimentos pueden ser un vehículo importante de infección, la educación para la salud deberá resaltar la importancia de lo siguiente:
   a) Cocinar bien los alimentos hasta que estén totalmente cocidos;
   b) consumir los alimentos cocinados mientras están aún calientes;
   c) después de utilizarlos, lavar y secar por completo todos los utensilios de cocinar y de servir los alimentos;
   d) manejar los alimentos de forma que se evite la contaminación por otros artículos;
   e) lavarse las manos en forma minuciosa con jabón después de defecar y antes de preparar los alimentos.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Inmunizaciones

Las antiguas vacunas parenterales son de eficacia baja y en la actualidad no se recomiendan en áreas endémicas, durante las epidemias o para personas que viajarán a regiones con comportamiento endémico. Las vacunas orales de células muertas, con o sin subunidad B de la TC, tienen alguna utilidad, sobre todo para individuos que habitan en zonas endémicas; las pruebas de campo de larga escala han demostrado que producen inmunidad exitosa por seis meses y después declina; los pacientes que más lo necesitan como son los niños que no han padecido la enfermedad; la respuesta es mala. El suplemento con cinc, más no con vitamina A, en niños de dos a cinco años, mejora la eficacia de la vacuna oral del cólera.

La incapacidad para inducir inmunidad en poblaciones vírgenes probablemente se debe a que la cepa empleada no expresa los antígenos TCP A del *pilus*, cuya inclusión podría mejorar su eficacia. En otro ensayo, la seroconversión en los niños fue de 68%, con semejantes resultados en los amamantados cuyas madres habían recibido al menos dos dosis de la vacuna.

Se han probado varias vacunas de células vivas, por vía oral, por lo general, eliminando los genes de la TC, en especial los de la subunidad A, sin alterar los antígenos de superficie de importancia potencial. Algunas de las cepas produjeron diarrea leve en los receptores, quizá por la conservación de algunos factores de virulencia. La mejor cepa es CVD 103-HgR (mutante con deleción de la subunidad A de la TC), por su seguridad, eficacia (confiere 80% de inmunidad contra el biotipo El Tor) y rapidez (induce inmunidad protectora desde los ocho días después de la vacunación, aun con una sola dosis en los adultos). Otro enfoque novedoso, consiste en la expresión de antígenos protectores por medio de la inserción de genes clonados en organismos portadores avirulentos. Los genes que controlan el antígeno Inaba O, se han clonado a un plásmido, el cual puede introducirse a la cepa Ty21a de la vacuna oral de tifoidea, la cual expresa en forma íntegra el lipopolisacárido Inaba O1 en su superficie que lo convierte en inmunogénico en humanos. Faltan las pruebas de campo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Alimentación

Se ha demostrado una reducción de 70% en el riesgo de cólera grave en los niños amamantados. Esta reducción del riesgo declina con la edad; sin embargo, es protectora hasta los 30 meses.

Tratamiento de contactos

Recomendado en lugares con condiciones sanitarias e higiénicas inadecuadas que indiquen que la cifra de transmisión podría ser alta. La administración de doxiciclina, tetraciclinas o trimetroprim/sulfametoxazol en término de 24 h de identificado el caso original, puede evitar eficazmente los casos "coprimarios" de cólera en miembros del circulo familiar. Sin embargo, la profilaxia con antimicrobianos, tiene escasa utilidad en la erradicación del cólera.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los hechos principales en la patogenia del cólera están bien establecidos. La infección se inicia con la ingestión de agua o alimentos contaminados con el microorganismo; después de librar la barrera ácida del estómago, coloniza el epitelio del intestino delgado por medio del *pilus* y otros factores. La TC producida por los vibriones adheridos, altera el transporte de iones por las células epiteliales del intestino. La pérdida consecutiva de agua y electrólitos lleva a la diarrea severa característica de la enfermedad. El ciclo completo se muestra en la figura 18-4.

La estructura de la TC está compuesta por dos subunidades A y B, cada una con funciones específicas. La B sirve para fijar la TC completa al receptor celular y la A posee funciones enzimáticas intracelulares. La B contiene 103 aminoácidos y pesa 11.5 kilodaltones; la A tiene una masa de 21.8 kilodaltones y se compone de dos péptidos: A1 y A2, unidos por un puente de disulfuro. El receptor para la TC es el gangliósido GMI y su blanco intracelular es la adenilciclasa que media la transformación de ATP en AMP cíclico, un mensajero fundamental para diversas vías metabólicas celulares que activa la proteincinasa A; ésta conduce a secreción elevada de CI- por las células de las criptas intestinales y disminución en la absorción acoplada de cloruro de sodio por las células vellosas. Evidencias recientes sugieren la participación de prostaglandinas y del sistema nervioso entérico en la respuesta hacia la TC.

Las concentraciones elevadas de lactoferrina, mieloperoxidasa, prostaglandina E2, leucotrieno B4 y óxido nítrico, al igual que otros metabolitos, durante la etapa aguda del cólera, indican que el sistema inmunológico natural, al igual que los procesos inflamatorios, se activa en niños infectados por *Vibrio cholerae* O1 y O139. El periodo de incubación es corto, por lo general de uno a tres días, con una variación desde algunas horas hasta cinco días.

ETAPA CLÍNICA

Sólo 10% de los pacientes infectados con el biotipo clásico y 2% de los de El Tor desarrollan la forma grave de la enfermedad; en 59 y 75%, respectivamente, es subclínica y en el resto las manifestaciones son de leves a moderadas. El padecimiento se caracteriza por diarrea de intensidad variable. En 93% de los casos es de consistencia líquida, con la apariencia clásica de agua de arroz y con frecuencia media de cinco a seis evacuaciones, aunque puede ser desde una hasta 50 por día; en 85% de los pacientes su frecuencia diaria es superior a cinco. La pérdida de líquidos es abundante. En general, se acompaña de vómitos frecuentes y cuantiosos, no hay fiebre importante ni tampoco dolor o cólico intestinal. En 90% de los sujetos la duración es menor de 72 h y sólo uno de cada cinco requiere hospitalización (ver morbilidad y mortalidad).

Complicaciones médicas

La más frecuente y temible es la deshidratación consecutiva a la pérdida intestinal de líquidos, cuya magnitud varía desde deshidratación leve, en la cual los signos clínicos de este desequilibrio no son evidentes, hasta severa, en la cual el niño se encuentra en estado de choque, coma y muerte.

Pronóstico

Está condicionado por la edad, el estado nutricio, la severidad del cuadro clínico y la presencia de complicaciones y, sobre todo, por la oportunidad en la identificación de los casos y el inicio del tratamiento tanto específico con antimicrobianos, como de reposición de líquidos y electrólitos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz, tratamiento oportuno y limitación del daño

La precocidad del diagnóstico se basa en la sospecha del caso y las características clínicas del padecimiento. Durante una situación epidémica, cualquier paciente con diarrea acuosa

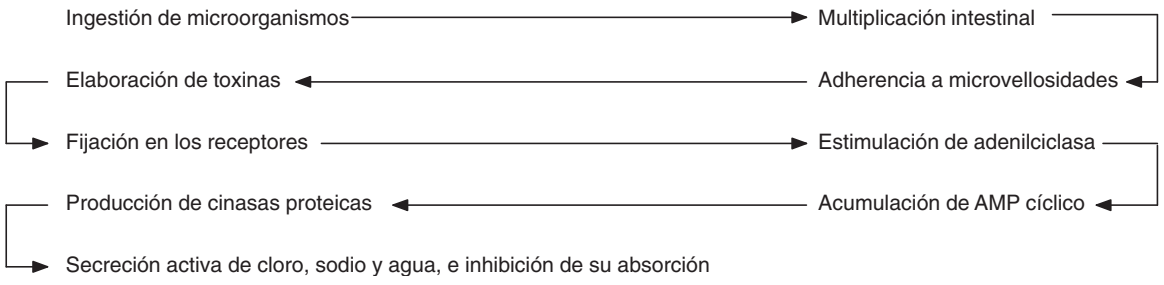


Figura 18–4. Fisiopatogenia del cólera.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

debe generar sospecha y realizarse el cultivo para la identificación del microorganismo. Los especímenes de heces o hisopos rectales de los casos sospechosos deberán transportase sin demora al laboratorio; es deseable usar un medio especial como el de Cary-Blair, pero si no se dispone de él, el hisopo rectal se colocará en una bolsa estéril de plástico.

- **Diagnóstico rápido:** en el examen en fresco con microscopio de contraste de fases o de campo oscuro, los vibriones móviles aparecen desplazándose en forma de banco de peces. En la tinción de Gram se observan pequeños bacilos gramnegativos en forma de coma. La fluorescencia directa muestra coaglutinación con anticuerpos monoclonales específicos de *V. cholerae* O:1. La sensibilidad y la especificidad de la prueba de coaglutinación son de 92.8 y 95.6%, en cada caso. Otras pruebas son: inmunodiagnóstico con anticuerpos monoclonales para *V. cholerae* O:139 Bengala e inmunoanálisis colorimétrico con partículas coloidales recubiertas de oro para *V. cholerae* O:1 y O:139 Bengala.
- **Diagnóstico mediante cultivo bacteriano:** la concentración de vibriones en heces líquidas es muy alta (106-108 UFC/mL), por lo que no es necesario utilizar medios de enriquecimiento; no obstante, estos medios se emplean de forma sistemática para obtener cultivos de 6 a 8 h. Los medios de cultivo y las características bioquímicas de los serogrupos O:1 y O:139 son idénticos. Los medios más empleados son el agar tiosulfato citrato de bilis sacarosa (TCBS) (las colonias aparecen de color amarillo al fermentar la sacarosa) y el TTGA (las colonias aparecen de color negro por reducción del telurito). Los sistemas de identificación automáticos pueden confundirlo con *Aeromonas sp.* El *V. cholerae* resultará positivo para indol, lisín descarbosilasa, ornitín descarboxilasa, lactosa, sacarosa, manitol y maltosa, y reduce los nitratos a nitritos.
- **Identificación antigénica:** se practica por técnicas de aglutinación, enfrentando el microorganismo aislado a los diferentes antisueros disponibles. Si aglutina con el antisuero O:1 o con el O:139 se habla de presuntivo *V. cholerae* O:1 o O:139. Los presuntivos O:1 se confirman tras la aglutinación con antisuero Ogawa o Inaba (Hikojima es muy raro y aglutina a ambos). Los presuntivos O:139 deben ser confirmados en un laboratorio de referencia (producción de enterotoxina colérica y verificación del antígeno O:139). La identificación puede completarse con pruebas de DNA convencionales y de codificación de genes por reacción en cadena de la polimerasa (PCR); así como, por ensayos biológicos en animales. La prueba de ELISA para identificar al *V. cholerae* O139, que se basa en anticuerpos monoclonales contra el microbio, tiene sensibilidad, especificidad y eficacia cercanas a 100%, es fácil de realizar y de bajo costo; su ventaja principal es que reduce hasta 90 min el tiempo para el diagnóstico, que por lo regular es de dos días.
- **Serología:** sólo se utiliza con fines epidemiológicos o de diagnóstico retrospectivo. La mayoría de los individuos desarrollan una respuesta inmune a *Vibrio* y a la toxina colérica a los 10 días posexposición. En áreas donde *V. cholerae* no es endémico, los títulos de los anticuerpos vibriocidas vuelven al estado basal en uno a seis meses, mientras que los anticuerpos antitoxina descienden en uno o dos años, pero no vuelven a las cifras basales. Será importante la identificación de las alteraciones metabólicas mediante una gasometría para conocer el estado del equilibrio ácido-base, cuantificación de electrólitos séricos; estimación de la osmolaridad del plasma y ejecución de una biometría hemática (Bh) para valorar hemoconcentración y cuenta leucocitaria. La medición de productos nitrogenados también es útil para juzgar acerca de la función renal. Sin embargo, es necesario reiterar que la sospecha del diagnóstico de cólera y la valoración clínica del estado de hidratación son los aspectos básicos, puesto que la primera generará los estudios necesarios para certificar el diagnóstico etiológico, proceder con las medidas de control sanitario e iniciar el tratamiento específico, y la última permitirá prevenir y tratar la deshidratación, condición que representa la complicación más frecuente y el origen de la letalidad del padecimiento.

Tratamiento etiológico

Una vez que haya cedido el vómito puede iniciarse la administración de antibióticos, los cuales se suministrarán por la vía oral dado que la parenteral no proporciona ninguna ventaja y sí incrementa el costo del tratamiento. Su beneficio radica en que reducen el volumen y la frecuencia de las deposiciones, y acortan la enfermedad y el tiempo de eliminación de *V. cholerae* por las heces. Las opciones primarias y secundarias se anotan en el cuadro 18-9.

En estudios comparativos aleatorizados se ha confirmado la eficacia de la ampicilina, la eritromicina, y la ciprofloxacina como terapéutica de elección terciaria, esta última en una dosis y sólo para adolescentes. En comparación con el tratamiento de tres días con eritromicina, la azitromicina en una sola dosis es tan efectiva como ella y tiene menos efectos colaterales, pero mayor costo.

Prevención y tratamiento de la deshidratación

Cuando el padecimiento se inicia, es recomendable empezar el suministro de solución de rehidratación oral (SRO). La cantidad será proporcional a las pérdidas por heces y vómitos y deberá ser suficiente para mantener el peso del niño y conservarlo sin signos clínicos de deshidratación. Cuando esta complicación está presente, deberá evaluarse su intensidad y procederse con la restitución del volumen perdido, seguido del mantenimiento, que tomará en cuenta tanto los requerimientos basales como las pérdidas subsecuentes de líquidos y electrólitos. Si la deshidratación es leve o moderada; esto es, si las pérdidas estimadas de líquidos se encuentran entre 5 y 10% del peso corporal, se suministra SRO por vía bucal de acuerdo con los lineamientos especificados en el

Cuadro 18–9. Tratamiento etiológico del cólera

Elección primaria:
Tetraciclina: 50 mg/kg/d por vía oral dividida en 4 tomas, durante 3 días
Elección secundaria:
Furazolidona: 5 mg/kg/d por vía oral dividida en 4 tomas, durante 3 días
Trimetroprim–sulfametoxazol: 10 y 50 mg/kg/d respectivamente, por vía oral dividido en 2 tomas, durante 3 días

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

capítulo de Hidratación oral; y si las pérdidas rebasan 10% del peso corporal, el gasto fecal es exagerado o existe alguna contraindicación para la vía bucal, se procederá a la rehidratación endovenosa, del tipo y en cantidad recomendados en el apartado Diarrea aguda y complicaciones médico-quirúrgicas.

Tratamiento dietético

Durante el suministro preventivo de la SRO y en las primeras 4 h de la rehidratación oral (fase de reposición), debe permitirse que el paciente beba agua, además, de la solución hidratante; asimismo, en los lactantes se continuará la alimentación al pecho y es recomendable apegarse a las especificaciones dietéticas en el capítulo sobre diarreas de este texto.

Tratamiento sintomático

No deberán utilizarse otros medicamentos que alteren la motilidad intestinal (atropínicos, loperamida o difenoxilato), adsorbentes (caolín-pectina o atapulgita), ni modificadores de la secreción intestinal (subsalicilato de bismuto). En ensayos recientes, se ha observado inhibición del crecimiento de diferentes especies de vibriones por lactobacilos, debido a la producción de ácidos orgánicos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Tienen vigencia los principios enunciados en el apartado Diarrea.

Actividades sugeridas

Participar en la educación sobre cólera dirigida tanto al personal de salud como a la población. Asistir a los laboratorios de salud pública e indagar sobre los procedimientos para el aislamiento e identificación de *V. cholerae*. Solicitar información en las dependencias de la Secretaría de Salud de la entidad, sobre la frecuencia de casos de cólera que se han presentado, las características clínicas predominantes y la evolución observada.

NIVELES DE ATENCIÓN

Son aplicables los conceptos señalados en el apartado de Diarrea. Debe destacarse la participación del nivel primario en la educación para la salud de la población y en el control de los brotes epidémicos, mediante la sospecha orientada y el tratamiento temprano y eficaz de los casos. El cólera es un padecimiento transmisible de notificación obligatoria a las autoridades sanitarias.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de los siguientes métodos sólo se utiliza con fines epidemiológicos o de diagnóstico retrospectivo?: **a)** examen en fresco; **b)** cultivo bacteriano; **c)** reacción en cadena de la polimerasa; **d)** serología; **e)** coaglutinación.
2. ¿Cuál de los siguientes medicamentos, en comparación con el tratamiento de tres días con eritromicina, en una sola dosis es tan efectivo, tiene menos efectos colaterales, pero mayor costo?: **a)** ampicilina; **b)** azitromicina; ceftriaxona; **d)** furazolidona; **e)** ciprofloxacina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Academia Americana de Pediatría. Vibriones, infecciones, cólera. En: Pickering LK, editor. Red Book. Informe del Comité de Enfermedades infecciosas para 2003. 26ª ed. México: Intersistemas; 2004. p. 711-13.

Cortés Gallo G. Cólera En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 679-84.

Deen LJ. Cholera (Vibrio cholerae). En: Kliegman-Behrman-Jenson- Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 1196-199.

Deen LJ, Manna B. The burden of cholera in the slums of Kolkata, India: Data from prospective, community based study. Arch Dis Child. 2005;90:1175-181.

Fukuda JM, Yi A, Chaparro L, Campos M, Chea E. Clinical characteristics and risk factors for *Vibrio cholerae* infection in children. J Pediatr. 1995;126:882-86.

Hanumanthappa AR, Rajagopal V. Rapad diagnosis of cholera by agglutination test. Indian J Pathol Microbiol. 2001; 44(2):123-24.

Robres PR, López-Velez R. Diagnóstico del cólera. An Esp Pediatr. 2002;57:364-65.

Sack RB, Nair GB, Siddique AK: Cholera. Lancet. 2004;363:223-33.

REPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **b**.

SALMONELOSIS Y FIEBRE TIFOIDEA

Dr. Héctor Antonio López Méndez

OBJETIVO

Describir la importancia de las infecciones causadas por *Salmonellas e*n nuestro medio. Identificar los factores de riesgo. Promover medidas para su prevención. Capacitar al personal de salud para hacer el diagnóstico clínico y bacteriológico temprano. Aplicar el tratamiento específico para las infecciones salmonelósicas en su etapa aguda y en el caso de fiebre tifoidea (FT) para los pacientes portadores. Prevenir complicaciones, y en caso de presentarse identificarlas y atenderlas de forma adecuada.

CONCEPTO

El término salmonelosis se aplica a todo proceso infeccioso causado por microorganismos del género S*almonellae*. El nombre de este género honra al anatomopatólogo Daniel Salmon que aisló por primera vez la *Salmonella choleraesuis*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de intestino de cerdo, en humanos se identificó el bacilo responsable de la fiebre tifoidea en 1884.

La fiebre tifoidea (FT) es la forma más grave de infección entérica y es causada por la *Salmonella typhi* (ST). Ésta se ha adaptado en forma exclusiva al hombre. Después de un periodo de incubación variable y aparición de los síntomas, el germen invade el torrente circulatorio y llega a otras partes del sistema reticuloendotelial. La frecuencia en la República Mexicana es de 5 000 casos en promedio por año, con una tasa de 3 a 4 por 100 000 habitantes. En el resto del mundo se estiman de 16 a 33 millones de episodios por año. Se reportan entre 500 000 y 700 000 defunciones cada año a nivel mundial.

Puntos sobresalientes

- La fiebre tifoidea es la forma más grave de infección entérica y es causada por la ST.
- El diagnóstico se basa en datos clínicos, epidemiológicos y bacteriológicos.
- El tratamiento de la gastroenteritis por *Salmonella* no *typhi*, no complicada, debe centrarse en una terapéutica de apoyo.
- El tratamiento de la fiebre tifoidea se realiza con antibióticos seleccionados de acuerdo a la susceptibilidad del microorganismo.
- Las complicaciones se esperan en 30% de los pacientes no tratados y en 75% causan la muerte.
- La prevención se basa en el fomento de la educación y medidas higiénico-dietéticas.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Las *Salmonellas* son bacilos gramnegativos, no formadores de esporas, flagelados no encapsulados, aeróbicos (anaerobios facultativos) que no fermentan la lactosa, ni la sucrosa, pero sí a la glucosa, maltosa y manitol, reducen nitratos y en su inmensa mayoría son móviles, todos producen gas (excepción de ST). Forman parte de la familia *Enterobacteriaceae*.

Se han descrito más de 2 500 especies de acuerdo al esquema antigénico de Kauffmann-White. Más tarde, Ewing y *et al.*, propusieron una clasificación con tres especies de *Salmonella*, la *S. cholerasuis, S. enteritidis y S. typhi (*ST*)*.

Todas las otras especies o serotipos se definieron como parte del grupo de la *S. enteritidis*, y dentro de esta especie única, hay siete subgrupos identificados por estudios de hibridación de DNA.

Huésped

La *Salmonella* se transmite por alimentos, heces y moscas, de persona a persona, por lo general en los niños, entre el primer y segundo año de vida, no hay diferencia estadística en cuanto al sexo y se observa con más frecuencia en el verano.

La ST está muy adaptada al hombre y no causa enfermedad en otros huéspedes. Tiene distribución mundial aunque con predilección por países en vías de desarrollo, Infecta con mayor frecuencia a sujetos con hipoclorhidria, personas de más de 70 años, inmunocomprometidos, personas con trasplante de órganos, enfermedad linfoproliferativa, con deficiencia de receptores para la interleucina-12 y niños en edad escolar, con baja frecuencia en preescolares y lactantes.

Cuando un miembro de la familia padece la enfermedad, existe un 30% de posibilidades de que por lo menos otra persona del núcleo desarrolle el padecimiento.

Ambiente

Las salmonelosis en general se adquieren al ingerir cantidades infectantes de algún tipo de S*almonella*, en alimentos contaminados. La dosis infectante se ha calculado en 10 000 microorganismos. La ST se adquiere, en forma obligada, por alimentos contaminados por humanos que se convierten en portadores y excretan hasta 10 millones de bacilos por gramo de materia fecal, el bacilo permanece viable en el suelo, en los depósitos de agua, en aguas negras, en mariscos ó en las carnes. Cinco por ciento de los pacientes con FT se transforman en infectantes por un periodo mayor a 12 meses, éstos son una fuente importante de contagio, sobre todo si son personas que manejan alimentos. Cuando se presentan brotes epidémicos grandes, habitualmente se deben a contaminación de las fuentes de agua. Es frecuente la presencia de *Salmonella* en el ambiente de los hospitales, en particular en la población pediátrica. Las salmonelosis asociadas con reptiles adoptados como mascotas representan un problema sanitario importante de 3 a 5% de todos los casos reportados.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El fomento de la educación y medidas higiénico-dietéticas, sigue siendo la piedra angular en el control, se debe:

- Promover, en particular, la alimentación al seno materno, incentivar para cocinar a conciencia las aves de corral, las carnes y los huevos (hasta la solidificación de la yema). No permitir que los portadores trabajen como manipuladores de alimentos. Es indispensable que éstos observen precauciones higiénicas estrictas.
- Fortalecer las campañas educativas para la prevención de las enfermedades gastrointestinales en los medios de comunicación.
- Reducir el uso de antibióticos en enfermedades diarreicas y establecer un sistema de vigilancia epidemiológico de las afecciones infecciosas gastrointestinales.
- Intentar mantener la divulgación por todos los medios de difusión masiva de las medidas, para evitar las enfermedades infecciosas gastrointestinales, con énfasis en métodos adecuados sanitarios para el procesamiento y preparación de alimentos, suministro sanitario de agua, educación acerca del lavado de manos e higiene personal, y disposición sanitaria de aguas fecales.
- Es muy importante que portadores crónicos de ST lleven a cabo precauciones higiénicas estrictas y sean revisados con periodicidad.
- Desalentar la costumbre de tener reptiles como mascotas, en particular en casas donde viven niños menores de 5 años de edad o personas inmunocomprometidas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Diagnóstico y tratamiento temprano de personas infectadas por *Helicobacter pylori* que son, en particular, sensibles a la infección por *Salmonella*.

Protección específica

Identificación de portadores del germen que son un constante riesgo para las personas que lo rodean, realizando coprocultivos seriados cada mes hasta obtener dos negativos consecutivos, en que se considera curado al paciente.

Vacunación

La inmunización contra la FT aumenta la resistencia a la infección por ST, pero el grado de protección con las tres vacunas comerciales aprobadas aún es limitado y puede ser superado por la infección de un gran inóculo bacteriano.

Las indicaciones aceptadas en la Unión americana para la aplicación de la vacuna están limitadas a viajeros por regiones en donde la FT es endémica y se reconoce el riesgo de exposición, personas con exposición íntima a un portador demostrado de FT, trabajadores de laboratorio con contacto frecuente con ST.

La vacuna no se recomienda para personas que asisten a campamentos de verano o aquellas que se encuentran en zonas de desastre durante terremotos o inundaciones.

La vacunación oral con microorganismos vivos atenuados de la cepa Ty21a se administra en cápsulas con capa entérica en días alternos hasta un total de cuatro cápsulas, y está indicada en niños desde los seis años. Las cápsulas se administran con bebidas frías, una hora antes de los alimentos. Deben mantenerse en refrigeración. No se documentan efectos adversos importantes con su utilización. La protección que brinda varía entre 43 y 96% en poblaciones endémicas. Se recomienda una nueva serie como refuerzo cada cinco años.

La vacuna inactivada parenteral, se aplica por vía subcutánea, en una dosis de 0.5 mL para mayores de 10 años y 0.25 mL para los niños entre seis meses y 10 años, y se repite después de cuatro semanas. Puede aplicarse una dosis de refuerzo en casos justificados cada tres años.

La vacuna de polisacárido capsular Vi (ViCPS) para uso parenteral, requiere una sola dosis como régimen primario y tiene pocos efectos secundarios. Se administran 25 microgramos de Vi en 0.5 mL por vía intramuscular a partir de los dos años y puede reforzarse cada 24 meses. Tiene una eficacia en promedio de 55%.

La vacuna Vi-rEPA aún en estudio, se administra a partir de los dos años de edad, con dos aplicaciones separadas entre sí por seis semanas, y en los primeros resultados ha demostrado una protección del 94%.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La ST al ingerirse en cantidades tan pequeñas como 10 000 microorganismos puede desarrollar la enfermedad aunque en algunos estudios refieren cantidades mayores a 10 millones para ser en potencia infectantes, a mayor número de microorganismos mayor es el porcentaje de enfermos, reportándose hasta 95% en pacientes que ingieren cantidades de 10 000 millones de microorganismos. El periodo de incubación se acorta con una mayor cantidad de gérmenes, pudiendo ser de sólo tres días con un gran inóculo y hasta 60 días, con los menores. Lo común es encontrar periodos de incubación de entre 7 y 14 días.

Una vez que ingresa el microorganismo, (figura 18-5) atraviesa la mucosa gástrica y viaja hacia el intestino delgado donde invade a través de la mucosa y se introduce con rapidez a las células mononucleares de los ganglios linfáticos regionales, posterior a lo cual una bacteriemia inicial los transporta hacia el hígado y el bazo. Esta diseminación sistémica es clínicamente silenciosa y de corta duración. Luego se produce un periodo de multiplicación en los macrófagos del hígado, el bazo y los ganglios linfáticos mesentéricos. Los bacilos tifoideos no son destruidos y se multiplican en forma estable dentro de los macrófagos, a diferencia del resto de las salmonellas. Cuando el número de microorganismos intracelulares llega a un umbral son liberados hacia el torrente circulatorio, iniciando un periodo de bacteriemia continua, lo que señala el comienzo de la enfermedad clínica.

Etapa clínica

La FT se manifiesta de forma muy variable en cuanto a intensidad entre un paciente y otro y se han establecido diferencias clínicas en lo que respecta a gravedad, evolución y complicaciones del cuadro clínico.

La fiebre se presenta en 95% de los casos y es la manifestación original de la enfermedad; desde la primera semana se presenta y alcanza los 40 °C en alrededor de dos o tres días, se ha reportado una bradicardia relativa con éstas temperaturas en el 50% de los pacientes, pero no se ha demostrado en el paciente pediátrico. Puede mantenerse durante otras dos semanas hasta en 40.5 °C., si se deja a la evolución natural. La diarrea se demuestra hasta en la mitad de los casos, siendo más frecuentes en menores de un año, de coloración verde (sopa de guisantes) y pueden estar alternadas con constipación hasta en 38%; hay dolor abdominal en un 20-40% y vómitos hasta en alrededor del 60% de los casos.

La cefalea es característica y se refiere hasta en 75% de los casos, acompañada de mal estado general, escalofríos, diaforesis, disfagia, mialgias, artralgias y anorexia.

Se manifiesta hasta en 30% de los casos un *rash* rosado papular moderado en tórax anterior y abdomen, y se presentan en escaso número. Es posible que se agreguen manifestaciones neurológicas, psiquiátricas, respiratorias o cardiacas.

Puede haber dolor, hipersensibilidad y datos claros de irritación peritoneal por perforación intestinal al final de la segunda semana por destrucción de las placas de Peyer en el borde antemesentérico del íleon.

En ocasiones hay una caída súbita de la presión y signos de choque seguidos de sangre oscura o fresca en las heces por hemorragia intestinal, en particular, en pacientes no tratados.

Las gastroenteritis causadas por el resto de *Salmonellas* se manifiestan con posterioridad a un periodo de incubación de entre 8 y 48 h, con náuseas, cefalea, vómitos y diarrea profusa; es común la fiebre de grado bajo y la crisis suele resolverse en dos a tres días.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

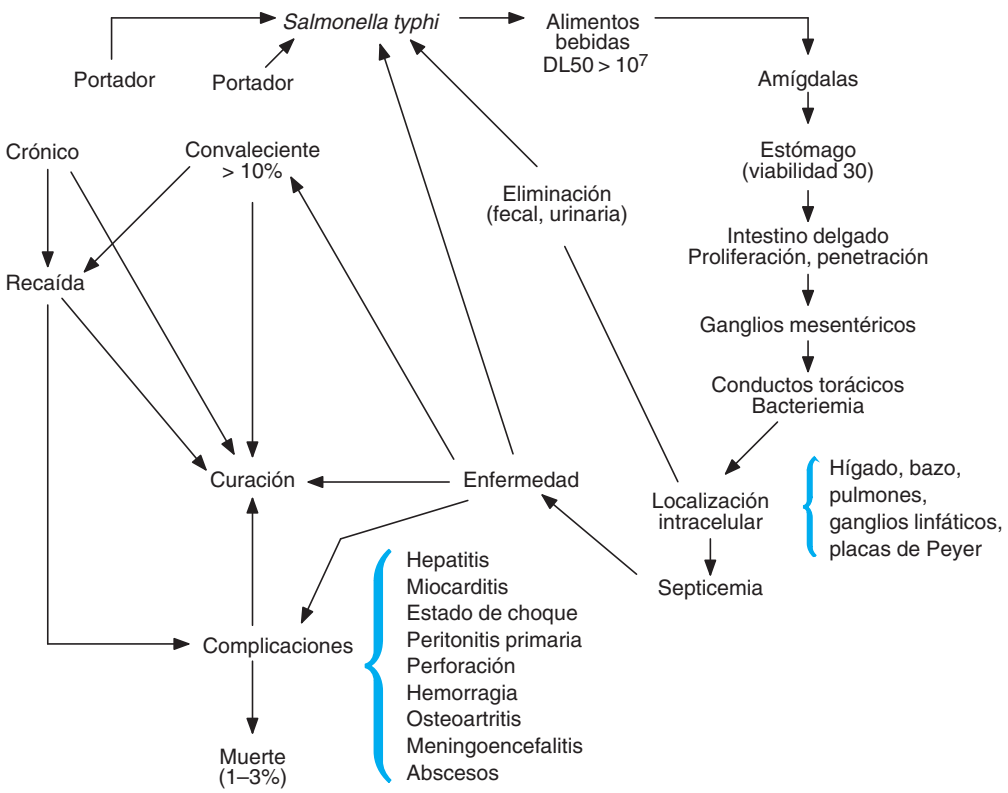


Figura 18–5. Patogenia de la fiebre tifoidea. Tomado de: Kumate RJ, Gutiérrez G. Fiebre tifoidea. En: Manual de infectología. 11ª ed., México:Méndez Editores; 1988. p. 47–58.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico siempre debe basarse en datos clínicos, epidemiológicos y confirmarse mediante métodos bacteriológicos y serológicos (figura 18-6).

Los pacientes con FT presentan leucopenia en el curso de la enfermedad, y desarrollan anemia, por lo regular de tipo normocítico, hacia el final de la tercera semana. Se presentan con normalidad, cifras elevados de transaminasa glutámico oxalacética (TGO) con una inversión del cociente albúmina/globulina que quizá representen la agresión de las células hepáticas.

Las pruebas serológicas son útiles a partir de la segunda semana de instaurarse la enfermedad; por lo general, se indican dos muestras con siete días de intervalo para comprobar el aumento en el título. Los resultados de las pruebas serológicas deben interpretarse con cautela, en la actualidad, se les da poco valor.

El diagnóstico se confirma al aislar la ST en sangre, heces, orina, médula ósea o lesiones dérmicas.

El hemocultivo se encuentra positivo en 50-85% de los casos desde la primera semana del padecimiento y puede persistir durante dos semanas. Los coprocultivos son positivos de forma intermitente a partir de la segunda semana teniendo un máximo positivo del 60% en la edad pediátrica durante la tercera. Persisten positivos a pesar del tratamiento antibiótico. El urocultivo se reporta positivo en no más de la tercera parte de los padecimientos comprobados. El mielocultivo es positivo en 90% de los pacientes, de manera similar a lo reportado en cultivo de lesión dérmica (roséola), aún y con tratamiento médico de cinco días de duración.

Usando la tecnología de reacción en cadena de la polimerasa se incrementa el rango de detección de la enfermedad. La prueba tiene una sensibilidad de 45% y una especificidad de 92%.

Se ha empleado el *Typhoid test*, que detecta anticuerpos IgM e IgG contra la fiebre tifoidea; es complementaria de los cultivos y de las pruebas serológicas y tiene una sensibilidad del 100% y una especificidad de 80%. La prueba de inmunodiagnóstico rápido (*TubexR*®) ha demostrado una sensibilidad de 91.2% y una especificidad de 82.3%.

El tratamiento en el caso de la gastroenteritis por *Salmonella* no *typhi* y no complicada, debe centrarse sólo en una terapéutica de apoyo y en el mantenimiento del equilibrio de líquidos y electrólitos, debe insistirse en particular en el personal de salud que éstas diarreas no se resuelven con antibióticos y que no tienen indicación alguna los antidiarreicos en la edad pediátrica. Se debe recordar, en particular en niños que, más del 90% de estas enfermedades son autolimitadas, quizá excepción hecha del periodo neonatal, pacientes inmunocomprometidos o enfermos de gravedad.

En el caso de FT el tratamiento de elección continúa siendo el cloramfenicol. Es un potente inhibidor de la síntesis de proteínas microbianas; se fija de manera reversible a un receptor localizado en la subunidad 50S del ribosoma bacteriano e interfiere con la incorporación de aminoácidos. Es bacteriostático para la mayor parte de las enterobacterias. Algunas Salmonellas han desarrollado resistencia mediada

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

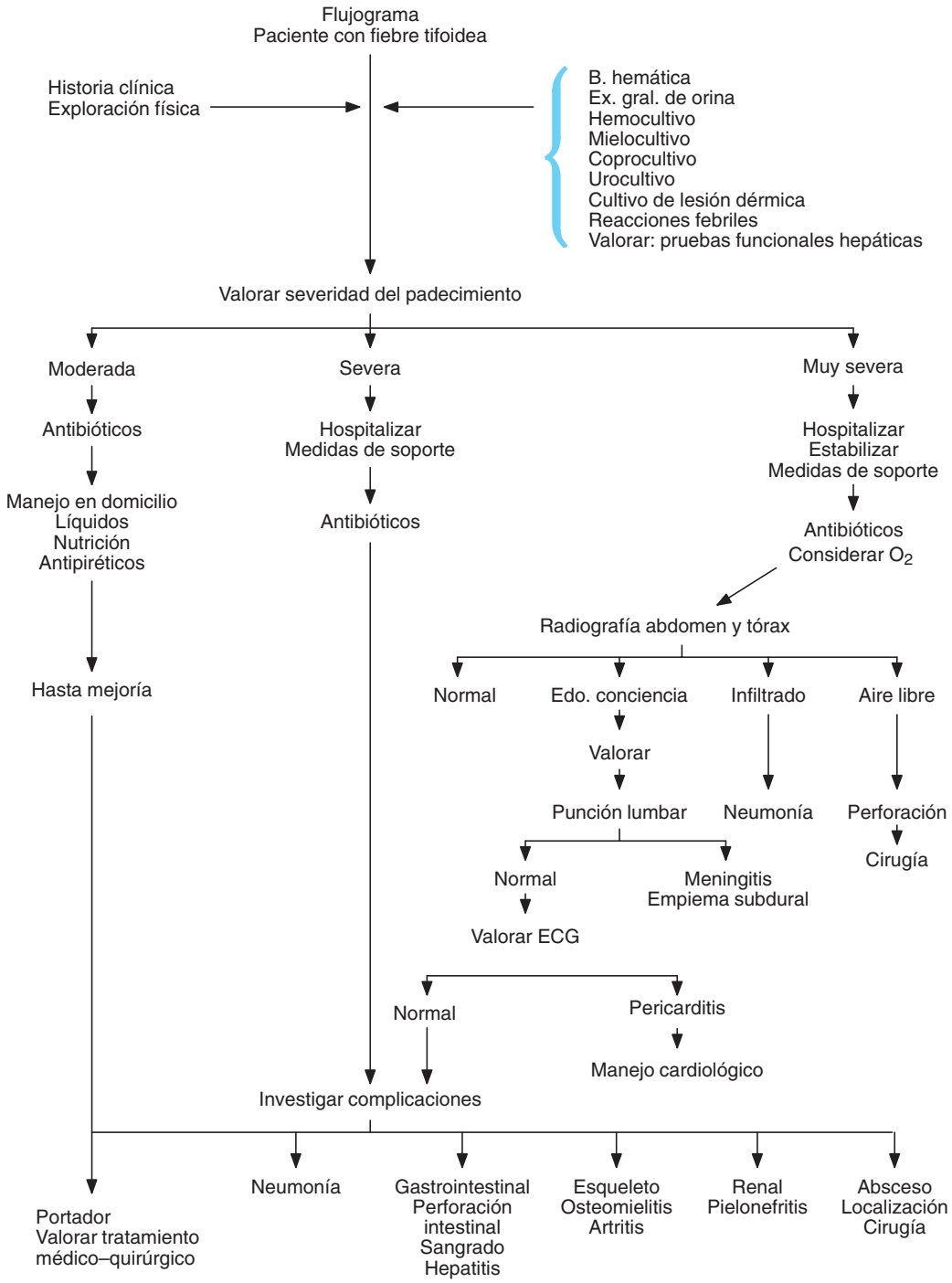


Figura 18–6. Flujograma. Paciente con fiebre tifoidea. Tomado de: Nesbit–Falomir C. Salmonelosis y fiebre tifoidea. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 3ª ed. México: Masson–Salvat; 1995. p. 854.

por plásmidos, lo que obliga a buscar en ocasiones otro tipo de alternativa. Se han notificado informes recientes de la reemergencia en la susceptibilidad de ST al cloramfenicol. Se le ha relacionado; además, con una tasa elevada de recidivas (10-25%) y mayor número de portadores crónicos; así como, toxicidad a nivel de la médula ósea. En los EUA ha sido retirado del mercado.

La dosis recomendada es de 50-100 mg/kg/día dividido en cuatro tomas durante 14 días (algunos autores recomiendan desde 10 a 21 días de tratamiento). Siempre se debe intentar la vía oral; no se recomienda la aplicación parenteral porque hay una disminución clara de su eficacia. En el adolescente y adulto se recomienda 500 mg cuatro veces al día, que pueden aumentarse hasta 2 o 3 g/día.

Medicamentos alternativos son la Ampicilina, a dosis de 100-200 mg/kg/día repartidos en cuatro dosis, durante 14 días. Se utiliza en caso de resistencia al cloramfenicol, aunque, hay también una cantidad importante de ST resistente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a este medicamento. La vía oral con ampicilina tiene una respuesta inferior a la parenteral.

La amoxicilina por vía oral a razón de 50 mg/kg/día repartida en tres dosis constituye una alternativa satisfactoria al tratamiento con ampicilina.

La combinación trimetroprim y sulfametoxazol, también se ha utilizado en el tratamiento de la FT a razón de 8 mg/kg/día en base al trimetroprim dividido en dos dosis durante 14 días.

Las cefalosporinas de tercera generación han entrado en el arsenal del tratamiento para la FT, en particular la ceftriaxona, que se utiliza en dosis de 80 mg/kg/día cada 12 o 24 h, durante 10 a 14 días. Se han realizado tratamientos cortos de sólo cinco días con buenos resultados.

Se han empleado también algunas quinolonas como la ciprofloxacina, pero su empleo en niños menores de 10 años aún está en controversia. Se han reportado casos de resistencia a ésta.

En casos de gravedad extrema, están indicados los corticosteroides (dexametasona) por vía intravenosa a dosis altas durante 48 horas.

Se reportan de 1 a 5% de casos de portadores crónicos definidos como pacientes que eliminan la ST durante un periodo superior a los 12 meses, el resto dejan de eliminar los bacilos después de algunas semanas.

La mayoría de los portadores crónicos son mujeres y requieren de colecistectomía; además, de tratamiento antimicrobiano de hasta cuatro semanas, se ha logrado con este tratamiento combinado una curación de hasta 85% de los pacientes.

Tratamiento de las complicaciones

Las complicaciones se esperan en 30% de los pacientes no tratados y en 75% causan la muerte. La hemorragia intestinal, requiere de transfusiones y medidas correctivas generales del estado agudo del paciente; la perforación intestinal, debe tratarse corrigiendo el estado agudo del paciente, con antimicrobianos específicos y para tratar la contaminación peritoneal secundaria; además, del drenaje o tratamiento quirúrgico complementario. Tiene una mortalidad del 11%.

Las complicaciones extra intestinales, como neumonía, tromboflebitis, miocarditis, colecistitits, nefritis, osteomielitis y meningitis, por lo regular, ceden con el tratamiento específico para ST. Complicaciones como la psicosis requiere de ayuda profesional especializada.

Limitación del daño

Lo más importante para frenar el daño por la enfermedad es hacer un buen diagnóstico clínico, confirmarlo por laboratorio e iniciar el tratamiento adecuado lo más pronto posible.

En el caso de las salmonelosis, reconocer a tiempo la complicación más esperada como es la deshidratación y tomar las medidas pertinentes. Realizar revisiones frecuentes en el paciente con fiebre tifoidea y diagnosticar, de manera oportuna, alguna posible complicación para indicar la terapéutica específica.

Recordar que el proceso es general y requiere atención también generalizada enfocándose a nutrición, hidratación, apoyo psicológico, etc.

El paciente se considera curado al confirmar dos coprocultivos negativos y sin algún tipo de manifestación cínica.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es importante recordar, que además del daño físico producido por la ST, hay una gran repercusión psicológica por el malestar, hospitalización, temor a la enfermedad, al lugar del tratamiento, o a la misma terapéutica, en particular, en los niños que no entienden el porqué de estar en un lugar extraño y porqué sus padres permiten que otras personas los agredan, y no pueden regresar a su hogar.

En ocasiones se necesita un tratamiento psicológico adecuado iniciado en el hospital y con posterioridad en casa; además, se debe intentar la recuperación nutricional. Si hubo algún tipo de complicación, enfrentar cualquier daño temporal en especial, o permanente que se haya producido.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Implantar una campaña de educación sanitaria proyectada al equipo de salud, a la escuela y a la población. Concientizar sobre la importancia de la alimentación al seno materno. Establecer consultas de gastroenteritis en centros de primer nivel por personal adiestrado. Crear salas de gastroenteritis en todos los hospitales de la zona. Reducir el uso de antibióticos y antidiarreicos en las consultas externas. Construir planes emergentes frente al alza estacionaria de las enfermedades diarreicas.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes opciones es correcta con respecto a la fiebre tifoidea?: **a)** el más alto porcentaje de pacientes que se hacen portadores crónicos son varones; **b)** el tratamiento de elección es el cloranfenicol por vía oral durante 14 días; **c)** es una enfermedad ampliamente distribuida en el reino animal; **d)** se presentan complicaciones en el 1% de los pacientes no tratados; **e)** un porcentaje importante de casos es relacionado con reptiles usados como mascotas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. *Salmonella* infections. En: Pickering L, editor. Red Book, 26 ed. México: Intersistemas; 2003:593-99.

Ackers ML, Puhr ND, Tauxe RV, Mintz ED. JAMA. 2000;283:2668.

Atamanalp SS, Aydini B, Ozturk G, Oren D, Basoglu M, Yidirgan MI. Typhoid Intestinal Perforations: Twenty-six Year Experience. World journal of surg. 2007;31:1883-888.

Bandy U, McCarthy H, Hannafin C. Reptile-Associated salmonelosis: A preventable pediatric infection. Medicine and Health. 2003;86:27-30.

Dutta P, Mitra U, Dutta S, Deñet A. Ceftriaxone therapy in ciprofloxacin treatment failure typhoid fever in children. Indian Journal of Medical Research. 2001;113:210-13.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Jesudason M, Esther E, Mathai E. Typhoid test to detect IgG & IgM antibodies in typhoid fever. Indian Journal of Medical Research. 2002;116:70-72.
López H. Salmonelosis y fiebre tifoidea. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 684-91.
Nesbit-Falomir C. Salmonelosis y fiebre tifoidea. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 3ª ed. México: Masson-Salvat; 1995. p. 848-58.
Rahman M, Siddique AK, Tam FC, Sharmin S, Rashid H, Iqbal A. Diagnostic microbiology and infectious disease. 2007;58(3): 275-81.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

BRUCELOSIS

Dr. Martín Guerrero Becerra

OBJETIVOS

Determinar los principales factores de riesgo para adquirir brucelosis, reconocer las manifestaciones clínicas de la enfermedad, implementar el tratamiento de elección para disminuir sus complicaciones e identificar las medidas de prevención para evitar la infección.

CONCEPTO

La brucelosis es una enfermedad contagiosa de algunos animales (zoonosis) y que puede ser transmitida a humanos. Se manifiesta como un proceso febril prolongado, con ataque al estado general, incapacitante, que progresa a la cronicidad y provoca severas complicaciones. David Bruce en 1887 aisló un microorganismo del bazo de una víctima en la isla de Malta, con fiebre ondulante, al que llamó *Micrococcus melitensis* y que posteriormente recibiría el nombre de *Brucella melitensis* en su honor. La brucelosis humana también es conocida como fiebre de Malta, fiebre del Mediterráneo o fiebre ondulante, con motivo de su localización geográfica o a una de sus características clínicas. El Humano es un huésped accidental y no juega un papel preponderante en mantener la enfermedad en la naturaleza. Su distribución es mundial, pero de gran prevalencia en ciertas áreas geográficas como México. El reporte epidemiológico de morbilidad en nuestro país, registró en el año 2009 una taza de 2.06 casos por 100 000 habitantes, que se incrementa a 2.5 casos en personas en edad productiva. Los estados del centro de la República son los más afectados, y Guanajuato ocupa el primer lugar con una taza de 11.62 casos por 100 000 habitantes. En años previos, los estados del norte eran los más afectados. Jalisco tiene una taza de 3.19 casos por 100 000 habitantes. La seroprevalencia es de 3.4%. Durante la semana epidemiológica 35 del 2011, se reportaron 1 552 casos a nivel nacional.

Puntos sobresalientes

- La brucelosis es la zoonosis más importante en el mundo y la exposición a animales infectados o ingestión de alimentos contaminados representan la principal vía de adquisición en el humano.
- El diagnóstico temprano y adecuado tratamiento acorta la duración de la enfermedad y reduce la incidencia de complicaciones.
- Las medidas primarias de prevención son la pasteurización de los productos lácteos, manejo apropiado de animales y la vacunación en animales susceptibles.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El género *Brucella* incluye a cocobacilos Gram negativos inmóviles no esporulados, dispuestos en cadenas cortas (1.2 micras), aeróbicos y que requieren CO_2 para su crecimiento. Son capaces de sobrevivir y replicarse dentro de células fagocíticas del huésped. Este Género comprende a diversas especies y su clasificación se basa en la preferencia de sus huéspedes naturales, características del cultivo, antigénica y metabólica. Aunque existen seis especies, solo cuatro provocan zoonosis en humanos: la *B. melitensis* (ovejas, cabras, camellos) especie responsable de la mayoría de casos en humanos, altamente patógena e invasiva; *B. abortus* (vacas, búfalos); *B. suis* (cerdos); y *B. canis* (perros). Dos brucelas aisladas de huéspedes marinos, llamadas *B. pinnipediae* (focas) y *B. cetaceae* (delfines) podrían infectar al humano. Un potente lipopolisacárido y otros antígenos citoplásmicos facilitan su sobrevivencia intracelular y son componentes importantes asociados a la virulencia en humanos.

Huésped

Además de ser una enfermedad ocupacional, la brucelosis puede ser detectada en personas de todas las edades. Afecta por igual a hombres, mujeres y en menores de 15 años la prevalencia es de 15%. La manipulación de carne y vísceras de animales infectados o trabajar en laboratorios que manejan la *Brucella*, confiere un riesgo de infección 4.5 veces mayor que en aquellos que no ejercen esta actividad. En una revisión del servicio de Infectología pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara (HCG) durante el periodo de 2003 a 2010, se reportaron 26 casos en pacientes con una edad promedio de 8.4 años y predominio del sexo femenino (58%). (Trabajo libre XIII Congreso Internacional Avances en Medicina 2011).

Ambiente

El consumo de lácteos (en especial leche y quesos frescos no pasteurizados) incrementa el riesgo para adquirir brucelosis 2.4 veces más que quienes los consumen pasteurizados. En la serie del HCG descrita previamente, el 75% de los pacientes tenía este antecedente. La *Brucella* puede permanecer viable en quesos por largos periodos, y es dependiente del tiempo de procesado, contenido de sal, el pH y presencia de otras

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bacterias. Esta sobrevive en medio ambiente por periodos largos, pero es destruido por la luz solar, un pH bajo y la pasteurización. El consumo de carne poco cocida, principalmente hígado, bazo y médula ósea se ha asociado a brotes. El padecimiento también se transmite por contacto directo con animales infectados o sus desechos, inoculación en heridas, abrasiones de la piel y de mucosas, inhalación de secreciones por vías respiratorias. La transmisión de la enfermedad entre humanos es infrecuente y se han comunicado algunos casos de transmisión transplacentaria.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Orientar a la población mediante pláticas o a través de medios informativos, el problema de salud pública que representa la brucelosis en nuestro país, sus mecanismos de transmisión, factores de riesgo y medidas preventivas. Promover entre la población un cambio de los hábitos higiénicos, evitar el consumo de productos lácteos o sus derivados no pasteurizados y limitar la convivencia estrecha con animales no vacunados.

Protección específica

Identificar y tratar a los animales enfermos, a aquellos portadores de brucelosis; inmunización de los bovinos con la vacuna viva atenuada 19 de *B. Abortus* y la vacuna Rev-1 de *B. melitensis*, para el ganado ovino y caprino respectivamente, evitando la exposición inadvertida a las mismas. Se han reportado la administración de vacuna experimental en humanos, pero se reporta ineficacia y efectos adversos importantes.

Llevar a cabo la norma de higiene y seguridad en el trabajo, sobre todo aquellos considerados de alto riesgo, con equipo de seguridad personal (guantes, lentes, botas y cubre bocas), además del diagnóstico temprano y tratamiento oportuno a los individuos enfermos, con visitas regulares y programas de detección.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La susceptibilidad a la infección depende del estado nutricional, inmunitario, tamaño del inoculo, vía de penetración y especie de *brucella*. Una vez que las bacterias logran ingresar al organismo, invaden los conductos linfáticos, donde son fagocitadas por leucocitos polimorfonucleares (PMN). Diversos factores del suero y fracciones del complemento los opsonizan, pero los PMN tienen limitada habilidad para eliminarlos ya que la bacteria tiene factores de virulencia que le permiten sobrevivir a la fagocitosis. Luego son transportados a los linfáticos regionales, donde se activan los mecanismos para el desarrollo de anticuerpos. Estos a su vez eliminan la mayoría de las bacterias, pero hasta 15-30% logran sobrevivir, iniciando su replicación dentro de macrófagos y monocitos. Luego ingresan a la circulación sistémica mostrando tropismo por el sistema reticuloendotelial (hígado, bazo, médula ósea y ganglios linfáticos), aunque puede involucrar cualquier órgano y producir síntomas de focalización. La respuesta tisular a los antígenos de la brucela, favorece la localización de la infección con formación de granulomas. Luego se incrementa la actividad fagocítica de los macrófagos, logrando la erradicación de la bacteria, con la consiguiente eliminación de la enfermedad. Cuando por el contrario, la bacteria es inaccesible a los efectos de la inmunidad celular o humoral, tiende a la cronicidad y a las recaídas.

Etapa clínica. Síntomas y signos

En niños y en adultos la brucelosis es una enfermedad sistémica, caracterizada por falta de especificidad en sus manifestaciones clínicas, heterogénea en su curso, severidad y si no es tratada apropiadamente, con tendencia a la cronicidad. De acuerdo con su evolución, se distinguen la forma subclínica, la aguda o subaguda y la crónica. En la subclínica, el paciente está asintomático y el diagnóstico es incidental al realizar estudios de laboratorio en sujetos de riesgo. La forma aguda o subaguda puede ser moderada y autolimitada (*B. abortus*) o severa con complicaciones graves (*B. melitensis*). El inicio suele ser agudo y/o insidioso con sintomatología de 1 a 3 semanas después de la exposición (periodo de incubación), donde la fiebre es invariable, acompañada de síntomas como escalofríos, cefalea, sudoración maloliente, astenia, adinamia, malestar general y dolor articular. La fiebre puede remitir sin tratamiento para volver a reaparecer con un patrón de tipo ondulante o intermitente de alto grado, explicada por ciclos bacteriémicos que se puede prolongar por largos periodos, adquiriendo un carácter crónico por más de 12 meses y agregarse trastornos mentales, anorexia, incapacidad para mantenerse de pie y falla en el crecimiento. El examen físico es inespecífico, Troy *et al.*, describen los signos clínicos más comunes reportados en la literatura que incluyen: fiebre (84-96%), artritis (12-43%), linfadenopatía (8-25%), hepatomegalia (6-46%) y esplenomegalia (7-42%). También puede presentarse como un síndrome de fiebre de origen desconocido y formas localizadas con afección a cualquier órgano. La enfermedad osteoarticular es la complicación más común, en 3 distintas formas: artritis periférica, sacroileítis y espondilitis. El aparato genitourinario es el segundo sitio focal de brucelosis, hay afección hepática en el 5%, afección a SNC 5% y endocarditis en menos del 2%. Ésta última representa la principal causa de mortalidad hasta en 80%. La recaída (usualmente 2-3 meses después de terminar el tratamiento) puede ser difícil de distinguir de la reinfección. Los síntomas son más severos que los de la enfermedad inicial y el cultivo es usualmente positivo.

En la experiencia del HCG la sintomatología encontrada fue: fiebre prolongada y elevada (100%), malestar general (94%), hepatomegalia (59%), sudoración nocturna y artralgias (44%). Las complicaciones encontradas fueron: un caso con neurobrucelosis, un síndrome hemofagocítico con coagulación intravascular diseminada y una miocarditis, sin reporte de casos fatales.

El diagnóstico diferencial se realiza con tuberculosis, tifoidea, tularemia, endocarditis bacteriana, síndromes mieloproliferativos, enfermedades reumatológicas y de la colágena.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente de ingestión de productos lácteos no pasteurizados o el contacto con animales enfermos y la existencia de fiebre prolongada, debe de hacernos sospechar en brucelosis. Para hacer el diagnóstico nos apoyamos de estudios de laboratorio, la biometría hemática (Bh) suele mostrar anemia moderada, leucopenia, trombocitopenia o linfocitosis, la función hepática suele ser normal; en algunos casos existe hemofagocitosis en médula ósea; el factor reumatoide suele encontrarse positivo en los casos crónicos o en recaídas; los estudios de imagen, resonancia magnética o tomografía axial pueden confirmar la presencia de un foco oculto de infección, y detectar la espondilitis que generalmente afecta a las vértebras lumbares. Los abscesos hepáticos y lesiones supurativas crónicas se asocian con infección por *B. suis*. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el aislamiento de la bacteria en sangre, médula ósea u otros tejidos, con un porcentaje de 15 al 90% de acuerdo al método usado y tiempo de incubación. El examen del líquido céfaloraquídeo (LCR) presenta elevada la concentración de proteínas, reducida la concentración de glucosa y pleocitosis linfocítica.

En ausencia de una confirmación bacteriológica, un diagnóstico presuntivo puede ser hecho por demostración de grandes títulos de anticuerpos en el suero. La sero-aglutinación en tubo utiliza como antígeno a brucela y detecta anticuerpos aglutinantes al final de la segunda semana, títulos de 1:160 o mayores indican infección activa. Se debe repetir la prueba cuando, los títulos son bajos. La prueba de rosa de bengala es sensible y específica para detectar anticuerpos IgM e IgG y ha remplazado a la prueba rápida de aglutinación en tubo que suele dar resultados falsos-positivos por reacción cruzada con *Vibrio cholerae, Francisella tularensis, Yersinia enterocolitica* y *Escherichia coli* O116 y O157. La aglutinación con 2-mercapto-etanol determina anticuerpos de la clase IgG por inhibición de la IgM, siendo el mejor indicador de una recaída o infección activa, títulos de 1:20 o mayores, se consideran positivos. Se puede presentar inhibición de la aglutinación por el fenómeno de prozona dado por altos títulos de anticuerpos y dar falsos negativos. El ensayo de inmunoabsorción ligado a enzimas (ELISA por sus siglas en ingles), utiliza proteínas citoplasmáticas como antígeno e identifica IgG, IgM e IgA y es más sensible y específica que la seroaglutinación. La prueba que utiliza la reacción en cadena de la polimerasa (PCR por sus siglas en inglés) es rápida y con la más elevada sensibilidad y especificidad; se realiza en cualquier tejido y puede demostrar resultados positivos tan pronto como 10 días después de la infección.

Tratamiento

Debe involucrar antibióticos que penetren a los macrófagos y actúen en su medio ácido intracelular. La recomendación es una terapia combinada con 2 o más agentes ya que la monoterapia se asocia a grandes porcentajes de recaídas. En 1986 la OMS emitió guías para el tratamiento de la brucelosis humana en adultos y niños mayores de 8 años basándose en doxiciclina más rifampicina por 6 semanas o con estreptomicina por 3 semanas. Las quinolonas son una alternativa con similar eficacia que el régimen convencional. En niños menores de 8 años en quienes las tetraciclinas están contraindicadas, el manejo es con trimetoprim-sulfametoxazol más rifampicina por 6 semanas más un aminoglucósido en las primeras 2 semanas, para minimizar el riesgo de recaídas. En

Cuadro 18-10. Terapia antimicrobiana para brucelosis humana

Condición	Antimicrobianos	Dosis	Duración
Adultos	Doxiciclina	2-4 mg/kg/día, max 200 mg/día, c/12 h. v. o.	6 sem
Brucelosis aguda/recaída	más gentamicina o estreptomicina	3-5 mg/kg/día i.m. 15 mg/día, i.m.	1 sem 2 sem
Alternativa	Doxiciclina más rifampicina o ciprofloxacina rifampicina más ciprofloxacina	100-200 mg/día, c/12 h 15-20 mg/kg/día, v.o. 20 mg/día, c/12 h, v.o. 15-20 mg/kg/día, v.o. 500 mg/día, c/12 h	6 sem 6 sem 6 sem 6 sem 6 sem
Niños			
Mayor de 8 años	Similar a adultos		
Menor de 8 años	Rifampicina más Trimetoprim con sulfametoxazol	15-20 mg/kg/dí a 10 mg/kg/día, c/12 h 40 mg/kg/día, c/12 h	6 sem 6 sem
Neurobrucelosis	Doxiciclina más Rifampicina, más Trimetoprim con sulfametoxazol	2-4 mg/kg/dí a 15-20 mg/kg/día 10 mg/kg/día 40 mg/kg/día	6 meses 6 meses 6 meses
Endocarditis	Similar a neurobrucelosis más reemplazo valvular		
Brucelosis crónica	Doxiciclina Rifampicina Estreptomicina Levamisol	2-4 mg/kg/dí 15-20 mg/kg/día 15 mg/kg/día 80 mg/día	6-12 meses 6 semanas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

caso de complicaciones de la brucelosis se recomiendan 3 antibióticos por 6 meses. En el caso de endocarditis, se recomienda el tratamiento quirúrgico para el reemplazo valvular y en la afección osteoarticular, el drenaje del sitio afectado. En neuro-brucelosis causada por *B. melitensis* se han utilizado también las cefalosporinas de tercera generación. No existe un protocolo en relación a la terapéutica para brucelosis crónica, se han utilizado combinaciones de estreptomicina, doxiciclina y rifampicina con clorhidrato de levamisol (por 6 semanas) en terapias de 12 a 24 semanas (cuadro 18-10).

Limitación del daño

El diagnóstico temprano y una adecuada terapia antimicrobiana alivian los síntomas, acorta la duración de la enfermedad, reduce la incidencia de complicaciones y disminuye las recaídas que se presentan hasta en un 10%, por lo que se debe realizar un seguimiento hasta que se concluya el tratamiento y el paciente se encuentre asintomático.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Vigilar la recuperación de las capacidades tanto físicas, como mentales, el estado nutricional, o trastornos depresivos de enfermos crónicos. Reincorporación a sus actividades productivas de acuerdo a sus nuevas capacidades. Terapia ocupacional en el hospital o el hogar y su aceptación dentro de su comunidad. En la figura 18-7 se describe la historia natural y social de la brucelosis y sus niveles de prevención.

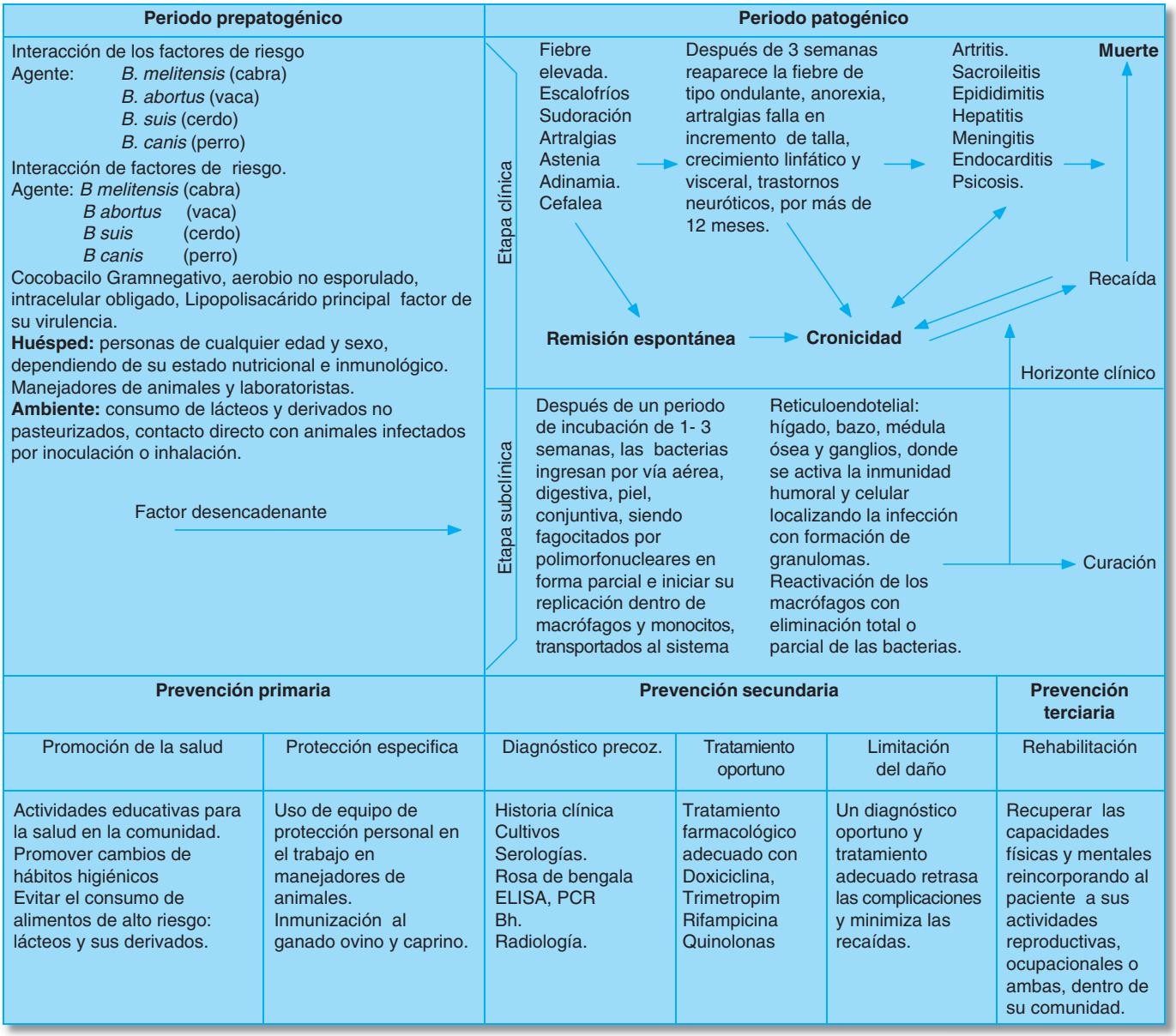


Figura 18–7. Historia natural y social de la brucelosis y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Transmitir la importancia del cuidado de la salud, prevención y control de la brucelosis humana en la comunidad mediante pláticas a la población escolar y sus familiares.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general y familiar de primer contacto actuará para disminuir o eliminar los factores de riesgo mediante acciones preventivas. Tendrán la capacidad de diagnosticar y tratar la enfermedad, en forma oportuna para disminuir sus complicaciones. El sistema de salud estatal vigilará el cumplimiento de la normatividad de la pasteurización de lácteos y vacunación del ganado. **Secundario y terciario.** El pediatra, cumplirá acciones preventivas y curativas con apoyo del cirujano o del infectólogo, para aquellos casos graves, así como resolver sus complicaciones.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta en Brucelosis?: **a)** Su presentación clínica puede ser como un síndrome febril **b)** Se transmite por lácteos no pasteurizados. **c)** El diagnóstico de certeza lo establece el aislamiento del agente causal. **d)** El tratamiento de 10-14 días disminuye las complicaciones. **e)** Las recaídas se presentan en el 10%.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Falagas ME, Bliziotis IA. Quinolones for treatment of human brucellosis: critical review of the evidence from microbiological and clinical studies. Antimicrob Agents Chemother. 2006;50 (1):22-33.

Gianluca Russo, Paolo Pasquali. Reemergence of human and Animal Brucellosis in Bulgaria, Emerging Infectious Diseases • www.cdc.gov/eid • Vol. 15, No. 2, February 2009;314-316.

Giannakopoulos I, Nikolakopoulou NM, Eliopoulou M. Presentation of childhood brucellosis in western Greece. Jpn J Infect Dis. 2006;59:160-63.

Guerrero Becerra M. Brucelosis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y Enfermedad del niño y el adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 677-81.

Hasanjani MR, Janmohammadi N. Efficacy of cotrimoxazole and rifampin for 6 or 8 weeks of therapy in childhood brucellosis. Pediatr Infect Dis J. 2006;25:544-45.

Ibarra Moreno. Panorama de la Brucelosis en México: un problema de salud en Jalisco. Archivos de Ciencia 2011;3:37.

Nidia I Lucero; Gabriela I. Manual de procedimientos. Técnicas para el diagnóstico de Brucelosis. 2008. Who Global Salm Surv. 1-78.

Tamar Akhvlediani, Danielle V Klarck. The changing pattern of human brucellosis: clinical manifestations, epidemiology, and treatment outcomes over three decades in Georgia. BMC Infectious Diseases 2010, 10:346-56.

Troy SB, Rickman LS, Davis CE. Brucellosis in San Diego: epidemiology and species-related differences in acute clinical presentations. Medicine (Baltimore). 2005;84:174-87.

Turan Buzgan, Mustafa Kasim, Hasan Irmak. Clinical manifestations and complications in 1028 cases of brucellosis: a retrospective evaluation and review of the literature. International Journal of Infectious Diseases. 2010;14:469-478.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

SÍNDROME COQUELUCHOIDE, TOS FERINA

Dr. Juan Francisco Hernández Cerda

OBJETIVO

Reconocer los factores de riesgo y la importancia del esquema de prevención primaria. Diagnosticar en forma temprana la enfermedad mediante el cuadro clínico y estudios de laboratorio. Instalar un tratamiento oportuno y eficaz.

CONCEPTO

El síndrome es un padecimiento agudo, contagioso, producido por *Bordetella pertussis*, *B.parapertussis, B. bronchiseptica* y *Adenovirus* (tipos 1, 2, 3, 5 y 6), que se manifiesta por accesos de tos violentos ocasionados por una inflamación de vías aéreas superiores, siendo su más fiel exponente la tos ferina. La enfermedad se identifica por un periodo catarral de una a dos semanas, caracterizado por tos, coriza y ocasionalmente vómito, seguido de un periodo de tos paroxística de tonos agudos respiratorios que termina con un "silbido" inspiratorio de tono elevado (coqueluche o canto del gallo) por espasmo de la glotis y expulsión de mucosidad o vómito. Esta sintomatología hace el diagnóstico del síndrome.

La tosferina ocurre en picos cada 2-5 años y su contagiosidad es elevada, acercándose a la del sarampión y la varicela. Aunque la vacunación con DPT ha reducido la morbi-mortalidad, la duración de la inmunidad es corta por lo que se requiere re-vacunar a niños y adultos jóvenes. El inicio temprano del tratamiento antibiótico modifica en forma importante la evolución.

Morbilidad por Tosferina

En México, la morbilidad sigue un patrón similar al descrito con casi 100% de cobertura para DPT en 1998: la reducción observada en el número de casos nuevos por año hasta 1993 tuvo un nuevo incremento en 1994, y aunque para 1995 descendió nuevamente, se observa una tendencia a incrementarse entre los años de 1996 y 2000 y se estabiliza a partir del 2001. (figura 18-8). En México durante 2009, a pesar de las compañas de vacunación, se detectaron 2,375 casos sospechosos en de los cuales se comprobaron 579, ocurriendo el 91% en menores de un año de edad.

Puntos sobresalientes

- El Síndrome coqueluchoide es un padecimiento agudo, contagioso, producido por *Bordetella pertussis, parapertussis, bronchiseptica* y *adenovirus* tipo 1, 2, 3, 5 y 6.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

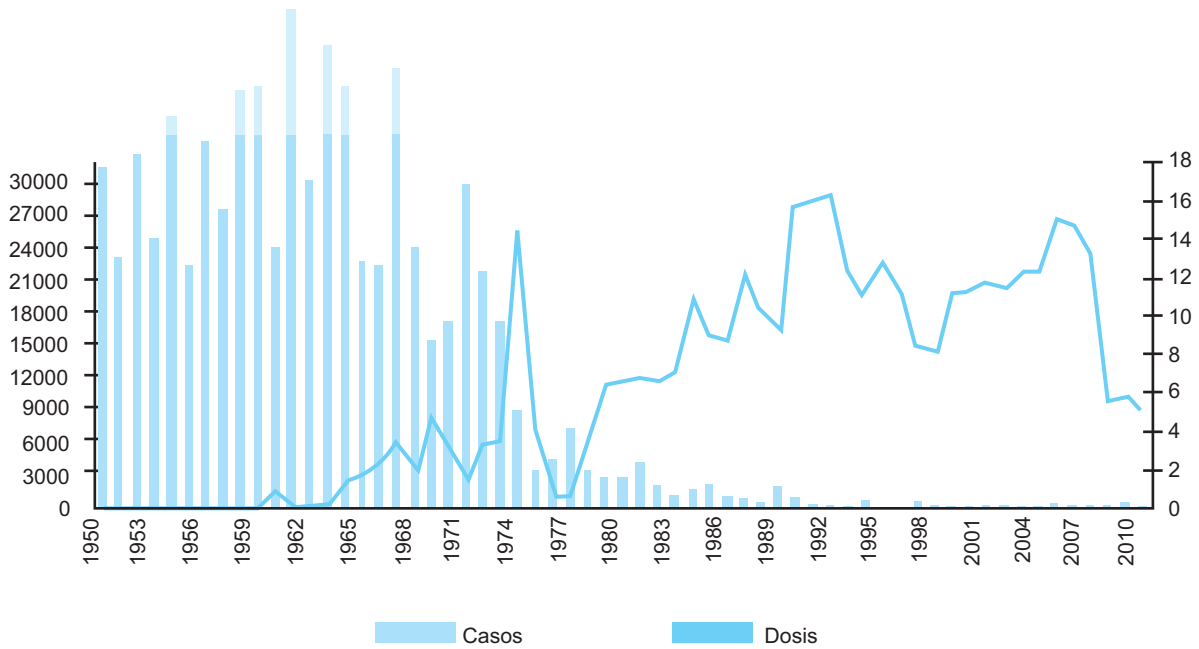


Figura 18-8. Distribución histórica de casos de tosferina y millones de dosis de vacuna antipertusis aplicadas. México 1950-2010. (Fuente: DGE/CENSIA/Secretaría de Salud).

- Un periodo catarral con tos, coriza y ocasionalmente vómito, un periodo paroxístico con tos paroxística y silbido-inspiratorio (coqueluche o canto del gallo), vómito y la convalecencia.
- La vacunación con DPT ha reducido la morbi-mortalidad por *B. pertuissis*, pero la inmunidad es corta (3-5 años) y los anticuerpos son no protectores después de 12 años, por lo que se requiere de re-vacunación en niños y adultos jóvenes.
- El inicio temprano del antibiótico ha modificado su evolución.
- Es de distribución universal y se presenta en cualquier edad, siendo más frecuente en el lactante sobre todo menor de un año de edad.
- El humano es el único reservorio de *B. pertussis* y la transmisión se hace por vía aérea por medio de gotitas aerosolizadas de vías respiratorias. Tiene un periodo de incubación de 5 a 14 días y es contagiosa desde el periodo catarral.
- Los gérmenes y sus toxinas actúan en el epitelio ciliado de nasofaringe y bronquios que presentan congestión, infiltración de leucocitos y polimorfonucleares, necrosis de la capa media, producción de moco pegajoso.
- El diagnóstico se hace por aislamiento del germen de un cultivo de una muestra de aspirado nasofaríngeo o mediante un hisopo de dacrón y sembrado en el periodo catarral en medio Regan-Lowe, Bordet-Gengou agar o medio modificado de Stainer-Scholte.
- En la Bh hay leucocitos de 20 a 30 mil con 60 a 90% de linfocitos, pruebas de aglutinación al final del cuadro, anticuerpos fluorescentes y la medición de anticuerpos IgM, IgA e IgG por el método de ELISA y prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR por sus siglas en inglés).
- En ninguno de los casos de enfermedad natural o vacunación se induce protección completa y duradera, lo anterior aunado al hecho de que el 50% de las personas vacunadas pueden desarrollar enfermedad casi asintomática o leve favorece la presentación de forma epidémica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El síndrome coqueluchoide es producido por varios tipos de bacilos y virus: sin embargo, la forma típica de tos ferina lo es por *Bordetella pertussis* en 91% de los casos. Este es un bacilo corto, Gram negativo, aerobio, no móvil, no esporulado y de 1 a 15 micras de largo. Puede aislarse de la nasofaringe recogiendo la secreción mediante aspirado con sonda de nasofaríngе o con el alambre-hisopo de Bradford en el periodo catarral (fase I): después de cultivos en medio de Bordet-Gengou, Regan Lowe o medio modificado de Stainer-Scholte, donde se pueden aislar variantes (fases II. III y IV), que muestran modificaciones en la estructura antigénica y pérdida de virulencia. La vacuna se prepara sólo con gérmenes de la fase I. Los otros gérmenes son semejantes, pero se diferencian por sus reacciones inmunológicas y algunas características del cultivo. El *H. influenzae* y la *Chlamydia* se aíslan raramente: Otros virus respiratorios y el *Citomegalovirus* pueden ser causa del síndrome, solos o en asociación con *B. pertussis*. La PCR es un método más sensible para detección de B. pertussis ya que puede identificarla después del periodo catarral, en pacientes que ya recibieron antibióticos y aún sin bacterias viables. Sin embargo, es un procedimiento aún no completamente estandarizado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

La enfermedad tiene distribución universal. Se presenta en cualquier edad y al no haber transferencia transplacentaria de anticuerpos (en hijos de madres no vacunadas durante el embarazo), puede adquirirse desde RN hasta el adulto, siendo más frecuente en el lactante menor de un año. Aunque ni la enfermedad ni la vacunación producen una protección completa y duradera, los segundos ataques son raros. En la ciudad de México, en una encuesta reciente, se encontró que 12.9% de los niños menores de 12 años tenían anticuerpos séricos contra *B. pertussis*, como resultado de la vacunación o por alguna infección subclínica.

Ambiente

La mayor frecuencia de casos de S. coqueluchoide se encuentra en poblaciones con malas condiciones de higiene y hacinamiento y en quienes por razones culturales o religiosas no aceptan la vacunación en forma rutinaria.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar las condiciones socioeconómicas y culturales, saneamiento ambiental orientación higiénica para evitar el contacto con el bacilo en los núcleos de población densa.

Protección específica. Vacunación

Para la inmunización activa se utiliza el toxoide triple DPT de la Secretaría de Salud, que contiene toxoide diftérico, tetánico y de *B. pertussis*, obtenidos mediante cultivos de bacilos tratados con formol y una suspensión de 10 000 millones de *B. pertussis* de fase I, en 0.5 Ml de solución acuosa de cloruro de sodio de 8.5 por 1 000, preservado con mercurio-salicilato etílico de sodio y sometido a control de esterilidad toxicidad, inocuidad y potencia.

La vacuna acelular (DPTa) contiene uno o dos componentes de *B. pertussis* con capacidad inmunogénica (Toxoide pertussis, hemaglutinina o pertactina). Existe en México mezclada de diversas maneras con toxoide diftérico, toxoide tetánico, polio, hepatitis B y *Haemophilus influenzae* tipo b. DPT, DPTa, DPT+Hib, DPTa+Hib, DPT+Hib+Hep.B, DPTa+IPV, DPTa+IPV+Hib, DPTa+lPV+Hib+Hep.B, DPTa+IPV.

Esta vacuna no protege contra el síndrome coqueluchoide causado por *B. parapertussis*, *B. bronchiseptica* y *H. influenzae*. Debe aplicarse a la población comprendida entre los dos meses y cinco años de edad, con excepción de aquellos niños que presentan infecciones hepatorrenales o cardiovasculares, con antecedentes de convulsiones o padecimientos del SNC, inmunodeficiencias o reacciones severas a la vacuna DPT.

La aplicación se hace exclusivamente i.m. en muslos en niños pequeños o región deltoidea en niños mayores; tres dosis de 0.5 mL. con un intervalo de ocho semanas entre cada una; al año de la última se administra un refuerzo con una dosis igual, tres años después (a los 4 años) se administra una dosis más y cercano a los 12 años el último.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En las cuatro variantes del síndrome coqueluchoide, la transmisión se hace por vía aérea por medio de las gotitas de *Pflügge*; en el caso de *B. pertussis*, los bacilos penetran al organismo a través de las partes altas del aparato respiratorio. Es muy rara la transmisión indirecta por intermedio de objetos contaminados, pues el bacilo es muy susceptible a la desecación. El periodo de incubación oscila entre 5 y 14 días. La contagiosidad en ausencia de tratamiento se inicia desde el período catarral hasta la tercera semana después del primer acceso.

Todo el proceso infeccioso se desarrolla en el epitelio ciliado de tráquea, bronquios y bronquiolos. Los gérmenes no penetran al torrente circulatorio, sino que sus toxinas y otros componentes actúan in situ. *B. pertussis* posee una toxina dermo-necrótica termolábil que produce daño celular, una endotoxina polisacarídica cuyo papel patogénico se ignora, aglutinógenos que producen adherencia, un factor histamino-sensibilizante, otro linfocitogénico, factores protectores y adyuvantes, una hemaglutinina y una hemolisina. La mucosa del aparato respiratorio de nasofaringe a bronquios presenta congestión e infiltración de leucocito y polimorfonucleares, con moco pegajoso y leucocitos en la luz de los bronquios; en los cilios del epitelio traqueal y bronquial hay conglomerados de bacilos y, debajo de ellos, se aprecian necrosis de capa media y basal con infiltración de leucocitos polimorfonucleares característicos de la tos ferina. A veces se observa enfisema obstructivo y atelectasia producidos por tapones de moco; la bronquiectasia es típica; la hemorragia masiva es rara.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El curso clínico es extremadamente variable. La enfermedad puede desarrollarse en una forma muy ligera. Sin vómitos, coqueluche, ni tos paroxística. Se acostumbra dividir el curso del síndrome en tres periodos: catarral, paroxístico o espasmódico y de convalecencia.

Periodo catarral

Comienzo insidioso con síntomas de infección de vías respiratorias altas. Durante los 10 días siguientes la tos es cada vez más intensa hasta que se presentan los paroxismos. Es común la coriza, lagrimeo, estornudos y febrícula. El paciente está intranquilo e irritable.

Periodo paroxístico

Hacia el final de la segunda semana la tos se acentúa, se vuelve paroxística, con una serie de cinco, diez o más golpes de tos rápidos, seguidos de inspiración súbita y aguda que recuerda el canto del gallo o coqueluche. Suelen ocurrir varios paroxismos hasta que el enfermo logra expulsar moco espeso y pegajoso, Es frecuente que el ataque sea seguido de vómito y se acompañe de cianosis o crisis convulsivas, que en el lactante menor puede requerir la administración de oxígeno. Puede producir epistaxis, hemorragias sub-conjuntivales y edema de párpados inferiores. Las crisis son más frecuentes de noche, desencadenadas por actividad, excitación, cambios térmicos, inhalación de gases, presión sobre la tráquea, y aun

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el comer o el beber. Los ataques aumentan durante la primera o segunda semana, se mantienen alrededor de tres semanas y después disminuyen poco a poco hasta que desaparecen el vómito y el coqueluche.

Periodo de convalecencia

El número y la intensidad de los paroxismos disminuyen, persistiendo la tos 2 ó 3 semanas más. Una infección concurrente, tal como el catarro común, puede ocasionar la repetición de los síntomas hasta semejar la enfermedad.

Pronóstico

En los casos no complicados el pronóstico es bueno; se ensombrece cuanto menor es la edad del paciente y con las complicaciones. Las muertes ocurren en RN o lactantes pequeños, por asfixia durante el acceso, neumopatía o encefalopatía.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Durante el periodo catarral suele ser imposible diferenciar por clínica este síndrome de cualquier cuadro de infección respiratoria aguda. La historia del contacto de casos comprobados y la tos que se agrava después de la primera semana hacen sospechar de ella; para comprobarla se hace indispensable el aislamiento del agente causal de nasofaringe, tomando la muestra con escobillón o sonda y jeringa y cultivándola en medio de Bordet-Gengou, Regan Lowe o medio modificado de Stainer-Scholte.

Después de comenzado el periodo espasmódico se hace cada vez más difícil el aislamiento del germen. El recuento leucocitario suele contribuir con el diagnóstico después del periodo catarral; cifras de 20 000, 30 000 y hasta 100 000, con 60 a 90% de linfocitos, sugieren tos ferina. Es importante recordar que los lactantes pueden reaccionar con linfocitosis a cualquier infección. Las pruebas de aglutinación son de valor sólo al final del padecimiento, necesitándose ascenso de título con dos muestras seriadas; la técnica de anticuerpos fluorescentes da un diagnóstico rápido en manos experimentadas. La inmunofluorescencia no se recomienda por su baja sensibilidad y especificidad.

La medición de anticuerpos de IgM, IgA e IgG por el método de ELISA (siglas en inglés de *Enzyme Linked Inmunosorbent Assay*) es actualmente el más rápido y certero para el diagnóstico, sobre todo en formas atípicas que comúnmente son negativas para el cultivo.

Recientemente la prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ha aumentado la precisión diagnóstica por las razones antes descritas, sin embargo todavía no se encuentra disponible una forma estandarizada para el trabajo clínico diario.

La bronquiolitis, la bronconeumonía o la neumonía intersticial pueden, en los lactantes, dar ataques de tos espasmódica, lo mismo que la infección pulmonar en pacientes con enfermedad fibroquística del páncreas. El antecedente del contacto y la forma evolutiva gradual del padecimiento pueden ser de utilidad. La radiografía en todos los casos puede aclarar el diagnóstico. La esteatorrea, la falta de tripsina en el contenido duodenal y el aumento de la concentración de cloruros y sodio en el sudor en la enfermedad fibroquística, permiten el diagnóstico exacto, aunque puede ser frecuente la coexistencia de los dos padecimientos. Los ganglios linfáticos traqueo-bronquiales tuberculosos, al hacer presión sobre la tráquea, pueden producir tos espasmódica aunque sin el coqueluche característico; la imagen radiográfica y la prueba de tuberculina aclaran el diagnóstico. Un cuerpo extraño en vías aéreas puede dar lugar a confusión; la historia y los datos de endoscopia y radiografía dilucidan el caso.

Complicaciones

La neumonía es la complicación que causa mayor número de muertes (90%), principalmente en los lactantes menores. La neumonía intersticial es la forma más común, se presenta en el clímax del periodo espasmódico y puede tener signología florida o carecer de ella y ser diagnosticada solamente por radiografía; los leucocitos aumentan aún más, pero ahora con predominio de polimorfonucleares.

La tos ferina puede activar una tuberculosis latente. La otitis media es frecuente en lactantes. La atelectasia es una complicación común y puede ser difusa o en zonas irregulares, o atacar todo un lóbulo o segmento de lóbulo. La falta de resolución de una neumonía o de dilatación de una atelectasia, pueden dejar como secuela una bronquiectasia. El enfisema cutáneo es signo corriente en la autopsia y puede haber neumotórax; el enfisema intersticial es raro.

Las convulsiones son una complicación grave de la tos ferina y pueden ser producidas por lesión cerebral de origen hipóxico en los paroxismos intensos, por hemorragias petequiales, hemorragia subaracnoidea masiva o encefalopatía difusa con atrofia cortical. Debemos pensar también en tetania (alcalosis) producida por los vómitos persistentes. Otras complicaciones pueden ser trastornos de la nutrición, estrangulamiento de hernia, prolapso rectal o ulceración del frenillo de la lengua al protruirla durante los accesos y lesionarla con los incisivos. La deshidratación puede constituir un problema grave.

La enfermedad incapacita durante el periodo paroxístico por la gravedad del mismo, por el hecho de tener que evitar los irritantes que desencadenan el acceso y el aislamiento necesario para evitar su propagación. La recuperación es total una vez que han cedido los síntomas, aunque, como se mencionó en párrafos anteriores, una infección en vías aéreas superiores puede dar paroxismos análogos a los de la enfermedad.

En ocasiones, las lesiones residuales en pulmón, como bronquiectasias y lesión cerebral por hemorragia o anoxia, pueden producir incapacidad permanente.

Cuando se logra diagnosticar la enfermedad en la etapa catarral, el tratamiento durante esta etapa desafortunadamente no podrá impedir o atenuar la presencia del periodo paroxístico. Sin embargo, el manejo temprano podrá limitar la transmisión a los contactos por lo que es de suma utilidad el cultivo de secreción nasofaríngea. En los contactos en los que el cultivo resulte negativo, es necesario iniciar la vacunación si no se ha llevado a cabo o aplicar refuerzo de toxoide DPT.

El tratamiento antibiótico sólo es de utilidad cuando se inicia en el periodo catarral, ya que su acción hace desaparecer el bacilo de la faringe al tercer día limitando su transmisión; se sugiere la administración de ampicilina a la dosis de 100 a 200 mg/kg/día, dividida en cuatro aplicaciones por vía parenteral u oral, o eritromicina, a 50 mg/kg/día en cuatro

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dosis orales o claritromicina o azitromicina (a 15 o 10 mg/kg/d, por 10 o 3 días respectivamente). Los macrólidos no se recomiendan en menores de 1 mes por su asociación con estenosis pilórica hipertrófica; también se ha empleado trimetoprim-sulfametoxazol con buenos resultados. Es útil el reposo en cama en el enfermo febril y, en el caso contrario, benefician la vida al aire libre y la habitación bien ventilada, atender el balance hidroelectrolítico y la alimentación adecuada durante el periodo agudo. Los sedantes de la tos como el benzonatato son recomendables para disminuir el número e intensidad de los accesos. El uso de gammaglobulina hiperinmune está bajo investigación para su uso en la fase paroxística y no puede ser recomendada por el momento. Cuando se presentan convulsiones es útil el uso cuidadoso de fenobarbital sódico, a la dosis de 7 mg/kg/día, fraccionada en 3 a 4 tomas, o el hidrato de cloral a 15 mg/kg/día por vía rectal en tres a cuatro aplicaciones. Debe evitarse el uso de atropina, ya que espesa las secreciones y, por tanto, aumenta la posibilidad de atelectasia. La oxigenoterapia y el ambiente húmedo contribuyen a mejorar la sintomatología.

Limitación del daño

Los niños que no han recibido antibióticos antes de la presentación de la neumonía se tratan con amoxicilina. En aquellos otros que recibieron antibióticos y que se sospecha tienen infección por gérmenes resistentes a penicilina o Gram negativos, deberá usarse el antibiótico empírico que corresponda o de acuerdo con los resultados del hemocultivo. La atelectasia por lo regular se resuelve espontáneamente o con fisioterapia y presión positiva; cuando persiste durante un plazo más o menos largo está indicada la aspiración broncoscópica.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Hacer una encuesta en la localidad más cercana sobre la vacunación en menores de cinco años, ampliar las medidas de educación higiénica mediante pláticas en las escuelas sobre la bondad y necesidad de la vacuna DPT e iniciar su aplicación en cooperación con la Secretaría de Salud en los no inmunizados o refuerzo en los que recibieron inmunización primaria.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Es responsabilidad del médico general y familiar describir los factores de riesgo, realizar los programas de prevención primaria, hacer el diagnóstico oportuno y el tratamiento de la enfermedad, y derivar a nivel secundario los pacientes que presenten complicaciones importantes. **Secundario.** El pediatra realizará lo anterior con mayor precisión, auxiliándose del nivel terciario cuando así lo amerite. **Terciario.** Deberá referirse el enfermo al neumólogo, neurólogo, otorrinolaringólogo y fisioterapeuta cuando las complicaciones así lo requieran.

EVALUACIÓN

1. Son características de la tos ferina las siguientes, excepto: **a)** La transmisión es por vía aérea. **b)** contagiosa desde el inicio del periodo catarral hasta la tercera semana después del primer acceso de tos. **c)** Ataca principalmente el epitelio ciliado de tráquea, bronquios y bronquiolos. **d)** Hay diseminación de los bacilos a través del torrente circulatorio **e)** La bronquiectasia es común.
2. Son datos útiles para el diagnóstico de la tos ferina los siguientes, excepto: **a)** Tos que se agrava después de una semana de evolución. **b)** Leucocitosis de 20 000 a 50 000. **c)** Determinación de anticuerpos de IgM, IgA e IgG mediante ELISA positivos. **d)** Condensación neumónica bilateral en la Rx de tórax. **e)** Cultivo en medio de Bordet y Gengou.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Black S. Epidemiology of pertussis. Pediatr Infect Dis. J. 1997;16:S85-89.

Feigin R. Pertussis. En: Behrman R, Kliegman M (editor). Nelson textbook of pediatrics. 15th ed. Philadelphia, Saunders, 1996:779-783.

Ivanoff B, Robertson S. Peltussis: a worldwide problem. Dev Biol Stand.1997;89:3-13.

Keller M; Aftandelians R, Connor J. Etiology of pertussis syndrome. Pediatrics. 1980;66:50-55.

Mastrantonio P. Giuliano M. Stefanelli P. Sofia T. De Maerzi L, Tarabini G et al. Bordetella pertussis infections. Dev Biol Scand. 1997;89:255-259.

Schmitt H, Zepp F, Muschenbvorn S, Sumenicht G et al. Inmunogenicity of a H. influenzae type B tetanus conjugate vaccine when administered separately or mixed with concomitant DPT acellular pertussis vaccine for primary and for booster inmunizations. Eur J Pediatr. 1998;157:208-214.

Scott P, Clark J, Miser W. Pertussis: an update on primary prevention and outbreak control. Am Fam Physician. 1997;56:1121-1128.

Torales AN, Pérez JC. Gómez D. Tos ferina. En: González N,. Torales AN Gómez D'(editores). Infectología clínica pediatrica. 6" ed. México, Trillas, 1997:537-540.

Viljanan M, Ruuskanan O, Granberg C. Serological diagnosis of pertussis Igm, IgA and IgG antibodies against Bordetella pertussis measured by enzyme linked inmunosorbent assay (ELISA). Seand J Infect Dis. 1982;14 (Suppl 2):117-122.

Updated Recommendations for Use of Tetanus Toxoid, Reduced Diphtheria Toxoid and Acellular Pertussis Vaccine (Tdap) in Pregnant Women and Persons Who Have or Anticipate Having Close Contact with an Infant Aged <12 Months —- Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), 2011. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2011;60:1424-6.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **d**.

TUBERCULOSIS

Dr. Pedro Antonio Martínez Arce

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Reconocer a tuberculosis (Tb) como uno de los problemas infecciosos más trascendentes no solo para el orbe sino para

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nuestro país (México). Identificar a pacientes pediátricos en riesgo de adquirir la infección y a aquellos con riesgo para desarrollarla. Identificar aspectos epidemiológicos y clínicos del paciente pediátrico en su abordaje diagnóstico y terapéutico inmediato para romper la cadena de transmisión de Tb e identificar problema de drogoresistencia.

CONCEPTO

Es una infección bacteriana, contagiosa, causada por el *Mycobacterium tuberculosis* (*MTB*). Compromete principalmente pulmones, pero puede afectar a otros órganos. Es considerada una enfermedad reemergente y una de las tres enfermedades infecciosas más importantes en el mundo, por la morbimortalidad asociada y pese a los esfuerzos invertidos en su control en la última década.

Hoy en día se clasifica de acuerdo al centro para el control de enfermedades de EUA (CDC) y por la American Thoracic Society de la siguiente forma:

1. **Exposición a MTB pero sin evidencia de infección.** Historia de exposición a un paciente con enfermedad activa, Derivado de proteína purificado (PPD por sus siglas en ingles) negativo y sin signos clínicos de infección.
2. **Infección latente por tuberculosis (ILTB).** PPD (+), Sin anormalidades clínicas y con estudios bacteriológicos y radiológicos negativos a Tb.
3. **Enfermedad por tuberculosis.** PPD (+), datos clínicos y radiológicos de enfermedad activa y los cultivos para micobacterias pueden ser positivos.
4. **Tb no activa clínicamente.** Antecedentes de enfermedad activa previa, con PPD (+), sin evidencia clínica o radiológica de enfermedad activa.
5. **Sospecha de Tb.** Diagnóstico pendiente, sin embargo no se podrá estar en esta categoría por más de tres meses.

En el niño, la infección por Tb se considera de carácter "Paucibacilar", por lo que cerca de 96% de los pacientes menores de 12 años tendrán baciloscopias negativas aún con cuadros sintomáticos. Corresponde entre 2-7% en niños de países desarrollados y 20-40% en aquellos de países en vías de desarrollo. La OMS estima en 2009 una incidencia de 9.4 millones (137 casos por 100 000 habitantes), y se estima que 1.0-1.2 millones (11-13%) eran seropositivos a VIH con prevalencia de 14 millones de casos. La mayoría de los casos pertenecen a las regiones del sureste de Asia, África y del Oeste del Pacifico (35, 30 y 20%, respectivamente).

En México, la Tb pediátrica representa el 10% de todos los casos. A través del sistema Epi-Tb; en la Secretaría de Salud; se contabilizaron 18 011 casos nuevos en 2010, de los cuales 922 (4.9%) ocurrieron en menores de 15 años, distribuyéndose por grupo etario de la siguiente manera: menores de 1 año 96(10.4%), entre 1-4 años 209 (22.6%), 5-9 años 262 (28.4%), de 10-14 años: 355 (38.5%). La problemática se ha incrementado debido a la pandemia de VIH, condiciones de extrema pobreza, falta de implementación de programas de tratamiento acortado estrictamente supervisado (DOTS/TAES por sus siglas en español), deficiencia de infraestructura sanitaria en países con alta carga de Tb, inmigración de lugares con estas deficiencias y con elevadas tasas de Tb, concentración de inmigrantes en zonas urbanas en condiciones de hacinamiento y más recientemente, problemas de resistencia y su manejo, implementándose para su control, los programas TAES con la finalidad de prevenir millones de casos y muertes.

Puntos sobresalientes

- En conjunto con la infección por el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH), la tb es considerada como una de las infecciones más trascendentes.
- La infección en el paciente pediátrico significa una transmisión de infección reciente de un adulto con el que tiene un contacto estrecho.

HISTORIA

Se tienen antecedentes de esta enfermedad en esqueletos de la edad de piedra, al igual que en cuerpos momificados de antiguos faraones egipcios. Los primeros escritos al respecto provienen de la India en el año 700 A.C. y se atribuye a Hipócrates el término de "tisis". Fue reconocida en siglo XIX por Schönlein como entidad clínica por primera vez en 1830. No fue sino hasta 1882 que Roberto Koch descubre y reporta el descubrimiento del bacilo tuberculoso como el agente causal de la tuberculosis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es el *Mycobacterium tuberculosis* (MTB), del orden de los Actinomycetales y de la familia Mycobacteriacae, miembro del complejo *Mycobacterium tuberculosis*, al cual pertenecen además *M. bovis*, *M. africanum*, *M. microti* y *M. canetti*. Son bacilos aerobios, no móviles, no-esporulados, de 2-4μ de longitud, tienen una pared rica en lípidos. La estructura química de MTB la componen proteínas, vitaminas, carbohidratos, vitaminas del complejo B y ciertos minerales como el fósforo, magnesio y calcio. El componente proteico es responsable de la respuesta de hipersensibilidad por el paciente, su pared rica en lípidos es responsable de su resistencia a muchos desinfectantes y colorantes comunes como el de Gram y Giemsa. Una vez teñidas, se muestran resistentes a decoloración con soluciones ácidas y alcoholes (ácido-alcohol resistente).

Huésped

La Tb en la mayor parte de los casos, es un evento que refleja una transmisión reciente (de un adulto casi siempre), cuyo riesgo de adquisición es directamente proporcional al tiempo de exposición y a la severidad de la enfermedad. Son más susceptibles los menores de 10 años, aunque las formas más severas predominan en menores de 5 años. En México, es más común en el sexo masculino 1.6:1.

A pesar de que cerca de un tercio de la población mundial está infectada con MTB, solo 5-10% de los pacientes adultos la desarrollarán. La mitad del riesgo ocurre entre los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2 y 3 años posteriores a la adquisición de la infección. Los niños tienen riesgo elevado para la progresión a la enfermedad activa. Algunos factores que incrementan ese riesgo son la terapia inmunosupresora, coinfección con VIH, desnutrición, Insuficiencia hepática, enfermedad renal, diabetes o cáncer. Para los menores de 4 años los son también algunas infecciones virales intercurrentes como sarampión o varicela.

Ambiente

La fuente que con más frecuencia infecta a un niño, es el contacto cercano y prolongado con un adulto bacilífero que puede ser un familiar, trabajador de un hospital, guardería, escuela, prisión, hogar con hacinamiento y grandes flujos migratorios provenientes de países en vías de desarrollo con elevadas tasas de prevalencia de esta afección.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción en la salud

Llevar a cabo cambios sociopolíticos que permitan tener a la población un trabajo adecuadamente remunerado, una vivienda digna, limpia, con adecuada ventilación, reducir el hacinamiento y una alimentación de calidad que le permita mejorar su resistencia a los diversos agentes infecciosos.

Educación para la salud

Implementar métodos educativos respecto a la importancia de detección temprana y tratamiento en ámbitos de práctica médica privada, así como institucional (oficial y privada) con el fin de brindar actualización continua del personal médico y paramédico en los diversos aspectos de Tb. Uniformar la ejecución de TAES y crear conciencia de los beneficios y las consecuencias de no llevarlos a cabo.

Protección específica

La tb es una afección que se puede prevenir desde varios frentes: Entre los cuales se encuentran:

- Manejo de ILTB o quimioprofilaxis.
- Estudio de contactos.
- Control ambiental.
- Vacuna BCG.

La vacuna BCG

La vacuna BCG (Bacilo de Calmette y Guérin) fue creada por *Albert Calmette* y *Camille Guérin* del instituto Pasteur en 1906. En México es aplicada de forma rutinaria desde los años 60 del siglo pasado y es obligatoria dentro de los tres primeros meses de vida. Se aplica 0.1 mL intradérmico en región deltoidea derecha y presenta la siguiente secuencia de eventos: Formación de pápula de 5-10 mm de diámetro que dura 15-30 minutos. Aparición de nódulo eritematoso en sitio de aplicación en 1-2 semanas. Es posible la ulceración de la misma, con mejoría en las siguientes 4-8 semanas, dejando cicatriz queloide < 10 mm. de diámetro. Eventualmente se presenta una adenopatía axilar, que en algunos casos puede abscedarse o fístulizarse en pacientes que reciben la vacuna vía subcutánea en lugar de subdérmica. El objetivo de la vacuna BCG, es la protección a los **no infectados** de poblaciones que cuentan con enfermos con tb y particularmente prevenir enfermedad severa y diseminada como Tb miliar y meníngea, con eficacia protectora de 50% para estas.

Renovación de aire ambiente y de luz ultravioleta

Solo se requiere dejar correr aire ambiente y luz ultravioleta natural (luz solar), varias horas al día.

Uso de mascarillas y protectores bucales

Esta medida es particularmente eficaz cuando es el enfermo quien las utiliza, de esta forma se evitará la aerosolización de partículas cargadas de bacilos que pudiera expeler cuando se tose o estornuda. El aislamiento de pacientes Hospitalizados se indica en caso de pacientes bacilíferos, con deterioro en su condición o extrema gravedad.

Detección de contacto

A todos los que conviven con el enfermo; se deberá de someter a escrutinio o "estudio de contactos" para descartar ILTB o enfermedad activa mediante una historia clínica completa, PPD, Placa de tórax y baciloscopias para reducir la cadena de transmisión.

Tratamiento de contactos con ILTB

El objetivo de administrar quimioprofilaxis a contactos con riesgo elevado tales como: contactos de pacientes bacilíferos, los que viven en hacinamiento, portadores de VIH u otras inmunodeficiencias o aquellos que tuvieron una conversión a PPD (+) posterior a contacto con persona bacilífera. Los objetivos de la quimioprofilaxis son los siguientes:

1. Primario: evitar que una persona expuesta a un bacilífero no desarrolle sintomatología, anormalidades radiológicas o PPD (+).
2. Secundario: Evitar que una persona con PPD (+) con riesgo elevado, desarrolle enfermedad activa.

Indicaciones de la quimioprofilaxis

- RN hijo de madre con Tb activa o contacto intradomiciliario con Tb activa.
- Menores de 5 años en contacto con un enfermo con Tb activa; independiente del resultado de un PPD o de estar o no vacunado con BCG,
- Niños entre 5 y 15 años con PPD (+) sin datos de enfermedad activa en contacto con enfermo de Tb activa.
- Mayores de 5 años, no reactores a PPD y sin datos de enfermedad activa que sean contactos de paciente con enfermedad activa, sin antecedentes de vacuna BCG y aquellos con inmunodeficiencias primarias o secundarias con contacto en los últimos 3 meses con caso sospechoso o activo de TB.
- Reactores recientes de PPD a cualquier edad con conversión en los últimos 6-24 meses y que no tienen antecedentes de haberse vacunado con BCG.

El medicamento de elección es la isoniazida (INH), recomendado por la academia americana de pediatría y por el CDC

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

durante 9 meses. Para México la Norma Oficial Mexicana (NOM-006-SSA2-1993) recomienda INH a dosis de 10 mg/kg/d con una dosis máxima de 300 mg y en el caso de los RN a 5mg/kg/d durante 6 meses aún para pacientes con VIH. Se recomienda vitamina B6 suplementaria para pacientes desnutridos o con dietas sin acceso a carne o leche. La medida tiene una eficacia protectora de ~90% con muy buena adherencia (Pediatric Tuberculosis Collaborative Group). La profilaxis con INH no está indicada para pacientes con evidencia radiográfica o cuadro sugestivo de enfermedad activa.

Notificación

La detección de un caso nuevo de Tb conlleva un estudio epidemiológico completo del paciente y sus contactos, ya que en esto se sustentan las estrategias del programa nacional contra la Tb.

Conducta preventiva por el personal de salud

El equipo de salud deberá de aprovechar los aspectos de los diferentes programas nacionales vigentes y en particular el local para dar a conocer por diversos medios, incluyendo los masivos; las ventajas que contra Tb ofrece una nutrición adecuada, así como la higiene, ventilación del hogar y evitar el hacinamiento.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La fisiopatogenia es muy similar en niños y en adultos, cerca del 98% de las infecciones en niños ocurren cuando MTB ingresa a los pulmones. MTB es transmitido a través de las gotas de Pflügge (las que miden entre 1-5 µm). Es posible su adquisición a través de otras vías, como la gastrointestinal (GI), piel, membranas mucosas y conjuntivas. Se denomina **"Primoinfección"** al conjunto de fenómenos biológicos desencadenados cuando el individuo tiene contacto por primera vez con MTB. Cuando se adquiere por vía respiratoria, el área de arribo más frecuente es la zona con mejor ventilación (región sub pleural del lóbulo inferior derecho). En el tejido pulmonar, el MTB se encontrará con los macrófagos alveolares (MA), quienes interactúan con este a través de varios receptores, entre otros los *Toll–like*. Una vez fagocitado, los macrófagos son activados, y presentan los antígenos bacterianos a los linfocitos T (CD4 y CD8). Existe producción de interferón gama, que inducirá muerte y digestión de las micobacterias intracelulares.

La reacción de hipersensibilidad retardada es la responsable de la destrucción de los macrófagos que contienen micobacterias en un área pequeña de reacción inflamatoria llamada: **"foco primario",** que por efecto de fibroblastos y células epitelioides, provocan un área de fibrosis que es conocida como "**tuberculoma",** la cual limita la diseminación del agente y proveen la formación de un microambiente para interacción entre macrófagos, otras células y citocinas producidas por estas células y se pueden resolver por una reacción de calcificación. A estos cambios se les conoce como Granuloma tuberculoso o "**Foco de Gohn**". En este foco, pueden quedar algunos bacilos vivos, dando origen a la llamada ILTB, en donde el MTB persiste viable por muchos años y que bajo ciertos detonantes o estados de inmunodeficiencia provocará la enfermedad activa.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Por su evolución, la enfermedad se clasifica como:

- **Tuberculosis primaria.** Puede llegar a desarrollar esta modalidad con localización pulmonar o extra-pulmonar, como complicación de la infección inicial. Es la forma más frecuente entre niños y mucho menor en adultos.
- **Forma pulmonar.** El paciente puede presentar fiebre vespertina, escalofríos, tos crónica leve, pobre ganancia o pérdida de peso, anorexia, astenia y adinamia. Los hallazgos radiográficos pueden ser variables; Foco de Gohn, presencia de calcificaciones, linfadenopatía intratorácica (hilar, mediastinal o subcarineal), consolidación lobar o hiperinsuflación, atelectasias por obstrucción bronquial y es infrecuente encontrar cavitaciones.
- **Tb pulmonar de reactivación (tipo del adulto).**Es más frecuente en niños mayores de 7 años de edad y habitualmente años después de haber adquirido la infección primaria, considerándose más bien una reactivación de un foco que se había interpretado como "curado", por lo que se acepta como una infección de tipo endógena. Los síntomas suelen ser vagos como: tos crónica, astenia, adinamia, anorexia, pérdida de peso, fiebre vespertina y cuando cede, diaforesis nocturna. La tos hemoptóica es infrecuente en niños y adolescentes. A la exploración física suelen encontrarse: crépitos, sibilancias o disminución en sonidos respiratorios, siendo infrecuente la dificultad respiratoria. En la Rx de tórax, se puede encontrar consolidación lobar unilateral. Las lesiones cavitarias son infrecuentes aún en pacientes de edad escolar. Las lesiones miliares también suelen verse cuando ha habido erosión de un vaso sanguíneo o linfático, evidenciado precisamente por este tipo de infiltrado. En México el Programa Nacional de Tuberculosis (CENAVECE) reportó en 2010, la siguiente prevalencia de formas extra-pulmonares: Meníngea (1.6%) ganglionar 7% y otras formas 11.1%.
- **Tuberculosis ganglionar.** La adenitis superficial es responsable del 44-67% de las formas extrapulmonares, más frecuente en niños que en adultos. Es común de ganglios submandíbulares y cervicales. El rango de edad al momento del diagnóstico es entre los 31- 36 meses de vida y se asocia a una prueba de PPD (+) de más de 10 mm de induración en 30-70% de los casos. Los nódulos son firmes, sin dolor o mínimamente dolorosos y no presentan otros síntomas.
- **Meningitis tuberculosa.** Esta modalidad es considerada la forma más seria entre los niños. En México, de acuerdo al centro de vigilancia epidemiológica y control de enfermedades (CENAVECE) se reportaron 115 casos para la semana 34 del 2011, afectando con más frecuencia a pacientes menores de 1 año de edad. Corresponde al 5% de los casos de Tb extrapulmonar y se considera consecuencia de una diseminación linfo-hematógena. De acuerdo a lo descrito por Hall CB y cols., el cuadro se da por formación y extensión de exudado en el 3er. Ventrículo, la región subtalámica, médula espinal y quiasma óptico. Es más frecuente en pacientes que no recibieron vacuna BCG. Molavi y cols.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Describen la clasificación de la meningitis Tb (Cuadro 18-11). Típicamente se desarrolla entre 3 y 6 meses de la primoinfección, las manifestaciones son por afectación a la porción basal del cerebro, provocando afección a los pares craneales III, IV, VI y VII. El paciente presenta fiebre, vómito o letargia y conforme avanza su evolución se agregan cefalea y convulsiones (en menores de 2 años de edad). Cuando se sospeche de afección a SNC, y en ausencia de hipertensión intracraneal, se realizara punción lumbar (PL), para encontrar un LCR con turbidez, elevación de proteínas, pleocitosis a expensas de mononucleares y ocasionalmente polimorfonucleares (PMN). Existe hipoglucorraquia que cuando es menor de 20 mg/dL, indica un mal pronóstico. Se deberá realizar tinción para bacterias y de Ziehl-Neelsen, así como cultivos para bacterias y Micobacterias. El diagnóstico es apoyado por la tomografía axial computada (TAC) contrastada de cráneo que muestra aracnoiditis basal, hidrocefalia e infartos cerebrales. Cuando el paciente ingresa a estudio con éste cuadro, 80-90% lo hacen en estadio II o III, y 90% presentarán hidrocefalia. Los pacientes con tuberculomas o abscesos cerebrales (30%), muestran sintomatología de lesión ocupativa como cefalea, vómitos, convulsiones o anormalidades de la visión. Los tuberculomas son infrecuentes, y se presentan como una o mas lesiones menores de 2 cm, no visibles en la TAC sin contraste.

- **Tuberculosis miliar.** A esta modalidad le corresponde entre el 1.1-4.7% de las tuberculosis extrapulmonares en pediatría. Es resultado de diseminación hematógena a partir de un sitio de infección primaria durante el periodo de 6-12 meses posteriores a la misma. Se producen lesiones nodulares muy numerosas de 1-2 mm. de diámetro, y pueden encontrarse adenopatías y esplenomegalia así como fiebre recurrente. La Rx de tórax llega a confirmar el diagnóstico, debido a lo característico de dicho infiltrado, al cual se designa como "patrón miliar" y hasta en 65% de los casos, pueden presentar PPD positivo igual o mayor de 10 mm. En la serie de Hussey y cols. de 90 pacientes pediátricos con Tb miliar, 88% tuvieron antecedente de haber recibido la BCG, 52% fueron menores de 1 año de edad y los síntomas asociados fueron tos (72%), fiebre (61%), pérdida de peso y apetito (40%), diarrea y vómito (33%). Los signos fueron hepatomegalia (82%), esplenomegalia (54%), adenopatía (46%), fiebre (39%) y meningitis concomitante (19%). También pueden encontrarse hiponatremia, secreción inadecuada de hormona antidiurética, insuficiencia adrenal, elevación de transaminasas o insuficiencia respiratoria.

Cuadro 18–11. Clasificación de la meningitis tuberculosa

Estadio	Manifestaciones
1	Manifestaciones inespecíficas: fiebre, ataque al estado general, apatía, irritabilidad y vómito. Sin Signos neurológicos
2	Presencia de signos encefálicos como somnolencia, irritabilidad, cefalea, vómitosy signos de irritación meníngea:convulsiones, Brudzinsky y Kernig positivos, reflejos osteotendinosos aumentados, puede haber afección a pares craneales III, IV, VI y VII, crisis convulsivas focalizadas y fiebre
3	Pérdida de la conciencia, espasticidad, coma y/ o descerebración

Modificado de: Molavi A, Lefrock L. Tuberculous meningitis. Med Clin North Am. 1985; 69:315-31.

Otras formas extrapulmonares

Renal

Su presentación por lo general es tardía y como consecuencia de tuberculosis pulmonar o miliar. Es difícil encontrarla en menores de 5 años. El punto de partida es el glomérulo, pudiendo diseminarse a la corteza renal. Se reporta cuadro unilateral, en menor frecuencia bilateral y ambas se pueden diseminar a vejiga. Las manifestaciones usuales son: piuria sin bacterias, proteinuria, hematuria macroscópica y con más frecuencia microscópica.

Peritoneal

Resulta de la extensión de un foco intestinal primario, nódulos adyacentes mesentéricos, o por la ingestión de leche contaminada. La presentación puede ser fibroadhesiva o acompañarse de la formación de derrame seroso. El cuadro clínico se caracteriza por fiebre, episodios de diarrea alternada con cuadros de constipación y síndrome de mala absorción. Pueden ocurrir episodios sub-oclusivos y a la exploración física la presencia de distensión abdominal, líquido ascítico, hepatoesplenomegalia, circulación colateral y signo de tablero de ajedrez.

Osteoarticular

Representa al 1.4% de todas las tuberculosis y 5.9% de los casos de tuberculosis extra-pulmonar en pediatría, en comparación con el 2.2% en adultos. La edad media de aparición es a los 6 años de edad. Maltezou y cols., describió a 102 niños, encontrando que las áreas más afectadas fueron las vértebras, rodilla, cadera, codo y hombro. Las manifestaciones clínicas comprendieron la inflamación del área afectada, fiebre, disminución de la movilidad y limitación del ángulo de movimiento articular. En radiografías y TAC se suele encontrar: espondilitis, lordosis, escoliosis, afección a discos intervertebrales y abscesos paravertebrales. También se detectan: artritis, osteomielitis y anormalidades en la radiografía de tórax (50%).

Otras

Incluyen las modalidades: oftálmica, de oído medio, pericárdica y de la piel, llegando apenas al 2% de todas las formas extrapulmonares.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Intradermoreacción. Hoy día continúa ocupando un lugar importante en detección y tratamiento de la Tb. No distingue si un paciente presenta ILTB o enfermedad activa. El reactivo que en México se suele utilizar es el PPD-RT 23 de fabricación Danesa, la dosis administrada es de 5U en 0.1 mL de solución, se aplica intradérmica y se mide el diámetro en sentido transversal de la induración que se forma entre 48-72 h posteriores a haberla aplicado. Una prueba negativa no descarta Tb, debiéndose entonces evaluar la integridad de la inmunidad celular (p. ej., mediante la aplicación de Candidina).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

IGRAS (Ensayos liberadores de gama interferón). Se han desarrollado estudios en sangre determinando la producción de interferón gamma (IFN-γ) por los linfocitos T con resultados promisorios en detección de ILTB, en su epidemiología e incluso en enfermedad activa.

Las pruebas disponibles en la actualidad son: QuantiFERON TB Gold®, que cuantifica la cantidad de IFN-γ y ELISPOT® que cuantifica la cantidad de células mononucleares que liberan IFN-γ. El procedimiento es en sangre, se estimulan los linfocitos para producir IFN-γ y su cuantificación mediante estimulación de los mismos por péptidos sintéticos como: 6(ESAT6) y CFP-10 que están ausentes en la BCG, dando la ventaja de no tener una reacción cruzada para *M. bobis* (Vacuna) lo que la hace sensible y específica para detección de ILTB. Recientemente se incorporaron nuevos antígenos con la finalidad de aumentar la sensibilidad de la prueba; TB7.7 y Rv3879c a QuantiFERON TB Gold® y ELISpot plus® respectivamente.

Búsqueda de bacilos ácido alcohol resistentes (BAAR). Habitualmente se hace en líquidos de sitios normalmente estériles como: LCR, pleural, pericárdico, articular, etc. Para las formas pulmonares, se deberá de realizar determinación de baciloscopias en expectoración. Los niños difícilmente producen esputo y debido a que tienen formas paucibacilares, la positividad en muestras de expectoración es infrecuente, por lo que se realizan baciloscopias en muestras de contenido gástrico, tomando tres muestras en días consecutivos, con positividad entre 30-50%, y en ocasiones de hasta 75%. También se pueden realizar la detección por tinción de las muestras mediante auramina/rodamina (Tinción de Truant), requiriendo de menor cantidad de micobacterias para su visualización.

Cultivo. Es un método que da el diagnóstico de certeza. El medio de Lowestein-Jensen (sólido), requiere para el aislamiento entre 4-6 semanas de incubación. Otros medios emplean métodos radiométricos como la formulación de Middlebrook (7H9 y 7H10); su tiempo de detección se reduce a solo 14-21 días. Los sistemas semi-automatizados, no radiométricos y con medios líquidos como son: BACTEC 9 000 o el de indicador de desarrollo en tubo (MGITB) son utilizados, pero son costosos y no están disponibles en todos los laboratorios. La combinación de cultivos (sólidos/líquidos), incrementa a casi el 90% el aislamiento.

Recientemente se incorpora al armamento diagnóstico el denominado: Xpert MTB/RIF, que es un método molecular automatizado capaz de identificar a MTB y al mismo tiempo la resistencia a rifampicina a través de reacción en cadena de polimerasa en tiempo real (RT-PCR por sus siglas en inglés) para amplificar la secuencia especifica del gen *rpoB* de la región que determina la resistencia a este antibiótico en muestras de esputo, con una sensibilidad del 99.8% en pacientes con baciloscopias y cultivo positivos y 93.9% en pacientes con VIH, y de 72.5% para aquellos con baciloscopias negativas y cultivos positivos a MTB lo cual aumenta con dos y tres determinaciones. La resistencia a rifampicina detecta la resistencia con99,1% de sensibilidad y 100% de especificidad.

Métodos serológicos. Los métodos comerciales (ELISA, Western Blot), tienen un papel muy limitado en el diagnóstico de Tb por su baja sensibilidad y especificidad, ya que no diferencian entre ILTB y enfermedad activa, ni diferencian entre infecciones producidas por Micobacterias no tuberculosas (MBNT).

Reacción en cadena de polimerasa (PCR por sus siglas en inglés). La detección se obtiene en 6-8 hrs. La determinación de RNAm es la que permite mayores posibilidades diagnósticas para MTB, por permitir la amplificación de un mayor número de copias. La PCR muestra sensibilidad entre 50-60% en muestras con baciloscopias negativas y más baja en muestras extra-respiratorias. Un resultado de PCR positivo no asegura el diagnóstico ya que hay 1-5% de falsos (+) y un resultado negativo tampoco lo descarta, ya que tiene una sensibilidad de 50-80% (20-50% de falsos negativos).

Estudios radiográficos. Son métodos primarios para el diagnóstico de Tb. Se pueden apreciar imágenes apicales, infiltrados miliares, hiperaereación o atelectasia. Sin embargo, son inespecíficos y deberá alertarnos para realizar estudios clínicos, epidemiológicos o microbiológicos. Los hallazgos en Tb primaria son: infiltrado alveolar con o sin adenopatía mediastinal o hiliar; afectación ganglionar sin afección parenquimatosa. Son de utilidad la resonancia magnética nuclear (RMN) y la TAC, en particular con la técnica de alta resolución, que puede detectar casos de adenopatías con compresión bronquial.

Prueba diagnóstico-terapéutica. Se puede aplicar a pacientes graves en los cuales los signos y síntomas sugieren Tb y en quienes se han agotado todas las posibilidades de pruebas auxiliares diagnósticas y tienen bacteriología negativa; se justifica el iniciar tratamiento antituberculoso en especial para la forma pulmonar y meníngea. En México y de acuerdo a la (NOM-006-SSA2-1993), no es necesario el estudio histopatológico en ellos.

Tratamiento. Es vital para romper la cadena de transmisión de Tb. Se considerarán factores como: edad, grado de inmunocompetencia, coinfecciones (VIH o hepatitis), localización y probable resistencia. Se debe garantizar el abasto de medicamentos necesario, notificar el caso, existencia de medicamentos apropiados y por separado para pacientes pediátricos, habilidad del paciente para tomar medicamento, si el caso índice ha tomado antifímicos con anterioridad (mayor probabilidad de drogoresistencia) y la administración mediante tratamiento estrictamente supervisado (TAES).

Se administran fármacos que difieren en su acción y localización. Por ejemplo, isoniazida (I) y Rifampicina (R) son bactericidas. La estreptomicina (S) tiene mejor actividad en cavidades abiertas y la pirazinamida (P) ejerce un buen efecto al interior de los macrófagos. El etambutol (E) previene la replicación bacteriana. Todos son administrados con la finalidad de conseguir en un menor tiempo, la cura bacteriológica. Las posologías se indican en el cuadro 18-12.

El "Libro Rojo" de la Academia Americana de Pediatría (AAP), sugiere dosis de "ataque" de dos meses con I, R, P seguidos de 4 meses de sostén de I y R para niños con Tb pulmonar con MBT susceptible. En áreas con prevalencia de resistencia elevada se deberá de agregar un cuarto medicamento ya sea E o S en la primara fase. La tasa de curación puede llegar a 95%. El manejo para Tb extrapulmonar puede ser el mismo, sin embargo, las excepciones a esto serán las formas meníngeas y osteoarticulares cuya duración deberá de ser de un año. En el caso de pacientes con VIH, el esquema puede ser el mismo, pero con duración de 9 meses. Para México la (NOM-006-SSA2-1993) indica que el tratamiento para menores de 8 años es a base de 4 medicamentos en presentaciones separadas sin exceder las dosis de los adultos (cuadro 18-13), recomendando I, R, P, y E (IRPE). De acuer-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–12. Posología de fármacos de primera línea contra tuberculosis

Fármacos	Vía	Dosis/kg /día	Dosis por día, tres veces a la semana
Isoniacida (I)	v.o.	15-20 mg/kg Máximo: 300 mg	20 mg/kg Máximo: 600 mg
Rifampicina (R)	v.o.	15-20 mg/kg Máximo: 600 mg	20 mg/kg Máximo;600-900mg
Pirazinamida (P)	v.o.	25-40 mg/kg Máximo: 1.5- 2.0 g	50 mg/kg <50 kg Máximo: 2.0 g 51-74 kg Máximo: 2.5 g
Etambutol (E)	v.o.	15-30 mg/kg Máximo:1.2 g	30 mg/kg Máximo: 1.2 g
Estreptomicina (S)	i.m.	20-40 mg/kg Máximo: 1.0 g	25-30mg/kg Máximo: 1.0 g

Modificado de: Secretaría de Salud, Norma Oficial Mexicana NOM- 031- SSA- 2- 1999 para la atención a la salud del niño. México DF: Diario Oficial de la federación, 9- 02- 2001; 669 (6) Primera sección: 13- 58 y de Guía Practica para la atención de la Tuberculosis en niños y adolescentes del Programa Nacional de Tuberculosis de la Secretaria de Salud de México; 2007.

do a dicha norma, se administran durante 25 semanas, hasta completar 105 dosis dividido en dos etapas: fase intensiva, 60 dosis (diario de lunes a sábado con IRPE) y la fase de sostén con dos medicamentos HR, con 45 dosis (intermitente, 3 veces a la semana). Estos deberán ser administrados por un periodo de entre 2 semanas a 2 meses y posteriormente cambiar al régimen de 3 veces por semana bajo TAES, lo que tiene como ventajas mejorar la adherencia, reducir las posibilidades de recaída y de farmacorresistencia. Recientemente la GPATNA del Programa Nacional de Tuberculosis de la secretaria de salud de México, coincide con el esquema de la AAP, con la diferencia de que en pacientes con VIH, sugiere sean administrados también por 6 meses: 2 meses de ataque con IRPE y 4 meses de sostén con HR. Esta segunda fase se prolonga a siete meses para aquellos enfermos con SIDA con características que aparecen en el cuadro 18-13.

Cuadro 18–13. Manejo de niños en tuberculosis pulmonar y extrapulmonar

Localización	Fase Inicial	Fase de Sostén	Duración
	Fármacos (meses)	Fármacos (meses)	
Tb Pulmonar	IRPE (2)	IR (4)	6 meses
TB Pulmonar + VIH	IRPE (2)	IR (4)	6 meses 9 meses
EXTRAPULMONAR			
Ganglionar	IRPE (2)	IR (7)	9 meses
Meníngea	IRPE (2)	IR (10)	12 meses
Miliar o sistémica	IRPE (2)	IR (10)	12 meses
Ósea y articular	IRPE (2)	IR (10)	12 meses
Pleural	IRPE (3*)	IR (9)	12 meses
Pericárdica	IRPE (3*)	IR (9)	12 meses
Congénita	IRPS o E (2)	IR (7)	9 meses

¥ Pacientes sin ganancia de peso, con CD4 < 15% y carga viral elevada.
(*) Debido a la letalidad de Tb en estas localizaciones.
I = isoniacida, R = rifampicina, P = pirazinamida, E = etambutol
Modificada de: Guía Practica para la atención de la tuberculosis en niños y adolescentes del Programa Nacional de Tuberculosis de la secretaria de salud de México; 2007.

La infectividad disminuye en 90-99% a las dos semanas de tratamiento eficaz y se recomienda administrar piridoxina a pesar de que la toxicidad por isoniazida (manifestada como neuropatía periférica o convulsiones) es infrecuente. También se administrará a pacientes con desnutrición, alimentación al seno materno, o dietas deficientes en leche o carne. La administración de corticosteroides (prednisona o dexametasona) por 3 semanas y con descensos progresivos durante otras 3 semanas, está indicada en pacientes con Tb miliar y cianosis, derrame pericárdico, Tb meníngea. No deberá de desestimarse el riesgo de **multidrogorresistencia** (MDR), que se define cuando es resistente a I y R.

También se han descrito MTB resistentes no sólo a los anteriores, sino a fármacos incluso de segunda línea como lo describió Wilkinson y cols., en Sudáfrica e Irán. Debido a lo anterior, en octubre de 2006, la OMS organizó en Génova, Suiza; una reunión de expertos donde emitieron la definición de tuberculosis extremadamente drogorresistente (XDR Tb), a aquellas con resistencia a I, R más resistencia a fluoroquinolonas y al menos una de tres drogas inyectables de segunda línea tales como amikacina, kanamicina o capreomicina, requiriendo administración de tratamientos prolongados durante 12-18 meses. Se estima que a nivel global alrededor de 440 000 casos al año muestran MDR, mientras que apenas el 2% de estas se reporta anualmente, además de que se calcula que alrededor del 10% de las cepas descritas como MDR podrían ser XDR. Países como Estonia y Ucrania de su reporte de aislamientos con MDR, muestran que el 24 y 15% son XDR. De acuerdo a Jacobson y cols., se sabe que este fenómeno podría estar relacionado con tratamientos incompletos ya sea en duración o dosificación.

La XDR tb se ha presentado incluso en pacientes que nunca habían recibido un antifímico, con una mortalidad muy elevada en particular en pacientes con VIH. En México se ha reportado MDR Tb en 1-2.9% y al menos ha reportado un caso de XDR Tb. Loewenberg y cols de la OMS menciona que en Chiapas, 14% de nuevos casos de tuberculosos son MDR. El manejo de casos de XDR tb requiere la administración de tratamientos prolongados de entre 12-18 meses con mayor número de eventos adversos y con menor efectividad.

Las metas de la OMS para el 2005 fueron el alcanzar una tasa de detección del 70% y éxito al tratamiento del 85%. Según el reporte de la OPS para las Américas del 2004, México llegó al 73% y 85% de estas metas.

Limitación del daño

Para pacientes con cualquier modalidad de Tb, se les debe concientizar sobre la importancia de la adherencia al tratamiento, el riesgo de resistencia a antifímicos y las consecuencias para el paciente y su familia. Se brindara información para que mejoren la ventilación de su casa-habitación, así como la dieta para que incorporen alimentos balanceados. El médico deberá tener un alto índice desospecha para el diagnóstico, pero en particular de la forma meníngea por las con-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

secuencias que esta tiene, valorar uso de válvula de derivación ventrículo peritoneal, y el uso de anticomiciales para evitar mayor daño neurológico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Tiene como objetivo el revertir hasta donde sea posible, el daño a órganos y sistemas afectados y mejorar su funcionalidad para ofrecer una mejor calidad de vida al enfermo. Se ofrecerá fisioterapia, hidroterapia, uso de relajantes musculares en aquellos pacientes con Tb meníngea, o para aquellos con afección pulmonar; fisioterapia e inhaloterapia. La Historia Natural Social graficada de la Tb se observa en la figura 18-9.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. A estos se les deberá de prestar atención especial, debido a que es donde todos los cuadros, de todas las edades pueden llegar a ser detectados. Para esto, se deberá de llevar a cabo por parte de los programas nacionales contra la Tb, la implementación de programas de capacitación continua a los médicos de estos dos niveles incluyendo por supuesto a pediatras y alentarlos a trabajar de forma conjunta. Dichos programas deberán incluir desde la forma correcta de captura de datos hasta proporcionar las tendencias actuales de la enfermedad como serian casuísticas, patrones de resistencia, técnicas de laboratorio, talleres de reporte de casos y de manejo de muestras entre otros. **Terciario:** en éste, se deberá de llevar a cabo el manejo de forma oportuna de cuadros sin diagnóstico o complicados, incluyendo casos de MDR tb y XDR tb para limitar lo más pronto posible el daño, ofreciendo una pronta rehabilitación de los mismos.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones cuál es la incorrecta respecto a tuberculosis: **a)** PPD (+), Placa de tórax con nódulo de Gohn o patrón miliar y cuadro clínico sugestivo; son útiles para el diagnostico de esta afección; **b)**Es una de las tres afecciones infectocontagiosas más importantes en el orbe por la morbimortalidad que conlleva; **c)**En México la forma Meníngea es la más frecuente; **d)** El esquema de manejo primario es a base de isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol; **e)** Es necesario el reporte de caso a las autoridades sanitarias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Pediatric Tuberculosis Collaborative Group. Targeted Tuberculin Skin Testing and Treatment of Latent Tuberculosis Infection in Children and Adolescents, Pediatrics 2004;114:1175.1201.

Benjamin Sablan. An update on primary care management for tuberculosis in children Current Opinion in Pediatrics 2009;21:801-804.

Boehme C, Nabeta P, Hillemann D; Rapid Molecular Detection of Tuberculosis and Rifampin Resistance, N Engl J Med 2010;363: 1005-15.

Centro de vigilancia epidemiológica y control de enfermedades (CENAVECE), boletín epidemiología boletín de las semanas epidemiológicas de la No. 1 a 34.

Guía Practica para la atención de la tuberculosis en niños y adolescentes del Programa Nacional de Tuberculosis de la Secretaría de Salud de México; 2007.

Hussey G, Hawkridge T, Hanekom W, Childhood tuberculosis: old and new vaccines Paediatric Respiratory Reviews (2007) 8:148-154.

Loewenberg S .Tackling tuberculosis in southern Mexico, Lancet Vol 375 May 22, 2010;1768-69.

Modificación a la Norma Oficial Mexicana NOM- 006- SSA2- 1993, para la Prevención y control de la tuberculosis en la atención primaria a la salud. Diario Oficial de la Federación. Martes 27 de Septiembre de 2005.

Red Book 2009; American Academy of Pediatrics, Tuberculosis; En: Pickering LK, editor. Report of the committee on infectious diseases, 28th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009 p. 659-79.

CENAVECE: Situación actual de la Tuberculosis en México, Avances y desafíos: http://www.cenave.gob.mx/tuberculosis/XV%20curso%20hgm%202011/lunes%202011/Situaci%C3%B3n%20y%20retos%20TB%20Curso%202011%20HGM.pdf

Suhail Ahmad, Pathogenesis, Immunology, and Diagnosis of Latent Mycobacterium tuberculosis Infection Clinical and Developmental Immunology Volume 2011, Article ID 814943:1-17.

Sztjanbok F, Boechia N, Sztjanbok D, The Challenge of pediatric tuberculosis in face of new diagnostic techniques, J Pediatr (Rio J). 2009;85 (3):183-193.

RESPUESTA DE LA EVALUACIÓN

1: **c**.

MENINGOENCEFALITIS PURULENTA

Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Rafael Díaz Peña

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo, integrar un diagnóstico adecuado y un tratamiento oportuno. Unificar criterios de manejo en función de la epidemiología regional. Identificar y tratar las complicaciones más frecuentes y en su caso canalizar los pacientes con secuelas para su rehabilitación.

CONCEPTO

Es la inflamación de las meninges y el encéfalo producido por un agente piógeno, que se identifica por una cantidad anormal de leucocitos polimorfonucleares e hipoglucorraquia en el LCR y sólo en 60% de los casos se logra identificar alguna evidencia bacteriana con cualquiera de los métodos diagnósticos disponibles en la actualidad.

Los síndromes de meningitis y encefalitis se originan por diferentes causas, predominan los agentes infecciosos, los virus y las bacterias ocupan alrededor del 90% de los casos. Otros patógenos menos frecuentes deberán de considerarse en el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peridodo prepatogénico	Periodo patogénico				
Interacción de los factores de riesgo Agente MTB es el agente más frecuente del complejo *Mycobacteriacea* que causa enfermedad en el humano, de muy lento crecimiento. Se desarrolla en condiciones con gradientes elevados de O_2 y principalmente afecta pulmones al recibir aerosoles de bacilíferos positivos y se diferencia de otras bacterias por su lenta replicación. Huésped Particularmente en pacientes pediátricos que son contacto de adultos bacilíferos o pacientes que tienen estados de inmunodeficiencia primaria, secundarias u otras condiciones de base: como Insuficiencia renal, Linfoma, Leucemia, Desnutrición, coinfección con VIH, Influenza, Sarampión entre otros Ambiente Frecuentemente detectada en países en vías de desarrollo con deficientes infraestructura sanitaria, en donde además confluyen: desnutrición, hacinamiento y deficiente educación Estímulo desencadenante →			Complicaciones	Muerte	
	Clínica	Tuberculosis de reinfección →	Tienden a localizarse a pulmón. Son raras las formas extrapulmonares. Síntomas: fatiga, anorexia, fiebre, pérdida de peso, expectoración hemoptoica o hemoptisis →	Localizada a pulmones →	Secuelas
		Tuberculosis →	Puede ser asintomático o fiebre. Síntomas generales: pérdida de peso, diaforesis nocturna. Endobronquitis, neumonía o derrame pleural infección →	Tb miliar Tb meníngea Derrame pleural Linfadenitis →	Recaídas
		Tuberculosis congénita →	Muerte fetal, prematurez, entre tercera y cuarta semana: fiebre, ictericia, hepatoesplenomegalia, neumonía, meningitis, Tb →	Diseminación a varios órganos →	Cronicidad
	Horizonte clínico				
	Subclínica	Periodo prealérgico → 4-12 semanas →	Periodo alérgico →	Neumonitis, linfangitis, linfadenitis, Complejo de Ranke Primoinfección tuberculosa →	curación

Prevención primaria		Prevención secundaria			Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz	Tratamiento oportuno*	Limitación del daño	Rehabilitación
Asumir compromisos gubernamentales en el combate contra esta enfermedad y se apoye a los enfermos para que cambien hábitos que han contribuido al desarrollo de infección o enfermedad como: ventilación de su habitación, uso de mascarillas en el enfermo, adecuado manejo de sus secreciones	Aplicación de vacuna BCG en los primeros 2 m de vida, de preferencia en el RN. Detección, reporte y manejo de casos nuevos. Administración de Isoniacida de 5 mg/kg/día y 10 mg/kg/día en niños mayores de 5a, en los cuales no se deberá de exceder de 300 mg diarios en pacientes con PPD (+) de acuerdo al grupo de riesgo al que pertenezca	Elevado índice de sospecha en el niño y adulto Trabajo diagnóstico en contacto mediante: PPD, Estudios de imagen (dependiendo del área involucrada), baciloscopias o biopsia para estudio histopatológico siempre que sean posibles, PCR idealmente en LCR cuando sea el caso	Uso de H, R, P, E en fase intensiva de dos meses y posteriormente 4 meses de H y R para formas intratorácicas, y ganglionar Uso de H, R, P, E en fase intensiva de dos meses y posteriormente 7 meses de H y R para Tb congénita Uso de H, R, P, E en fase intensiva de dos meses y posteriormente 8 meses de HR para forma miliar, meníngea u osteoarticular	Concienciar al paciente y familiares de la importancia de tomar los medicamentos. Resaltar la importancia de la adherencia en el manejo. Manejo de complicaciones	Realizar una rehabilitación integral en el paciente

* Para México existen variables de acuerdo a la Guía práctica para manejo de Tb en niños y adolescentes como: Uso de H, R, P, E en fase intensiva de dos meses y posteriormente 4 meses de H y R incluso para coinfectados con VIH con CD4 óptimos para su edad. Uso de H, R, P, E en fase intensiva de 2 meses y posteriormente 7 meses de H y R para forma ganglionar. Uso de fase intensiva de 3 meses con con H, R, P, E para formas: pleural, pericárdica y peritonal por su letalidad.

Figura 18–9. Historia Natural y Social de la tuberculosis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

diagnóstico diferencial como: espiroquetas, protozoarios, rickettsias, síndromes posvacunales, entre otros; además, las causas no infecciosas como: neoplasias, quistes intracraneanos, antibióticos del tipo del TMP/SMX, penicilina, ciprofloxacina, HAIN, antiinflamatorios no esteroideos, azatioprina, OKT3, metotrexato, carbamazepina, el lupus eritematoso, cirugía del SNC, anestesia epidural, subdural y terapia intratecal.

La meningitis purulenta es la causa más frecuente de secuelas permanentes en pediatría, existe una relación inversa con la edad de presentación, la oportunidad y lo adecuado del manejo inicial, por lo que siempre se deberá considerar como una urgencia en pediatría y realizar un manejo intensivo.

Dentro del rubro de la meningoencefalitis bacteriana es importante considerar ciertas definiciones como:

a) Recrudescencia: cuando hay reaparición de los signos y síntomas de meningitis después de una respuesta clínica inicial al tratamiento y esterilización del LCR. Se aísla el mismo germen y se relaciona con dosis insuficientes del antibiótico o resistencia bacteriana.
b) Recaída: si hay nueva sintomatología de meningoencefalitis durante la fase de convalecencia, después de haber terminado el tratamiento antimicrobiano, En general, se aísla el mismo germen, se debe sospechar tiempo insuficiente de tratamiento, resistencia bacteriana o focalización.
c) Recurrencia: se define como la repetición de otro cuadro de meningitis que se presenta después de la convalecencia, puede resultar de reinfección por la misma o diferente especie bacteriana. Se debe sospechar deficiencias inmunológicas o ruptura de barreras naturales en SNC.

Puntos sobresalientes

- Es la causa más frecuente de secuelas neurológicas permanentes en pediatría por lo que debe considerarse una urgencia médica.
- Las características del LCR son la pleocitosis, hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia.
- El inicio temprano de un tratamiento adecuado es una prioridad, ya que el retardo incrementa el riesgo de secuelas neurológicas graves y permanentes; así como, la letalidad.
- Conocer e identificar las complicaciones inmediatas, mediatas, tardías y aplicar medidas adyuvantes necesarias.
- Asegurar la protección especifica con vacunas para la prevención de infecciones invasivas por *H. influenzae* y *S. pneumoniae*.
- Ante sospecha de meningitis purulenta, iniciar dexametasona 1 h antes de los antibióticos.
- Abordar programa de estimulación neurológica temprana para limitar las secuelas del neurodesarrollo y motoras.

PERIODO PREPATÓGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los principales patógenos bacterianos que causan meningitis se dividen con base en los diferentes grupos de edad (cuadro 18-14). Vale la pena puntualizar que los lactantes de uno a tres meses de edad, se ha catalogado como periodo gris, ya que incluye las bacterias que participan en el periodo neonatal; así como, los encontrados propiamente en el lactante como: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b, *Neisseria meningitidis* y *Salmonella* sp. Es importante mencionar que *H. influenzae* tipo b, fue la causa de 60% de los casos de meningitis en los niños menores de 12 meses de edad, antes del inicio de la vacunación específica. En los últimos años esta frecuencia se ha modificado en nuestro país, y en la actualidad es *S. pneumoniae* el agente más común después de la etapa neonatal.

Huésped

Cerca del 70% de los casos de meningoencefalitis bacteriana se presentan en menores de cinco años y no hay predominio de género.

Los niños con asplenia orgánica, funcional o ambas, cáncer, inmunodeficiencia selectiva de IgG2, tienen riesgo mayor de contraer una infección invasiva por gérmenes capsulados, como *H. influenzae*, Enterobacterias y *S. pneumoniae*, éste predomina en pacientes esplenectomizados, o que cursan con asplenia funcional, mieloma múltiple, hipogammaglobulinemia, alcoholismo, desnutrición, enfermedad hepática o renal crónica, neoplasias, diabetes mellitus, pacientes con VIH. La participación de otros microorganismos es en proporción baja y en general, se asocian a ciertas condiciones específicas del hospedero.

Ambiente

Su distribución es universal y la mayor frecuencia se distingue en áreas mal saneadas con hacinamiento y marginalismo social.

Cuadro 18–14. Etiología de la meningitis bacteriana de acuerdo al grupo de edad

Edad	Frecuente	Poco frecuente
Recién nacido (0-28 días)	*E. coli* *Streptococcus del grupo b* *L. monocytogenes* *Klebsiella spp* *Enterobacter spp*	*S. aureus* *S. coagulasa negativa* *Salmonella spp* *P. aeruginosa* *Ureaplasma urealiticum* *Enterococcus sp.* *Proteus* *Citrobacter diversus* *Serratia* *Acinetobacter*
Lactantes De 1 a 3 meses	*Los referidos en el periodo neonatal, así como:* *S. pneumoniae* *H. influenzae tipo b* *N. meningitidis*	*Streptococcus pyogenes* *Salmonella sp*
> de 3 meses a 3 años	*S. pneumoniae*	*Streptococcus pyogenes* *Salmonella sp* *N. meningitidis*
Pre-escolares, escolares y adolescentes	*S. pneumoniae*	*N. meningitidis*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Las áreas de concentración infantil como guarderías, casas cuna, estancias infantiles, vecindades o internados son zonas propicias de contagio.

Los casos se pueden presentar durante todo el año, predominando en los meses de otoño e invierno, relacionados con el aumento de las infecciones respiratorias y gastrointestinales.

La falta de educación para la salud, en particular, el de promoción y aceptación de esquemas de inmunización favorece la permanencia de infecciones invasivas por patógenos prevenibles como *H. influenzae* tipo b.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Que incluya orientación nutricional, educación higiénica, mejora de la vivienda, promoción de esquemas de inmunización y capacitación a personas que manejan grupos infantiles.

Protección específica

En la actualidad se encuentran disponibles vacunas para la prevención de meningitis por *H. influenzae*, *S. pneumoniae* y *Neisseria meningitidis* (Ver inmunizaciones).

Posterior a una infección invasiva por *H. influenzae y S. pneumoniae*, se recomienda vacunar a los niños, ya que no se producen anticuerpos protectores en respuesta a la infección. La vacunación deberá realizarse después de los 14 días de haber presentado la enfermedad.

El uso de las vacunas meningocócicas, no se han difundido en México considerando que el número de casos es poco frecuente.

- **Quimioprofilaxis.** La administración de fármacos que erradican el microorganismo del tracto respiratorio superior, previene la enfermedad en los contactos pediátricos de pacientes con enfermedad invasiva por *H. influenzae* y *N. meningitidis*. Se deben considerar la quimioprofilaxis en los contactos de familiares, de guardería, escuelas o centros sociales. El caso índice, también debe recibir quimioprofilaxia antes de salir del hospital si no fue tratado con ceftriaxona o cefotaxima. Para todos los contactos domiciliarios menores de cinco años de edad, se recomienda utilizar rifampicina a 20 mg/kg/día cada 12 h por cuatro días, dosis máxima de 600 mg. En el caso de *N. meningitidis*, no se recomienda quimioprofilaxis al personal de atención de la salud sin exposición directa a las secreciones orales del paciente.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los agentes infecciosos llegan al SNC principalmente por vía hematógena, pero también es posible por continuidad en casos de mastoiditis, sinusitis y otitis, o en forma directa, en general, por fractura de cráneo expuesta, fisuras basales, fístulas de LCR, mielomeningoceles y cirugías del SNC. El periodo de incubación es muy variable como resultado de las características del agente y condiciones del hospedero. El equilibrio entre los mecanismos de defensa del hospedero y la cantidad de bacterias circulantes determina si la sepsis se acompaña o no de meningitis.

En la mayoría de los casos de meningitis bacteriana se identifican cuatro etapas: **a)** Infección del tracto respiratorio superior, **b)** invasión hemática a partir de foco respiratorio o enteral; **c)** siembra de las meninges a partir de la bacteriemia; e **d)** inflamación de las meninges y el cerebro.

Una vez que pasan a la sangre, las bacterias evaden los mecanismos de defensa por la presencia de polisacáridos capsulares que evitan la fagocitosis y la actividad bactericida de la vía clásica del complemento. Las bacterias atraviesan la barrera hematoencefálica, a través de los capilares cerebrales y los plexos coroides, una vez en el LCR se multiplican y liberan componentes activos de la pared celular que afectan las células endoteliales, estimulando la producción de citoquinas, en particular, IL-1, IL-6; así como, de factor de necrosis tumoral (TNF), y factor activador de plaquetas (FAP). Hay una reacción inflamatoria que ocasiona daño al endotelio vascular y altera la permeabilidad de las membranas. Esto da lugar a migración de proteínas séricas al interior del LCR y provoca edema vasogénico. Además, por quimiotaxis los leucocitos ingresan al espacio subaracnoideo y liberan radicales de oxígeno, proteasas y caspasas que producen edema citotóxico, incremento de la presión intracraneana y disminución del flujo cerebral. El edema vasogénico, citotóxico y el intersticial causa interrupción en la absorción del LCR por inflamación de las vellosidades de la aracnoides, que contribuye a la hipertensión intracraneana. La interacción de estos sucesos, de forma intensa y sostenida dan lugar a daño neuronal y lesión cerebral focal o difusa irreversibles.

Etapa clínica. Signos y Síntomas

Hay dos patrones de presentación de la meningitis bacteriana en lactantes y niños. El primero es insidioso y evoluciona de manera progresiva en uno o varios días; puede estar precedido por una enfermedad febril inespecífica. El segundo es agudo y fulminante, y las manifestaciones de sepsis y meningitis evolucionan con rapidez en pocas horas, por lo que debe tenerse un índice alto de sospecha de meningitis en RN y lactantes, dada la inespecificidad y expresión pobre de signos y síntomas clínicos en esta edad. Los datos clínicos de la meningitis bacteriana son variables y dependen en parte, de la edad, el tiempo de evolución de la enfermedad y la respuesta del niño a la infección, y pueden agruparse en cuatro síndromes:

1. Infeccioso: se manifiesta por fiebre o hipotermia, anorexia y ataque al estado general.
2. Hipertensión intracraneana: vómitos, cefalea, fontanela abombada, borramiento de papila, en la hipertensión intracraneana grave hay repercusión de los signos vitales (tríada de Cushing: taquicardia, hipertensión arterial sistólica y bradipnea), en la radiografía de cráneo hay impresiones digitales y separación de suturas.
3. Irritación meníngea: rigidez de nuca, signos de Kernig, Brudzinski cefálico y contralateral.
4. Daño neuronal y encefálico: alteraciones del estado de alerta, crisis convulsivas, alteraciones de pares craneales, parálisis motora, coma.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

De acuerdo a estudios realizados por Tunkel, refiere que la fiebre, cefalea y vómitos están presentes hasta en el 90% de los casos.

La fontanela abombada se presenta hasta en 20% de los lactantes con meningitis, pero puede encontrarse hasta en 13% de los lactantes con LCR normal e infecciones víricas no meningiticas. Uno de los signos más importantes de meningitis en el niño es la modificación del estado de ánimo o del sensorio.

La rigidez de nuca, no es un signo temprano, pero su presencia es orientadora de inflamación meníngea.

De acuerdo a Tunkel, las crisis convulsivas se presentan hasta en 30% de los pacientes dentro de las primeras 48 h de evolución. Las que se presentan de manera tardía, o focalizadas (de mal pronóstico) pueden significar la presencia de trombosis, infartos cerebrales, higromas, colecciones subdurales, abscesos cerebrales, hidrocefalia o la producción inadecuada de hormona antidiurética con hiponatremia secundaria.

La fiebre persiste hasta cinco días en la mayoría de los niños con meningitis, y de cinco a nueve días en 13% de lo casos. Las causas más comunes asociadas con fiebre persistente son: higromas, infecciones hospitalarias agregadas, tromboflebitis, o fiebre por antibióticos.

Las complicaciones son diversas y de acuerdo al momento de presentación se han clasificado como agudas o inmediatas (< 72 h), subagudas o mediatas (> 72 h) y tardías, (> 1 semana) (cuadro 18-15).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico temprano y tratamiento oportuno

El diagnóstico se establece clínicamente y depende del cuidado que el médico ponga en la historia clínica y la exploración física, para incrementar la sospecha del padecimiento y el éxito del abordaje temprano. En sentido estricto, la confirmación del diagnóstico está basada en las características del LCR y la recuperación de un germen del LCR, (figura 18-10).

Cuadro 18–15. Complicaciones en la meningoencefalitis purulenta

Por tiempo de presentación	Complicación
Agudas (< 72 h)	Edema cerebral grave Choque Coagulación intravascular diseminada Estado epiléptico Lesiones trombohemorrágicas cerebrales
Subagudas (> 72h)	Secreción inapropiada de hormona antidiurética Higroma Empiema subdural Ependimitis ventricular Hidrocefalia
Tardías (> 1 semana)	Hipoacusia Déficit motor Alteraciones del lenguaje Alteraciones de la conducta Retraso mental

Se debe de realizar una punción lumbar para obtener muestras de LCR, para realización de citoquímico, cultivo, tinción de Gram, búsqueda de antígenos bacterianos (conglutinación, aglutinación con látex o ELISA). Se debe practicar dextrostix o glucemia previa a la punción lumbar. En caso de obtener un LCR traumático deberá enviarse a cultivo. La tinción de Gram, es positiva en 70-90% de pacientes con meningitis bacteriana no tratada.

Existen casos en los cuales está contraindicada la realización de una punción lumbar, como: alteraciones de la coagulación (la trombocitopenia es una contraindicación relativa), infección en la zona de punción, inestabilidad hemodinámica con compromiso de la función cardiopulmonar, e hipertensión intracraneana: como fontanela abombada, deterioro del estado de conciencia, parálisis del tercer y sexto par craneal o hipertensión y bradicardia con anormalidades respiratorias.

Se deberá repetir la punción lumbar en las siguientes condiciones: si existe duda en el diagnóstico (cuadro clínico sugestivo y primera punción lumbar con LCR normal), en sospecha de falla terapéutica o recrudescencia clínica. En caso de punción lumbar traumática, repetir a las 24 horas. La punción lumbar de control, sólo se realizará si la evolución clínica es inadecuada a las 48-72 h de iniciado el tratamiento antimicrobiano IV. No es necesario practicar punción lumbar al egreso.

De acuerdo a las características del LCR, podemos orientarnos y establecer un diagnóstico diferencial entre meningoencefalitis aséptica, purulenta o fímica e iniciar un tratamiento antimicrobiano empírico (cuadro 18-16). En el caso de la meningoencefalitis purulenta, el aspecto macroscópico del LCR es turbio, con pleocitosis superior a 500 por mm^3; predominio de PMN, más hipoglucorraquia (< 50% de la glucemia central o glucorraquia < de 40 mg/dL), e hiperproteinorraquia moderada (entre 200 y 500 mg/dL).

En 20% de los casos con meningitis bacteriana se reportan cifras < de 250 células/mm^3, la pleocitosis puede estar ausente en pacientes con sepsis severa y meningitis y es un dato de mal pronóstico. La pleocitosis con predominio de linfocitos puede estar presente durante la fase temprana de la meningitis bacteriana aguda, y a su vez, la pleocitosis con predominio de polimorfonucleares puede estar presente en pacientes con estadios tempranos de meningitis viral aguda.

En los casos de evolución subaguda (mayor de 10 días), deberá considerarse la posibilidad de tuberculosis.

La determinación de antígenos bacterianos en el LCR, en particular, la coaglutinación o aglutinación en látex, son pruebas diagnósticas muy útiles dado que no se alteran, aún si el paciente recibió tratamiento antimicrobiano previo, se detectan antígenos capsulares de *H. influenzae tipo b*, *S. pneumoniae*, *N. meningitidis* y *Streptococcus del grupo B*. Algunos equipos incluyen *E. coli K1*.

Durante la fase aguda con la finalidad de detectar de manera temprana algunas complicaciones; además, de la obtención del LCR, se debe incluir: Bh, pruebas de coagulación, química sanguínea, electrolitos séricos, gasometrías arteriales, densidad urinaria cada 24 horas.

Se deben realizar hemocultivos en todos los pacientes con sospecha de meningitis ya que se tiene un porcentaje de recuperación del patógeno hasta de 80-90%.

La TAC, el gammagrama cerebral, el EEG y la RM pueden ser útiles en la detección de lesiones localizadas. Se indican cuando hay déficit neurológico focal, obnubilación prolongada,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

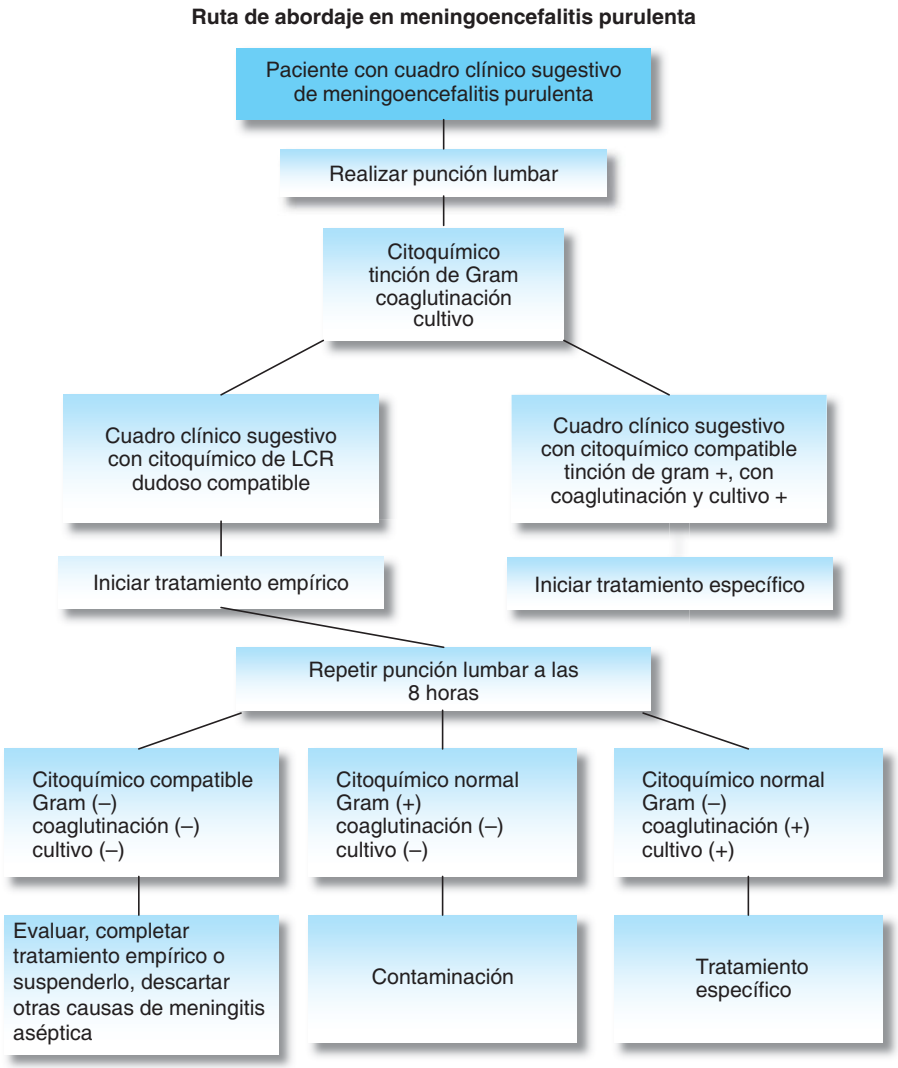


Figura 18–10. Ruta diagnóstica en meningoencefalitis purulenta.

estado epiléptico o persistencia de crisis convulsivas focales, hipertensión endocraneana grave e hiperproteinorraquia persistente, sospecha de higromas o hidrocefalia.

Tratamiento

El inicio temprano de un tratamiento adecuado constituye una prioridad, ya que el retardo en el mismo incrementa el riesgo de una secuela neurológica grave y permanente; así como, la letalidad. Ante la sospecha de meningitis, el tratamiento debe iniciarse de inmediato y se basa principalmente en:

a) las medidas adyuvantes necesarias para el manejo de la hipertensión intracraneana y otras complicaciones.
b) tratamiento antimicrobiano empírico que se establece de acuerdo al grupo de edad al que pertenece el paciente.

Cuadro 18–16. Características diferenciales del citoquímico del LCR de acuerdo a la etiología

Etiología	Aspecto	Celularidad (por mm^3)	Predominio celular	Glucosa (mg/dL)	Proteínas (mg/dL) LCR normal
LCR normal	agua de roca	0 a 10	MN*	40 a 80	15 a 45
Purulenta o bacteriana	turbio o purulento	> 500	PMN**	< 40	200 a 500
Viral	agua de roca	< 500	linfocitos	40 a 80	< 200
Tuberculosis	agua de roca o xantocrómico	< 500	inicial PMN, después linfocitos	40 a 80 < 40	> 500

* mononucleares
** polimorfonucleares.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–17. Tratamiento antimicrobiano empírico en casos de meningoencefalitis bacteriana, de acuerdo a la edad

Grupo de edad	1a elección	2a elección	Duración
RN	Cefotaxima 200-300 mg/kg/día i.v. c/6h + Ampicilina 200-400 mg/kg/día i.v. c/6h Amikacina 20 mg/kg/ día IV c/24 h (en caso de no tener cefalosporina de 3ª generación)	Carbapenem + Aminoglucósido	21 días
1 a 3 meses	Ampicilina + Cefotaxima (igual dosis)	Ceftriaxona	14 días
>3 meses, Preescolares, Escolares y adolescentes	* Cefotaxima 300 mg/kg/día IV, c/6 h o Ceftriaxona 100 mg/kg/día c/12-24h IV, + Vancomicina 60 mg/kg/día en 4 dosis IV, (diluir 5 mg/mL, en infusión 1-2 h)	** Rifampicina 20 mg/kg/día v.o. cada 12 h no pasar de 600 mg/ día + Cefotaxima o Ceftriaxona Vancomicina: 60 mg/kg/día cada 6 h	10-14 días *S.pneumoniae* 10 días *Hib* 7 -10 días *N. meningitidis* 7 días

* Regiones con alta prevalencia de neumococo resistente a penicilina, indicar dosis elevadas cefotaxima o ceftriaxone. ** Utilizar cefalosporina de tercera generación más vancomicina o cefalosporina más rifampicina en pacientes con factores de riesgo para infecciones por neumococo resistente a penicilina y cefalosporina. En pacientes que reciban cefotaxima o ceftriaxona más vancomicina se puede agregar rifampicina si: las condiciones se deterioran después de 24-48 h de tratamiento; en una segunda muestra de LCR persiste la positividad del Gram o cultivo; o si el MIC del neumococo para cefotaxima o ceftriaxona es igual o superior a 2.0 microgramos por mL.
Fuente: modificado de Practice Guidelines for bacterial meningitis CID. 2004:39; 1267-1284 y Tan TQ Antibiotic resistant infections due *Streptococcus pneumoniae*, impact on therapeutics options and clinical outcome. Curre Opin Infect Dis 2003:16:271

El tratamiento antimicrobiano de la meningitis bacteriana, implica una selección de antibióticos con efectividad probada, en dosis adecuadas y esquemas de administración correctos, con el objeto de lograr una buena actividad bactericida en LCR. En los cuadros 18-17 y 18-18, se mencionan los esquemas antimicrobianos de acuerdo al grupo de edad al que pertenece el paciente y al agente etiológico respectivamente. Para el tratamiento de la meningitis neonatal, se recomienda utilizar ampicilina y cefotaxima, o si no se dispone de cefotaxima, un aminoglucósido como amikacina o gentamicina.

En lactantes de uno a tres meses, se prefiere la combinación de ampicilina y cefotaxima, o de ampiclina y ceftriaxona para el tratamiento empírico inicial en este grupo etario. Lactantes y niños mayores de tres meses, preescolares, escolares y adolescentes se opta por cefotaxima o ceftriaxona. En ellos el agente etiológico predominante es *S. pneumoniae*, cabe mencionar que en México se ha encontrado un porcentaje de 15% de cepas aisladas de LCR resistentes in vitro a > 2 μg/mL, por lo que, se deberá tener una vigilancia estrecha de la respuesta al tratamiento tanto clínica como microbiológica.

Cuando se sospeche o se confirme la presencia de una cepa de *S. pneumoniae* resistente a penicilina, deberá utilizarse la combinación de cefotaxima más rifampicina, cefotaxima más vancomicina, o bien, ceftriaxona más vancomicina.

Los pacientes con alergia a los betalactámicos > de un mes de edad, pueden ser tratados con cloramfenicol (100 mg/kg/día cada 6 h).

Una vez conocidos los resultados de los cultivos y de las pruebas de susceptibilidad, el esquema antibiótico inicial se puede continuar o modificar. La duración del tratamiento antimicrobiano depende de la edad del paciente, del agente etiológico, la respuesta clínica y la aparición de complicaciones.

Los pacientes que recibieron antibióticos IV, antes de la punción lumbar y en quienes no se logró identificar la etio-

Cuadro 18–18. Tratamiento de meningitis bacteriana por tipo de bacteria

Bacteria	Elección	Alternativa	Duración
H, influenzae tipo b	Cefotaxima o Ceftriaxona	Cloramfenicol Meropenem, Quinolonas	7 a 10 días
Streptococcus pneumoniae	Ceftriaxona o Cefotaxima *Vancomicina Penicilina GSC **	Rifampicina Meropenem Fluoroquinolonas	10 a 14 días
Neisseria meningitidis	Penicilina GSC	Ampicilina Ceftriaxona Cefotaxima	7 a 10 días
Listeria monocytogenes	Ampicilina	Vancomicina + aminoglucósido	14 a 21 días
Streptococcus agalactie (grupo B)	Penicilina + gentamicina	Ampicilina + gentamicina	21 días
Escherichia coli	Cefotaxima o ceftriaxona + aminoglucósido ***	Meropenem Imipenem Cefepima	21 días
Pseudomonas aeruginosa	Ceftazidima + aminoglucósido	Meropenem Imipenem Cefepima	21 días

*Sólo cuando es resistente a ceftriaxona (concentraciones mínimas inhibitorias > 0.5 μg/mL).
** Sólo si es sensible a oxacilina dosis: 400 000 U/kg/día cada 4 a 6 h).
*** Amikacina, gentamicina, netilmicina o isepamicina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

logía bacteriana en el LCR, deben completar tratamiento con cefotaxima o ceftriaxona por 7 a 10 días.

Medidas terapéuticas adyuvantes

1. Ayuno las primeras 24-48 h de tratamiento (valorar de acuerdo a necesidades de cada paciente).
2. Líquidos IV a requerimientos normales (1 500 a 1 700 mL/m^2/día) si no hay datos de hipertensión intracraneana, ni de síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, de lo contrario se sugiere manejar líquidos de 800 a 1 000 mL/m^2/día. La restricción de líquidos no es apropiada si hay datos de hipotensión sistémica.
3. Dexametasona 0.6 mg/kg/día IV en cuatro dosis por dos días (la primera dosis, aplicarla 1 a 2 h, antes de iniciar los antimicrobianos, "es un punto clave para el pronóstico".
4. Iniciar esquema antimicrobiano empírico, según grupo etario.
5. En caso de edema cerebral grave o hipertensión intracraneana iniciar hiperventilación para mantener pCO_2 en 25 mm Hg.
6. Si no hay respuesta aplicar furosemide IV 1mg/kg y manitol a 0.5-1/g/kg/dosis/20 min.
7. En las crisis convulsivas y status epiléptico puede utilizarse, diazepam 0.1-0.2 mg/kg/dosis IV, impregnar con difenilhidantoína a 20 mg/kg, aplicar 50% de la dosis y el resto en las siguientes 8 y 16 h, dosis de sostén a 5 mg/kg/día, cada 12 h IV mantener niveles en rango terapéutico (10-20 µg/mL).
8. Si no hay respuesta debe inducirse coma barbitúrico con tiopental, dosis de impregnación a 3 mg/kg/dosis, continuar infusión a dosis respuesta y después mantenimiento de 1-3 mg/kg/h, con monitoreo en terapia intensiva, por el riesgo de paro respiratorio.
9. Mantener la cabeza elevada a 30º y posición neutra.
10. Signos vitales cada hora y Glasgow por turno.
11. Cuantificación de uresis, medición de perímetro cefálico en RN y lactantes.
12. Vigilar complicaciones de fase aguda y manejo oportuno.

La gran mayoría requiere ingreso a terapia intensiva las primeras 72 h o hasta su estabilización, se debe mantener la cabeza elevada de 30-45º, esta posición favorece la disminución del flujo sanguíneo cerebral. Lo más importante es mantener una presión de perfusión adecuada, por lo que se requiere disminuir el edema cerebral.

Se recomienda utilizar dexametasona, en todos los casos en que se sospeche meningitis purulenta, dado que reduce la respuesta inflamatoria en el SNC disminuye el edema cerebral y por lo tanto, la presión intracraneana a través de la regulación de mediadores primarios y secundarios, de la respuesta inflamatoria aguda.

Se ha documentado que el uso de dexametasona, disminuye la frecuencia de hipoacusia en meningoencefalitis por *H. influenzae tipo b*, y el descenso en la mortalidad en meningoencefalitis por neumococo en niños mayores de seis semanas.

Las dosis que se recomiendan son 0.4 mg/kg/dosis i.v., cada 12 h por dos o tres días o la más utilizada 0.6 mg/kg/día i.v. cada 6 h por 8-12 dosis. Para lograr los beneficios mencionados debe administrarse 1-2 h previas a la dosis del antibiótico.

Limitación del daño

Deben prevenirse y tratarse de manera oportuna y adecuada, las infecciones nosocomiales, retirar lo más pronto posible catéteres invasivos. Identificar complicaciones tardías para inicio de rehabilitación, aún en el periodo de hospitalización; así como, el manejo y educación integral del paciente y su familia.

Criterios de alta hospitalaria

Al terminar el tratamiento y resolución de las complicaciones agudas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es conveniente el inicio de un programa de estimulación neurológica temprana cuyo objetivo es limitar las secuelas del neurodesarrollo y las motoras.

Se recomienda efectuar una evaluación inicial en la fase aguda de la enfermedad y después cada tres meses durante los tres años siguientes a la presentación de la meningitis. Si las alteraciones persisten después de los seis meses del cuadro de meningitis se habla de una secuela permanente.

Dentro de las secuelas a vigilar más frecuentes secundarias a meningitis están hipoacusia, problemas de aprendizaje, dislexia, disartria, disgrafía, conducta hiperactiva, ansiedad, pobre capacidad de atención, problemas visuales, trastornos de conducta, retraso mental, problemas motores, del tono muscular y paresias.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Verificar esquema de inmunización. Promover una adecuada educación para la salud, protección específica en grupos de mayor riesgo como guarderías, estancias de cuidados infantiles.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primer nivel. Debe sospecharse este diagnóstico para la detección oportuna de los casos. **Segundo nivel.** Ante la sospecha clínica de cuadro de neuroinfección, se deberá realizar punción lumbar y análisis del LCR con carácter de urgente e iniciar tratamiento catalogándose como paciente grave, derivar a tercer nivel una vez estabilizado al paciente. **Tercer nivel**. Manejarse de preferencia en unidad de cuidados intensivos y detectarse de manera oportuna complicaciones de las diferentes fases de evolución para inicio temprano de rehabilitación e integración del paciente a su familia y a la sociedad.

EVALUACIÓN

1. Señale el enunciado falso para meningoencefalitis bacteriana en el lactante: **a)** la etiología predominante en el lactante es: *S. pneumoniae* y *H. influenzae tipo b;* **b)** ante una punción lumbar traumática, se recomienda efectuar de inmediato

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

otra punción lumbar; **c)** dentro de las complicaciones se encuentran las crisis convulsivas, higroma y empiema; **d)** el tratamiento debe iniciarse hasta contar con el resultado del cultivo del LCR; **e)** b y d son correctas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coria-Lorenzo JJ, Espinoza-Oliva MM, Meningoencefalitis bacteriana. En: Infectología práctica en el paciente pediátrico. México: Corporativo Intermédica; 2003. p. 200-11.

Comité de Enfermedades Infecciosas. American Academy of Pediatrics. Control de Infecciones en niños hospitalizados. En: Red book. 25th ed. Atlanta: Intersistemas editores; 2000. p. 169-82.

Guiscafré GH, Marrufo AC, Trejo PJ, Ramírez PM, González AS, Muñoz HO. Meningoencefalitis por *H. influenzae* y *S. pneumoniae*; Diagnóstico rápido por coaglutinación en LCR. Bol Med Hosp Infant Mex. 1984;41:262-67.

Prober CG. Central nervous system infections. En: Kliegman-Behrman Jenson -Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 2512-523.

Solórzano-Santos F, Miranda-Novales MG, Díaz-Ramos R, Meningoencefalitis bacteriana. Enf Infec Micro. 2002;22:2-13.

Tan TQ Antibiotic resistant infections due *Streptococcus pneumoniae*, impact on Therapeutics options and clinical outcome. Curre Opin Infect Dis. 2003;16:271.

Tunkel AR, Hartman BJ, Kaplan SL, Kaufman BA, Ross KL Scheld WM, *et al*. Practice guidelines for the management of bacterial meningitis. Clinical Infectious Diseases. 2004;39:1267-284.

Tunkel AR, Scheld WM. Acute meningitis. En: Mandell, Douglas, Bennett's, editors. Principles and practice of infectious diseases. 5th ed. Philadelphia: Churchill Livigstone; 2000. p. 959-997.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

INFECCIONES DE LA PIEL Y TEJIDOS BLANDOS

Dr. Armando Rentería Cárdenas
Dr. Raúl Martínez Zúñiga

OBJETIVOS

Identificar factores de riesgo. Describir los esquemas de atención primaria a la salud. Reafirmar las principales características clínicas. Revisar las principales opciones terapéuticas y distinguir los criterios para derivación oportuna a un nivel de mayor complejidad.

CONCEPTO

Se define como la colonización, multiplicación e invasión de un microorganismo patógeno a nivel de piel, tejidos blandos o ambos, con manifestaciones clínicas, locales o sistémicas.

Constituyen un conjunto de cuadros clínicos de distinta expresividad y gravedad que afectan la piel, el tejido celular subcutáneo y el músculo. Son de las infecciones más prevalentes en nuestro medio y, por tanto, uno de los primeros motivos de atención médica. La denominación específica de cada una de ellas varía de acuerdo con el agente causal de la infección, la localización anatómica, la puerta de infección, la forma de extensión y las características de la enfermedad.

CLASIFICACIÓN

Para llegar a un acuerdo acerca de los diferentes esquemas terapéuticos en el tratamiento de las infecciones de la piel y tejidos blandos, es fundamental diseñar una clasificación clara de estos cuadros. En tal sentido, en el año 2003 Eron *et al.*, presentaron una clasificación, con cuatro divisiones, de acuerdo con la gravedad de los signos y síntomas de la infección; así como, de la presencia y estabilidad de enfermedades asociadas.

Según esta clasificación, en la clase I, el paciente se encuentra afebril, no presenta signos o síntomas de comorbilidad ni de manifestaciones sistémicas. En la clase II, el paciente puede mostrar signos de compromiso sistémico con comorbilidad estable, o bien puede no presentar síntomas sistémicos pero tener alguna comorbilidad que complique la evolución de la infección, como es el caso de diabetes mellitus, vasculopatías periféricas, insuficiencia venosa crónica y obesidad mórbida, entre otros. En la clase III, el paciente presenta apariencia tóxica, con al menos una comorbilidad asociada. La clase IV se caracteriza por síndrome séptico o infección muy grave, con altas posibilidades de fallecimiento. Un ejemplo de esta clase sería la fascitis necrosante.

La gran dificultad de clasificación responde a la diversidad de términos utilizados para nombrar cuadros de idéntico significado clínico y terapéutico. Este es el caso de denominaciones como úlcera maligna, úlcera gangrenosa, gangrena infecciosa, entre otras, que hacen referencia a la entidad que en la actualidad se conoce como fascitis necrosante. A los fines de la confección de un documento de consenso, se propone una clasificación preliminar sencilla, basada en un punto de vista anatómico. De esta manera, podrían dividirse en:

- ***Superficiales.*** Aquellas infecciones que afectan dermis o epidermis, y no son necrosantes. Dentro de este grupo se incluyen: foliculitis, ectima, forúnculo, carbunco, erisipela, impétigo y celulitis.
- ***Fascitis necrosante.*** En este grupo hay compromiso de fascias. Las infecciones se dividen en tipo I polimicrobiana y tipo II producida por *Streptococcus pyogenes*.
- ***Mionecrosis.*** Existe compromiso muscular, y pueden ser clostridianas o no clostridianas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La piel es estéril antes del nacimiento. Desde el primer día de la vida se contamina con distintos microorganismos que van a ser residentes permanentes, temporales o transitorios. Es importante conocer esta flora que puede estar presente en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lesiones de la piel sin ser la causa, contaminar muestras de estudio como hemocultivos y potencialmente ser la causa del proceso infeccioso. Los más frecuentes forman parte de la llamada flora residente o transitoria.

Flora residente

Está constituida por microorganismos que viven como saprófitos de la piel y que sólo al invadir tejidos profundos, desencadenan una respuesta inflamatoria por parte del huésped. El estafilococo coagulasa-negativo coloniza con mucha frecuencia la piel, situación que no se produce en el resto del organismo.

Existe una resistencia natural relativamente alta a *Staphylococcus aureus*, lo que hace que la mayoría de los sitios estén libres de colonización; sin embargo, hasta en 20% de la población puede existir colonización del periné y del 20 al 40% de los adultos son portadores nasales persistentes. Los *Propionibacterium* son anaerobios que crecen en folículos pilosos y glándulas sebáceas, *Propionibacterium acnes*, la especie predominante está presente en adolescentes y adultos.

Flora transitoria

También llamada contaminante. Coloniza de manera temporal la piel y por lo común, contamina áreas específicas como manos, genitales y pliegues y cuando existe una condición que rompe el equilibrio entre el huésped y el agente que favorezca su multiplicación puede producir una infección. Está integrada por *Streptococcus pyogenes* o estreptococo β-hemolítico del grupo A, *Streptococcus viridans*, *Neisseria* spp, *Staphylococcus aureus*, bacilos Gram negativos aerobios *(E. coli, especies de Proteus, Acinetobacter, etc.)*; así como, *Staphylococcus* coagulasa negativo de manera predominante *S. epidermidis*. La forma de extensión varía de acuerdo al organismo involucrado. *Staphylococcus aureus* se disemina, de manera usual, por extensión directa produciendo abscesos multiloculados que pueden confluir. El estreptococo -hemolítico del grupo A (GABSH), tiende a extenderse a través de canales intercelulares, fascias y en algunos casos por conductos linfáticos.

Huésped

Las edades extremas de la vida, trastornos de la inmunidad celular y humoral, desnutrición, endocrinopatías, traumatismos o heridas, son factores que aumentan el riesgo de presentar la enfermedad. Trastornos específicos relacionados con la quimiotaxis defectuosa y la susceptibilidad a la infección comprenden: ictiosis hereditaria, hipercatabolismo del C3, disfunción de C5, síndrome de Chediak-Higashi y enfermedad granulomatosa. Las infecciones recurrentes son más frecuentes en el síndrome de hipergammaglobulinemia E, síndrome nefrótico, enfermedad granulomatosa crónica, síndrome de Wiskott-Aldrich y dermatitis atópica; entre otras. Se debe sospechar inmunodeficiencia cuando las infecciones son recidivantes con alta prevalencia de etiología estafilocócica, comienzan a edades tempranas, hay compromiso visceral asociado o anomalías en la cicatrización.

Ambiente

El deficiente saneamiento básico a nivel familiar, una pobre higiene personal, el hacinamiento y la falta de acceso a servicios de atención médica son factores que contribuyen a su aparición. Este tipo de infecciones suele ser más frecuente en regiones geográficas con clima húmedo y durante la estación de verano e inicio del invierno. Factores como el incremento en la temperatura, la humedad, los tratamientos antimicrobianos prolongados o de repetición modifican la flora residente y facilitan la colonización transitoria por patógenos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

A través del reforzamiento de conductas y estilos de vida saludables, el aseo personal, la prevención de accidentes y traumatismos, la educación para la salud, la corresponsabilidad en el autocuidado de la salud y la utilización de los servicios de salud de manera oportuna, son acciones fundamentales para disminuir la frecuencia de esta patología.

Protección específica

No existen medidas preventivas específicas, a excepción de la educación a la comunidad y acciones encaminadas a mejorar la higiene personal. Entre las perspectivas futuras están: la aplicación tópica de adhesinas bacterianas purificadas o de receptores de superficie celular como fibronectina, que podrían bloquear en forma competitiva, la adherencia de estreptococo o estafilococo patógenos a la piel. Una cepa de *Staphylococcus aureus* no virulenta, ha sido empleada con utilidad durante epidemias en cuneros para prevenir la colonización nasal con cepas patógenas de *S. aureus*.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La piel es el límite entre el hombre y su medio ambiente. Su función más importante es la de actuar como barrera frente a microorganismos, agentes físicos y químicos. La función de barrera se debe fundamentalmente al estrato corneo que tiene un grosor de 0.05-0.1 mm, mientras que toda la piel, incluyendo epidermis y dermis, alcanza de 1.5-4.0 mm.

La infección de la piel depende de tres factores: propiedades patogénicas del agente infeccioso, integridad de la puerta de entrada y de la capacidad de defensa del organismo frente a la invasión bacteriana. Las infecciones de la piel se pueden clasificar dependiendo de la forma de presentación en: infecciones bacterianas primarias, se originan cuando el agente bacteriano invade una piel sana; infecciones secundarias, se producen sobre la piel con anterioridad dañada; e infecciones sistémicas, cursan con manifestaciones cutáneas.

El proceso de colonización de la piel incluye la adherencia a un receptor específico en las células huéspedes por medio de una adhesina. El principal componente de las adhesinas del *Staphylococcus sp.*, y del *Streptococcus sp.*, es el ácido teicoico cuyo principal receptor celular esta compuesto de fibronectina. La diferencia en la microflora residente en cada sitio anatómico son un reflejo de los diferentes receptores que existen en las células de la piel; de manera similar la potencial patogenicidad es también, afectada por la existencia o no de adhesinas y sus

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

receptores específicos. La unión competitiva de la flora residente a los receptores de la superficie celular, puede prevenir la colonización por una bacteria patógena.

Una vez adherida a la piel, pueden dispararse varios mecanismos de defensa por parte del huésped; la sobre posición en capas y la estrecha adherencia del estrato córneo representa la primera línea de defensa, debido a su recambio cada 14 días en promedio, favorece la readherencia de la flora normal.

Las modificaciones del pH impiden la proliferación de la población bacteriana que coloniza la piel y destruye las bacterias patógenas por medio de sustancias bactericidas como las lisozimas y ácidos grasos libres; otras sustancias producidas por la piel, como ácidos grasos, lípidos polares y glicoesfingolípidos tienen actividad antiestafilocócica y antiestreptocócica.

Muchas de las bacterias de la flora residente como *Corynebacterium sp.*, producen lipasas que contribuyen a la defensa contra el *Streptococcus sp.*, y el *Staphylococcus aureus.*

La inmunidad humoral puede ayudar en la defensa contra la infección a través de la producción de IgA. El sistema inmune celular, que incluye las células de Langerhans de la epidermis, juega un importante papel como se evidencia en pacientes con defectos en la inmunidad celular, tal es el caso de la enfermedad granulomatosa crónica, que tienen una mayor susceptibilidad a las infecciones cutáneas.

Después de la pérdida de funcionalidad de la piel, se produce la proliferación de agentes patógenos que puede dar origen a una infección localizada de la piel (forma primaria) o invadir por extensión tejidos blandos (forma secundaria).

Un tercer patrón es la forma secundaria a infecciones sistémicas, en donde la piel es uno de los múltiples órganos afectados durante la sepsis. La virulencia y patogenicidad del agente etiológico involucrado juegan un papel determinante en la extensión y gravedad de la enfermedad. Algunas manifestaciones clínicas pueden ser mediadas por toxinas.

Etapa clínica

Las manifestaciones de las principales infecciones de la piel y tejido blandos son las siguientes:

Impétigo

Ver unidad de Dermatología.

Ectima

Las lesiones se inician como las del impétigo, se presentan con mayor frecuencia en miembros inferiores posterior a picaduras de insectos, excoriaciones o lesiones de varicela. Afectan la epidermis, pero al ser más profundas, involucran la parte superficial de la dermis, transformándose en lesiones ulcerativas en "sacabocados", cubiertas de una costra serohematica de borde indurado violáceo. La lesión es dolorosa, pudiendo diseminarse y originar celulitis. El agente causal en la mayoría de los casos es el estreptococo del grupo A, aunque también se ha aislado estafilococo coagulasa-positivo asociado al primero.

Foliculitis y furunculosis

Ver unidad de Dermatología.

Ántrax

La confluencia de múltiples furúnculos con varios puntos de drenaje puede dar origen al *carbunco* o *ántrax*, que es más grande, profundo, se acompaña de cambios inflamatorios intensos y cursa con ataque al estado general. El agente con frecuencia encontrado es *S. aureus*.

Hidroadenitis

Es una inflamación supurativa de las glándulas apócrinas, crónica y lentamente progresiva que afecta en principio la axila y la zona genitocrural. Se caracteriza por nódulo duros y dolorosos cubiertos por una piel eritematosa que se abren al exterior eliminando su contenido. Se acompaña de fiebre y malestar general. Entre los factores desencadenantes destacan el calor y los irritantes locales. El *S. aureus* es el agente que con mayor frecuencia se relaciona con esta infección.

Paroniquia

Es una inflamación del pliegue ungeal asociada de manera frecuente con *S. aureus*.

Erisipela

Es un tipo de inflamación de la dermis superficial y de los vasos linfáticos que da origen a la aparición de una placa indurada con aspecto de "cáscara de naranja". Estas alteraciones se asocian a dolor quemante e intenso, edema, aumento de la temperatura local, rubor e incapacidad funcional. El borde de la lesión es elevado y está bien definido. Cuando la alteración linfática es grave pueden surgir fuera de tiempo, ampollas a tensión en el área eritematosa. La erisipela no afecta tejidos profundos y rara vez origina bacteremia por *Streptococcus pyogenes*, que es el agente causal, aun cuando siempre se asocie con síntomas generales, como fiebre y postración. Se presenta con mayor frecuencia en niños con antecedente de nefropatía y en común con personas de edad madura. Clásicamente es causada por *S. pyogenes*, pero *Yersinia enterocolitica* también puede causar una condición similar.

Las localizaciones más frecuentes son las extremidades inferiores y la cara. La piel afectada forma una placa edematosa, de color rojo brillante, con aspecto de piel de naranja, dolorosa y caliente al tacto, sobreelevada y con un borde que la delimita de la piel sana. Suele acompañarse de leucocitosis y fiebre. En 5% de los casos cursa con la aparición de bullas (erisipela bullosa) y en ocasiones puede extenderse a los tejidos profundos. El diagnóstico se basa en estos datos clínicos. La punción-aspiración del borde de la lesión sólo es positiva en 20-30% de los casos.

Linfangitis

Es una infección bacteriana ocasionada por el *S. aureus* o *S. pyogenes* que afecta el trayecto de vasos y ganglios linfáticos. Se manifiesta como una franja lineal, eritematosa, edematosa y caliente en el trayecto correspondiente a los vasos linfáticos. Los ganglios linfáticos correspondientes se encuentran aumentados de tamaño y son dolorosos.

Celulitis

Es una infección de los tejidos subcutáneos caracterizada por un eritema difuso, edematoso, caliente y doloroso que puede variar de agudo a crónico. Puede ser de origen primaria, asociada a trauma o lesiones de epidermis, dermis o con menor frecuencia se origina en infecciones profundas, como miositis, osteomielitis e incluso sepsis. Es más frecuente causada por *S. pyogenes*, *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* tipo b.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El estreptococo produce hialuronidasa que al alterar las uniones de ácido hialurónico es responsable de mantener la adherencia celular, permite la rápida extensión del organismo por los canales celulares produciendo y expandiendo el eritema y la induración del punto inicial de infección. En general, ocurre como una extensión de abrasiones dérmicas infectadas o picaduras de insecto, por lo que puede existir un área central de infección o solamente una pequeña pústula. Puede observarse celulitis sobre las grandes articulaciones como cadera, hombro y rodilla, que en los pacientes no tratados puede complicarse con septicemia o extenderse a las cavidades articulares o huesos. En ocasiones, puede deberse a la extensión hematógena de una infección por *S. pyogenes*. La fiebre y la toxicidad suelen estar ausentes excepto en casos avanzados. La celulitis por estafilococo suele tener los márgenes de eritema e induración menos definidos y con frecuencia se asocia con un foco evidente de infección, como un absceso.

En contraste, la celulitis causada por *H. influenzae* se origina por siembra hematógena del organismo, el cual invade el torrente sanguíneo a partir del tracto respiratorio. Los pacientes suelen ser lactantes o preescolares y cursan con fiebre, postración y toxicidad. En esencia todos son bacterémicos y cerca del 10% pueden presentar meningitis en ausencia de protección específica. El diagnóstico de celulitis, en general, se basa en las características de la lesión cutánea y en la situación clínica y epidemiológica del paciente. El cultivo del aspirado del borde de la lesión o de una biopsia de la zona de celulitis permite recuperar el agente etiológico en 20% de los casos, y los hemocultivos son positivos en menos del 5%, por lo que el estudio microbiológico, como sucede en la erisipela, no se recomienda de forma sistemática.

Fascitis necrosante

Por lo general, un trauma cutáneo precede a la invasión por *Streptococcus pyogenes*, a través de dermis e hipodermis a los compartimientos profundos. La lesión inicia como celulitis con la aparición de placas eritematosas y tensas, en miembros inferiores, de forma habitual, en un periodo de 2 a 8 h la lesión es sustituida por ampollas y el dolor se intensifica.

Después del desarrollo de un centro purulento existe una necrosis del área central, ocurriendo una rápida progresión y destrucción de tejidos que en pocos días puede generalizarse a una auténtica gangrena. La disminución del dolor se correlaciona bien con la destrucción de los nervios en su trayecto por tejido subcutáneo y fascia.

Las fascitis necrosantes se clasifican en dos tipos según la etiología. El tipo 1 corresponde a una infección polimicrobiana causada por anaerobios (*Bacteroides*, *Peptostreptococcus*) junto con anaerobios facultativos, como cocos Gram positivos y enterobacterias, que actúan sinérgicamente. Las bacterias aerobias estrictas, como *P. aeruginosa*, se aíslan con menos frecuencia. Este tipo de fasciitis se observa en heridas postraumáticas y en la cirugía abdominal contaminada-sucia. El proceso infeccioso parece presentar una evolución propia, en forma independiente de las especies bacterianas causantes. El tipo 2 es una infección monomicrobiana por *S. pyogenes*, aunque en ocasiones se asocia a *S. aureus*.

Gangrena sinergística de Meleney

Es una celulitis necrosante de curso subagudo que asienta con frecuencia sobre heridas operatorias, colostomías o úlceras de presión. Se caracteriza por la aparición de tres zonas concéntricas de eritema, cianosis y necrosis, respectivamente, que progresan de forma centrífuga. Lo más habitual es que sea resultado de una asociación sinérgica de estreptococos no hemolíticos microaerófilos con *S. aureus* o bacilos Gram negativos, pudiendo estar implicados otros patógenos anaerobios, aunque también se han descrito formas monomicrobianas.

En el cuadro 18-19 se resume la etiología de las principales infecciones de la piel y tejidos blandos.

Infecciones bacterianas secundarias

Ocurren en áreas de la piel previamente dañadas por contusiones, quemaduras, dermatitis, picaduras de insecto, infecciones micóticas o cualquier alteración cutánea previa y en general, son polimicrobianas y no presentan una morfología característica, sino que dependen del tipo de lesión preexistente.

Infecciones sistémicas

Escarlatina

Ver tema correspondiente.

Bacteriemia por Salmonella typhi

Se presenta con pequeñas pápulas rosadas localizadas principalmente en tórax de 7 a 10 días posterior al inicio del proceso febril. El tratamiento consiste en cloranfenicol o ceftriaxona por vía sistémica.

Meningococcemia aguda

Son lesiones cutáneas maculo-papulares purpúricas y petequias, aunque en raras ocasiones pueden aparecer lesiones hemorrágicas, ampollas o necrosis. Estas lesiones son consecuencia de la invasión por los serotipos A, B, C, Y o W-135 del meningococo a nivel de los vasos sanguíneos localizados en la dermis o por la acción de una endotoxina que actúa sobre el endotelio vascular.

Síndrome de la piel escaldada

Cuadro febril acompañado de enrojecimiento y dolor cutáneo de carácter difuso que evoluciona a lesiones ampulosas

Cuadro 18–19. Tipo de infección y agente etiológico

Infección	Etiología
Impétigo	*Streptococcus pyogenes. Staphylococcus aureus*
Ectima	*Streptococcus pyogenes. Staphylococcus aureus*
Paroniquia	*Streptococcus pyogenes. Staphylococcus aureus Candida albicans*
Foliculitis	*Staphylococcus aureus. Pseudomonas aeruginosa*
Furunculosis	*Staphylococcus aureus*
Ántrax o carbunco	*Staphylococcus aureus*
Hidradenitis	*Staphylococcus aureus*
Erisipela	*Streptococcus pyogenes*
Celulitis	*Streptococcus pyogenes. Staphylococcus aureus Haemophilus influenzae*
linfangitis	*Streptococcus pyogenes. Staphylococcus aureus*
Fascitis necrosante	*Streptococcus pyogenes*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

flácidas y dejan zonas al descubierto. La acción debida a la toxina exfoliativa del *S. aureus* puede ser tan intensa que ocasione trastornos hidroelectrolíticos importantes o dar lugar a una infección secundaria.

Síndrome de choque tóxico estafilocócico

Es producido en la mayoría de los casos por una cepa de *S. aureus* productora de la toxina 1-SST y suele manifestarse por fiebre superior a 38.9 °C, eritrodermia macular difusa, presión sistólica por debajo del percentil quinto, descamación sobre todo en manos y plantas; además, de la afectación de tres o más de los siguientes órganos o sistemas: renal, digestivo, SNC, hepático, hematológico y muscular. El diagnostico se basa en cuatro de los criterios anteriores más el aislamiento del *S. aureus* en hemocultivo.

Síndrome de choque tóxico estreptocócico

Ver tema correspondiente

Enfermedad de Kawasaki

Ver tema correspondiente

Infecciones asociadas a mordeduras

Las mordeduras de animales representan alrededor del 2% de las consultas atendidas en el servicio de urgencias y suelen localizarse en cara, cuello y extremidades, principalmente en las manos y piernas. Los perros causan de 80-90% de las heridas, y 20-25% de éstas se infectan. Aunque los gatos sólo producen un menor número de las mordeduras de animales reportadas, la infección ocurre en 50 a 80% de las ocasiones.

La infección suele ser polimicrobiana, producida por microorganismos provenientes de la flora de la cavidad oral del animal agresor. Los agentes etiológicos más frecuentes son *Streptococcus spp.*, *Pasteurella multocida*, *S. aureus* y anaerobios (*Peptococcus*, *Bacteroides*, y *Fusobacterium*). Las infecciones por mordedura suelen manifestarse en forma de celulitis o linfangitis, pero pueden complicarse con la aparición de abscesos, artritis sépticas, osteomielitis, tenosinovitis o sepsis. La adenitis persistente, después de una mordedura o arañazo de gato, indica la realización de serología para descartar una infección por *Bartonella henselae* (enfermedad por arañazo de gato).

En los últimos años se ha observado un aumento de la incidencia de mordeduras por animales exóticos y salvajes tenidos como mascotas. Las mordeduras humanas son menos frecuentes que las animales y su probabilidad de infección es del 20%. Como parte de la evaluación inicial, debe descartarse la presencia de fracturas óseas, lesiones de tendones o ar-ticulaciones.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se basa en el cuadro clínico de la enfermedad, es necesario establecer el comienzo y duración de los síntomas y explorar de manera minuciosa, todos los órganos y sistemas. Es indispensable investigar sobre los antecedentes de trauma, picadura de insecto, enfermedad exantemática febril, etc. El objetivo del diagnóstico y tratamiento oportuno es prevenir la diseminación de la infección, limitar el proceso patogénico, prevenir complicaciones, secuelas y la enfermedad prolongada.

Tratamiento oportuno

Ántrax

Su tratamiento consiste en el drenaje quirúrgico y la administración sistémica de dicloxacilina 50-100 mg/kg/día, eritromicina 40 mg/kg/día, o clindamicina 15 mg/kg/día.

Hidradenitis

El tratamiento consiste en eliminar los factores desencadenantes, aplicación local de soluciones antisépticas y administración sistémica de dicloxacilina 50-100 mg/kg/día, eritromicina 40 mg/kg/día, amoxicilina/clavulanato o clindamicina 15 mg/kg/día.

Paroniquia

El tratamiento se basa en el drenaje quirúrgico local, si la inflamación es superficial. En el caso de procesos con afección más profunda, es necesaria además, la administración sistémica de dicloxacilina 50 a 100 mg/kg/día o eritromicina 40 mg/kg/día.

Erisipela

El antibiótico de elección es penicilina V 1.000 mg c/6 h v/o, 10 días; cefalosporina 1ª G v/o (cefradina o cefalexina 500 mg c/6 h, o cefadroxilo 1 g c/12 h). En caso de alergia eritromicina 500 mg c/6 h v.o., o claritromicina 500 mg c/12 h v.o.

Celulitis

El tratamiento incluye la administración parenteral de antibióticos efectivos contra estreptococo, estafilococo y *H. influenzae*. Si se sospecha estafilococo se empleará dicloxacilina 50 a 100 mg/kg/día, si se piensa en *H. influenzae*, previo a la toma de hemocultivo se inicia manejo con ceftriaxona 100 mg/kg/día o ceftazidima 100 mg/kg/día.

Linfangitis

En los casos leves se tratara con penicilina G procaínica intramuscular, dicloxacilina o eritromicina por vía oral, siendo necesario en los casos graves la hospitalización y el uso de antimicrobianos de forma sistémica.

Fascitis necrosante

El abordaje quirúrgico temprano a base de incisión, desbridamiento y drenaje es fundamental y es el aspecto más importante del tratamiento. Los antimicrobianos deben de cubrir todas las posibilidades etiológicas e incluyen: dicloxacilina, vancomicina o clindamicina, más una cefalosporina de tercera generación con actividad antipseudomona.

Infección asociada a mordedura

El tratamiento de una mordedura comienza con la limpieza cuidadosa de la herida con solución salina o povidona yodada al 1%, la irrigación con suero estéril a presión (150-250 mL, con jeringuilla de 20 mL y aguja 18-20 G) y la eliminación de cuerpos extraños y del tejido desvitalizado. La decisión sobre el cierre primario de la herida y el dejar o no drenaje dependerá de la localización (consideración estética), el grado de necrosis tisular, la contaminación y la vascularización local.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La administración profiláctica de antibióticos en una mordedura, de preferencia por vía oral durante tres a cinco días, se aconseja cuando existe un elevado riesgo de infección: herida puntiforme profunda en una mordedura de gato que no pueda limpiarse ni desbridarse en forma adecuada, necesidad de sutura o reparación quirúrgica, afectación de una extremidad (sobre todo la mano), posibilidad de lesión ósea o de una articulación, y en pacientes inmunodeprimidos (diabetes, cirrosis, asplenia, etc.). El tratamiento antibiótico empírico de la infección puede hacerse con amoxicilina/clavulanato o clindamicina vía oral o una cefalosporina de tercera generación.

Limitación del daño

El diagnóstico y tratamiento apropiado evitará la extensión a otras áreas de la piel y mucosas. Vigilar la evolución y asesorar en el correcto manejo a los familiares facilitará la recuperación y disminuirá las posibilidades de secuelas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Promover a través de pláticas a grupos de escolares y madres de familia, las medidas útiles para prevenir las infecciones de la piel.

EVALUACIÓN

1. *Staphylococcus aureus* es una bacteria relacionada con las siguientes patologías, excepto: **a)** Impétigo buloso; **b)** foliculitis; **c)** furunculosis; **d)** erisipela; **e)** linfangitis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Camacho F. Dermatosis bacterianas: piodermitis. Otras enfermedades bacterianas. En: Armijo M, Camacho F. editores. Dermatología. 2ª ed. Madrid: 1998. p. 703-17.

Eron LJ, Lipsky BA, Low DE, *et al*. Managing skin and soft tissue infections: expert panel recommendations on key decision point. J Antimicrob Chemother.2003;52(Suppl 1):i3-i17.

Kahn G. Bacteriología de la Piel e infecciones bacterianas habituales. En: Ruiz-Maldonado R, Parish LS, Beare JM, editores. Tratado de Dermatología Pediátrica. México: Interamericana; 1992. p. 417-444.

Palau JM. Infección de tejidos blandos. En: Álvarez PE, Palau CJM. Infecciones en pediatría: prevención, diagnostico y tratamiento. Bogotá: McGraw-Hill Interamericana; 1997. p. 343-51.

Rentería-Cárdenas A, Martínez-Zúñiga R. Infecciones de la piel y tejidos blandos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y el adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 718-24.

Sociedad Española de Quimioterapia (SEQ), Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) y Asociación Española de Cirujanos (AEC, Sección de Infección Quirúrgica). Guía de tratamiento de las infecciones de piel y tejidos blandos. Rev Esp Quimioterap. 2006;19:378-94.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

SEPSIS Y CHOQUE SÉPTICO

Dra. Rosalina Rivera Vega

OBJETIVOS

Definir el concepto de sepsis y choque séptico, identificar los factores predisponentes de esta alteración, conocer las posibilidades etiológicas de acuerdo a la edad del paciente, describir las manifestaciones clínicas, comprender las alteraciones hemodinámicas y formular un esquema de tratamiento.

CONCEPTO

Choque es un estado clínico caracterizado por perfusión tisular inadecuada que lleva a que el suministro de oxígeno y sustratos metabólicos sea insuficiente para satisfacer las demandas metabólicas. Sepsis, bacteriemia, síndrome de sepsis y choque séptico son términos usados en común y que llevan a confusión, razón por la cual en julio de 1992 se publicó un consenso alcanzado por un comité de expertos con respecto a las definiciones de sepsis y alteraciones relacionadas (cuadro 18-20).

Puntos sobresalientes

- Es importante entender que no basta con prescribir antibióticos para detener el progreso de la sepsis y choque séptico, sino que requiere de un diagnóstico temprano y de medidas de apoyo vital.
- Las guías de manejo recomiendan intubación temprana debido a la baja capacidad residual funcional de los pacientes pediátricos, resucitación agresiva de líquidos 40-60 mL/Kg en la primera hora.
- Las alteraciones hemodinámicas que se presentan con más frecuencia son disminución del gasto cardíaco con necesidad de apoyo inotrópico y aumento de las resistencias vasculares sistémicas que requieren de aminas vasodilatadoras.
- Se recomienda el uso de altas dosis de esteroides para terapia de choque séptico cuando es refractario a aminas y se sospecha o confirma insuficiencia suprarrenal.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los agentes que más causan sepsis y choque séptico son bacterias, pero puede ser originado por cualquier germen, incluyendo virus, hongos, etc. De las bacterias, los gramnegativos ocupan el primer lugar como causante de choque séptico. En el cuadro 18-21 se mencionan los agentes más comunes de sepsis y choque séptico en niños de acuerdo a la edad.

Huésped

Hay factores de riesgo para el desarrollo de sepsis y choque, como son los extremos de la vida, desnutrición, inmunodefi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–20. Definiciones de sepsis y choque séptico

Infección	Fenómeno microbiológico caracterizado por la respuesta inflamatoria a microorganismo en tejidos normalmente estériles
Bacteriemia	Bacterias viables en sangre
Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica	Se manifiesta por dos o más de las siguientes condiciones: Taquicardia. FC por arriba del percentil 50 para la edad Hiperventilación. FR por arriba de percentil 50 o $PaCO_2$ < 32 mmHg a nivel del mar Temperatura > 38°C o <36°C Leucocitosis >12 000/mm^3 o leucopenia < 4 000/mm^3 o > 10% de bandas
Sepsis	Es la respuesta inflamatoria sistémica a una infección demostrada
Sepsis severa	Sepsis relacionada con disfunción orgánica o hipotensión arterial, la cual responde a una o dos cargas de volumen. Los datos de hipoperfusión pueden incluir acidosis láctica, oliguria o alteración aguda del estado mental, pero dichos datos no se limitan a los mencionados
Choque séptico	Similar a sepsis severa, pero la hipotensión no responde a cargas de líquidos y requiere intervención farmacológica
Síndrome de disfunción orgánica múltiple	Cuando se pierde la homeostasis del aparato o sistema afectado y no puede ser mantenida sin intervención externa

Consenso de Comité de Expertos (Colegio Americano de Cirujanos de Tórax y Sociedad de Medicina de Cuidados Críticos) Agosto de 1991. En Northbrook, Ill.

ciencias primarias y secundarias, por neoplasias o quimioterapia; así como, enfermedades crónicas, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica, etc.; sin embargo, no respeta sexo, ni edad y puede ser en niños sanos, sin otros trastornos aparentes. En la actualidad, se llevan a cabo estudios para valorar si genéticamente hay un gen que predisponga a que un paciente presente choque y otro con las mismas características no lo presente.

Ambiente

Los malos hábitos higiénico-dietéticos predisponen a infecciones respiratorias y gastrointestinales que pueden complicarse por no tener un manejo adecuado y llevar a sepsis; en invierno incrementa la frecuencia de infecciones respiratorias que, si no se tratan, de manera oportuna, podrían evolucionar a sepsis y choque séptico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Tener un control adecuado sobre los alimentos, el agua y la disposición de excretas, para evitar problemas de gastroenteritis que es causante de sepsis en el niño.

Protección específica

No existe, pero se pueden prevenir algunas enfermedades que pueden dejar secuelas e incluso ser mortales, como las ocasionadas por *H. influenzae*, sarampión, etc, con esquema de vacunación. Hacer promoción en el control del niño sano, sobre todo lactantes menores, que es el grupo de mayor riesgo. A nivel hospitalario se tendrá un manejo adecuado de infecciones nosocomiales, lavado de manos, control del uso indiscriminado de antibióticos, cambio de circuitos de ventilador cada 48 h; así como, de sondas vesicales cada 5-7 días, adecuado uso de catéteres venosos, etc., para evitar sepsis intrahospitalarias.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Los gérmenes ocasionan alteraciones fisiológicas en el organismo, vía producción de exotoxinas y endotoxinas. Todos los Gram negativos producen un glucolípido llamado lipopolisacárido (LPS), que es reconocido por los macrófagos que responden liberando citocinas proinflamatorias, en particular, factor de necrosis tumoral alfa (TNF α), Interleucina 1 β, 6, 8 y 10, interferón γ, factor estimulante de colonias de granulocitos y más de 30 compuestos. TNF, IL-1 e IL-6 llevan a

Cuadro 18–21. Gérmenes patógenos más frecuentes de sepsis y choque séptico

Edad	Germen
Recién nacido	Enterobacterias *(E. coli,Klebsiella), Streptococcus pyogenes, Staphylococcus aureus, Candida albicans,* Enterococos. Menos común Estreptococos del grupo B y *Listeria monocytogenes*
Periodo gris (1–3meses)	Enterobacterias, *Haemophilus influenzae* tipo b, *Staphylococcus aureus* y otros cocos grampositivos
Lactante y preescolar	Enterobacterias, *Haemophilus influenzae* tipo b, *Staphylococcus aureus* y otros cocos grampositivos
Escolar y adolescente	*Streptococcus pneumoniae* y otros cocos grampositivos
Pacientes con inmunodeficiencia o factores de riesgo	Enterobacterias, *Staphylococcus aureus,* especies de *Pseudomonas, Candida albicans* y otros hongos. *Mycobacterium tuberculosis,* varicela y otros virus

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cabo un profundo efecto sobre el metabolismo proteico, dando lugar a la respuesta funcional hepática y al perfil neuroendocrino característico, de la llamada "respuesta metabólica de fase aguda".

La cascada de mediadores liberados en respuesta a la presencia de LPS o de otros productos microbianos, tanto primarios (citocinas), como secundarios (complemento, factores de coagulación, factor tisular, factor activador de plaquetas, derivados del ácido araquidónico, como tromboxano A, prostaciclina, elastasas, óxido nítrico, endotelinas, quimocinas, integrinas, selectinas, etc.), tienen un profundo efecto en el sistema cardiovascular. A nivel miocárdico, tanto TNF como algunos leucotrienos poseen acción depresora directa sobre la contractilidad cardíaca.

En cuanto a los efectos celulares de choque séptico, el más evidente es que las células deben depender de metabolismo anaeróbico para la obtención de energía por la hipoxia a que son sometidas en choque, lo cual origina déficit energético agudo a nivel intracelular, alterando la función de las diferentes bombas iónicas (sodio-potasio, sodio-calcio, etc.); dando como resultado entrada masiva de calcio que activa la fosfolipasa A2, la cual lesiona a los fosfolípidos de las membranas liberando ácido araquidónico, a partir del cual se inicia la síntesis de derivados de prostaglandinas.

Etapa clínica

La tríada inflamatoria de fiebre, taquicardia y vasodilatación es común en infecciones benignas. El diagnóstico clínico de choque séptico se hace en niños que tienen sospecha de una infección, manifestada con hipertermia o hipotermia y presenta signos clínicos de disminución en la perfusión, secundaria a vasodilatación incluyendo alteración del estado mental, llenado capilar > 2 seg (choque frío) o llenado capilar muy rápido (choque caliente), oliguria o anuria. No esperar a que el paciente esté hipotenso para diagnosticar choque, ya que se puede tener pacientes en estado de choque con tensión arterial normal (choque compensado), con hipoperfusión.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Una vez establecido el diagnóstico de sepsis o choque, el paciente debe monitorizarse con trazo electrocardiográfico, oximetría de pulso, frecuencia respiratoria, tensión arterial, de preferencia invasiva, diuresis, llenado capilar, temperatura, presión venosa central (PVC). Los exámenes de laboratorio deben incluir Bh, electrólitos séricos, química sanguínea, cultivos de sangre, orina o secreción de aspirados bronquiales según sea el caso, pruebas de función hepática, gasometría arterial que sirve fundamentalmente para evaluar la función oxigenadora y ventilatoria y gasometría de mezcla venosa (catéter central). El análisis de la saturación de la mezcla venosa (SvO_2), nos traduce el estado hemodinámico de los tejidos, el encontrar $SvO_2 < 70$ es indicación de hipoxia tisular y posibilidad de choque, en ausencia de problema pulmonar o cardiopatía congénita cianógena. Concentraciones de lactato sanguíneo > 1.5 mmol/L en ausencia de errores congénitos del metabolismo o hepatopatías, nos traduce perfusión inadecuada y metabolismo anaeróbico, es el mejor parámetro que predice eventos adversos, incluyendo muerte y la normalización del mismo indica recuperación del paciente.

Tratamiento oportuno

Los objetivos del manejo de choque séptico son tres: **a)** mantener vía aérea, oxigenación y ventilación; **b)** mantener circulación (definida como perfusión y tensión arterial normal) y **c)** mantener frecuencia cardíaca.

Es indispensable tener un acceso intravenoso, de preferencia central. La resucitación con líquidos es en bolo de 20 mL/kg (salino isotónico o coloide) para 5-10 min, con valoración al final de la misma en base a tensión arterial, frecuencia cardíaca y perfusión para infundir más cargas. La mayoría de los pacientes con choque requiere de 40-60 mL/kg en la primera hora, pero puede infundirse hasta 200 mL/kg, grandes volúmenes de líquido para estabilización aguda no ha mostrado que tenga mayor riesgo de edema cerebral o síndrome de dificultad respiratorio agudo. Se infundirá la cantidad de líquido que sea necesaria para mantener tensión arterial y perfusión adecuadas. Los pacientes con choque severo, por lo general, requieren apoyo con fármacos vasoactivos durante la reanimación de líquidos, dopamina como agente de primera línea; si el choque es refractario a dopamina se usa adrenalina para choque frío o hipodinámico y noradrenalina para choque caliente o hiperdinámico y así restaurar la tensión arterial. Está indicado el uso de hidrocortisona en choque resistente a catecolaminas por sospecha de insuficiencia suprarrenal, el diagnóstico se hace con niveles de cortisol de 0-18 mg/dL. Las dosis de hidrocortisona recomendadas varían de un bolo de 1-2 mg/kg, dosis de estrés hasta 50 mg/kg para choque, seguido de la misma dosis para infusión de 24 horas. Las catecolaminas de uso común en la unidad de terapia intensiva pediátrica son la adrenalina, noradrenalina, dopamina, dobutamina, incluimos a la amrinona y milrinona que no son aminas, pero sus efectos son parecidos, mejorando el inotropismo y el gasto cardiaco.

Dosis y acciones se describen en el cuadro 18-22. Para asegurar que nuestro paciente se encuentra hemodinámicamente estable debemos mantener un llenado capilar < 2 seg., pulsos normales, (que no haya diferencia entre pulsos periféricos de los centrales), extremidades con adecuada temperatura, diuresis > 1 mL/kg/h, estado de conciencia normal, presión de perfusión normal (PAM-PVC) para la edad y saturación de oxígeno de mezcla venosa > 70%. La hipovolemia persistente por pérdida de líquido por fuga capilar puede continuar por días, por lo anterior el paciente puede requerir líquidos altos por días. Los cristaloides son los líquidos de elección para pacientes con hemoglobina > 10g/dL y debe trasfundirse con paquete globular si la hemoglobina es < 10 mg/dL.

Tratamiento específico

Los antibióticos iniciales para tratar sepsis dependerán de la edad del paciente, la coexistencia de cualquier condición premórbida que altere las defensas y el foco infeccioso inicial. Hay varios esquemas de antibióticos para iniciar tratamiento, sin germen aislado, que están basados sobre todo en la edad del paciente y condición preexistente; sin embargo, se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–22. Medicamentos inotrópicos, vasopresores y vasodilatadores utilizados en choque

Medicamento	Dosis (mcg/kg/min)	Efectos
Dopamina	0.5–3	Efecto delta o dopa, vasodilatación renal y esplácnica
	4–10	Efecto beta 1, inotrópico positivo, mejora contractilidad cardiaca
	> 10	Efecto alfa 1, vasoconstricción, aumenta resistencias vasculares sistémicas
Dobutamina	4–30	Efecto beta 1, inotrópico positivo, mejora gasto cardiaco. Dosis mayores de 20 pueden dar efecto beta 2, con vasodilatación periférica y disminución de TA
Adrenalina	0.05–0.3	Efecto beta 1, inotrópico positivo, mejora contractilidad cardiaca y gasto cardiaco
	> 0.4	Efecto alfa 1, vasoconstricción, aumento de resistencias vasculares sistémicas
Noradrenalina	0.05–5	Efecto alfa 1, vasoconstricción, aumento de resistencias vasculares sistémicas
Amrinona	4–20	Inotrópico positivo y vasodilatador. Requiere dosis de impregnación a 3 mg/kg
Nitroglicerina	0.05–10	Vasodilatador arteriolar, mejora riesgo coronario
Nitroprusiato	0.05–10	Vasodilatador arteriolar y venoso, reduce poscarga

debe tomar en cuenta otros factores: gérmenes específicos en cada hospital, resistencia de los gérmenes, preferencias individuales, si es sepsis adquirida en la comunidad o intrahospitalaria, si es paciente inmunosuprimido, etc. Considerando al neonato séptico, tenemos sepsis temprana, que se presenta dentro de las primeras 72 h de vida extrauterina y sepsis tardía, posterior a los tres días de vida, cuadros 18-23 y 18-24. Si hay germen aislado causante de la sepsis o choque, se suministra antibiótico específico de acuerdo a la sensibilidad.

Se considera infección intrahospitalaria cuando el paciente ha permanecido hospitalizado por más de 48 h, pensar en enterobacterias multirresistentes, grampositivos resistentes (pacientes con catéter venoso central) y *Pseudomonas*, si el paciente ha tenido manejo con nebulizadores o ventilación mecánica, por lo tanto se tratará con antibióticos de amplio espectro que cubra las posibilidades mencionadas. El uso de antibióticos de amplio espectro incrementa el riesgo de superinfección por hongos; así como, nutrición parenteral total. Por último, en el niño con factores de riesgo para enterocolitis necrosante, se debe cubrir anaerobios, cuadro 18-24.

Después del primer mes de vida en un niño sano, los gérmenes más comunes que pueden causar meningitis y neumonía son *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*, hay que tener en cuenta que las infecciones por *Haemophilus influenzae* han disminuido de manera considerable desde la inclusión de la vacuna en 1999, en esquema nacional de vacunación.

En el cuadro 18-25 se muestran los esquemas más comunes de manejo de acuerdo a la edad y foco infeccioso en niños sanos, y en pacientes neutropénicos en el cuadro 18-26.

Cuadro 18–23. Antibióticos iniciales para sepsis neonatal temprana

Foco	Antibiótico	Dosis en RN a término con peso adecuado
No relevante a esta edad	Ampicilina +	100 mg/kg/día en dos dosis
	Amikacina o	10 mg/kg/día en una dosis
	Gentamicina	2.5 mg/kg/día c/12 o 24 h*
	Cefotaxima	100 mg/kg/día en dos dosis
	Aciclovir**	30 mg/kg/día en tres dosis

* Dependiendo de la edad gestacional.
** Solamente si se sospecha infección por herpes simple.

Medidas generales de apoyo

Para prevenir y tratar las complicaciones, dado que el choque séptico es un padecimiento con repercusiones sistémicas siempre es posible que ocurra daño en diversos órganos y sistemas, en particular riñones, pulmones, estómago, intestino, SNC, sistema de coagulación, hígado y páncreas. El aporte calórico en sepsis debe ser 50% mayor que los requerimientos basales, y darse a la brevedad posible por vía enteral, para evitar translocación bacteriana. Cuando esto no es posible, la nutrición parenteral total está indicada.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El paciente que sobrevive a choque séptico, puede quedar con disfunción de algunos órganos, dependiendo de la severidad del choque séptico y de las complicaciones que se hayan presentado, y de ahí el grado de rehabilitación para el paciente, por ejemplo, si se mantuvo intubado por más de 15 días, sedado y relajado, esto puede ocasionar, que al momento de que recupere el estado de conciencia no tenga los movimientos adecuados y requiera de ejercicios de rehabilitación; además, de que se pierde masa muscular por la inmovilidad y casi siempre inadecuado aporte de calorías, valoración por psicología o psiquia-

Cuadro 18–24. Antibióticos iniciales en sepsis neonatal tardía

Foco	Antibiótico	Dosis en RN a término con peso adecuado
Ninguno	Ampicilina o	200 mg/kg/día 2-3 dosis
Respiratorio	Ceftriaxona o	100 mg/kg/día 2 dosis
o de SNC en niños sanos	Cefotaxima + aminoglucósido	100-200 mg/kg/día 3-4 dosis
Nosocomial	Vancomicina +	40-60 mg/kg/día 4dosis
	Cefepima o	100 a 150 mg/kg/día 2 dosis
	Carbapenem	
Sospecha de ECN	Metronidazol o	15 mg/kg/día 3 dosis
	Clindamicina + aminoglucósido	20-40 mg/kg/día 4 dosis

*ECN=Enterocolitis necrosante

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–25. Antibióticos iniciales en niño con sepsis previamente sanos

Foco	Antibiótico	Dosis
Ninguno	Ceftriaxona	100 mg/kg/día 2 dosis
Respiratorio	Cetriaxona + Clindamicina	100 mg/kg/día 2 dosis 20-40 mg/kg/día 4 dosis
SNC	Ceftriaxona + vancomicina	150 mg/kg/día 2 dosis 60 mg/kg/día 4 dosis
Gastrointestinal o ginecológico	Metronidazol + ceftriaxona	15-30 mg/kg/día 3 dosis

tría, porque no sabemos como haya afectado al paciente haberse perdido una buena cantidad de tiempo de su vida, el despertarse en una terapia intensiva intubado y no poder comunicarse, no ver a sus padres, encontrase con gente desconocida, donde hay movimiento día y noche, con alarmas de los ventiladores, monitores, bombas de infusión, esto puede impresionar a cualquier persona, con mayor razón a un niño; sobre todo si es un paciente en edad preescolar, escolar o adolescente, que ya son conscientes del sitio en donde se encuentran.

NIVELES DE ATENCIÓN

El paciente con choque séptico debe manejarse siempre en un tercer nivel de atención, de preferencia en una terapia intensiva que cuente con la monitorización adecuada; así como, apoyo ventilatorio en caso necesario; sin embargo, es importante que el médico del primer nivel de atención reconozca los datos de alarma y lo refiera a tiempo para su manejo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a un departamento de terapia intensiva pediátrica para familiarizarse con el manejo de un paciente en estado de choque.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para Sepsis y Choque séptico, excepto: **a)** Una respuesta inflamatoria sistémica siempre habla de sepsis; **b)** los gérmenes patógenos más frecuentes en el periodo gris son enterobacterias, *Haemophilus influenzae tipo b, Streptococcus aureus* y otras bacterias grampositiva; **c)** los datos de bajo gasto cardiaco son: taquicardia, hipotension arterial, oliguria, PVC alta; **d)** los objetivos del manejo de choque séptico son: reanimación, apoyo de los diferentes órganos y tratamientos potencialmente curativos; **e)** el uso de oxigenación con membrana extracorpórea puede ser útil en quienes falla la terapia médica convencional.

Cuadro 18–26. Antibióticos iniciales en niños neutropénicos con sepsis

Foco	Antibiótico	Dosis
Ninguno	Cefepima +	100 - 150 mg/kg/día
Paciente inmuno-comprometido	amikacina	15 mg/kg/día

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bone RC, Sprung CL, Sibbald WJ. Definitions for sepsis and organ failure. Crit Care Med. 1992;20:724-28.

Carcillo JA. Management of pediatric septic shock. En: Holbrook PR, editor. Textbook of pediatric critical care. Philadelphia: Saunders;1993. p. 114.

Carcillo JA, Fields AI. Task Force Committee Members. Clinical Practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. Crit Care Med. 2002;30:1365-378.

Carrillo-López HA, Santos-Preciado JI. Sepsis y choque séptico. En: Santos PJI, editor. Temas de pediatría. Infectología . Asociación Mexicana de Pediatría AC. México: McGraw Hill Interamericana; 1995. p. 155-225.

Parker MM, Carcillo JA, Hazelzet JA. Pediatric considerations. Crit Care Med. 2004; 32: S591-S594.

Rivera-Vega R, Rentería-Cárdenas A. Sepsis y choque séptico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente.5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 724-29.

Warick B. Septic shock. Pediat Clin North Am. 2001;48:601-25.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO ESTREPTOCÓCICO

Dr. Alberto Villaseñor Sierra

OBJETIVO

Describir las características clínicas y de laboratorio para una identificación y manejo médico apropiado.

CONCEPTO

A partir de mediados de los años 80s del siglo pasado, en México y en el mundo ha habido una re-emergencia de las infecciones invasivas por estreptococo beta hemolítico del grupo A (EβHGA) o *Streptococcus pyogenes.* El Síndrome de Choque Tóxico Estreptocócico (STSS por sus siglas en inglés) tiene un curso rápido y su desenlace es con frecuencia fatal. En México, se han descrito reportes de casos de STSS asociados a infecciones secundarias en pacientes con varicela y faringoamigdalitis.

Puntos sobresalientes

- A partir de 1987, el EβHGA se ha asociado a casos de síndrome de choque tóxico en personas sin inmunocom-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

promiso, como resultado de una respuesta excesiva ante las toxinas bacterianas.
- Se caracteriza por un curso rápido y desenlace fatal.
- El cuadro clínico incluye dolor intenso (abdominal, torácico o en extremidades), fiebre, taquicardia y una rápida evolución hacia el choque, estado toxi-infeccioso y la falla orgánica múltiple.
- La mortalidad es de 30-70%.
- El diagnóstico se realiza mediante el aislamiento del *S. pyogenes*, hipotensión y al menos 2 de los siguientes: deterioro renal, coagulopatía, deterioro hepático, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, exantema eritematoso o necrosis de tejidos blandos.
- El manejo es en una unidad de cuidados intensivos, con penicilina más clíndamicina.
- En los casos asociados a fascitis necrotizante, el manejo es con una cefalosporina, clindamicina y gentamicina.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

En niños, el síndrome de choque tóxico estreptocócico ha sido descrito desde 1990 asociado a varicela, dermatitis atópica, alteración del drenaje linfático, secundario a bacteriemia o a faringitis estreptocócica entre otros. En adultos, algunos factores de riesgo son la faringitis (rara), la celulitis, el trauma cutáneo menor (no penetrante), infecciones virales previas (influenza), lipectomía, histerectomía, parto vaginal, uso de antiinflamatorios no esteroideos o la exposición como contacto familiar o profesional (médicos, enfermeras) a casos índice con infecciones graves por SβHGA. En EUA, la tasa de incidencia de infecciones invasivas por *S. pyogenes* es de 1.5-5.2 casos x 100 000 habitantes por año y de estos, 8-12% podrían desarrollar STSS.

Agente

El *Streptococcus pyogenes*, es un organismo globular que crece en cadenas, Gram positivo, aerobio y anaerobio facultativo asociado a infecciones supurativas moderadas (amigdalitis, escarlatina, erisipela), severas (síndrome de choque tóxico, fascitis necrotizante, miositis), e infecciones no supurativas (fiebre reumática, glomerulonefritis).

La proteína M de su superficie determina los serotipos y genotipos de los que se conocen más de 100. Algunos de estos (1, 3, 5, 6, 18, 19 y 24) se han asociado a fiebre reumática y otros (49, 55, 57) a piodermias y glomerulonefritis. En los casos de síndrome de choque tóxico, con frecuencia se asocian a los serotipos 1, 3, 12 y 28, productores de exotoxinas pirogénicas A, B, C y/o F.

Huésped

La aparición de este síndrome se ha tratado de explicar por una combinación de mutaciones en la bacteria asociados a una respuesta excesiva del huésped a las exotoxinas (superantígenos) producidas por el estreptococo. Estas interactúan con los receptores de las células T en un dominio fuera del sitio de reconocimiento de antígenos, activando una gran cantidad de células T (5-30%), y resultando en una producción masiva y no regulada de citocinas que median el choque tóxico.

Ambiente

El contacto con objetos contaminados no ha podido ser demostrado como mecanismo de transmisión de *S. pyogenes*. Por el contrario, el contacto directo y prolongado (al menos cuatro horas al día, durante cinco de los siete últimos días antes de que se reconozca a un nuevo caso como tal), es el factor de riesgo más importante para la adquisición de la misma cepa de *S. pyogenes* a partir del caso índice. La exposición laboral en personas que trabajan con *S. pyogenes* es extremadamente rara. A nivel de guarderías o barracas militares, el hacinamiento es un factor de riesgo para la rápida diseminación y aparición de brotes de infección por esta bacteria y de sus complicaciones no supurativas (fiebre reumática y glomerulonefritis).

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se debe promover la educación higiénica de la enfermera o maestras en maternales y preescolares para el lavado de manos o uso de gel-alcohol después de atenderlos. Facilitar los espacios físicos para que en las guarderías el número de niños por salón sea no mayor de 18.

Protección específica

La vacuna contra varicela podría prevenir de manera indirecta los casos de síndrome de choque tóxico secundarios a la infección de las lesiones en niños. La vacuna vs. *S. pyogenes* de uso inyectable y otra vacuna de uso intranasal esta siendo ensayada en voluntarios (fase I) con resultados prometedores. En guarderías, debe realizarse la limpieza diaria de todos los objetos y juguetes usados por los niños, sumergiéndolos en una solución de cloro al 10%. Debe evitarse que personas con una faringoamigdalitis estreptocócica tengan contacto físico con pacientes con varicela. Asimismo, debe evitarse el contacto directo con personas con síndrome de choque tóxico, fascitis necrotizante o miositis por *S. pyogenes*.

Aunque es motivo aún de controversia, varios autores han sugerido que los "contactos familiares" de pacientes con síndrome de choque tóxico, deberían recibir manejo profiláctico con una penicilina o un macrólido.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En un huésped susceptible (carente de anticuerpos) una infección por *S. pyogenes* con puerta de entrada por piel o mucosas (aunque no puede ser establecida en 45% de los casos) desencadena toda una serie de fenómenos que se describen adelante.

La cepa causante suele ser de un serotipo virulento (serotipos 1, 3, 12 o 28), productora de exotoxinas pirogénicas A, B, C y/o F, superantígeno estreptocócico, exotoxina mitogénica Z y otros como estreptolisinas, ácido lipoteicoico, peptidoglicano y proteasas. Todas estas actúan como superantígenos produciendo una respuesta del huésped excesiva y una subsiguiente liberación de factor de necrosis tumoral

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

alfa (TNF-α), interleucinas 1, 6 y 8 e interferón gama, desencadenando el síndrome de choque tóxico.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El dolor es el síntoma más frecuente (85%), de inicio súbito y de gran intensidad por lo que es difícil que ceda aún con analgésicos narcóticos. Puede localizarse en extremidades aunque cuando es de localización abdominal puede ser confundido con un cuadro abdominal agudo; el de localización torácica se confunde con un infarto agudo del miocardio. En 20% de los casos y antes de la aparición del dolor, los pacientes tienen un cuadro similar a influenza caracterizado por fiebre, mialgias, diarrea y escalofríos. Cuando el paciente llega a la sala de urgencias, generalmente tiene fiebre, aunque un 10% presentan hipotermia severa y choque. Otros datos son la taquicardia, normo o hipotensión, o datos de una infección localizada de tejidos blandos.

La infección localizada puede presentar flictenas, inflamación severa y una coloración violácea. La fascitis necrotizante es una infección profunda del tejido celular subcutáneo que termina por destruir la fascia y la grasa. Inicia con un pequeño trauma y un área pequeña de eritema que progresa a un rápido desarrollo de edema, inflamación y dolor intenso del área afectada, con aumento de volumen, limitación funcional y cambios de coloración de la piel (violácea). En las siguientes 24 h aparecen flictenas con un contenido amarillento. En los días 4 y 5, el color se torna obscuro y característico de gangrena. Los días 7 a 10, el área afectada se vuelve bien demarcada y puede haber necrosis franca del área central. Hasta ese momento el paciente persiste con fiebre, demacrado, débil y puede llegar a un estado toxi-infeccioso.

Criterios diagnósticos

El "Grupo de Trabajo para Infecciones Severas Estreptocócicas" de EE.UU. ha descrito los criterios para definir un caso de síndrome de choque tóxico estreptocócico. La definición de caso, requiere del aislamiento de *S. pyogenes*, asociado a signos de gravedad, datos de laboratorio que indiquen deterioro renal, hepático, hematológico así como desarrollo de síndrome de dificultad respiratoria del adulto, exantema eritematoso generalizado y/o necrosis de tejidos blandos.

El aislamiento de *S. pyogenes* de un sitio normalmente estéril, hipotensión y dos signos clínicos o del laboratorio definen un caso como "definitivo" (Cuadro 18-27). El aislamiento de *S. pyogenes* de un sitio no estéril, hipotensión y dos signos clínicos o de laboratorio definen un caso como "probable".

Cuadro 18–27. Definición de "caso" de síndrome de choque tóxico por EβHGA

- **I.** Aislamiento de *S. pyogenes*
  - **a.** De un sitio estéril
  - **b.** De un sitio no estéril
- **II.** Signos clínicos de severidad
  - **a.** Hipotensión
  - **b.** Anormalidades clínicas y de laboratorio (requiere de la presencia de dos o más de los siguientes problemas)
    1. Deterioro renal
    2. Coagulopatía
    3. Deterioro hepático
    4. Síndrome de dificultad respiratoria aguda
    5. Exantema eritematoso
    6. Necrosis tisular extensiva

Caso definitivo = Ia+II(a+b); Caso probable = Ib+II(a+b)

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El tratamiento requiere de antimicrobianos y soporte en el área de terapia intensiva. La eficacia de la penicilina esta disminuida debido a la gran proliferación de estreptococos en los tejidos, a que la mayoría se encuentran en fase estacionaria y a que durante esa fase no expresan algunas de las proteínas fijadoras de penicilina. Esto se asocia a un incremento en la morbi-mortalidad. La clindamicina es muy eficaz debido a su gran penetración tisular y a la inhibición de la síntesis de proteína bacteriana (independiente del tamaño del inóculo y de la fase de crecimiento de la bacteria); facilita su opsonización y fagocitosis; inhibe la síntesis de toxinas y modula la respuesta inmune al inhibir la síntesis de factor de necrosis tumoral alfa. Por ello, debe combinarse la penicilina con la clindamicina. Si además existe fascitis necrotizante o miositis, la terapéutica antimicrobiana empírica deberá incluir una cefalosporina de tercera generación, combinada con clindamicina y un aminoglucósido. Esta debe acompañarse de una exploración quirúrgica agresiva, realización de fasciotomías y debridación profunda de los sitios afectados de manera inmediata al diagnóstico. El uso de gama globulina i.v. (dosis inicial de 2g/kg seguido por 0.4 g/kg por día por 5 días) se ha utilizado en algunos casos de manera exitosa con la finalidad de neutralizar algunas toxinas, y en algunas series pequeñas se ha asociado a una menor tasa de mortalidad. Se contraindica en aquellos con alergia conocida a gammaglobulinas y en deficiencia de IgA.

Limitación del daño

La sospecha y reconocimiento temprano del síndrome de choque tóxico, el manejo en terapia intensiva y las maniobras quirúrgicas agresivas e inmediatas para liberar tejido necrótico o que sufre compresión mediante fasciotomías son factores primordiales para limitar la progresión hacia falla orgánica múltiple y un mayor daño y extensión de los tejidos afectados.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es importante la rehabilitación física y psicológica temprana en los casos que se requirió la debridación y resección amplia de tejido muscular y blando para limitar los problemas de movimiento de extremidades.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Los pacientes con una infección en la que pudiera estar implicado el *S. pyogenes* deben acudir a la consulta de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primer nivel para su tratamiento adecuado. **Secundario y terciario.** Aquellos pacientes que presenten infecciones virales como la varicela y una infección estreptocócica de las lesiones, así como en los que se sospeche el inicio de un cuadro de fascitis necrotizante o miositis, deben ser referidos de inmediato a un tercer nivel de atención antes de que desarrolle un síndrome de choque tóxico.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones no corresponde a choque tóxico por estreptococo? **a)** El uso de gammaglobulina es controversial **b)** En México no se han reportado casos hasta el momento **c)** Con frecuencia afecta a personas sin compromiso inmunológico **d)** Los estreptococos de los serotipos M-1 y M-3 se aíslan con frecuencia **e)** La penicilina y clindamicina son los antimicrobianos de elección.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hu MC, Walls MA, Stroop SD, Reddish MA, Beall B, Dale JB. Immunogenicity of a 26-valent group A streptococcal vaccine. Infect Immun. 2002; 70:2171-2177.

Stevens DL. The toxic shock syndromes. Infect Dis Clin North Am. 1996; 10:727-746.

Stevens DL, Bryant-Gibbons AE, Bergstrom R, Winn V. The eagle effect revisited: Efficacy of clindamycin, erythromycin, and penicillin in the treatment of streptococcal myositis. J Infect Dis. 1988; 158:23-28.

Stevens DL, Tanner MH, Winship J, Swartz R, Ries KM, Schlievert PM. y cols. group a streptococcal infections and a toxic shock-like syndrome. N Engl J Med. 1989; 321:2545-2546.

Villasenor-Sierra A., Santos-Preciado JI. Síndrome de Choque Tóxico por Estreptococo beta Hemolítico del Grupo A: Criterios diagnósticos. Gac Med Mex. 1999; 135:205-207.

Villaseñor SA. Síndrome de choque tóxico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 729-732.

Rodríguez-Nuñez A, Dosil-Gallardo S, Jordan I; ad hoc Streptococcal Toxic Shock Syndrome collaborative group of Spanish Society of Pediatric Intensive Care. Clinical characteristics of children with group A streptococcal toxic shock syndrome admitted to pediatric intensive care units. Eur J Pediatr. 2011 May;170(5):639-44.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

ESCARLATINA

Dr. Alberto Villaseñor Sierra

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer los criterios para un diagnóstico clínico y paraclínico, reconocer y prevenir las complicaciones potenciales y manejar de manera apropiada los casos detectados.

CONCEPTO

Es una enfermedad infecto-contagiosa causada por el *Streptococcus pyogenes* o estreptococo β-hemolítico del grupo A (EβHGA) que afecta a niños mayores de 3 años (predomina en sujetos de 5-15 años de edad) y caracterizada por un proceso febril de inicio brusco, acompañado de ataque al estado general y un exantema puntiforme rojo palpable de predominio en tronco y extremidades. Las complicaciones son la fascitis necrotizante y el síndrome de choque tóxico. El manejo es a base de penicilina o eritromicina en casos de alergia a la primera.

Puntos sobresalientes

- Las manifestaciones clínicas de la escarlatina están asociadas a una hipersensibilidad del huésped hacia una de las toxinas pirogénicas del *Streptococcus pyogenes*, se caracterizan por fiebre, ataque al estado general y un exantema eritematoso más palpable que visible y que responde rápidamente a la administración de penicilina o eritromicina.
- La mayor contagiosidad es en la fase aguda y hasta 24 horas después del inicio del manejo con antibióticos por lo que los niños afectados deben permanecer aislados para evitar nuevos contagios.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El EβHGA es un coco Gram positivo que forma cadenas y produce una hemólisis beta en placas de gelosa sangre. La diferenciación presuntiva se basa en la susceptibilidad a bacitracina (TAXO A) y la definitiva en su aglutinación por antisuero grupo específico. Existen más de 90 serotipos y genotipos de acuerdo a su proteína M. La estreptolisina "O" y la "S" son toxinas que dañan las membranas celulares, pero solo la primera es antigénica. Las cepas de EβHGA se dividen en "no invasoras" (relacionadas con la faringitis no complicada, impétigo) y a su vez pueden ser nefritogénicas (asociadas a glomerulonefritis) o reumatogénicas (asociadas a fiebre reumática). Las cepas "invasoras" producen toxinas pirogénicas, proteinasas y factores de diseminación (relacionadas con escarlatina, fascitis necrotizante, celulitis, erisipela y síndrome de choque tóxico).

Huésped

La escarlatina es rara en niños menores de 3 años de edad, posiblemente como consecuencia del paso transplacentario de anticuerpos maternos en contra de toxinas pirogénicas y por la ausencia de sensibilización previa. El contagio entre las personas depende del grado de contacto físico entre estas. Estudios de casos y controles han encontrado asociación entre desórdenes de déficit de atención, hiperactividad y depresión con historia de una infección por *S. pyogenes*. Las recurrencias son posibles en virtud de no dejar inmunidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

La prevalencia depende de la estación del año, del clima y del lugar geográfico. En México y durante 2010, se reportaron un total de 5 099 casos de escarlatina de los cuales el Estado de México, el Distrito Federal y Nuevo León reportaron el mayor número. El contagio suele asociarse al hacinamiento en el hogar, colegios, campos militares y guarderías. La transmisión del EβHGA en pacientes con faringoamigdalitis (primer sitio de infección antes de la manifestación cutánea de escarlatina) es mediante contacto físico estrecho con personas enfermas. El periodo de mayor contagiosidad de la escarlatina es durante la fase aguda de la enfermedad y antes de recibir antibióticos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se deben hacer recomendaciones para que en guarderías donde se manejan excretas de secreciones respiratorias y cambios de pañal para que las encargadas del manejo de los niños se laven las manos o usen gel alcohol después de manejar a los niños.

Protección específica

Se deben dar pláticas informativas a guarderías, preescolares y escuelas primarias respecto a la importancia del diagnóstico y manejo temprano de casos de escarlatina así como la toma de cultivo faríngeo a los contactos estrechos de pacientes afectados.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Una vez que el EβHGA ingresa al organismo mediante la aspiración de secreciones respiratorias infectadas, el primer paso es la adherencia al epitelio respiratorio mediante sus fimbrias y la competencia en contra de otros estreptococos que inhiben su crecimiento tales como los *Streptococcus viridans* o estreptococos alfa hemolíticos. La invasión hacia los tejidos es facilitada por el daño a los leucocitos y otras células epiteliales debido a diversas toxinas y enzimas específicas que afectan el ácido hialurónico y la fibrina. La cápsula de ácido hialurónico actúa como camuflaje debido a su similitud con el contenido en células humanas. La proteína M facilita la diseminación debido a su capacidad para impedir la fagocitosis por leucocitos polimorfonucleares. El desarrollo de anticuerpos en contra de la bacteria usualmente ocurre hasta las 6 u 8 semanas posteriores a la infección y podrían brindar protección tipo específica. La diseminación a través de linfáticos o al torrente sanguíneo en niños pequeños puede ocasionar complicaciones. Los productos extracelulares de mayor importancia clínica son las exotoxinas pirogénicas (A, B, C y F) las cuales son responsables del exantema de la escarlatina, debido al desarrollo de hipersensibilidad por el hospedero. Esta reacción disminuye cuando el hospedero sintetiza antitoxinas específicas.

Etapa clínica

La escarlatina inicia después de un periodo de incubación de 12 horas a 7 días como una infección principalmente en la garganta, y en raras ocasiones de la piel, tejidos blandos, heridas quirúrgicas y útero. Un 10% de los pacientes con faringoamigdalitis por *S. pyogenes* podrían desarrollar escarlatina. El comienzo es agudo y se caracteriza por escalofríos, fiebre, vómitos, cefalea y estado tóxico. Sin embargo, en un buen número de casos (30-50%) los pacientes presentan síntomas leves. En algunos pacientes, se presenta dolor abdominal que puede llegar a simular un proceso quirúrgico. Después de 12 a 48 h del inicio, aparece el exantema característico de color rojo, punteado o finamente papuloso que palidece con la digito-presión. En algunos pacientes este exantema es más palpable que visible y al tacto se percibe como una lija gruesa. Aparece primero en axilas, ingles y cuello y luego se generaliza en las siguientes 24 horas. En la cara, el exantema no es punteado y se localiza en la frente y mejillas dejando una zona de "blanqueo" alrededor de la boca. En ocasiones aparecen petequias como resultado de fragilidad capilar. En los pliegues profundos existen zonas de hiperpigmentación que no palidecen a la digito-presión, en especial en la fosa antecubital (líneas de Pastia). En casos graves pueden aparecer lesiones vesiculosas que simulan una sudamina miliar en abdomen, manos y pies. La descamación inicia al final de la primera semana en la cara y luego se continúa al tronco y las extremidades con una duración del proceso entre 1 y 6 semanas. La fiebre se presenta de manera brusca llegando a 39-40°C al segundo día, cediendo al quinto o séptimo día en pacientes que no reciben tratamiento o a las 12-24 h después del tratamiento antibiótico apropiado. Además de los síntomas generales podría aparecer la tríada de: exudado amigdalino blanco-grisáceo, odinofagia y dolor a la palpación de ganglios cervicales anteriores. La lengua puede estar edematosa, con papilas prominentes dando el aspecto de "fresa". El paladar blando y la úvula pueden estar edematosos, enrojecidos y ocasionalmente con petequias.

El diagnóstico diferencial incluye el sarampión (en el que predomina la conjuntivitis, fotofobia, tos seca y las manchas de Koplik); la rubéola (cuadro más leve acompañado de adenopatías retro-auriculares); la mononucleosis infecciosa (predominio de adenomegalias, esplenomegalia y linfocitosis atípica); la enfermedad de Kawasaki (predominio en niños más pequeños, conjuntivitis no exudativa, labios rojos y partidos y cultivo faríngeo negativo a EβHGA). Algunas complicaciones supuradas son el absceso peri-amigdalino, sinusitis, otitis media, neumonía, septicemia, osteomielitis y meningitis. Las no supuradas son la fiebre reumática y la glomerulonefritis.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se fundamenta en consideraciones epidemiológicas y en el cuadro clínico característico. El diagnóstico de laboratorio se lleva a cabo mediante el aislamiento del *S. pyogenes* en el cultivo de exudado faríngeo y/o la positividad de pruebas rápidas basadas en el reconocimiento de carbohidratos de la pared de la bacteria. La primera sigue siendo consi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

derada como el estándar de oro y la segunda aunque goza de muy alta especificidad (mayor de 90%), tiene una sensibilidad variable (60-90%). Puede haber incremento en los anticuerpos antidesoxiribonucleasa B. Asimismo, de antiestreptolisinas "O" que puede demostrar elevación (arriba de 250 Unidades Todd) durante las primeras 3 a 6 semanas de la enfermedad en 80% de los casos no tratados. Sin embargo, esta puede ser modificada o inhibida por el manejo con antibióticos en etapas tempranas.

Los objetivos del tratamiento con antibióticos son la prevención de secuelas no supurativas (F. reumática, glomerulonefritis) la secuelas supurativas, reducir la transmisión y acortar la duración de la enfermedad. Debido a que hasta el momento el EβHGA continúa mostrando sensibilidad a penicilina, este es el tratamiento de elección. Aunque la penicilina puede administrarse por vía oral, se recomienda dar manejo parenteral con una inyección i.m. de benzil penicilina benzatínica de acción prolongada (600 000 UI en niños menores de 27 kg, o 1 200 000 UI en mayores en dosis única). En pacientes con alergia a penicilina, la eritromicina (40mg/kg/día repartida en 4 tomas) o la clindamicina (30mg/kg/d repartida en 4 tomas) son antibióticos alternativos. En pacientes con escarlatina grave, deben recibir manejo con penicilina cristalina intravenosa (400 000 UI/kg/día). Debido a su resistencia a tetraciclinas, no deben utilizarse para el manejo de la escarlatina. Las sulfas tampoco deben utilizarse debido a que son incapaces de erradicar al estreptococo de la faringe.

Limitación del daño

Debe insistirse que el paciente termine el esquema de antibióticos a pesar de que se sienta mejor antes de terminarlos. Los niños afectados no deben regresar a la escuela o guardería sino hasta pasadas 24 h del inicio del manejo con antibióticos. Los contactos de casos corroborados con escarlatina y que están sintomáticos, deben someterse a cultivo de exudado faríngeo o una prueba rápida de detección de antígeno (Strep-A-test®) y manejados con un antibiótico si los resultados son positivos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Aquellos casos que sufrieron complicaciones tales como el síndrome de choque tóxico, deberán ser vigilados con relación a pruebas funcionales hepáticas y renales hasta su completa recuperación. En caso de fascitis necrotizante o miositis, los pacientes deberán acudir a terapia física y rehabilitación para la recuperación de la función. Algunos pacientes requerirán cirugía plástica para el manejo de las secuelas derivadas de resección de tejidos blandos secundarios a fascitis necrotizante. La Historia Natural y Social de la escarlatina se aprecia en la figura 18-11.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general y familiar estarán capacitados para describir la epidemiología, el cuadro clínico, los estudios de laboratorio, realizar un diagnóstico temprano, aplicar las medidas de prevención primaria en escuelas y guarderías y referir los casos complicados a segundo o tercer nivel de atención. **Secundario**. El pediatra estará capacitado para establecer un diagnóstico de certeza tomando en consideración los diversos diagnósticos diferenciales. Enviará a pacientes con complicaciones serias a terapia intensiva y realizará las interconsultas correspondientes a cirugía, cirugía plástica y rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son verdaderas respecto a la escarlatina, excepto una: **a)** Su mayor prevalencia es en mayores de 3 años de edad **b)** Es causada por cepas invasivas de EβHGA **c)** El exantema es causado por la estreptolisina "S" **d)** En algunos casos el exantema es más palpable que visible **e)** El manejo de elección es la penicilina o eritromicina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Kumate J, Gutierrez G, Muñoz 0, Santos JI. Escarlatina y otras infecciones estreptocócicas. En: Manual de infectología clínica. 16a ed. México: Méndez Editores; 2001. p. 474-79.

Richardson M, Elliman D, Maguire H, Simpson J, Nicoll A. Evidence base of incubation periods, periods of infectiousness and exclusion policies for the control of communicable diseases in schools and preschools. Pediatr Infect Dis J. 2001;20:380-91.

Sistema Único de Información. Casos por entidad federativa de Otras enfermedades exantemáticas hasta la semana epidemiológica 52 de 2010. Escarlatina. Boletín Epidemiología. 2010;27:18.

Kaplan EL, Gerber MA. Group A, Group C, and Group G Beta-Hemolytic Streptococcal Infections. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL editors. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 5ª ed. Philadelphia, U.S.A.: Saunders; 2004. p.1142-56.

Leslie DL, Kozma L, Martin A, Landeros A, Katsovich L, King RA, et al. Neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection: a case-control study among privately insured children. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. Oct 2008;47(10):1166-72.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

Infecciones virales

SARAMPIÓN

Dr. Armando Rentería Cárdenas

OBJETIVOS

Indicar esquemas de prevención primaria. Diagnosticar de manera adecuada, la enfermedad. Fundamentar una tera-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico
Interacción de factores de riesgo **Agente**: *Streptococcus pyogenes* o Estreptococo β-hemolítico del grupo A Coco Gram positivo. Produce toxinas pirogénicas (A,B,C) causantes del exantema **Huésped:** Mayores de 3 años de edad con "sensibilización" a *S. pyogenes* **Ambiente:** Hacinamiento en hogares, guarderías, escuelas y campos militares.	**Etapa Clínica** Inicio brusco Fiebre elevada. Faringitis Escalofríos Vómitos, cefalea, Dolor abdominal Estado tóxico → Exantema rojo, punteado palpable Inicia en axilas, ingles y cuello. Luego generaliza. Líneas de Pastia. Descamación → Choque tóxico, fascitis necrosante. **Muerte** ↕ **Curación** **Etapa Subclínica** - Aspiración de secreciones infectadas con *S. pyogenes* - Hipersensibilidad del huésped a toxinas pirogénicas - Adherencia a epitelio respiratorio - Competencia vs otros estreptococos - Invasión a tejidos (proteína M, hialuronidasa) o bien - Quemadura infectada con *S. pyogenes* - Herida infectada " " - Infección cutánea " " → Incubación (1 a 7 días)

Prevención Primaria		Prevención secundaria			Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección especifica	Diagnóstico precoz	Tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Difusión de alertas en escuelas, guarderías y campos militares del riesgo y las manifestaciones clínicas para una identificación temprana de la enfermedad	Uso de antibióticos e impedir regreso a escuela, guardería o campo militar en las primeras 24 horas de manejo	Cuadro clínico Cultivo faríngeo Prueba rápida de antígeno de Grupo Antiestrepto-lisinas	Penicilina benzatinica i.m o Eritromicina oral en caso de alergia a penicilina	Diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado retrasa las complicaciones y minimiza las recaídas	Cirugía plástica y rehabilitación temprana en los casos que desarrollen fascitis necrosante

Figura 18–11. Historia Natural y Social de la Escarlatina y sus niveles de prevención.

péutica eficaz y detectar en forma oportuna, las complicaciones.

CONCEPTO

El sarampión es una infección aguda predominante en la infancia por un virus muy contagioso. Presenta manifestaciones en vías respiratorias, tos coriza, conjuntivitis, fiebre, enantema patognomónico y exantema morbiliforme característico. Por lo general, evoluciona hacia la curación completa o deriva en complicaciones que pueden conducir a la muerte. Es susceptible de prevención mediante inmunización específica. Su diagnóstico es en esencia clínico y su tratamiento sintomático, a menos que existan complicaciones.

Con los programas de vacunación masiva, se ha observado a nivel mundial abatimiento en su incidencia; sin embargo, debemos recordar el caso importado de una niña que viajó de Francia a México en etapa de lactante mayor y sin vacunación contra esta enfermedad, quien presentó esta fiebre eruptiva y obligó a las autoridades sanitarias a tomar las medidas necesarias en estos casos, con éxito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En este otoño de 2011 se reporta en Europa un brote de la enfermedad.

Puntos sobresalientes

- El sarampión, enfermedad infecto-contagiosa predominante en niños, ha experimentado cambios epidemiológicos: se ha presentado en individuos previamente inmunizados y en adolescentes y adultos.
- El cambio en la política de vacunación de aplicar la primera dosis al año de edad, acompañada de la vacuna contra rubéola y contra las paperas, con revacunación posterior a los seis años de edad, ha disminuido de manera dramática, la incidencia de la enfermedad en nuestro país y en otros países del mundo.
- Los brotes observados en México, en general, se deben a casos importados y el cerco sanitario establecido, ha controlado estos problemas.
- La enfermedad es erradicable en potencia, por lo que debemos fomentar la vacunación tal como lo señala nuestra Cartilla Nacional de Vacunación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El virus del sarampión pertenece al grupo de los Paramixovirus, género Morbilivirus, su núcleo está formado por RNA y sólo se conoce un tipo antigénico. Es en gran manera contagioso y virulento, se transmite principalmente por gotas de secreción expulsadas al toser o estornudar; menos común es su transmisión a través del aire o por contacto indirecto con artículos contaminados por secreciones del tracto respiratorio de un enfermo, en especial, durante el periodo preeruptivo.

Es susceptible a las variaciones de temperatura, humedad y luz, y es inactivado por la mayoría de los agentes desinfectantes.

Huésped

En teoría, el hombre es el único susceptible, aunque algunos animales pueden padecer infecciones subclínicas. En general, es una enfermedad de la niñez, aunque puede presentarse a otras edades incluyendo adolescentes y adultos jóvenes. En áreas urbanas de mayor población se observa en lactantes y niños en edad preescolar. No hay diferencia en cuanto a raza, sexo o clase económica. Si la madre ha padecido la enfermedad o fue vacunada, transmite inmunidad pasiva transplacentaria, la cual disminuye paulatinamente durante el primer año de vida.

Ambiente

La enfermedad tiene una distribución mundial, favorecida por las condiciones socioeconómicas de la población expuesta al hacinamiento y a la pirámide demográfica. El sarampión era endémico en la mayor parte del mundo, aunque en algunos países la incidencia de la enfermedad declinó, en forma notable, hasta tener años sin reporte de casos declinados.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante promover la educación médica de la comunidad, mejorar el aseo personal, hábitos y costumbres; si es posible vivienda, así como orientar hacia una buena nutrición.

Protección específica

Desde 1963, se dispone de vacunas contra el sarampión. En la actualidad, se emplean las de virus vivos atenuados preparados en cultivos de embrión de pollo, originados de la primera cepa Edmonston B, ya que ésta produce una inmunidad bastante duradera y estimula en el organismo la formación de anticuerpos útiles en más del 95% de los casos.

Esta vacuna se presenta liofilizada, es sensible a la luz y al calor, debe mantenerse en refrigeración y aplicarse de inmediato una vez reconstituida. En nuestro país se aplica a los doce meses de edad junto con la vacuna de rubéola y vacuna de parotiditis, conocida como triple viral y se administra una segunda dosis a los seis años de edad.

Si un paciente no vacunado tiene contacto con un enfermo de sarampión, se le debe ofrecer inmunización pasiva con inmunoglobulina G estándar a la dosis de 0.25 mL/kg de peso, i.m. y vacunar contra el sarampión cinco meses después.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El virus llega por vía respiratoria. Como es una enfermedad sistémica, durante el periodo prodrómico existe hiperplasia del tejido linfático, amígdalas, adenoides, ganglios, bazo y apéndice; hay aparición de células gigantes multinucleadas, puede encontrarse necrosis en células epiteliales de la mucosa bucal (manchas de Koplik) y se produce reacción inflamatoria peribronquial con infiltración de células mononucleares en los tejidos intersticiales. Cuando se presenta una encefalomielitis sarampionosa, hay edema, congestión y hemorragias petequiales en células de la corteza cerebral. El periodo de incubación es de 10 a 12 días.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El periodo de contagio va del quinto día de incubación hasta los cuatro primeros días después de la aparición del exantema. El paciente inicia la enfermedad con fiebre elevada con una remisión intermedia, ataque al estado general, catarro oculonasal, tos y, en la mayoría de los casos, dos o tres días de después, aparece un enantema caracterizado por la presencia de pequeños puntos de color blanco-grisáceo de 1 a 2 mm, rodeado de eritema, algunas veces hemorrágico en la cara interna de las mejillas, a la altura del segundo molar, denominados manchas de Koplik; son escasos al principio, aumentan con rapidez en número y llegan a ser confluentes, de manera

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

habitual desaparecen en 12 a 18 horas. Después de cuatro a seis días se pasa a la fase eruptiva.

El exantema se caracteriza por aparición de elementos maculopapulares, detrás de los pabellones auriculares para extenderse a frente y cara, continuar en tronco y seguir en dirección cefalocaudal hasta extremidades inferiores, estas manchas se borran a la presión y tienden en muchas ocasiones a ser confluentes.

La erupción aparece al tercer día y cambia de color al cuarto día, con apariencia parduzca; no se borra a presión y tiende a presentar descamación fina que no se aprecia en las palmas ni en las plantas. La erupción, después de haber desaparecido en la cara puede persistir en las extremidades. La fiebre tiende a disminuir por crisis o lisis al segundo o tercer día después de haber brotado el exantema; lo mismo ocurre con ataque al estado general sobreviniendo luego una mejoría global.

En esta etapa pueden encontrarse síntomas gastrointestinales, como diarrea ligera y persistencia de la tos por más de 10 días. La radiografía del tórax muestra infiltrados discretos en 20-80% de los casos, según algunas series. Dentro de otras manifestaciones clínicas, hay linfadenopatía generalizada con aumento de volumen de los ganglios linfáticos retroauriculares y occipitales. Si bien, el sarampión puede confundirse con otra enfermedad, por lo general es fácil de reconocer.

El exantema puede dar lugar a confusión con el producido por la rubéola, exantema súbito, algunos enterovirus, toxoplasmosis, mononucleosis infecciosa, fiebre escarlatina, tifo endémico y algunas erupciones por drogas. En ocasiones algunas infecciones por adenovirus pueden aparecer con exantema morbiliforme y conjuntivitis.

Muy rara vez, el sarampión se acompaña con exantema hemorrágico y puede dar la impresión de que se trata de la fiebre de las Montañas Rocallosas o de una meningococcemia. La linfadenopatía generalizada y algunas veces la esplenomegalia, pueden persistir semanas después del estadio agudo de la enfermedad y dar lugar a confusión con mononucleosis infecciosa o con leucemia.

Existía el llamado sarampión atípico en niños que habían recibido con anterioridad vacunas inactivadas y se manifestaba con fiebre elevada y estado tóxico, edema de extremidades y exantema maculopapular o hemorrágico con distribución centrífuga.

Complicaciones

La bronconeumonía ocupa el primer lugar como causa de muerte; esta infección respiratoria es el resultado de la extensión de los fenómenos inflamatorios causados por el virus, la invasión bacteriana o de ambas causas. La invasión bacteriana es originada en principio por gérmenes grampositivos como el *Streptococcus pneumoniae*, el *Streptecoccus pyogenes* y el estafilococo. En ocasiones, se involucra al *H. Influenzae*.

La otitis media es la complicación número uno y más frecuente en niños con otitis recurrente. La laringitis y la laringotraqueítis obstructiva, pueden dar cuadros de insuficiencia respiratoria grave.

La meningoencefalitis es un cuadro que se presenta más frecuente en escolares y su pronóstico es grave. El LCR muestra pleocitosis con predominio de linfocitos, hiperproteinorraquia y glucosa normal. Uno de cada cuatro pacientes que padecen encefalitis sarampionosa, sufren secuelas con retraso mental, convulsiones recurrentes, trastornos de conducta u otras manifestaciones de lesión cerebral.

El sarampión aumenta la morbilidad y la mortalidad de la tuberculosis, puede haber anergia a la tuberculina; asimismo, se ha demostrado acción nociva durante el embarazo ya que, el virus al cruzar barrera placentaria incrementa la frecuencia de aborto o de parto prematuro. Otras complicaciones incluyen mastoiditis, panencefalitis esclerosante subaguda, ulceración corneal, sepsis y púrpura.

Pronóstico

Los casos fatales han disminuido por dos factores: mejoría de las condiciones socioeconómicas en algunos núcleos de la población y terapéutica antimicrobiana más efectiva; sin embargo, si la enfermedad se adquiere en una gran población susceptible, los resultados pueden ser desastrosos, tal como aconteció a fines del decenio 1980-89, y a principio del decenio 1990-99.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico precoz en la etapa subclínica es difícil. Es de utilidad el signo de Koplik como dato prodrómico de la enfermedad.

El diagnóstico se hace con base en el cuadro clínico y rara vez se requiere confirmación de laboratorio. Debe hacerse detección temprana de los casos de sarampión y efectuar tratamiento sintomático que incluya hidratación adecuada, expectorantes, antipiréticos, aseo general; no existe tratamiento específico. La OMS y la UNICEF recomiendan que se administre vitamina A a todos los niños diagnosticados con sarampión. Investigaciones recientes indican que en países del tercer mundo el tratamiento con vitamina A en niños con sarampión reduce la morbimortalidad. Se recomienda dosis única de 200 000 UI para niños mayores de un año de edad y 100 000 UI para los niños entre seis meses y un año, vía oral.

Debe hacerse investigación de los contactos y en caso de no estar vacunados administrarles inmunoglobulina G en la forma descrita y aplicar la vacuna cinco meses después, como ya se señaló.

Limitación del daño

Evitar complicaciones y secuelas, así como fiebre elevada. Los antimicrobianos deben reservarse para las complicaciones bacterianas como ocurre en la bronconeumonía o en la otitis media. En presencia de encefalitis deben aplicarse medidas de sostén, control de la fiebre, nutrición e hidratación adecuadas, sedantes o anticonvulsionantes según el caso lo requiera. Estos pacientes deben ser hospitalizados para su mejor manejo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Atender las secuelas en esfera biopsicosocial, en casos de encefalitis, otitis u otras. Recuperación máxima de la funcionalidad. Terapia ocupacional en el hospital y en el hogar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La historia natural y social del sarampión con sus niveles de prevención, se observa en la figura 18-12.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisar las cartillas de inmunizaciones en sitios donde haya concurrencia alta de niños, como en escuelas primarias o guarderías y organizar pláticas con los padres de familia insistiendo en la necesidad de aplicar vacunas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá tener capacidad para valorar factores de riesgo, practicar prevención primaria, efectuar diagnóstico precoz y tratamiento oportuno y en caso de complicación grave, canalizar al paciente a segundo nivel. **Secundario.** El Pediatra deberá desarrollar las mismas funciones y sólo en casos seleccionados de complicaciones se asesorará con subespecialistas.

EVALUACIÓN

1. El tratamiento del paciente con sarampión incluye: **a)** uso de antimicrobianos, **b)** empleo de antivirales, **c)** prescripción de inmunomoduladores; **d)** antialérgicos; **e)** medidas generales de sostén, vitamina A y sintomático.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Sarampión. En Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed, México: Editorial Médica Panamericana; 2011:589-600.

Hernández-Magaña R. Sarampión. En: Rentería-Cárdenas A, editor: Rentería Prontuario de Infectología Pediátrica. México: editorial universitaria Potosina 2011 p. 532-541.

Kumate R. J. Sarampión: ¿Control, eliminación o erradicación? Bol. Med. Hosp. Infant. Méx. 1990. 47:447-48.

Rentería-Cárdenas A. Sarampión. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente 6ª. ed. México: El Manual Moderno; 2009:715-718.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico				
Interacción de los factores responsables de la enfermedad Agente: virus RNA; muy contagioso y virulento. Transmisión: gotas al toser o estornudar, aire o por contacto directo. Huésped: hombre, único animal susceptible. Predomina en la infancia. Hay inmunidad vía transplacentaria de corta duración. Ambiente: distribución mundial; influyen condiciones socioeconómicas y culturales bajas. Más frecuente en invierno y principios de primavera. Estímulo desencadenante →	**Clínica**	Fiebre, catarro oculonasal, ataque al estado general Tos Exantema maculopapular morbiliforme. Descamación Linfadenopatía Mejoría en una semana	Exantema hemorrágico, sarampión atípico en niños vacunados Bronconeumonía Otitis media Encefalitis Acción nociva del feto, Dx clínico	Incapacidad biopsicosocial de una semana	Secuelas neurológicas, óticas	Riesgo de muerte de acuerdo a complicación y estado nutricio Recuperación completa o parcial
		Horizonte clínico				
	Subclínica	Contacto de enfermo con persona susceptible. Virus entra por vía respiratoria	Hiperplasia de tejido linfático, aparecen células gigantes multinucleadas	Necrosis en células epiteliales de mucosa bucal (Koplik) Reacción inflamatoria peribronquial e intersticial	Recuperación	

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Educación médica a la comunidad Mejorar aseo personal, hábitos, costumbres, vivienda Instruir para procurar una buena nutrición	Vacuna con virus vivos atenuados Uso de gammaglobulina en contactos no inmunizados Detección oportuna de casos y control de contactos Visitas regulares al médico	Atención médica oportuna Búsqueda intencionada de signo de Koplik en pacientes de grupo etáreo susceptible Manejo inmediato de casos descubiertos Aislamiento y protección a los contactos	Detección oportuna de complicaciones (Rx del tórax, Bh, etc.) Tratamiento enérgico de infecciones concomitantes Vigilancia estrecha en periodo de convalescencia (anergia)	Recuperación biopsicosocial de secuelas (neurológicas, óticas, otras)

Figura 18–12. Historia natural y social del sarampión y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: e.

RUBÉOLA

Dr. Armando Rentería Cárdenas

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo. Distinguir el cuadro clínico y diagnosticar precozmente la enfermedad. Fundamentar un tratamiento eficaz y detectar complicaciones en forma oportuna. Prevenir infección en la embarazada susceptible.

CONCEPTO

La rubéola es una enfermedad infecciosa aguda de etiología viral, caracterizada por fiebre, conjuntivitis, tos, linfadenopatía y exantema maculopapular de tres días de duración, que se presenta principalmente en niños y adultos jóvenes.

Reviste importancia epidemiológica cuando es adquirida por la mujer embarazada durante el primer trimestre de gestación, por la posibilidad teratogénica al embrión-feto. La enfermedad adquirida después del nacimiento, de forma habitual es benigna. Su máxima incidencia se localiza en la edad escolar y aproximadamente el 90% de los adultos tienen anticuerpos séricos que les confiere inmunidad.

Puntos sobresalientes

- La rubéola es una enfermedad infectocontagiosa que al ser prevenida por vacunación puede llegar a ser eliminada. El mayor riesgo que representa el virus, su agente causal, es cuando infecta a la mujer embarazada principalmente en el primer trimestre de la gestación.
- Se debe documentar que la mujer en edad de procrear niños, haya presentado la infección o esté de manera adecuada inmunizada. SI no es así, vacunarla.
- Evitar el síndrome de rubéola congénita que al igual que otras infecciones en el embrión-feto o en el RN como la varicela, la hepatitis B, el tétanos y la tosferina deberían ser 100% prevenibles.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es causada por un virus RNA de la familia *Togaviridae*, género *Rubivirus* que se ha descubierto en secreciones nasofaríngeas de los enfermos con infección aparente o inaparente. Sin embargo, se pueden encontrar en excremento y orina, incluyendo a los niños con rubéola congénita, quienes también pueden tener el virus en la garganta durante meses.

El virus es capaz de atravesar la placenta, infectar el producto y ser causa de aborto, de mortinatos o de RN vivos con muy diversas lesiones por infección durante el periodo de organogénesis.

El riesgo es mayor durante las primeras ocho semanas de gestación y un porcentaje variable de los productos de las madres infectadas sufre rubéola congénita.

Huésped

Es una enfermedad de la niñez con predominio en la edad escolar, aunque puede encontrarse desde el producto en gestación hasta la edad adulta.

Ambiente

Tiene distribución universal. La mayor frecuencia obedece al hacinamiento y a las malas condiciones higiénicas en determinadas poblaciones. Se ha reportado una variación cíclica de cada tres a cuatro años predominando en otoño, invierno y primavera, pero con el empleo de la vacuna específica la incidencia de la enfermedad ha declinado de manera notable.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Orientación higiénica para evitar el contacto con el virus, mejorar condiciones socioeconómicas y culturales, saneamiento ambiental; convencer al familiar de la utilidad de las visitas periódicas al médico, sobre todo la mujer embarazada susceptible, para poder adoptar medidas profilácticas cuando ella adquiera o esté en riesgo de adquirir la enfermedad durante el primer trimestre del embarazo.

Protección específica

Detectado el problema en el paciente, debe aislarse desde el inicio de la sintomatología hasta ocho días después de la aparición del exantema. Si una mujer embarazada se pone en contacto con el virus de la rubéola, la conducta que se sigue es la siguiente: se toma muestra de sangre de inmediato para cuantificar anticuerpos IgG antirrubéola, si se detectan, indica que la madre contrajo la enfermedad durante la niñez o bien fue vacunada, por tanto no habrá riesgo y así, se le comunicará a la paciente. Si el título de anticuerpos es negativo, se cuantifican anticuerpos IgM 15 días más tarde; si es positiva se presume que la infección ha ocurrido y si resulta negativa se repite el mismo examen un mes después de la exposición; si éste es positivo, la infección ha ocurrido y si se reporta negativo la madre no presentará rubéola.

Muchos laboratorios pueden detectar anticuerpos IgM contra la rubéola, cuya presencia es indicativa de infección posnatal reciente o infección congénita en un RN. El diagnóstico de rubéola congénita en niños mayores de un año es difícil. La confirmación mediante el aislamiento del virus sólo es posible en una proporción muy pequeña en niños infectados mayores de un año de edad.

Las pruebas de laboratorio incluyen la aglutinación en látex, el inmunoensayo de fluorescencia, la hemaglutinación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pasiva, la hemólisis en gel y las pruebas de inmunoensayo enzimático. No todas están disponibles en muchos laboratorios. Estas pruebas son más sensibles que las de inhibición de la hemaglutinación que era la prueba usada con más frecuencia.

La administración de IgG estándar, sólo debe ser considerada cuando no sea posible la interrupción del embarazo; aunque hay datos limitados, la inmunoglobulina a dosis de 0.55 mL/kg puede prevenir o modificar la infección en una persona susceptible expuesta.

Por otro lado hay que tener certeza de si el supuesto contacto presenta rubéola, en él se puede afirmar o no con la titulación de anticuerpos. Es conveniente que a toda persona que va a contraer matrimonio se le conozca su titulación de anticuerpos antirrubéola.

Inmunización activa

El hecho de que la infección de la rubéola durante el embarazo puede causar lesiones al feto, y la aparición de casos de malformaciones congénitas después de una epidemia de rubéola, obligaron a desarrollar una vacuna contra dicho padecimiento.

Se dispone en la actualidad de varias vacunas de virus atenuados que confieren protección con mínimos efectos colaterales. Son vacunas preparadas en cultivos de tejidos y con su aplicación se puede obtener una respuesta de anticuerpos específicos, hasta el 95% de los susceptibles. Los títulos obtenidos son menores que los que se desarrollan en infección natural, pero suficientes para proteger contra nuevas exposiciones.

El empleo de la vacuna de virus vivos atenuados de la rubéola se recomienda para niños y niñas de un año de edad hasta la pubertad. Se aconseja no administrarla antes del año de edad por la posibilidad de interferencia con los anticuerpos maternos.

La vacuna contra la rubéola no debe administrarse a las embarazadas. Si se aplica de forma inadvertida o si se embaraza durante los tres meses siguientes a la vacunación, hay que informar a la paciente sobre riesgos potenciales para el feto.

El riesgo teórico de que se presente rubéola congénita con la vacuna es de 1.6%; alrededor del 2% de los RN presenta infección asintomática, pero ninguna malformación congénita. La aplicación de la vacuna durante el embarazo no constituye una indicación sistemática para su interrupción.

El exponer a una niña al contacto con rubéola no se encuentra justificado dado que se cuenta con la vacuna para la enfermedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Hay pocos estudios histopatológicos relativos a la rubéola adquirida después del nacimiento, por evolucionar casi siempre en forma benigna; se presentan lesiones inflamatorias de mucosa nasal y faringe, exantema con linfadenopatía generalizada, edema e hiperplasia reticular. El periodo de incubación es de 14 a 21 días.

Etapa clínica

En el niño, la rubéola adquirida después del nacimiento se manifiesta con la aparición del exantema, de manera usual. En adolescentes y adultos, el exantema va precedido, por lo general, en un periodo de uno a cinco días, de fiebre poco elevada, cefalea, ataque al estado general, conjuntivitis, tos moderada y linfadenopatía.

Estos síntomas ceden con rapidez, después del primer día del exantema, que consiste en la aparición de manchas rojizas maculopapulares del tamaño de la punta de un alfiler, que se inicia en cara y se generaliza rápidamente en un día a todo el cuerpo en una dirección céfalocaudal; dura no más de tres días y desaparecen en el orden en que apareció. No deja manchas y raras veces muestra descamación furfurácea mínima. Durante el periodo exantemático puede encontrarse enantema en paladar blando, constituido por pequeñas máculas multiformes.

La infección fetal transplacentaria puede ser causa de abortos, óbitos y prematurez; puede resultar un neonato con lesiones diversas o un niño normal. El riesgo de malformaciones es de 100% en las primeras cuatro semanas, de 40% en el segundo mes, de 10% en el tercer mes y del 4% en el segundo y tercer trimestres. Estas lesiones incluyen anomalías oculares como cataratas, glaucoma, retinopatía, microoftalmia, anomalías cardiovasculares como CIV, PCA y estenosis pulmonar; sordera, alteraciones cerebrales como microcefalia, encefalitis, retraso psicomotor o parálisis; lesiones viscerales diversas como hepatitis, neumonitis, esplenitis y peso subnormal al nacimiento.

Otras manifestaciones generales incluyen púrpura trombocitopénica, hernia inguinal, hipospadias, etc. Las alteraciones cardiovasculares, la sordera, la microcefalia y las cataratas han integrado el llamado "síndrome de rubéola congénita".

Otras complicaciones, aparte de las relacionadas con las anomalías que se han encontrado durante las epidemias son: artritis, encefalitis y púrpura trombocitopénica, pero son raras.

Los pocos o nulos síntomas prodrómicos, la rápida diseminación del exantema y su desaparición, generalmente al tercer día, ayudan a distinguir la rubéola de otras enfermedades eruptivas como el sarampión. En el diagnóstico diferencial se incluye la fiebre escarlatina, roséola infantil, mononucleosis infecciosa, infecciones por enterovirus con exantema y erupciones por medicamentos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

Los pocos o nulos síntomas prodrómicos, la rápida diseminación del exantema y su desaparición, de manera usual al tercer día, ayudan a distinguir la rubéola de otras enfermedades eruptivas como el sarampión. En el diagnóstico diferencial se incluye la fiebre escarlatina, roséola infantil, mononucleosis infecciosa, infecciones por enterovirus con exantema y erupciones por fármacos.

La infección fetal incluye anomalías oculares como cataratas, glaucoma, retinopatía, microoftalmía, anomalías cardiovasculares como CIV, PCA y estenosis pulmonar, sordera,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

alteraciones cerebrales como microcefalia y las cataratas han integrado el llamado "síndrome de rubéola congénita".

Algunas complicaciones incluyen artritis, encefalitis y púrpura trombocitopénica, pero son raras.

Hay pruebas diagnósticas que incluyen el aislamiento del virus de diferentes tejidos (secreción nasal, sangre, orina o líquido cefalorraquídeo) y pruebas serológicas como la neutralización, fijación de complemento, inhibición de la hemaglutinación, anticuerpos fluorescentes y determinación de IgM específica contra rubéola.

El tratamiento incluye medidas de sostén; control de la fiebre con acetaminofén 10-15 mg/kg de peso cada 4-6 h, vía oral o rectal.

Algunos autores recomiendan ibuprofeno 6-8 mg/kg de peso casa 6-8 h v.o. y antihistamínicos para el prurito.

Limitación del daño

Deben tratarse las complicaciones de acuerdo con el problema que se presente.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se deberá efectuar rehabilitación integral fundamentalmente en los casos de rubéola congénita.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Detectar rubéola en donde haya una gran concurrencia de niños o en el primer trimestre de gestación en mujeres susceptibles.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá valorar factores de riesgo, practicar prevención primaria, efectuar diagnóstico, tratar oportuna y adecuadamente a los pacientes con rubéola. En caso de complicaciones graves deberá canalizarlos a otro nivel de atención. **Secundario**. El pediatra deberá desarrollar las mismas funciones, y sólo en casos seleccionados asesorarse con subespecialistas.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para rubéola, excepto **a)** alteraciones cardiovasculares, sordera, microcefalia y cataratas integran el síndrome de rubéola congénita; **b)** la infección fetal transplacentaria origina malformaciones en el producto en 100% en las primeras semanas, 40% en el segundo mes. 10% en el tercer trimestre; **c)** en nuestro país contamos con vacuna específica contra la rubéola asociada a vacuna contra sarampión y paperas y se aplica al año de edad con revacunación a los seis años de edad; **d)** para evitar que la enfermedad sea de carácter epidémico se recomienda el empleo rutinario de IgG en los escolares, **e)** la duración del exantema de la rubéola, por lo general es de tres días.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Rubéola. En: Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2011:578-583.

Morayta –Ramírez A, Torales-Torales AN, Gómez-Altamirano CM, Flores-Hernández A, Melo FI. Rubéola. En: González Saldaña N, Torales-Torales A, Gómez-Barreto D, editores. Infectología Clínica Pediátrica. 7ª. Ed. México: McGraw Hill; 2004. P. 363-76.

Rentería-Cárdenas A. Rubéola. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª. ed. México: El Manual Moderno; 2009 p. 718-721.

Unda-Gómez J. Rubéola y Rubéola congénita. En: Rentería-Cárdenas A, editor. Rentería, Prontuario de Infectología Pediátrica. México: Editorial Universitaria Potosina; 2011. P. 525-531.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ROSÉOLA (EXANTEMA SÚBITO O SEXTA ENFERMEDAD)

Dr. Armando Rentería Cárdenas

Se considera dentro del grupo herpes virus humano 6 (Roséola) y 7. Es una enfermedad infecciosa cuyo agente causal se identificó como herpes virus: *H. virus hominis* 6 (VHH6). Es una enfermedad benigna común en la infancia que se caracteriza por fiebre elevada en periodos de tres a cuatro días, con pocos signos físicos. La fiebre cede por crisis coincidente con la aparición de un exantema generalizado morbiliforme, que se desvanece en un par de días (una enfermedad semejante a la roséola se ha relacionado en ocasiones con algunos agentes virales). Se desconoce el mecanismo de transmisión y se sabe que el humano es el único huésped susceptible. Asimismo, se ignora el periodo de contagiosidad, pero se cree que es mayor durante la fase febril y antes de la aparición del exantema. No se dispone en este momento de vacuna específica o cualquier otra medida encaminada a su prevención. Se ha llegado a producir la enfermedad de modo experimental y en esa situación resulta un periodo de incubación de nueve días, algunos autores señalan epidemias en las que este periodo fluctúa entre 10 y 15 días.

El curso de la enfermedad está caracterizado por elevación brusca de la temperatura, pérdida del apetito e irritabilidad; de manera usual no hay signos catarrales. La fiebre se presenta por tres o cuatro días y después cede por crisis que coinciden con la desaparición del exantema. Es frecuente que la enfermedad se anuncie por una convulsión.

La erupción dura un par de días y en ocasiones desaparecen en pocas horas, sin provocar pigmentación de la piel ni descamación. Por lo general, hay un contraste en el estado general del paciente y la curva térmica, ya que en presencia

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de fiebre elevada el paciente puede estar alerta y sin evidencia de que presente enfermedad alguna.

Con fines diagnósticos recordar que la aparición del exantema y leucopenia en un niño que ha padecido fiebre por tres o cuatro días debe hacer pensar en exantema súbito. En el diagnóstico diferencial, cualquier enfermedad con fiebre aguda debe ser considerada antes de que el curso clínico establezca el diagnóstico de roséola. El exantema súbito se diagnostica con base en las manifestaciones clínicas, por no existir hasta el momento pruebas serológicas específicas para corroborar el diagnóstico.

El tratamiento es fundamentalmente sintomático. El paciente no requiere aislamiento ni que se tome algún cuidado con las personas expuestas. No existen medidas de control de la enfermedad y su pronóstico es benigno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Roséola. En: Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2011: p. 449-450.

Rentería-Cárdenas A. Roséola (Exantema súbito. Sexta enfermedad). En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente 6ª. Ed. México: El Manual Moderno, 2009. P. 721-722.

Veitia-Velázquez J. Roséola. En: González-Saldaña N, Torales-Torales A, Gómez-Barreto D, editores, Infectología Clínica Pediátrica. 7ª. ed. México: McGraw Hill; 2004, p. 359.

VARICELA Y HERPES ZOSTER

Dr. Armando Rentería Cárdenas

OBJETIVOS

Describir factores de riesgo, señalar medidas de prevención primaria, distinguir el cuadro clínico, fundamentar la terapéutica adecuada y detectar complicaciones cuando se presenten.

CONCEPTO

La varicela y el herpes zoster son dos enfermedades causadas por el mismo agente. La varicela no es siempre benigna, es muy contagiosa, causada por el *Herpesvirus varicellae*, que se manifiesta por un periodo prodrómico leve y un exantema pruriginos que consiste en la aparición de maculopápulas y vesículas con formación de costra en casi todas las regiones. Se transmite por vía aérea y por contacto directo a través de gotas de saliva de un paciente infectado, sin descartar manos o vestimentas. Se ha comprobado transmisión al recibir sangre de donador en periodo de incubación.

El herpes zoster probablemente es una activación de los virus latentes por estrés, trauma, enfermedades malignas o tratamientos radiantes y se caracteriza por grupos de lesiones similares a los de varicela, localizándolos en el trayecto de un nervio sensorial, procedente de un ganglio de la raíz posterior o de ganglios extramedulares de los nervios craneanos.

Puntos sobresalientes

- Existía el concepto que era mejor que un niño adquiriera la enfermedad en una etapa temprana de su vida, medida quizá entonces acertada pues la varicela tenía un comportamiento más benigno a esta edad que a edades mayores.
- Desde que se cuenta con varias vacunas disponibles para prevenir la enfermedad, por el momento sólo accesibles en el sector privado, se deben modificar la reflexión anterior. El costo beneficio de la vacuna supera cualquier erogación que se necesite hacer si la enfermedad adopta un curso grave; se han observado y reportado casos de formas graves como el choque tóxico por el estreptococo beta hemolítico del grupo A en niños inmunocompetentes, causante de la muerte en esos pacientes; así como el cuadro de varicela hemorrágica.
- En todo RN en que la madre presente varicela cinco días previos al parto o en los primeros cinco días posteriores al parto, deberá de tratarse con inmunoglobulina hiperinmune o aciclovir intravenoso, por el alto riesgo de varicela grave y mortalidad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El virus de la varicela zoster designado, en la actualidad, como un *herpesvirus varicellae*, causa ambas entidades clínicas, la varicela o "viruela loca" y el herpes zoster.

Las diferentes manifestaciones representan infección primaria o reactivación respectivamente. El virus pertenece al grupo de los herpes virus DNA, identificándose un solo tipo antigénico. Es poco resistente al medio externo, es inactivado por la luz solar y ultravioleta, así como por el calor.

Huésped

La varicela es más frecuente en la niñez, con predominio en la edad escolar, pero puede presentarse en la edad adulta con mayor severidad del cuadro clínico, erupción extensa y en ocasiones como complicación, neumonía que puede llevar a la muerte.

Ambiente

Tiene distribución universal. La máxima incidencia ocurre en otoño e invierno. Los malos hábitos higiénicos y el hacinamiento favorecen su transmisión.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover educación médica en la comunidad, mejorar condiciones socioeconómicas y culturales. Procurar una buena nutrición.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

Existe una vacuna de virus vivos desde 1974. Los propósitos para inmunizar niños son:

a) Prevenir complicaciones.
b) Limitar la diseminación del virus.
c) Impedir la presencia de zoster.

Esta vacuna se encuentra incluida en el esquema de inmunizaciones de la Academia Americana de Pediatría y desde 2007 se recomienda dos dosis, la primera a los 12 ó 15 meses de edad cronológica y la segunda entre los cuatro y seis años de edad. En nuestro País aún no se encuentra incluida en la cartilla nacional de vacunación, pero se puede adquirir en el sector privado.

Adolescentes y adultos que no demuestren haber presentado la enfermedad o haber recibido la vacuna, se les recomienda inmunizarse por el riesgo de presentar el padecimiento; en este caso se administran dos dosis con intervalo de cuatro a ocho semanas en su aplicación.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El mecanismo de transmisión del virus es por vía aérea, pero también sea comprobado por contacto directo. Una vez ingresado el virus, alcanza los ganglios cervicales en donde se desarrolla la primera replicación, después hay una primer viremia que alcanza el sistema reticuloendotelial central (bazo, hígado) en donde se lleva a cabo una segunda replicación y al final una segunda viremia antes de llegar a tejidos blandos y piel, manifestado con vesículas que evolucionan a costras, llegando a existir de cinco a siete brotes.

Las lesiones de la varicela y del herpes zoster son idénticas: hay degeneración globosa y producción de líquido que llena la vesícula varicelosa; existen células multinucleadas con cuerpos de inclusión intranuclear. El líquido vesicular se infiltra de polimorfonucleares, aparece turbio; en una semana se seca y cae sin dejar cicatriz, a menos que se desprenda por rascado previo a la desecación. El periodo de incubación es de 11ª 21 días con promedio de 13 al 17.

Etapa clínica

El periodo de contagiosidad, en forma ordinaria, es de tres días antes de la aparición del exantema hasta seis o siete días después, dejando de ser contagiosa cuando las vesículas han cicatrizado. En los pacientes con alteraciones en su respuesta inmune, la contagiosidad persistir durante más tiempo, así como el aspecto agudo de las lesiones. En los niños, el exantema y los síntomas generales suelen presentarse de manera simultánea; en cambio en el adolescente y en el adulto la erupción puede seguir a un periodo prodrómico de un par de días de fiebre, cefalea y ataque al estado general.

La característica clínica más notable de la lesión de la varicela, es la rapidez con la que se transforma sucesivamente en macula, pápula, vesícula y costra. Puede ocurrir esta transición en un periodo tan corto como 24 h. La lesión vesiculosa característica está situada de manera superficial en la piel, se rompe con gran facilidad y su aspecto recuerda a la gota de rocío. Nunca hay que olvidar que las lesiones que se infectan o las costras que se quitan antes de tiempo pueden producir cicatrices. Otras características típicas de la enfermedad son: presentación de las lesiones en brotes, ataque en tronco, cuero cabelludo y extremidades, con una distribución centrípeta. Predominan las lesiones en tronco, pero el exantema es más profuso en la porción proximal de las extremidades que en la distal.

La fiebre que acompaña a la enfermedad tiene un pico máximo a la culminación del exantema. Puede acompañarse de síntomas generales y muchas veces el más molesto es el prurito. Hay casos poco comunes de varicela como el que se acompaña de erupción generalizada extensa, con hemorragia en las vesículas, manchas petequiales y equimosis en piel. Esta variedad se ha observado principalmente en adultos y niños que se encuentran en tratamiento con corticosteroides o antimetabolitos, a causa de otra enfermedad. En estos casos la mortalidad es elevada.

En el periodo neonatal, sea por infección congénita o adquirida al nacimiento puede ser benigna o no complicada, pero en algunos casos es posible provocar la muerte cuando las lesiones están ampliamente diseminadas en todos los órganos de la economía. En el primer caso es cuando el niño proviene de una madre que tuvo varicela durante el embarazo.

En el caso de infección por herpes zoster se desconoce el periodo de incubación porque es imposible reconocer cuando hubo reactivación del virus. Existe predilección por zonas de raíces nerviosas posteriores que explica el dolor intenso de la zona afectada y no por necesidad acompañado de fiebre. El exantema es típico: hay maculopápulas que evolucionan pasando por las mismas etapas que la varicela pero agrupadas. Puede haber linfadenopatía regional y las lesiones pueden aparecer en tronco, hombros, brazos, cuello, periné y extremidades inferiores. Cuando involucra nervios craneanos, es capaz de afectar el trigémino y se acompaña de neuralgia intensa, que a veces persiste durante la convalecencia. El herpes zoster es una enfermedad predominante del adulto, aunque se llega a encontrar en lactantes y escolares.

La varicela es reconocida con facilidad, por sus características; sin embargo, conviene tener en mente otras entidades como el herpes simple generalizado, vaccinia, impétigo y sarna. La complicación más frecuente de la enfermedad es la infección bacteriana secundaria por estreptococos o estafilococos, produciendo impétigo, celulitis, furúnculos o en algunos casos erisipela. En ocasiones, son punto de partida de sepsis, neumonía, artritis, osteomielitis y choque tóxico.

Una complicación grave de la infección varicelosa es la encefalitis con una ocurrencia de 1:1 000. El LCR muestra pleocitosis con predominio de mononucleares e hiperproteinorraquia, con glucosa normal; otras complicaciones nerviosas raras son la mielitis transversa y la neuritis óptica.

La neumonía por varicela se observa de predominio en adultos (20-30%), con curso variable que puede ser benigno o con pocos trastornos respiratorios que duran alrededor de una semana, o grave con dolor torácico, cianosis y datos radiológicos que persisten de cuatro a seis semanas; puede acompañarse de derrame pleural, enfisema subcutáneo o edema pulmonar.

Se han descrito casos raros de hipoglucemia en lactantes con varicela. Es factible que estos pacientes presenten el síndrome de disfunción cerebral hepática aguda, descrito por Reye. Alrededor del 10% de los casos de síndrome de Reye,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

se han relacionado con varicela y más aún si hay antecedente de administración de salicilatos.

Existe la varicela diseminada grave en niños con inmunosupresión o con padecimientos hematológicos malignos, más frecuente en niños leucémicos tratados con inmunosupresores. Las complicaciones incluyen hepatitis, uveítis, orquitis y artritis, aunque esto es más bien raro.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se basa en el cuadro clínico de la enfermedad. Deben investigarse contactos para efectuar las medidas pertinentes, sobre todo cuando aparece entre población de riesgo alto. Existe tratamiento específico para la enfermedad. El inespecífico incluye corte y limpieza de uñas; así como el aseo personal para prevenir infecciones secundarias producidas por el rascado. Pueden usarse lociones antipruriginosas o antihistamínicas, o aciclovir tópico. Sólo están indicados los antimicrobianos cuando hay evidencia clínica indudable de infección bacteriana secundaria.

El aciclovir es efectivo en el tratamiento de la varicela y el herpes zoster, sobre todo en pacientes de alto riesgo, mayores de 12 años e inmunocomprometidos. Este medicamento es, en la actualidad, el fármaco de elección y la terapia temprana es preferible a esperar a que progresen las lesiones. La transfusión de plasma inmune o inmunoglobulina específica, pueden prevenir o modificar el curso de la enfermedad cuando se administran poco después de la exposición, pero no son efectivos una vez que la enfermedad se ha establecido y por otro lado no son fáciles de adquirir.

El aciclovir oral dado dentro de las primeras 24 h de aparecido el exantema disminuye la duración y magnitud de la fiebre; reduce el número y duración de las lesiones de la piel.

Se hace énfasis en que los pacientes con varicela no deben recibir salicilatos por lo ya mencionado con anterioridad. Se recomienda el acetaminofén para el control de la fiebre. Cuando un paciente está recibiendo corticosteroides y contrae varicela el tratamiento no debe ser alterado en sus dosis en forma abrupta, sino que deben mantenerse niveles fisiológicos.

Limitación del daño

Se realiza el tratamiento de las complicaciones y su prevención por medio de una vigilancia adecuada del paciente.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se efectúa en los que han presentado complicaciones o secuelas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Ofrecer pláticas en escuelas (alumnos y profesores) sobre la enfermedad, hacer énfasis en el periodo de contagiosidad y complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe tener la capacidad para evaluar factores de riesgo, efectuar diagnóstico y tratar, de manera oportuna, a los pacientes con varicela; en caso de complicación grave, derivarlos a un nivel secundario o terciario, en donde el pediatra y el subespecialista intervendrán en forma coordinada.

EVALUACIÓN

1. En pacientes de riesgo que adquieren la infección por el virus V-Z: **a)**Se prescriben antibacterianos en forma profiláctica; **b)** reciben terapéutica antiviral específica; **c)** se recomiendan sólo medidas generales; **d)** cursan con enfermedad benigna; **e)** todas las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Varicela. En: Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2011: p. 691-704.

Castañeda-Narvaez JL, Girón-Hernández JA. Varicela. En: Rentería-Cárdenas A, editor. Rentería, Prontuario de Infectología Pediátrica, México: Editorial Universitaria Potosina; 2011. P. 611-616.

Pérez-Escobedo JC, González-Saldaña N. Varicela. En: González-Saldaña N, Torales-Torales A, Gómez-Barreto D, editores. Infectología Clínica Pediátrica. 7ª. Ed. México: Trillas, 2003. P. 377-402.

Rentería-Cárdenas A. Varicela y Herpes Zoster. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del niño y del adolescente. 6ª. Ed. México: El Manual Moderno, 2009. P. 722-725.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

ERITEMA INFECCIOSO O QUINTA ENFERMEDAD

Dr. Armando Rentería Cárdenas

El eritema infeccioso es una entidad causada por el parvovirus B-19, caracterizado por síntomas sistémicos moderados, fiebre en 15 a 30% de los pacientes y con frecuencia, exantema característico en cara, rojo intenso, semejante a una bofetada, con un halo de palidez circumoral; también aparece el exantema en brazos y avanza caudalmente, involucrando tronco y extremidades inferiores.

Este exantema puede recurrir y fluctuar en intensidad, con cambios ambientales tales como temperatura y exposición a la luz solar, puede durar semanas y en ocasiones hasta meses.

La artralgia y la artritis son poco frecuentes en niños y comunes en adultos, en especial mujeres. La infección puede causar en forma asintomática; se ha reportado anemia crónica en pacientes inmunodeficientes y en casos de aplasia en pacientes con anemia hemolítica crónica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Si la infección ocurre durante el embarazo, puede causar daño fetal y muerte. No se han reportado anomalías congénitas en RN relacionados con esta infección. El agente etiológico *Parvovirus hominis* B-19 pertenece a la familia *Parvoviridae*.

El hombre es el único huésped conocido y el modo de transmisión involucra probablemente secreciones respiratorias y sangre. Es frecuente que ocurran epidemias en escuelas durante los meses de primavera. Algunos estudios sugieren que el periodo de incubación varía entre 4 y 14 días o puede prolongarse hasta tres semanas.

El diagnóstico por laboratorio sólo puede hacerse en un número muy limitado de casos, considerándose que el método más viable para detectar la infección por este virus es la determinación de anticuerpos IgM específicos para el parvovirus B-19. Existen algunas pruebas para demostrar el virus sobre todo en pacientes inmunocomprometidos, como la hibridización del ácido nucleico con la prueba de reacción de polimerasa en cadena. Los antígenos del virus pueden ser detectados por inmunoensayo o por el método ELISA.

El tratamiento es de sostén para la mayoría de los pacientes y en el inmunodeprimido, la inmunoglobulina endovenosa puede ser efectiva.

Con los métodos de control se sugiere evitar exposición de las mujeres embarazadas a pacientes con esta infección. En caso de sospecha, el ultrasonido y la determinación e la alfafetoproteína puede ser útil para determinar si existe daño fetal.

Se recomiendan prácticas de higiene para el control de infecciones respiratorias. No existe vacuna para esta enfermedad y el efecto preventivo de la inmunoglobulina en personas expuestas es desconocido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Eritema infeccioso o quinta enfermedad. En: Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2011: p. 725.

Rentería-Cárdenas A. Eritema infeccioso o quinta enfermedad. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente, 6ª. Ed. México: El Manual Moderno; 2009. P. 725.

Veitia-Velázquez J, Mascareñas de los Santos A, Hernández M, Rodríguez E, González-Saldaña N. Eritema infeccioso. En: González-Saldaña N, Torales-Torales A, Gómez Barreto D, editores. Infectología Clínica Pediátrica. 7ª. Ed. México: Trillas; 2003 p. 359.

DENGUE

Dr. Armando Rentería Cárdenas

Es una enfermedad febril de etiología viral, transmitida por artrópodos, cuyas manifestaciones clínicas incluyen síndrome febril de origen oscuro que puede acompañarse con exantema y manifestaciones graves, hemorragia y manifestaciones sistémicas, sin existir hasta el momento tratamiento específico ni vacuna para prevenirla.

De acuerdo al Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica de la Secretaría de Salud en México, en 2005 a la semana 46 el acumulado de dengue clásico fue de 16 384 casos con 4 145 casos confirmados de dengue hemorrágico. Para esta misma semana el acumulado de 2006 reportó 17 757 casos de dengue clásico confirmados y 3 478 casos de dengue hemorrágico confirmados.

Agente

Se han identificado alrededor de 570 virus comúnmente referidos por arbovirus transmitidos por artrópodos. La mayoría se clasifica en las familias *Bunyaviridae, Togaviridae o Flaviviridae*. A esta última familia pertenece el virus del dengue género *Flavivirus* tipos 1 a 4.

Huésped

El hombre es infectado por el piquete de un artrópodo *Aedes aegypti*; proveniente de pájaros o mamíferos pequeños. No existe transmisión de persona a persona.

Ambiente

La distribución geográfica de la enfermedad incluye áreas tropicales de todo el mundo: el Caribe, México, Centro y Sudamérica, Asia, Australia, Oceanía y África.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educar a la comunidad en relación con la protección contra los vectores, proteger áreas descubiertas, usar repelentes, vigilar sitios donde haya agua almacenada.

Protección específica

No vacuna en la actualidad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las manifestaciones clínicas incluyen cuatro variantes.

- Fiebre identificada: semejante a cualquier proceso viral.
- Dengue clásico: fiebre elevada, cefalea frontal intensa, mialgias, artralgias, dolor retro-ocular, exantema maculopapular, nausea, vómito.
- Dengue hemorrágico: los datos de dengue clásico más; **a)** prueba del torniquete positiva, petequias o equimosis, **b)** manifestaciones de sangrado (epistaxis, gingivorragia, hemorragia gastrointestinal, hematuria, y **c)** trombocitopenia.
- Síndrome de choque por dengue.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Se basa en el antecedente epidemiológico, cuadro clínico y datos de laboratorio como la determinación de anticuerpos de inhibición de la hemaglutinación mayores a 1 280, determinación de IgC por la prueba de ELISA o una prueba posi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tiva de anticuerpos de IgM contra uno o varios antígenos; en laboratorios especiales se puede recurrir al aislamiento del virus. El tratamiento es de sostén. Los casos graves deben ser hospitalizados con precauciones estándar de aislamiento.

- Complicaciones: aparecen cuando remite la fiebre (periodo crítico) a vigilar.
- Señales iniciales de alerta:
  - Desaparición de la fiebre;
  - Disminución del número de plaquetas;
  - Aumento del hematocrito mayor 20% (hemoconcentración).
- Señales de alarma:
  - Dolor abdominal intenso y mantenido;
  - Vómitos persistentes;
  - Cambio abrupto de fiebre a hipotermia;
  - Cambio en el nivel de conciencia (agitación o somnolencia).
- Cuatro criterios para el dengue hemorrágico:
  - Fiebre;
  - Manifestaciones hemorrágicas;
  - Excesiva permeabilidad capilar;
  - Plaquetas 100 000/mm^3.
  - Diagnóstico diferencial: influenza, sarampión, rubéola, malaria, fiebre tifoidea, leptospirosis, meningococcemia, infecciones por *Ricketssia*, sepsis bacteriana, otras fiebres hemorrágicas virales.

Limitación del daño

Evitar complicaciones y secuelas.

Rehabilitación

Terapia en el hospital y en el hogar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Dengue. En: Pickering LK, Baker C.J, Kimberlin DW, Long SS. dirs Red Book: Enfermedades Infecciosas en Pediatría. 28ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2011: p. 212-218.

Rentería-Cárdenas A, Dengue. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª. Ed. México: El Manual Moderno; 2009. P. 725-726.

Zamora-Sánchez O. Dengue. En: Rentería Cárdenas A, editor. Rentería, Prontuario de Infectología Pediátrica. México: editorial Universitaria Potosina, 2011. P. 196-170.

PAROTIDITIS

Dr. José G. Maldonado González
Dr. Rafael Díaz Peña

CONCEPTO

La parotiditis es una enfermedad contagiosa aguda, caracterizada por un aumento de volumen sin supuración de una o ambas glándulas parótidas, aunque puede afectar otros tejidos como SNC, páncreas, testículos, ovarios y, con menos frecuencia, otras glándulas.

Aparece fundamentalmente en niños en edad escolar entre 5 y 14 años. Las paperas son endémicas en todo el mundo, pero su incidencia ha disminuido en los países desarrollados gracias a la vacunación.

Puntos sobresalientes

- Enfermedad prevenible por vacunación.
- Se puede presentar en forma endémica en zonas urbanas, por lo general en niños.
- Se transmite directamente de persona a persona (enfermo-sano), a través de gotas de Pflügge (microaerosoles producidos al hablar, estornudar o toser).
- Puede ser causa de esterilidad (infección en adolescentes con orquitis u ovaritis).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El patógeno causal de la parotiditis epidémica es un serotipo único, de un virus ARN de simetría helicoidal. Se trata de un *rabulavirus* perteneciente a la familia de los *paramyxoviridae*, familia en la que se incluye también el virus del sarampión y los virus parainfluenza y el de la enfermedad de Newcastle.

El periodo de incubación varía entre 14 y 24 días con un rango entre 2-4 semanas. Mecanismo de transmisión de persona a persona a través de gotas de saliva o por contacto directo con artículos contaminados.

El período de mayor contagiosidad oscila desde un día antes a 3 días después de producirse la tumefacción parotídea, aunque el virus puede aislarse de la saliva desde 6 días antes a 9 días después del inicio de la inflamación glandular. Superada la infección, la inmunidad permanece durante toda la vida.

Huésped

El ser humano, es su reservorio natural. Se presenta entre los 5 y 15 años de edad, poco frecuente en menores de 4 años y en los mayores de 40 años de edad, siendo de mayor gravedad en edades mayores. En México la seroprevalencia de anticuerpos positivos es de 98% en personas mayores de 20 años de edad.

Ambiente

La parotiditis tiene una distribución mundial, endémica, que predomina en zonas urbanas y lugares con hacinamiento, estratos socioeconómicos bajos y condiciones sanitarias deficientes, favorecen su transmisión.

Puede presentarse en cualquier época del año (predominio en invierno y primavera) y en todos los climas. En países sin programas de vacunación ocurren epidemias en ciclos de 2 a 7 años.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los factores de riesgo conocidos son: principalmente no estar vacunado contra parotiditis, escolares o adolescentes y en su caso el tener contacto con profesionales de la salud considerados de riesgo.

La Secretaría de Salud en México, reportó en el 2011 un total de 602 casos de parotiditis infecciosa, actualmente se han registrado hasta la semana epidemiológica 6 del 2012, un total de 610 casos, los estados con mayor incidencia son Nuevo León, Chihuahua y Jalisco.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Fomentar en la población y en los grupos de riesgo la actitud del autocuidado de la salud, así también en el seno familiar y en las escuelas. Promover el saneamiento ambiental, familiar y colectivo.

Protección específica

Los padres de familia, maestros y los trabajadores básicos o comunitarios de la salud, deberán reconocer de manera precoz la enfermedad para que sean aislados oportunamente y cortar el mecanismo de transmisión.

La inmunización activa es la parte medular y trascendente para evitar la enfermedad. Las vacunas de virus vivos atenuados están disponibles desde 1968 y secundario a la vacunación los casos han disminuido, sin embargo su inclusión sistemática en los programas de vacunación para mayores de 12 meses de edad, fue hasta 1977, con la vacuna triple viral (Sarampión, Parotiditis y Rubéola).

La vacuna disponible en México de Parotiditis (Cepa RIT 4385), combinada con Sarampión (Cepa Schwarz) y Rubéola (Cepa Wistar RA 27/3), se aplica 0.5 mL (Priorix ®) vía subcutánea o i.m., en la región deltoidea. La primera dosis al año de edad; y un refuerzo entre los 6-12 años de edad.

Contraindicaciones, advertencias y precauciones. Hipersensibilidad sistémica conocida a la neomicina (excipiente de la vacuna) o cualquier otro componente de la vacuna, se debe posponer su administración en niños con enfermedad febril aguda. No obstante, la presencia de una infección leve no es una contraindicación para la vacunación.

Al igual que con todas las vacunas inyectables, se deberá disponer en todo momento del tratamiento y supervisión médica adecuados, para el caso poco común de que se presente una reacción anafiláctica tras la administración de la vacuna.

Se ha demostrado que las vacunas producidas en cultivos tisulares de embriones de pollo no contienen huevo en cantidades suficientes para producir reacciones de hipersensibilidad. Los pacientes cuya alergia al huevo no sea de naturaleza anafiláctica podrán ser vacunados.

La vacuna NO debe administrarse por vía i.v. bajo ninguna circunstancia. Contraindicada en el embarazo y/o se debe evitar el embarazo en los 3 meses siguientes a la vacunación.

- **Reacciones adversas.** Se han reportado como muy comunes (> 10%), enrojecimiento local; común (>1% y <10%) fiebre (rectal >39.5°C, y axilar/oral >39°C), dolor local e inflamación.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El contagio de la enfermedad es a través de nariz o boca, ocurriendo la infección en el susceptible por gotas de saliva, aunque se puede adquirir por contacto con fomites contaminados con orina o saliva del enfermo.

El virus se replica rápidamente en las mucosas de vías respiratorias y en las glándulas salivales, principalmente en parótidas. Ocurrida la primera viremia, avanza al torrente circulatorio estableciéndose en tejidos glandulares, sistema nervioso, testículos, páncreas, ovarios y tiroides.

Los hallazgos histopatológicos en glándulas son edema periductal con infiltración linfocítica hacia tejido conectivo. Los conductos son los más afectados, con descamación de su epitelio que puede obstruir su luz con detritus celulares.

Las lesiones testiculares varían desde edema intersticial leve, sin afección de la espermatogénesis en la mayoría de los casos, hasta la destrucción epitelial focal con extensa proliferación perivascular. El daño básico es vascular y puede haber hemorragias de aspecto irregular.

Etapa clínica

La sintomatología más frecuente consiste en la tumefacción dolorosa de una o ambas glándulas parótidas, precedida o no de síntomas prodrómicos inespecíficos, aunque entre un 30-40% de las infecciones cursan de forma asintomática o con síntomas muy poco evidentes, puede haber dolor de nuca, cefalea y malestar general de 1 a 3 días antes de la aparición del cuadro clínico general.

Clínicamente, el 60 a 70% presentaran enfermedad de gravedad variable, los síntomas dependerán de los sitios afectados, se presenta una inflamación dura, dolorosa, única, o bilateral (75% de los casos) de las parótidas, que se sitúa por delante de la oreja, pudiendo llegar a levantarla; dolorosa a la presión, al hablar, masticar, gritar, etc. La inflamación disminuye entre 3 a 7 días.

La elevación de la temperatura es muy variable en cada caso, y puede persistir durante 3 a 7 días.

La secreción salival está disminuida y su estimulación es dolorosa. Los conductos de Stenon y Warthon pueden apreciarse inflamados en su desembocadura en la boca (a nivel del cuello del segundo molar superior) y frecuentemente las glándulas submaxilares y sublinguales están tumefactas y dolorosas. Estos signos y síntomas clásicos no siempre se encuentran presentes.

La historia natural de la enfermedad es muy variable. En algunos casos la inflamación local y el dolor en glándulas son los únicos datos de la enfermedad, algunos niños suelen iniciar con dolor mal definido a nivel de la glándula parótida u otalgia leve, fiebre de 38 a 39° C, cefalea y pérdida del apetito. La piel que recubre la región parotídea no se encuentra enrojecida o caliente; la producción de saliva puede estar disminuida lo cual, unido al dolor que provocan los movimientos masticatorios, hace que se rechacen los alimentos.

Se ha reportado 20-30% de orquitis y 5% de ovaritis respectivamente en hombres y mujeres pospúberes, aunque también es posible verlo en niños. El inicio de la orquitis ocurre en la primera semana de la enfermedad, se manifiesta por severo dolor testicular secundario a la inflamación. La ovaritis puede condicionar dolor abdominal, localizado en hipogastrio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La meningoencefalitis es la manifestación extraglandular más frecuente. El 65% de los pacientes con parotiditis muestra pleocitosis del LCR con predominio de linfocitos y el 10% presenta clínica de meningoencefalitis. Puede aparecer sola o relacionada con afección parotídea, generalmente de curso benigno; existen otras localizaciones como mastoiditis, tiroiditis, miocarditis, nefritis, polirradiculoneuritis, sin embargo, se trata de afecciones autolimitadas, de evolución benigna y con recuperación total.

La infección en el primer trimestre del embarazo se ha asociado con muerte fetal; también se han reportado cataratas, coriorretinitis y fibroelastosis endocárdica en productos de madres con parotiditis; sin embargo, la relación directa del virus y estas malformaciones referidas no se ha documentado. El virus se elimina a través de la leche humana.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento oportuno

Se establece con base a la historia clínica y el cuadro clínico; siempre y cuando exista inflamación de las glándulas parótidas y enrojecimiento del orificio de desembocadura del conducto de Stenon.

La Bh puede ser normal, se ha observado ligera leucopenia con una relativa linfocitosis. La concentración sérica de amilasa puede elevarse y permanecer durante 2-3 semanas, la diferencia con pancreatitis es la enzima lipasa pancreática que esta elevada.

El virus se puede aislar desde dos días antes del cuadro clínico y entre la primera y la segunda semana, por medio de cultivo de virus en embrión de pollo, en células humanas, en riñón de mono, de saliva, sangre, orina o LCR; sin embargo, no es útil en la práctica médica, ya que el cuadro clínico es altamente sugestivo.

Existen pruebas séricas para la detección de anticuerpos como los fijadores de complemento, los cuales se elevan durante la primera y la segunda semana a valores significativos. Son también de utilidad las reacciones de inhibición de la hemaglutinación y de neutralización. La infección se confirma si en el estudio de dos muestras de suero, una de la fase aguda y otra de la convalecencia, se observa incremento del título de anticuerpos.

La respuesta inmune al virus es de tipo celular y humoral, hay producción de anticuerpos de la clase IgM que desaparecen en meses posteriores a la infección, y anticuerpos IgG que persisten por tiempo indefinido. Hay producción de anticuerpos IgA específica en saliva al término de la excreción viral.

El tratamiento es generalmente conservador, la alimentación e hidratación adecuada (dieta blanda y líquidos), es esencial. Los pacientes pueden tener dificultades con los alimentos ácidos (jugo de naranja). Los analgésicos pueden ser necesarios debido a la cefalea o el malestar general.

Limitación del daño

Básicamente se refiere a evitar las complicaciones de la enfermedad, como la encefalitis o esterilidad, entre otras ya mencionadas previamente. Sin embargo la falta de tratamiento específico, limita la posibilidad de modificar el curso clínico de la historia natural de la enfermedad.

La atrofia testicular puede presentarse posterior a la orquitis; cuando es unilateral no causa esterilidad. Se ha reportado el desarrollo de malignidad en testículos de afectados.

La terapia apropiada de orquitis incluye el empleo de analgésicos y sostén (suspensorios), la aplicación de frío local (hielo), pueden ser utilizados. El uso de corticoides no ha sido correctamente evaluado. La orquitis puede ocurrir asociada con meningitis, hipoacusia o pancreatitis.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las secuelas como daño cerebral, sordera, esterilidad, etc.; requieren de la participación de un grupo interdisciplinario médico y subespecializado para el manejo específico de cada caso que así lo requiera.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Se deben identificar y evaluar los factores de riesgo, promover y practicar en forma adecuada la prevención primaria. Identificar a los portadores de la enfermedad y debe saber aplicar el manejo integral adecuado. Estará en condiciones de seleccionar a los individuos que ameritan apoyo de un segundo o tercer nivel de atención. **Secundario.** El pediatra realizará las mismas funciones y deberá conocer el manejo terapéutico de las complicaciones. **Terciario.** Según la gravedad del caso o la presencia de secuelas específicas, se derivará al paciente a la especialidad o subespecialidad adecuada.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es falsa en la parotiditis? **a)** El agente etiológico es un paramixovirus; **b)** Se presenta una inflamación dura, dolorosa, única, o bilateral (75% de los casos) de las parótidas; **c)** La aplicación de la vacuna es vía subcutánea, al año de edad; **d)** El uso de corticoides ha sido correctamente evaluado y limita la aparición de atrofia en los casos de orquitis; **e)** El tratamiento es generalmente conservador, la alimentación e hidratación adecuada son esenciales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cherry ChL, Sumaya CV. Mumps Virus. In: Feigin, Cherry, Demmler, Kaplan editors. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 6th. ed. Philadelphia: Saunders; 2009. p. 2451-61.

Gómez-Barreto D, Cortazarez JF, Jiménez JRN, Arza FS. Parotiditis. En. González-Saldaña N, Torales-Torales N, Gómez-Barreto D, editores. Infectología clínica pediátrica. 8ª ed. México: McGraw-Hill; 2011. p. 616-24.

Litman N, Baum SG. Mumps virus. En: Mandell, Bennett, Dolin R, editors. Principles and practice of infectious diseases. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Inc; 2005. p. 2003-008.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Maldonado González JG. Parotiditis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 726-29.
Murray DL. Mumps. En: Rudolph C, Rudolph A, Hostetter M, Lister G, Siegel N, editors. Rudolph's Pediatrics. 21st ed. New York: McGraw Hill; 2003. p. 1056-58.
Vargas-Mosso MA. Parotiditis. En: Rentería-Cárdenas A, editor. Prontuario de infectología pediátrica. Asociación Mexicana de Infectología Pediátrica. Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí; 2006. p. 348-51.
SINAVE/Dirección General de Epidemiología/Secretaría de Salud. 2012. Información preliminar.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Dr. Jorge Adrián Chuck Sepúlveda

OBJETIVOS

Identificar el cuadro clínico. Realizar un diagnóstico oportuno. Vigilar su evolución para poder detectar y tratar las complicaciones que se pudieran presentar.

CONCEPTO

La mononucleosis infecciosa (MI) es una enfermedad infecciosa aguda o subaguda cuyo agente etiológico es un virus de la familia de los Herpes, el *Virus Epstein Barr* (VEB) que afecta a niños y adultos jóvenes principalmente. El cuadro clínico se caracteriza por fiebre, adenopatía generalizada, faringitis exudativa membranosa, esplenomegalia y ocasionalmente exantema morbiliforme, además hay linfocitosis con un 15% o más de formas atípicas, presencia de anticuerpos heterófilos circulantes, así como anticuerpos contra el VEB. Si no se presentan complicaciones, el tratamiento es sintomático exclusivamente.

Es un virus con una distribución muy amplia. Se considera que el 70% de la población se infecta antes de los 30 años de edad. Su frecuencia en EUA es de 50 por 100 000 habitantes por año; no es fácil conocer la incidencia real ya que gran parte de la infección está en una fase subclínica. De los pocos estudios que existen en México sobresale el de Golubjatnikou y col. en donde encontraron que en una población cercana al D.F., a los dos años de edad el 88.8% de los niños tenían anticuerpos contra el VEB y a los 18 años el 93.5% eran positivos.

Puntos sobresalientes

- El agente que la origina es el virus Epstein-Barr (VEB).
- Es una enfermedad viral que se caracteriza por cursar con fiebre, faringitis exudativa, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y linfocitosis atípica.
- La MI es frecuente en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes, con una mayor incidencia entre los 15 a 19 años de edad.
- El periodo de incubación varía de entre los 10-60 días.
- La comprobación de el diagnóstico se realiza mediante pruebas serológicas de anticuerpos específicos contra el VEB en laboratorios diagnósticos de virología. La prueba más frecuentemente practicada es la de anticuerpos contra el antígeno de la cápside viral (VCA).
- El tratamiento si no hay complicaciones deberá ser sintomático.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Hasta el momento se ha considerado al VEB como el agente productor, es un Herpes virus humano tipo 4, linfotrópico, grande, encapsulado y con una doble cadena de DNA, mide aproximadamente de 110 a 120 nm. Su cápside es icosaédrica con 162 capsómeros y todo el virus esta envuelto por una cubierta de glucoproteínas. El virus característicamente sólo infecta a las células del sistema linforeticular y no se ha logrado reproducir la enfermedad clásica en los animales.

Huésped

La MI puede observarse desde en el primer año de vida, sin embargo es más frecuente en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes, con una mayor incidencia entre los 15 a 19 años, se ha reportado en todas las razas. En muchas ocasiones en los niños no se establece el diagnóstico, ya que el curso clínico puede ser leve, atípico o pasar inadvertido.

Ambiente

Tiene una distribución mundial y no parece haber ninguna predilección estacional. La mala higiene y el hacinamiento facilitan la exposición al virus en etapas tempranas y favorecen la infección. La fuente de transmisión se hace a través de la saliva de personas infectadas o por contacto directo; de ahí que a la MI se le conozca con el nombre de la "enfermedad del beso". Así mismo se ha propuesto que la transmisión pudiera potencialmente ser la vía sexual, así como después de una transfusión sanguínea a pacientes seronegativos, aunque esta forma de transmisión se considera rara.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Aparte de evitar el hacinamiento, la recomendación de mejorar las condiciones de higiene tanto individuales, familiares y habitacionales adquiere una gran importancia para prevenir esta enfermedad.

Protección específica

No la hay, solo evitar el contacto con enfermos de MI.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El período de incubación suele ser muy variable ya que va desde los 10 a 60 días. Aunque no se sabe con certeza se supone que la enfermedad se transmite durante la fase aguda. El virus penetra por faringe e infecta el tejido linfoide del Anillo de Waldeyer en donde se replica con producción de viriones y lisis celular. Las células B son los receptores del virus y son infectadas a su paso por la orofaringe o en el epitelio del espacio posnasal, las células B circulantes diseminan la infección a través de todo el sistema reticuloendotelial (hígado, bazo, ganglios y tejido faríngeo). La infección del VEB en los linfocitos B da una respuesta inmune humoral y celular hacia el virus. La respuesta inmune humoral dirigida hacia las proteínas estructurales del virus EB es la base de las pruebas utilizadas para diagnosticar MI. Sin embargo la respuesta de los linfocitos T es esencial para el control de la infección por el VEB; las células NK y predominantemente las células citotóxicas $CD8^+$ controlan la proliferación de linfocitos B infectados.

La respuesta inmune a la infección es la fiebre, que se presenta como consecuencia de la liberación de citocinas por la invasión del VEB a los linfocitos B, así como la linfocitosis observada en sistema reticuloendotelial. La faringitis observada es causada por la proliferación de linfocitos B infectados en el tejido linfático de la orofaringe. Microscópicamente se observan infiltrados focales de mononucleares en ganglios linfáticos, bazo, amígdalas, pulmones corazón, hígado, riñones, suprarrenales, SNC y piel. La hepatitis que suele acompañar a la enfermedad se debe a lesión hepatocelular y la imagen puede ser indistinguible de una hepatitis viral.

Etapa clínica

Es común que la MI pase inadvertida o como una infección inaparente, especialmente en niños pequeños y las manifestaciones clínicas pueden ser de ligeras a severas. La tríada clínica que sugiere la presencia de la enfermedad es: fiebre, faringoamigdalitis exudativa membranosa y linfoadenopatía generalizada; además podemos encontrar otro tipo de manifestaciones eruptivas, esplenomegalia e ictericia.

La fiebre se presenta hasta en un 98% de los casos; es generalmente leve (37.8° C) a moderada (38.5° C) con duración que varía de una a tres semanas, la persistencia de la fiebre o su aparición nuevamente después de la recuperación clínica debe sospecharse en un diagnóstico alterno. La faringoamigdalitis ocurre entre un 90 a 100% de los casos, siendo este signo uno de los más constantes; inicialmente la faringe se encuentra muy hiperémica y hay odinofagia; posteriormente, dos o cuatro días después, hipertrofia amigdalina con formación de proceso exudativo membranoso, muy doloroso, que sangra fácilmente al desprenderse; puede haber, asimismo, enantema y petequias en paladar. La faringitis puede ser no exudativa y sin crecimiento amigdalino siendo este un hallazgo común y puede semejar una faringitis viral. Otros hallazgos poco comunes son: petequias en paladar blando y edema de úvula. La linfadenopatía es generalizada y se presenta en el 90% de los casos aproximadamente, de predominio en la cadena cervical posterior, los ganglios son duros, dolorosos, móviles, no supurativos y tienden a persistir de dos a cuatro semanas con un máximo de tres meses. Las manifestaciones eruptivas se presentan en un 3 a 15% de los pacientes; es de tipo maculopapular congestivo, predominando en tronco, cara y extremidades; casi nunca se acompaña de prurito y su duración fluctúa de 12 h a tres o cuatro días; es interesante mencionar que los pacientes con MI, si se les administra ampicilina, el 80% de ellos desarrollarán un rash maculopapular. La razón de este fenómeno no se conoce a ciencia cierta; sin embargo algunos autores lo han interpretado como una alteración en la respuesta inmunológica. La esplenomegalia se presenta entre un 60 a 75% de los casos; generalmente aparece después de la faringoamigdalitis y habitualmente es de 2 a3 cm por debajo del reborde costal. La palpación debe de ser muy cuidadosa, ya que existe el riesgo de ruptura; puede durar dos o más semanas. La ictericia se presenta de un 3 al 11 % con alteraciones en las pruebas hepáticas hasta en un 50% de los casos.

Las complicaciones pueden ser graves, en particular si hay compromiso subyacente de las defensas del huésped y si tenemos en cuenta que se trata de una infección sistémica. Aunque raras pueden ser:

- **Ruptura del bazo.** Es grave y de las más temidas, se presenta raramente (0.2%) siendo más frecuente durante la segunda semana de evolución; puede ser espontánea o secundaria a traumatismo. Se sospecha cuando el paciente manifiesta dolor en cuadrante superior izquierdo, signos de irritación peritoneal, hemorragia y choque.
- **Respiratorias.** La obstrucción de vías aéreas superiores por hipertrofia amigdalina suele presentarse pudiendo ocasionar la muerte; también neumonitis intersticial y derrame pleural.
- **Neurológicas.** Son raras en no más del 1% las formas de este tipo de manifestaciones, tales como: convulsiones, ataxia, meningoencefalitis, parálisis facial, mielitis transversa, poliradiculoneuritis, síndrome de Guillain-Barré, cerebritis, psicosis y síndrome de Reye, mismos que casi siempre aparecen después de la tercera semana.
- **Hematológicas.** Aparecen en el 0.2% de los casos y se manifiestan por sangrados, agranulocitosis, anemia hemolítica y trombocitopenia. Estas alteraciones son espontáneas y reversibles.
- **Fatiga.** La fatiga marcada inicial, así como la astenia es una característica. La causa de la fatiga se sugiere cuando se encuentran signos, síntomas y alteraciones del laboratorio que confirman el diagnóstico. Ante la ausencia de tales hallazgos se deberán de buscar otras causas. La fatiga por ésta infección tiene una duración de 3 meses aproximadamente y en contadas ocasiones dura mas de 6 meses.
- **Otras.** Se han reportado también: pericarditis, miocarditis, glomerulonefritis, síndrome nefrótico, orquitis, artritis monoarticular, síndrome mucocutáneo, dermatitis palmar, eccemas y agammaglobulinemia entre otras.

En términos generales, el pronóstico de la enfermedad es bueno ya que el cuadro cede en una a tres semanas y se considera como una enfermedad benigna, sin embargo se han reportado cuadros mortales casi siempre relacionados con complicaciones severas o cuando hay compromiso subyacente de las defensas del huésped.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se establece principalmente por las manifestaciones clínicas descritas; además podemos auxiliarnos en:

a) Biometría hemática con leucocitosis de 10 000-20 000/mm^3 de los cuáles al menos dos terceras partes son linfocitos y de estos el 20-40% son de forma atípica o células de Downey; estas alteraciones aparecen generalmente durante la segunda semana y permanecen elevadas por 2 a 3 semanas o más; sin embargo estos cambios no son patognomónicos de la enfermedad ya que también se pueden presentar en otras enfermedades vírales (varicela, rubéola, hepatitis, etc.).

b) El aislamiento del virus o de alguno de sus componentes o productos es un proceso lento y tecnológicamente complejo, por lo que es poco accesible para la gran mayoría de los laboratorios de diagnóstico. La identificación de antígenos del virus tampoco ha resultado en forma adecuada. La detección de DNA de virus por la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ha mostrado un buen rendimiento comparado con estudios serológicos para el diagnóstico de la MI en fase aguda.

c) Prueba de Paul-Bunnell-Davidsohn (PBD); es una prueba serológica que consiste en la detección de anticuerpos heterófilos (AH) que reaccionan con antígenos de otras especies (eritrocitos de carnero), sin embargo no es específica para los pacientes con MI, ya que además pueden encontrarse AH en enfermedad del suero, hepatitis, rubéola, sífilis, etc., por lo que hay necesidad de suprimir los anticuerpos de otras enfermedades, pero no los de mononucleosis, para lo que se utiliza el antígeno de Forssman (riñón de cobayo); así que, un título de AH de 1:56 que no disminuye en más de dos tubos de dilución, se considera positivo; los títulos se elevan a partir de la segunda semana y alcanzan su máximo a las 3 o 4 semanas, persistiendo elevados por 6 meses o más; esta prueba no es de gran fidelidad en niños pequeños, casos atípicos o infecciones subclínicas.

d) La elevación de anticuerpos contra la cápside del virus EB es una prueba serológica útil para el diagnóstico ya que durante la fase aguda hay elevación de estos anticuerpos iguales o superiores a 1:320 que son diagnósticas, solo que en un 50% de los casos no se observa este ascenso.

e) Otras técnicas de diagnóstico (Monospot, Monodiff, Monosticon y Monotest) son rápidas y se utiliza eritrocitos de caballo o de cordero como antígeno y al contacto con una gota del suero problema nos da un resultado; se refiere que estas pruebas dan hasta un 98% de positividad comparada con la prueba de PBD.

f) Existen ensayos de ELISA que detectan IgG frente a antígenos nucleares del VEB (EBNA) empleando el recombinante p72 y p58, e IgG, IgM e IgA frente a antígenos tempranos (EA), empleando recombinantes de EA (p54 y p138) con valores de sensibilidad y especificidad del 94 y 100% respectivamente que permiten el diagnóstico de la MI cuando se usan conjuntamente en forma de perfil. Por otra parte se ha desarrollado un ELISA compacto que emplea como antígeno: una mezcla de antígeno de la cápside del virus (VCA), EA y EBNA; controlada con anticuerpos monoclonales dirigidos contra p58, gp125 y p72. La detección de IgM con este ensayo muestra una sensibilidad del 100% y una especificidad del 89%.

En el diagnóstico diferencial se deberá de tener en consideración que algunos virus como el citomegalovirus (CMV), el herpesvirus humano-6 (HHV-6) y *Toxoplasma gondii* son capaces de producir un síndrome similar a mononucleosis y clínicamente indistinguible de MI. Otras entidades que habrá que tener en cuenta son: faringoamigdalitis estreptocócica y viral, leucemia y los linfomas, por mencionar algunos; sin embargo las manifestaciones clínicas y los estudios paraclínicos, así como los de gabinete confirman o descartan estas entidades.

Pacientes que están siendo tratados con ciertos medicamentos, particularmente con el Dilantin, pueden presentar una enfermedad parecida a la MI. Estos pacientes pueden cursar con fiebre y adenopatía generalizada pero sin faringitis ni afectación hepática.

El tratamiento de la enfermedad, si no hay complicaciones, es sintomático: control de la temperatura corporal, reposo moderado, etc. Se han empleado corticosteroides como la prednisona (1 a 2 mg/kg, en dos dosis por v.o.) con respuesta favorable en casos severos con ataque al SNC, sangrado o edema faringoamigdalino importante; sin embargo no deberán ser utilizados rutinariamente, dadas las condiciones de benignidad del proceso patológico. Al remitir el cuadro se permitirá que el paciente desarrolle sus actividades normales.

No se encuentra disponible un tratamiento antiviral efectivo para la MI, el aciclovir y el glanciclovir no modifican la severidad de los síntomas por lo que no son recomendables. Se piensa que cuando se ha padecido MI se adquiere inmunidad para toda la vida y la madre confiere inmunidad pasiva al producto en forma temporal de 5 a 7 meses. Cuadros subsecuentes de la enfermedad quizá sean consecuencia de errores diagnósticos.

Limitación del daño

Dada la benignidad de la MI, no se requiere de un control posterior, puesto que el cuadro clínico se limita y no evoluciona hacia la cronicidad, sin embargo en el caso de presentar complicaciones, estas se tratarán de acuerdo a su severidad y evolución así como con el control correspondiente.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No se requiere. Un anticuerpo monoclonal anti CD20 se ha utilizado contra las células B infectadas con el VEB en algunos ensayos clínicos específicos y aunque no se ha aprobado por el momento ninguna vacuna, existen preparados que se han aplicado en forma experimental en modelos animales usando glicoproteínas virales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Hacer revisiones médicas periódicas a los diferentes grupos escolares, ya que son poblaciones que tienen una mayor probabilidad de cursar con la enfermedad, asimismo realizar en todo paciente en que se sospeche la enfermedad, exámenes paraclínicos que la documenten.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general y el pediatra deberán hacer el diagnóstico e instalar un tratamiento adecuado y preciso; vigilarán las posibles complicaciones. El subespecialista intervendrá en el manejo de las complicaciones.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para mononucleosis infecciosa, excepto: **a)** el virus EB sólo afecta las células linforreticulares; **b)** se caracteriza por fiebre, faringoamigdalitis y linfoadenopatía generalizada; **c)** la ruptura del bazo es la complicación más grave; **d)** la detección de anticuerpos heterófilos (Paul-Bunnell-Davidsohn) es patognomónica; **e)** el uso de corticosteroides se puede aplicar en casos severos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Balfour HH, Holman CJ, Hokanson KM, Lelonek MM, Giesbrecht JE, White DR, *et al.* A prospective clinical study of Epstein-Barr virus and host interactions Turing acute infectious mononucleosis. J Infect Dis. 2005;192:1505-12.

Cameron B, Bharadwaj M, Burrows J, Fazou C, Wakefield D, Hickie I, *et al.* Prolonged illness after infectious mononucleosis is associated with altered immunity but not with increased viral load. J Infect Dis. 2006;193:664-71.

Chuck-Sepúlveda JA, Mononucleosis infecciosa. En: Martínez y Martínez R, editor. Martinez, Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6a ed, México; El Manual Moderno, 2009:729-32.

Fafi-Kremer S, Morand P, Brion JP, Pavese P, Baccard M, Germi R *et al.* Long term shedding of infectious Epstein-Barr virus after infectious mononucleosis. J Infect Dis. 2005;191:985-9.

Goering RV, Dockrell HM, Zuckerman M, Wakelin D et al. Upper respiratory tract infections. En: Mins Medical Microbiology. 4th ed. USA; Mosby Elsevier. 2008;219-21.

Golubjatnikou R, Allen UD, Steadman M . Prevalence of antibodies to Epstein-Barr virus, citomegalovirus and toxoplasma in Mexican highland community. Am J Epidem.1973;97:116.

Ogilvie MM, Herpesviruses. En: Greenwood D, Slack R, Peutherer J, Barer M. Medical Microbiology. 7th ed. USA; Churchill Livingstone Elsevier. 2011;428-32.

Sitki-Green DL, Edwards RH, Covington MM, Raab-Traub N, Biology of Epstein-Barr virus during infectious mononucleosis. J Infect Dis. 2004;189:483-92.

Sólorzano SF. Virus Epstein Barr, más allá de la mononucleosis infecciosa. Bol Med Hosp Infant Mex. 67:387-9.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

HEPATITIS VIRAL

Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Rafael Díaz Peña

OBJETIVOS

Identificar la enfermedad y establecer las medidas necesarias para la prevención primaria. Reconocer oportunamente las complicaciones secundarias a la hepatitis.

CONCEPTO

Es la inflamación del hígado causada por virus hepatotrópos que comparten la capacidad de provocar inflamación y necrosis hepática y se distinguen de otras etiologías virales por no ser sistémica. Los virus relacionados se han denominado con letras A, B, C, D, E y G.

La hepatitis también puede ocurrir durante el curso de la enfermedad causada por citomegalovirus (CMV), virus Epstein-Barr (VEB), virus herpes simple, varicela-zoster, parvovirus B19, adenovirus, enterovirus, virus de la rubéola, arbovirus, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), coxsackie B, virus de la fiebre amarilla y del dengue entre otros.

Puntos sobresalientes

- Han sido reconocidos y caracterizados, de forma minuciosa, en humanos cinco diferentes virus: el virus de la hepatitis A (VHA), virus de la hepatitis B (VHB), virus de la hepatitis C (VHC), virus de la hepatitis D (VHD) y virus de la hepatitis E (VHE).
- Todos estos virus pueden causar hepatitis aguda. Sólo el VHB, el VHC, y el VHD ocasionan hepatitis crónica.
- Es un problema de salud pública. Las consecuencias clínicas de la hepatitis viral son variables, desde la infección asintomática hasta la falla hepática fulminante, con una tasa de mortalidad alta.
- El desarrollo de técnicas moleculares ha concedido un diagnóstico más oportuno y un mejor entendimiento de la patobiología y como consecuencia permite desarrollar nuevas alternativas en el manejo antiviral y en algunos casos implementar estrategias de vacunación exitosas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Virus A (VHA)

Es un enterovirus de la familia picornaviridae cuyo genoma esta constituido por RNA. La transmisión es fecal-oral; su infectividad a través de las heces inicia una a dos semanas antes de que comience el cuadro clínico y llega a su mínimo una semana después de que comenzó la ictericia. Es relativamente resistente al cloro, se inactiva por hipoclorito de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sodioglutaraldehído al 2% y los compuestos cuaternarios de amonio. Su periodo de incubación es entre 15 a 50 días, con un promedio de 25 a 30 días.

Virus B (VHB)

Es un Hepadnavirus de 42 nm de diámetro que contiene DNA, de transmisión parenteral, a través de sangre o líquidos corporales, como exudados de heridas, semen, secreciones cervicales y saliva de personas HbsAg positivas. Las personas con infección crónica por el VHB son los reservorios primarios de la infección. Otras posibilidades de transmisión son la diseminación vertical (madre-hijo) y por órganos trasplantados.

El virus es una partícula completa que tiene un centro (core) esférico y una envoltura externa. Las partícula core tiene un antígeno viral central (HbcAg), el antígeno E (HbeAg), el DNA viral y la DNA polimerasa. En la envoltura se encuentra el antígeno de superficie (HbsAg). El periodo de incubación es de 45-160 días, con un promedio de 90 días.

Virus C (VHC)

Es un flavivirus compuesto por RNA, identificado por biología molecular, pero nunca ha sido visto por microscopía electrónica. Es la causa más frecuente de hepatitis postransfusión, aunque también existen la transmisión percutánea, sexual y perinatal. Con base a la secuencia de ácidos nucleicos se han identificado al menos seis genotipos y 80 subtipos en el mundo. Hay asociación entre el genotipo y la gravedad de la enfermedad, en la respuesta al tratamiento, en la interacción virus-hospedero y en el potencial para el desarrollo de vacunas. El VHC, se inactiva con solventes para lípidos, tratamiento con formol y exposición a la luz ultravioleta. En México los genotipos, con más frecuencia, encontrados son el 1(a, b) y 2 (a, b). El periodo promedio de incubación es de 45 días.

Virus D (VHD)

Es un virus defectuoso RNA que está conformado por un antígeno proteico delta, ambos recubiertos por el antígeno de superficie de la hepatitis B. Necesariamente requiere de la infección previa por el virus B para infectar al hospedero, puede causar infección en forma simultánea a la del virus de la hepatitis B (infección concomitante), o infectar a una persona con infección crónica (infección sobreañadida) Su transmisión es parenteral, menos frecuente por contacto sexual, y es rara la transmisión perinatal. Es una infección poco frecuente en México. El periodo de incubación es de dos a ocho semanas. Cuando hay infección simultánea de los virus B y D, el periodo de incubación es semejante al de la hepatitis B (45-160 días; promedio, 90 días).

Virus E (VHE)

Es un virus RNA sin cubierta, anteriormente se clasificaba dentro de la familia *Caliciviridae*; sin embargo, se reasigno dentro del género de virus similares a hepatitis E, por que posee algunas características que lo diferencian de los calicivirus típicos. Es inestable en condiciones ambientales extremas. Su transmisión ocurre de manera predominante, por la vía fecal-oral, en menor frecuencia han sido implicadas las vías parenteral, intrauterina y perinatal. Ocasiona infecciones en forma de brotes epidémicos, así como también enfermedad esporádica en varias partes del mundo. El periodo de incubación es de 30-60 días.

Virus G (VHG)

También llamado virus GB (VGB-A, VGB-B y VGB-C) es un nuevo grupo de agentes infecciosos que se han relacionado filogenéticamente con VHC. El VHG es un virus que contiene RNA, y está incluido en la familia *Flaviviridae*. La vía primaria de diseminación es por transfusiones, pero puede transmitirse también por trasplantes de órganos, drogas inyectadas, hemodiálisis y relaciones homosexuales y bisexuales, la transmisión transplacentaria parece ser rara. El periodo de incubación se desconoce. Este virus no se ha aislado aún.

Virus TT (transmitido por transfusión)

Tiene una distribución mundial, se ha detectado en 50-95% de individuos sanos. Se han identificado dos vías de transmisión, por transfusiones sanguíneas y vía fecal-oral. La transmisión transplacentaria es posible, pero es poco frecuente y es independiente de la carga viral. Se ha informado en niños con hepatitis B y C crónicas. Su presencia no parece exacerbar el daño hepático en niños. Puede ser causa de anemia aplásica y trombocitopenia.

Huésped

Para padecer la enfermedad, el hospedero debe ser susceptible. No existe inmunidad cruzada, esto significa que un paciente con hepatitis puede padecer la enfermedad por los demás virus relacionados.

De acuerdo al tipo de hepatitis se esperan diferencias en los comportamientos clínicos, así como en la evolución y el pronóstico.

En lo que respecta a la hepatitis A, el virus se transmite de persona a persona a través de la vía fecal-oral, siendo susceptibles de infectarse aquellas personas que nunca han estado en contacto con el virus y que no estén vacunadas frente al mismo. La edad de presentación varía con el estado socioeconómico y se asocia a las condiciones de vida. En México, la edad de presentación más frecuente es en la etapa preescolar, aunque se puede presentar en cualquier edad o sexo, si los individuos son susceptibles. En ocasiones, el VHA también puede adquirirse mediante contacto sexual de tipo anal-oral y por vía parenteral en receptores de transfusiones y hemoderivados, así como en usuarios de drogas por vía parenteral, aunque la transmisión en estos casos suele ser excepcional.

Existen varios factores de riesgo para adquirir otros tipos de hepatitis como transfusiones sanguíneas, relaciones con homosexuales y consumo de drogas inyectables.

En el caso de la hepatitis B la diseminación del virus de persona a persona puede tener lugar en sitios donde hay contacto interpersonal durante periodos prolongados, como cuando una persona crónicamente infectada reside en una casa. La transmisión de madre a lactante durante el periodo perinatal (transmisión de madres HbsAg positivas), resulta en infección crónica en 70-90% de los infantes, si la madre es HbeAg-positiva. Si no se infectan durante el periodo perinatal, los lactantes de madres HbsAg positivas siguen teniendo, alto riesgo de adquirir infección crónica por VHB de persona a persona (horizontal) durante los primeros cinco años de vida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En Hepatitis C la transmisión entre los contactos familiares es rara. En la mayoría de niños y adolescentes infectados no se puede identificar una fuente específica de infección. La transmisión vertical es de sólo 5% y no se ha demostrado la transmisión del VHC por la leche materna.

En Hepatitis D, la transmisión de la madre al RN es poco frecuente. La diseminación intrafamiliar puede ocurrir en los portadores de HbsAg. La Hepatitis E es más frecuente en adultos que en niños y tiene una tasa muy alta de mortalidad en mujeres embarazadas.

La Hepatitis G se presenta en adultos y niños de todo el mundo, la transmisión por la placenta parece ser poco frecuente.

Ambiente

Los factores socioeconómicos y culturales están íntimamente relacionados con la mayor frecuencia con que se presenta la enfermedad.

El VHA se excreta en abundancia por las heces y puede sobrevivir en el medio ambiente durante periodos prolongados, de ahí que sea típica la adquisición de la infección por la ingestión de alimentos contaminados como agua, leche, mariscos, etc. La propagación intrafamiliar o nosocomial, de persona a persona, también es común bajo ciertas condiciones de hacinamiento higiénicamente deficitarias. En ambas situaciones la aparición de la infección puede darse en grandes brotes epidémicos o en casos esporádicos. Las guarderías también constituyen factores de riesgo para este tipo de hepatitis.

Para el resto de las hepatitis, en particular en los hospitales, los centros de hemodiálisis y hemotransfusión, así como los dentales y los laboratorios clínicos son ambiente de mayor riesgo para hepatitis B, C y D.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Los procedimientos de vigilancia y control de la hepatitis A deben incluir: **a)** el proporcionar agua potable y dispositivos adecuados para el tratamiento de los residuos humanos; **b)** la investigación de los fondos marinos donde se cultivan crustáceos; **c)** el control de la incidencia de la enfermedad; **d)** la determinación de la causa de la infección; **e)** la identificación de los contactos del caso índice para la profilaxis posexposición; **f)** la detección de los brotes epidémicos y, **g)** la contención de la propagación.

Además de promover a todos los niveles el saneamiento ambiental y familiar. Fomentar la actitud hacia el autocuidado de la salud en el seno familiar y en la escuela. Concientizar al personal que labora en hospitales, en bancos de sangre o centros de salud dentales de llevar a cabo las precauciones estándar.

Protección específica

Grupos de riesgo

Entre los grupos de riesgo para contraer la hepatitis A encontramos los siguientes: **a)** las personas que mantienen contacto sexual y familiar con pacientes infectados; **b)** el personal sanitario; **c)** los viajeros a países de alta endemicidad procedentes de países desarrollados; **d)** las personas que viven en regiones endémicas de hepatitis A; **e)** los niños y el personal de guarderías; **f)** los trabajadores en contacto con aguas residuales; **g)** los pacientes con enfermedad hepática crónica; **h)** los usuarios de drogas por vía parenteral que utilizan material no estéril; **i)** los varones homosexuales promiscuos; **j)** las personas internadas en campos de refugiados; **k)** los residentes en instituciones cerradas; **l)** los manipuladores de alimentos; **m)** las personas que trabajan con primates no humanos y, **n)** las personas con alteraciones en los factores de coagulación. Como medida preventiva, todas las personas incluidas dentro de los grupos de riesgo son candidatas a ser vacunadas frente al VHA.

Los niños y adultos con infección aguda por VHA que manejen alimentos, o asisten o trabajan en guarderías deben excluirse durante una semana después del inicio de la enfermedad. El manejo correcto de las heces de los enfermos es esencial para evitar el contagio.

Profilaxia posexposición

Recomendada a las personas con exposición al VHA reciente sin inmunización previa para VHA:

a) personas sanas de 12 meses y menores de 40 años se prefiere vacuna de hepatitis A.
b) personas > 40 años se prefiere gammaglobulina estándar, si no se cuenta con ella, podrá aplicarse la vacuna VHA.
c) Niños menores de 12 meses, personas inmunocomprometidas o con hepatopatía crónica y en quienes esté contraindicada la vacuna VHA se recomienda utilizar Gammaglobulina.

La gammaglobulina estándar si se aplica en la primera semana de la exposición al VHA, es eficaz en más del 85% para prevenir la infección sintomática. La dosis recomendada para los contactos de enfermos con hepatitis A es de 0.02 mL/kg en una dosis única, i.m.

Se dispone, en la actualidad, de 2 vacunas inactivadas para la hepatitis A: Havrix® y Vaqta®, indicadas para profilaxis en individuos mayores de un año de edad. La dosis inicial recomendada para niños es de 0.5 mL (720 U Havrix®, 25 U Vaqta®), seguido por un refuerzo a los 6-12 meses después.

La dosis inicial para adultos mayores de 19 años es de 1.0 mL (1 440 U Havrix®, 50 U Vaqta®) aplicando también refuerzo adicional 6 a 12 meses después. Los candidatos para la vacunación contra VHA son los viajeros a zonas endémicas, los niños que viven en áreas de alta prevalencia, los varones homosexuales, los adictos a drogas intravenosas, los pacientes mayores de 30 años con enfermedad hepática crónica y las personas que han recibido un trasplante de hígado. Las tasas de seroconversión en niños sanos y adultos son mayores del 95%.

Por su parte las medidas de control de la hepatitis B contemplan: **a)** la vacunación como medida más efectiva de prevención; **b)** la educación de los grupos de alto riesgo y del personal sanitario con el objetivo de reducir al máximo las posibilidades de transmisión viral y, **c)** el control óptimo de la sangre y de otros hemoderivados para también reducir la transmisión del VHB a partir de estos productos, debido al largo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

periodo de ventana de la hepatitis B, a los mutantes del VHB y a la combinación entre baja viremia y alta infectividad que puede presentarse en ocasiones. Se deben seleccionar a los donadores de sangre, asimismo se deben establecer normas de procedimientos en hospitales y laboratorios clínicos en cuanto al uso y desecho de los materiales punzo cortantes.

La vacuna para la hepatitis B se usa tanto para la protección preexposición como posexposición y proporciona protección a largo plazo. Se recomienda un esquema de dos dosis de 0.5 mL (1 mL para adultos), con intervalo de un mes, y más adelante una dosis de refuerzo a los 6-12 meses después de la última aplicación. Confiere protección en 99% de los vacunados. Los niños que no han recibido esta vacuna deben ser inmunizados antes de los 11 años de edad.

La transmisión perinatal de la infección por VHB puede prevenirse alrededor en 95% de los lactantes nacidos de madres HbsAg positivas mediante inmunoprofilaxis activa y pasiva de los lactantes, deben de recibir inmunización para hepatitis B en las primeras 12 h de vida y gamaglobulina inmune para hepatitis B (HBIG) 0.5 mL, la gamaglobulina también está indicada en los contactos (menores de 12 meses de edad que no cuenten con inmunización para hepatitis B) con personas que cursen con infección aguda por VHB. La inmunización para la hepatitis B protege de la infección por VHD.

Los procedimientos para la vigilancia y control de la hepatitis C deben incluir: en primer lugar el control de la sangre y de los productos hemoderivados, tanto celulares como no celulares, con equipos fiables, tanto serológicos como de biología molecular, que tengan la suficiente sensibilidad y especificidad para reducir al máximo la posibilidad de contaminación con patógenos como el VHC; en segundo lugar la adopción de medidas universales de precaución y de educación sanitaria para prevenir la propagación del VHC ya que todas las personas seropositivas para el VHC deben de considerarse potencialmente infecciosas para la hepatitis C. No se recomienda el uso de globulina inmune como profilaxia posexposición.

Para hepatitis E las medidas más eficaces de prevención son condiciones sanitarias adecuadas y no ingerir alimentos, en potencia, contaminados. No se conoce ningún método para prevenir la infección por VHG.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Hepatitis A

Después de la ingestión del VHA, éste se replica en el intestino delgado y migra a través de la circulación portal hacia el hígado e infecta a los hepatocitos a través de la interacción con los receptores de membrana, los viriones de VHA son excretados por la bilis y las heces.

Hepatitis B

Se adquiere por vía parenteral o por contacto directo o sexual. Posterior al periodo de incubación, se presenta inflamación lobulillar con alteración de su arquitectura y los hepatocitos presentan infiltración con mononucleares, edema y necrosis difusa, las células muertas sufren retracción y son eliminadas hacia los espacios perisinusoidales. Conforme se presente la mejoría hay colapso de los lobulillos, los hepatocitos necróticos han desaparecido y surgen grandes células fagocíticas que se encargan de los detritos celulares. En 1 al 3% de los enfermos con VHB y con virus NoA NoB se presenta una destrucción progresiva y mortal de los hepatocitos, formando la llamada hepatitis fulminante (HF); en otros casos evoluciona de manera abigarrada, manteniendo un infiltrado linfocitario sin necrosis, que de manera habitual, se autolimita en seis meses, formando la llamada hepatitis crónica persistente (HCP); otros más sobrepasan este periodo, mostrando además un infiltrado de células plasmáticas en las vías porta, más necrosis de todos los lobulillos hepáticos, que es conocido como hepatitis crónica activa (HCA) que progresa hacia la cirrosis e hipertensión portal en poco tiempo, y no rara vez puede producir carcinoma hepatocelular primario.

Etapa clínica. Signos y síntomas

En el cuadro 18-28 se muestran las similitudes y diferencias de las manifestaciones clínicas de los principales virus responsables de hepatitis. De acuerdo al tiempo de evolución y la forma clínica de presentación se clasifican en:

- Agudas (< 3 meses): asintomática, benigna grave y fulminante.
- Prolongadas (de 3 a 6 meses): recurrente y colestásica.
- Crónicas (> 6 meses): persistente y activa.

En la hepatitis A, el inicio de los síntomas es en general agudo, el periodo de incubación es más corto que en la hepatitis B (15-40 *vs*. 50-180 días), donde el inicio de los síntomas tiende a ser más insidioso. El periodo de incubación para hepatitis C puede ser semejante a la HVA o HVB, con un promedio de uno a cinco meses. Las presentaciones aguda y crónica, por lo regular, son indistinguibles en todos los casos de infección con virus hepatotrópicos.

El curso de la enfermedad puede separarse en dos fases: preictérica e ictérica; sin embargo, la ictericia puede ser el síntoma inicial.

- **Fase preictérica:** puede haber fiebre entre 37.8 y 40 °C y en general, es acompañada de cefalea, anorexia, nausea, vomito, dolor abdominal y adinamia. En el caso de hepatitis B es frecuente encontrar síntomas extrahepáticos como urticaria y artralgia o artritis, en algunos pacientes puede haber hepatomegalia o esplenomegalia con linfadenopatías.
- **Fase ictérica:** inicia la ictericia precedida por coluria, en ocasiones acolia. En la mayoría de los niños el inicio de la ictericia es seguida por la desaparición de los síntomas. En adolescentes y adultos pueden exacerbarse los síntomas como anorexia, nausea, vómito y dolor abdominal. La fase ictérica puede persistir pocos días o prolongarse hasta un mes con un promedio aproximado de 8-15 días. En la hepatitis B neonatal es poco frecuente encontrar ictericia, en general tienen una infección crónica asintomática. La resolución será benigna en 99% de los casos de hepatitis A y de 85-90% para HB.

Curso de la enfermedad y complicaciones

Varios factores pueden afectar el curso de la hepatitis; edad, tipo de virus e inmunocompetencia. En pocas ocasiones, la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–28. Características clínicas, epidemiológicas e inmunológicas de las hepatitis virales tipo A, B, C, D y E

Características	Hepatitis A	B	C	D	E
Virus	VHA	VHB	VHC	VHD	VHE
Familia	Picornavirus	Hepadnavirus	Flavivirus	Satélite	Calicivirus
Genoma	RNA	DNA	RNA	RNA	RNA
Periodo de incubación	15–40 días	50–180 días	1–5 meses	21–90 días	2–9 sem
Modo de transmisión					
fecal–oral	Sí	No	No	No	Usual
parenteral	Raro	Usual	Usual	Usual	No
otros	Agua y alimentos contaminados	Contacto sexual perinatal	Contacto sexual perinatal	Contacto sexual perinatal	Agua contaminada
Tipo de inicio	Agudo	Insidioso	Insidioso	Agudo	Agudo
Síntomas					
Artralgia, *rash*	Infrecuente	Frecuente	Infrecuente	Infrecuente	Frecuente
Fiebre	Frecuente	Infrecuente	Infrecuente	Frecuente	Frecuente
Náusea, vómito	Frecuente	Frecuente	Frecuente	Frecuente	Frecuente
Ictericia	Infrecuente en niños	Frecuente	Infrecuente	Frecuente	Frecuente
Pruebas diagnósticas	Anti–VHA IgM	HBsAg, anti–HBc IgM	Anti–VHC PCR–RNA	Anti VHD	Anti–VHE
Evolución					
Tasa de mortalidad	Baja (< 0.1%)	0.5–2% en casos no complicados	1–2% en casos no complicados	2–20%	20% en embarazadas 1–2% en población general
Hepatitis crónica	No	Sí	Sí	Sí	No
Portador	No	Sí	Sí	Sí	No
Asociado con malignidad	No	Sí	Sí	Sí	No
Tratamiento	Conservador	Interferón–α Lamivudina Adefovir	Interferón–α pegilado, más ribavirina	Interferón–α	Ninguno
Vacuna	Sí	Sí	No	No	No

Adaptado y modificado de Lingappa VR. Table 14–9. In: McPhee SJ, Lingappa VR, Ganong W, editors. Pathophysiology of disease. 4th ed. New York: McGraw Hill; 2003. p. 402.

hepatitis aguda puede progresar a una hepatitis fulminante y se debe sospechar cuando se presenta falla hepática dentro de las primeras cuatro semanas después del inicio del cuadro de hepatitis aguda. Cuando la falla hepática ocurre después del primer al tercer mes del inicio de la hepatitis, se cataloga como hepatitis subaguda que generalmente se asocia a hipertensión portal, ascitis y necrosis hepática submasiva.

Las hepatitis B, C y D se asocian a un mayor riesgo de enfermedad hepática crónica; como la hepatitis crónica persistente, cuyo diagnóstico se efectúa por biopsia hepática en donde se observa proceso inflamatorio que involucra áreas portales, y donde, por lo general, se tiene una evolución mayor a seis meses. Al final, puede resolverse después de varios años o evolucionar a hepatitis crónica activa, esta enfermedad se caracteriza por episodios recurrentes y crónicos de ictericia y transaminasemia, así como evidencia de hipertensión portal con ascitis que puede evolucionar a cirrosis. En la hepatitis E no parece ocurrir enfermedad crónica. En la hepatitis G, aunque pueda haber infección crónica o viremia persistente, no se produce daño hepático significativo.

Diagnóstico diferencial

Con otras enfermedades que cursan con ictericia como anemias hemolíticas, causas de ictericia obstructiva, hepatitis tóxica, hepatitis bacteriana, fiebre tifoidea, sepsis, mononucleosis infecciosa, cirrosis o neoplasias, leptospirosis, fiebre amarilla, colangitis aguda, brucelosis, amibiasis hepática, paludismo y sífilis entre otros.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Clínico: presencia de síndromes infeccioso, emético, ictérico, diarreico y de dolor abdominal, coluria, hipo o acolia, hepatomegalia, en ocasiones esplenomegalia y exantema. Algunas veces la HB, da manifestaciones autoinmunes, expresado como glomerulonefritis, artritis aguda, acrodermatitis, pericarditis, polirradiculoneuritis, etc.

Laboratorio: exámenes imprescindibles, pruebas de función hepática; TGO (AST) y TGP (ALT), se encuentra elevadas más de diez veces de lo normal, bilirrubinas directa e indirecta, con predominio de la primera, serología: IgM VHA, IgM HBc y Ag HBs, Anti-VHC, positivos en las formas agudas de la hepatitis A, B o C.

Exámenes opcionales: tiempos de protrombina, parcial de tromboplastina, albúmina, examen general de orina, Ag HBe e IgG HBe, IgG HBs e IgG HBc, Anti-HD, IgM *CMV*, antígenos temprano, capsular y nuclear para virus *Epstein-Barr*, IgM contra *toxoplasma*, etc.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Histopatológico: Necrosis puntiforme e infiltrado celular inflamatorio "hepatitis lobular".

Hepatitis A

El diagnóstico se establece por el antecedente epidemiológico del contacto con un paciente que haya cursado con hepatitis en un área endémica, el periodo de incubación es relativamente corto y el cuadro clínico agudo. El diagnóstico se puede confirmar con la determinación de IgM para hepatitis A, que es detectable desde la primera a la cuarta semana del inicio de los síntomas. En la figura 18-13 se correlaciona la evolución clínica y el comportamiento inmunológico de la hepatitis A.

Hepatitis B

Además de sospecharse por antecedentes de riesgo, y evolución clínica insidiosa el apoyo serológico puede ser muy útil.

En el cuadro 18-29 se mencionan las principales pruebas diagnósticas para antígenos y anticuerpos del virus de la hepatitis B (VHB), así como su interpretación. En la figura 18-13 se correlacionan la evolución clínica y el comportamiento inmunológico de la hepatitis B.

Además, se dispone de ensayos de hibridación y técnicas de amplificación de genes (p. ej., reacción en cadena de la polimerasa, métodos de DNA ramificado) para detectar y cuantificar el DNA del VHB. El antígeno de superficie es detectable durante la infección aguda. Si la infección es autolimitada, este desaparece en la mayoría de los pacientes antes de que puedan detectarse anticuerpos HBsAg en el suero (fase de ventana de la infección). La IgM anti-HBc es, en gran manera, específica para establecer el diagnóstico de infección aguda porque está presente en la infección y durante la fase de ventana en niños mayores y adultos. Sin embargo, no está presente en lactantes infectados perinatalmente. Las pruebas para el HBeAg y DNA del VHB son útiles en la selección de candidatos para recibir tratamiento antiviral y monitorizar respuesta al tratamiento.

El diagnóstico de hepatitis C se basa en la detección de anticuerpos para VHC (anti-VHC) en suero y estudios de ácido nucleico. La detección de anticuerpos anti-HVC se realiza en el periodo comprendido desde la octava semana y hasta seis meses después de la infección. En hijos de madres que tienen anticuerpos contra VHC, los anticuerpos adquiridos en forma pasiva de la madre persisten incluso 18 meses.

Se confirma con un ensayo de inmunotransferencia recombinante (RIBA), ambos detectan anticuerpos IgG; no se dispone de ensayos para IgM. El RNA del virus de la hepatitis C se puede detectar en suero o plasma, mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en las dos primeras semanas de la exposición al virus y semanas antes de las anormalidades de las enzimas hepáticas o la aparición del anti-VHC. Es una prueba útil para el diagnóstico temprano en la

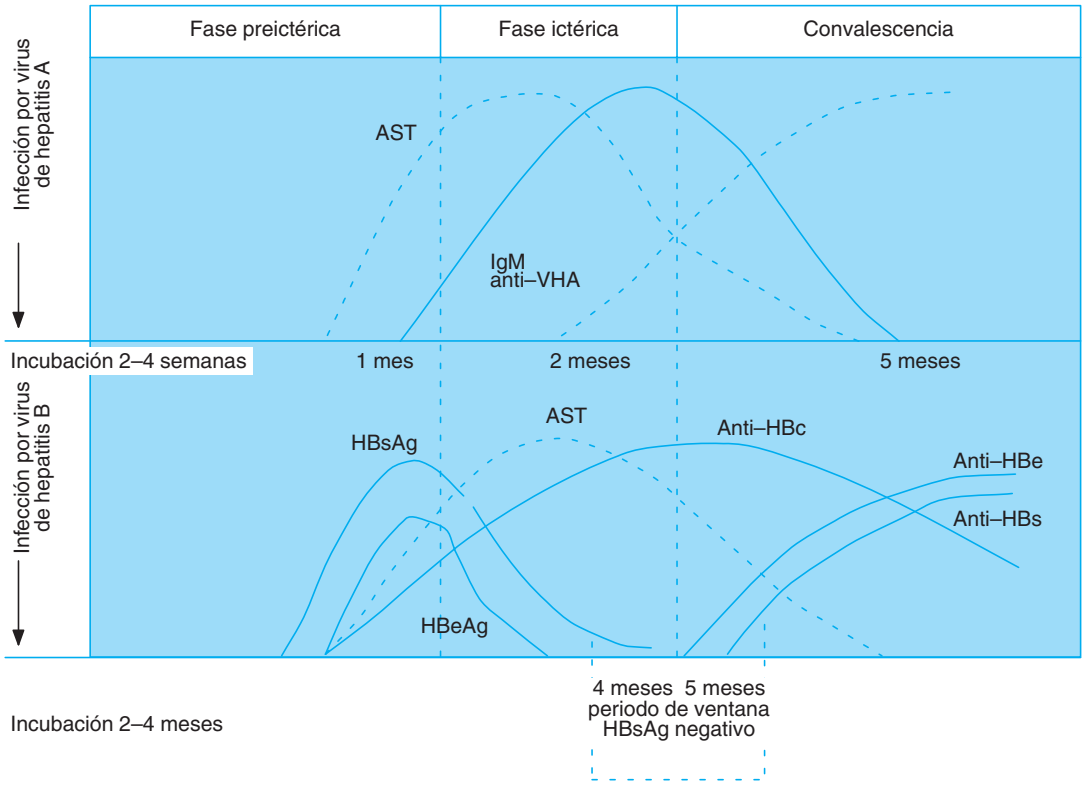


Figura 18–13. Correlación clínica e inmunológica de la hepatitis A y B. Adaptada y modificada de Taylor CE. In: Appleton & Lange. Concise pathology. 3rd ed. McGraw–Hill; 1998. p 404. AST: Aspartato aminotransferasa; IgM anti VHA: Anticuerpo de respuesta temprana para infección porvirus de la hepatitis A; IgG anti VHA: Anticuerpo de respuesta tardía para infección por virus de la hepatitis A. (memoria); HBsAg: Antígeno desuperficie para virus de la hepatitis B, marcador de actividad viral (portador); HBeAg: Antígeno e de la hepatitis B, marcador de infectividad; anti–HBs, o anti–HBe: Anticuerpos contra antígeno de superficie y antígeno e, indicadores de inmunidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–29. Principales pruebas diagnósticas para antígenos y anticuerpos del virus de la hepatitis B (VHB)

Abreviatura	Significado	Uso
HBsAg	Antígeno de superficie de la hepatitis B	Detección de las personas infectadas en forma aguda o crónica
Anti–HBs	Anticuerpo contra HBsAg	Identificación de las personas con infecciones por VHB resueltas; determinación de la inmunidad después de la inmunización
HBeAg	Antígeno e de la hepatitis B	Identificación de las personas infectadas o con riesgo aumentado de transmitir VHB
Anti–HBe	Anticuerpos contra HBe	Identificación de personas infectadas con riesgo bajo de transmisión de HBV
Anti–HBc	Anticuerpos contra antígeno *core* de HB* IgG = memoria	Identificación de las personas con infección aguda, resuelta o crónica por VHB (no presente después de la inmunización)
IgM anti–HBc	Anticuerpos IgM contra antígeno *core* del VHB	Identificación de infección por HBV aguda o reciente (incluyendo las personas negativas para HBsAg durante la fase de "ventana" de la infección)

*No se dispone de ninguna prueba comercial para el antígeno *core* de la hepatitis B (HBcAg).Adaptado de Pickering LK. Cuadro 3.20. En: Pickering LK, Peter G, Baker CJ, Gerber MA, McDonald NE, editors. *Red Book*. 25th ed. México: Intersistemas; 2001. p. 441.

hepatitis C de transmisión perinatal, en particular, si se realiza después del primer mes de vida. Debe tomarse en consideración que el RNA viral puede detectarse en forma intermitente, y por lo tanto una prueba negativa de PCR no es concluyente. Los métodos cuantitativos para medir la concentración de RNA de HCV, sirven como indicadores pronósticos de sujetos que reciben antiviricos o que están a punto de recibirlos.

En la hepatitis D, se cuenta con técnicas de radioinmunoensayo e inmunoanálisis enzimático para la detección de anticuerpos anti-VHD. Se necesitan sueros de fase aguda y de convalecencia para confirmar el diagnóstico. Se diferencia la infección concomitante de la sobreañadida con VHB al detectar el anticuerpo IgM contra el antígeno core de la hepatitis B; si no se detecta dicho anticuerpo, sugiere que la persona con una infección crónica por VHB tiene una infección sobreañadida.

En diagnóstico de infección aguda por el VHE se realiza mediante detección de anticuerpos IgM contra el VHE (antiVHE) en el suero, o detectando RNA del VHE mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el suero o en las heces. Sugiriéndose realizar ambos métodos, serológicos y moleculares para precisar el diagnóstico. El Centro de Enfermedades Infecciosas (CDC) considera como criterio para realizar la prueba a un suero de fase aguda con sospecha de infección por VHE un cuadro clínico de comienzo poco preciso con ictericia o una concentración de transaminasa de alanina sérica cuando menos 2.5 veces mayor que el límite superior de los valores normales con pruebas negativas para IgM VHA, IgM contra el Ag core de la hepatitis B y el anticuerpo contra el virus de hepatitis C.

Para la hepatitis G, se identifica su RNA mediante la reacción en cadena de la polimerasa. En individuos en los que la infección ha mostrado resolución, se detectan sólo anticuerpos contra VHG. No se distribuye en el comercio ninguna prueba a base de ácido nucleico ni de tipo serológico.

Criterios de hospitalización

La presencia de cualquiera de los siguientes datos: ascitis, edema de extremidades inferiores, sangrado, fiebre que persiste después de iniciada la ictericia, alteración del estado de alerta (somnolencia, insomnio), hipoglucemia, vómitos incoercibles.

Complicaciones

Sangrados, sepsis, encefalopatía hepática, hepatitis fulminante, insuficiencia renal aguda, coagulación intravascular diseminada, hepatitis crónica, cirrosis hepática y hepatocarcinoma.

El manejo de la insuficiencia hepática fulminante debe dirigirse al control de: **a)** edema cerebral, **b)** coagulopatía, **c)** desequilibrio hidroelectrolítico, **d)** hipoglucemia, y**e)** infección agregada. Los casos de hepatitis fulminante son candidatos a trasplante hepático.

Limitación del daño

No existe tratamiento específico para la hepatitis viral. En HVA, por lo general, es de apoyo y cuando se detectan datos de encefalopatía hepática se sugiere. Monitoreo de signos vitales, presión venosa central y valoración neurológica, además de:

a) Ayuno, o dieta libre de proteínas, control y balance hídrico.
b) Líquidos a expensas de solución glucosada hipertónica a 10 g/kg/24 h (glucosa 6-8 mg/kg/min).
c) Neomicina 50 mg/kg/24 h, v. o., en cuatro dosis.
d) Sulfato de magnesio 250 mg/kg, dosis única v. o.
e) Lactulosa 10-30 mL v. o., tres veces al día, enemas evacuantes o ambas, con jugo de manzana y agua, dilución 1:4, 20-30 mL/kg c/6 h.
f) Ranitidina 5 a 10 mg/kg/día en 2-3 dosis u omeprazol.
g) Restitución de sangre o sus fracciones.

El tratamiento de la hepatitis B crónica está indicado en presencia de replicación viral con antígeno E de la hepatitis B (HBeAg) positivo, carga viral elevada o ambos, con persistencia del aumento > 2-3 veces de lo normal de la alanitoaminotransferasa por más de seis meses y evidencia de enfermedad hepática crónica en la biopsia. Son candidatos a tratamiento los niños mayores de dos años de edad con HbeAg y DNA positivos con niveles bajos o intermedios de DNA viral. El objetivo del tratamiento de la hepatitis B crónica es acelerar el aclaramiento del HbeAg.

Los únicos fármacos indicados en la actualidad para el tratamiento de la hepatitis B crónica son interferón α (IFN-α) y lamivudina. Ambos se emplean por separado, ya que las asociaciones de IFN-α, lamivudina no parecen dar lugar a tasas de respuesta superiores a las conseguidas con monoterapia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El interferón alfa induce una remisión a largo plazo en 25-40% de los pacientes tratados.

En hepatitis C la terapia de elección es IFN-α combinado con ribavirina, tanto en pacientes no tratados con anterioridad, como en los que han tenido recaídas después de responder a IFN-α en monoterapia. La combinación obtiene mejores resultados y, adicionalmente, el IFN-α pegilado (IFN-α-PEG) (conjugado con una o varias moléculas de polietilenglicol) obtiene mejores resultados en comparación con el IFN clásico.

El Interferón pegilado sólo o en combinación con rivabirina está aprobado para el tratamiento de la infección crónica por VHC en adultos. Ambos medicamentos inducen una respuesta sostenida en 40%. Es importante incluir el estudio de carga viral sérica de RNA-VHC, y determinación de genotipo, sobre todo si se planea tratamiento antiviral.

Son candidatos a tratamiento los niños de dos años o más de edad con RNA-VHC positivo, y con ALT elevada.

Los factores predictivos de buena respuesta a terapia antiviral en un hospedero son: la edad, el sexo, la corta duración de la enfermedad, la ausencia de hemosiderosis y de cirrosis, un nivel bajo de RNA viral, la presencia de genotipo 3 y ausencia de coinfecciones por otros virus.

Los esquemas sugeridos y dosis para hepatitis B y C, se describen en el tema de antivirales.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El paciente debe evaluarse como ser biopsicosocial e incluir su entorno familiar y el ambiente que lo rodea.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Los métodos principales para la prevención de las infecciones por VHA se basan en la mejoría de las condiciones sanitarias como las fuentes de agua y la preparación de los alimentos, lavarse las manos después de cambiar los pañales en la guardería. Los niños y adultos con infección aguda por VHA que manejan alimentos, o asisten o trabajan en guarderías, deben excluirse durante una semana después del inicio de la enfermedad. En niños que asisten a guarderías se recomienda la aplicación de la vacuna de hepatitis A.

La inmunización para la hepatitis B es universal, otras medidas preventivas para este tipo de hepatitis son: el control estricto del monitoreo en bancos de sangre e indicaciones precisas de transfusiones sanguíneas, así como el evitar muestras de sangre por punción capilar en servicios médicos de alto riesgo.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá estar capacitado para valorar los factores de riesgo, realizar las medidas de prevención primaria, hacer el diagnóstico precoz y establecer el tratamiento oportuno. **Secundario.** Criterios de envió al especialista: evolución no habitual de la hepatitis, hepatitis complicada, necesidad de biopsia hepática, hepatitis crónica.

EVALUACIÓN

1. Todas las aseveraciones son correctas para las hepatitis virales, excepto: **a)** el genoma del virus de la hepatitis B es de DNA; **b)** la hepatitis A se puede prevenir o atenuar mediante gamaglobulina estándar; **c)** la hepatitis B generalmente se adquiere por vía parenteral; **d)** la hepatitis A, por lo general, es una enfermedad aguda y autolimitada; **e)** la hepatitis C puede prevenirse mediante vacunación específica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Report of the Committee on Infectious Diseases. Hepatitis A, B, C, D, E y G. En: Pickering LK, editor. Red Book. 26a ed. México: Intersistemas; 2004:374-410.

Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) Centers for Disease Control and Prevention (CDC) MMWR. Morb Mortal Wkly Rep. 2007;56:1080-084.

Aguilera Guirao A, Romero Yuste S, Regueiro BJ. Epidemiology and clinical manifestations of viral hepatitis *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2006;24:264-76.

Comité de Expertos en Gastroenterología. Academia Mexicana de Pediatría. Hepatitis virales crónicas en niños y adolescentes. Bol Med Hosp Infant Mex. 2001;58:198-203.

Espinoza-Oliva MM. Díaz Peña R. Hepatitis Viral. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005. p. 756-62.

González PR, Jolley Ch. Infections of the liver. En: Rudolph s Pediatrics. 21st ed. McGraw- Hill; 2003:1495-1501.

Hardikar W, Schwarz KB, Treatment options for chronic hepatitis B y C infection in children. Expert Rev Anti Infect Ther. 2006; 4:583-91.

Mutlu D, Abacioglu H, Altunyurt S. Investigation of transplacental transmission of TT virus in mother—newborn pairs. Mikrobiyol Bul. 2007;41:71-77.

Sokol R, Narkawicz M. Hepatitis A, B, C, D y E. En: William H, Haywara A, editors. Current pediatric diagnosis and treatment.16th ed. McGraw-Hill; 2003. p. 647-92.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

RABIA

Dr. Rafael Díaz Peña
Dr. Raúl Martínez Zúñiga
Dr. Armando Rentería Cárdenas

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo. Actualizar los conceptos sobre medidas de prevención. Instituir manejo y tratamiento preventivo oportuno.

CONCEPTO

La rabia, también llamada hidrofobia, es la zoonosis de mayor importancia para la salud pública en México en el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

humano, se manifiesta enfermedad infectocontagiosa, aguda y mortal, que afecta al sistema nervioso central. Es provocada por un virus del género lyssavirus y de la familia rhabdoviridae. Es transmitida por la saliva de algún animal enfermo o por material contaminado en condiciones de laboratorio.

Se estima que cada año mueren 55 000 personas por rabia en África y Asia en donde la infección es endémica en los perros. En contraste solo 19 casos se informaron en EUA de 2000 a 2006, de los cuales 17 fueron por virus de reservorios en murciélagos.

Recientemente en ese país se han descrito 8 casos en personas que recibieron trasplantes de cornea y cuatro trasplante de otros tipos de órganos lo que ha puesto de manifiesto la necesidad de realizar escrutinio de este virus de los tejidos donados.

En México, en lo que se refiere a la rabia canina confirmada por laboratorio, se presentó una tendencia francamente descendente: de 3 049 casos presentados en 1990, la cifra disminuyó a 244 en el año 2000, lo que representa una reducción del 92%. No se notificaron nuevos casos en 2011 y hasta la semana epidemiológica ocho de 2012 (figuras18-14 y 18-15).

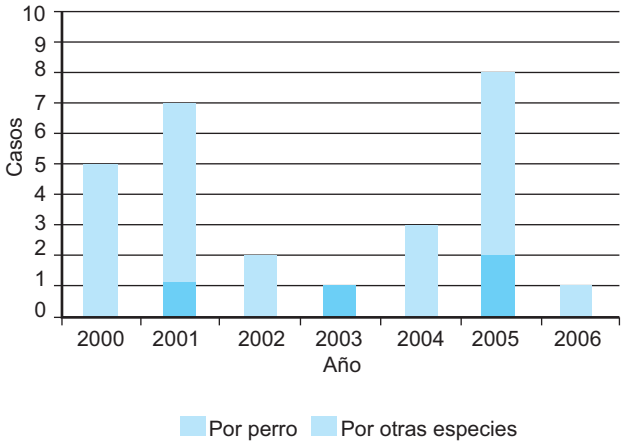


Figura 18-14. Situación de la rabia humana transmitida por diversas especies, México, 200-2006. Fuente: Informe semanal de casos de rabia y personas agredidas.

Puntos sobresalientes

- La rabia es siempre una infección letal si no se da un apropiado tratamiento.
- Es un problema de salud pública que ha disminuido en los últimos años como consecuencia de las campañas intensas de prevención y educación.
- Se debe considerar esta patología en el diagnóstico diferencial en todo paciente con sintomatología neurológica (encefalitis) y antecedente de agresión de animales con sospecha de rabia.
- Un diagnóstico rápido y la administración de inmunoprofilaxia pos-exposición pueden salvar la vida.
- En estos casos valorar la magnitud de la exposición, el riesgo de la infección, decidir la aplicación de biológicos e inmunización antirrábica específica es la clave.
- Mantener el animal sospechoso en vigilancia por lo menos 10 días para decidir la duración de la profilaxia.
- Mantener campañas masivas de inmunización de mascotas a nivel nacional.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El virus de la rabia pertenece a la familia *Rhabdoviridae* y al género *Lyssavirus*. El virión tiene forma de bala, mide 180 nm de largo y 15 nm de diámetro.

Se han identificado cinco proteínas estructurales: la glucoproteína (G), el antígeno más importante como blanco para la formación de anticuerpos neutralizantes y para las células T citotóxicas; la proteína M; la enzima RNA polimerasa; la nucleoproteína (N) y una proteína fosforilada no estructural (NS).

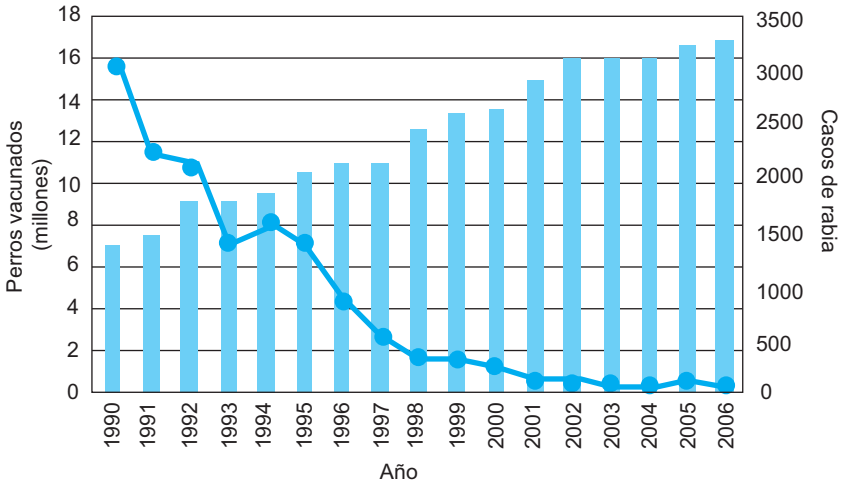


Figura 18-15. Casos de rabia canina y perros vacunados, México, 1990-2007. Fuente: Sistema de Información en Salud/SIS e Informe semanal de casos de rabia y personas agredidas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Este virus contiene en su cápsula lipoproteínas, las cuales son muy sensibles al jabón y a los detergentes, además de la luz solar y temperaturas mayores de 50 a 60 °C, lo que indica una gran labilidad.

Huésped

Son los animales de sangre caliente, considerando que en la rabia humana el hombre es sólo un hospedero accidental.

Como zoonosis, los más afectados son: perro, gato, murciélago, vampiro, zorrillo, armadillo y mapache en nuestro país, y lobo, mofeta, tejón y zorra en países del norte.

Animal enfermo se define como: Infectado por el virus de rabia, que presenta cambios de comportamiento, de ladrido, de agresividad, incoordinación, tendencia a huir; hidrofobia, caída de mandíbula, tristeza, parálisis progresiva, anisocoria y apetito pervertido.

El hombre es susceptible en todas las edades, en ambos sexos y en todas las razas. Hay mayor incidencia en la etapa escolar y en el sexo masculino, el cual por su actividad o trabajo (pastores, cazadores, matanceros, etc.) están más en contacto con animales sospechosos.

Ambiente

La rabia es una enfermedad que se presenta tanto en las ciudades como en el medio rural, durante todo el año, pero con mayor incidencia durante los meses calurosos de abril a agosto.

En las ciudades, el principal animal transmisor es el perro, en cambio, en el medio rural son los murciélagos, vampiros, coyotes y lobos.

En México, aproximadamente 50% de los perros no tiene dueño, por lo cual no están vacunados contra este padecimiento, lo que representa un riesgo para toda la población de contraer la enfermedad.

La rabia silvestre o del campo se llama también "derriengue", predomina en el ganado bovino, caprino y porcícola y es contraída principalmente por mordedura de murciélagos y vampiros enfermos. En México existen tres variedades de estos quirópteros: el *Mormoops megalophylia*, *Tadarida* variedad mexicana, y el vampiro del Sureste. La rata no transmite esta enfermedad; sin embargo, puede contraer la rabia en su forma paralítica, lo cual impide que a su vez pueda morder a otros animales o a los humanos, evitando así la transmisión del padecimiento.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción y educación para la salud

Informar a la población sobre la rabia como problema de salud pública, el riesgo que representan los perros y otros animales no vacunados en la cadena de transmisión, fomentar la responsabilidad personal y social de vacunar a perros, gatos y otras especies. Exhortar a la población para que notifique a las autoridades sanitarias la presencia de animales sospechosos de padecer rabias, instruir a la población sobre las medidas inmediatas a seguir ante la agresión de un animal y promover que las personas expuestas al virus de la rabia acudan a establecimientos de salud para recibir atención médica oportuna. Informar sobre la obligatoriedad de los propietarios para que vacunen contra la rabia a sus animales en riesgo de contraer la enfermedad y capacitar al personal médico y paramédico en relación con el tratamiento antirrábico general y medidas terapéuticas.

En el período 2000-2006, se programó la aplicación de 101.4 millones de dosis (MDD), con un promedio anual de 14.8 millones. La cifra acumulada de dosis aplicadas en este período fue de 110.9 MDD, 9.7% más de lo programado. A ello han contribuido las estrategias de difusión en medios de comunicación, las Semanas Nacional y de Reforzamiento, la suficiencia de la vacuna e insumos para su aplicación y, principalmente, la participación activa de los propietarios de animales de compañía que los llevan a vacunar, lo que ha permitido reducir el riesgo de transmisión de la rabia en el país a cifras históricas, además de la esterilización quirúrgica de sus mascotas para reducir la población canina.

Protección específica

Toda persona agredida por un animal con rabia o sospecha de ella deberá ser considerada como expuesta y aplicársele las siguientes medidas de control:

1. Valoración médica de la exposición.
2. Determinar el riesgo de infección.
3. Decidir la aplicación de biológicos.
4. Realizar la atención médica antirrábica específica.

La exposición se clasifica de la siguiente manera:

a) *No exposición*: ningún contacto, contacto indirecto o contacto sin lesión.
b) *Exposición leve*: lamedura de la piel erosionada o mordedura superficial o rasguños que incluya dermis, epidermis y tejido subcutáneo, en tronco y/o miembros inferiores.
c) *Exposición grave*: lameduras en mucosas ocular, nasal, oral, anal o genital, mordeduras superficiales en cabeza, cuello, miembros superiores y genitales, mordeduras profundas en cualquier parte del cuerpo y la agresión de animal silvestre como murciélago de cualquier tipo, zorrillo, mapache, coyote o cualquier otro animal no identificado.

La atención de una herida o lesión causada por un animal es indispensable, debiéndose:

- Lavar la región afectada con abundante jabón (detergente) a chorro de agua durante 10 min frotando con suavidad para no producir traumatismos a los tejidos afectados. La mucosa ocular se lavará con instilación profusa de solución fisiológica por un tiempo no menor de 5 min.
- Desinfectar la herida con agua oxigenada, alcohol al 70%, tintura de yodo, solución de yodo a 5% o solución acuosa de amonio cuaternario al 1%.
- Valorar la aplicación de antibióticos y toxoide tetánico en heridas contaminadas en que sea difícil practicar limpieza y desinfección adecuada.
- Secar con gasas estériles y cubrir en caso necesario.

Para determinar el riesgo de rabia y decidir la aplicación de biológicos se recomienda:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Localizar e identificar al animal agresor estableciendo la fecha de exposición.
- Valorar las condiciones y circunstancias para que se presentara la lesión.
- Clasificar el tipo de exposición, la región y los planos anatómicos afectados.
- Establecer las condiciones de salud del animal agresor en términos de signos clínicos de enfermedad y estado vacunal.
- Considerar las condiciones epidemiológicas de la región.
- Observar al animal agresor durante 10 días subsecuentes a la lesión, siempre y cuando sea posible, informando diariamente al médico responsable de la atención de la persona expuesta. En caso de que el animal agresor no sea localizado se procederá a iniciar el tratamiento antirrábico según criterio epidemiológico.

Para la protección específica de las personas cuya actividad las expone al riesgo de adquirir la enfermedad (veterinarios, carteros, matanceros, etc.) se recomienda aplicar tres dosis de vacuna de células humanas, i. m., en región deltoidea, los días 0, 7 y 21 o 28 y cada dosis a razón de 1.0 mL si es vacuna de células diploides humanas (VCDH), o de 0.5 mL si es vacuna de células VERO.

En personas con riesgo permanente, se recomienda realizar titulaciones de anticuerpos cada seis meses (debiendo alcanzar un mínimo de 0.5 UI/mL), y si han descendido se revacunarán preferentemente con una dosis de vacuna de cultivo en células.

INMUNIZACIÓN ACTIVA

1. **Vacuna de células diploides humanas.** Es una suspensión estabilizada y liofilizada de virus rábico fijo obtenido en cultivo de células diploides humanas, inactivado con betapropionolactona. Su aplicación es a una dosis de 1.0 mL i. m. en región deltoidea y en los lactantes en la región anterolateral superior del muslo. Se debe iniciar el día de la exposición, marcado como día 0, y, después los días 3, 7, 14 y, 28, pudiendo suspenderse si al quinto día de observación el animal continúa sano. Las reacciones neurológicas adversas a esta vacuna son de 1 en cada 150 000 dosis aplicadas, por lo que sería de elección primaria, a pesar de tener un costo mayor que la Fuenzalida. Aun cuando no se ha investigado su uso en el embarazo, no se debe considerar contraindicación para su aplicación.
2. **Vacuna de células VERO.** Consiste en una suspensión liofilizada de virus rábico fijo de la cepa Winstar, obtenida en cultivo de la línea celular de células Vero. La vacuna presenta trazas de estreptomicina y neomicina, por lo que debe tenerse precaución en personas alérgicas a estos antimicrobianos. Su vía de administración es i. m. en región deltoidea y en lactantes en cara anterolateral superior de muslo a dosis de 0.5 mL los días 0, 3, 7, 14 y 28. Por lo regular se tolera bien y los efectos adversos son principalmente dolor, eritema e induración locales.
3. **Vacuna inactivada obtenida en embrión de pollo.** Se aplica por vía i. m. los días 0, 3, 7, 14 y 28. no se han reportado efectos adversos graves, sólo dolor en el sitio de la inyección.
4. **Vacuna en células diploides de pulmón de feto de mono Rhesus (RVA).** Se obtiene a partir de la cepa de virus rábico Kissling, se absorbe en fosfato de aluminio. Se ha comprobado que produce concentraciones adecuadas de anticuerpos neutralizantes en 99% de los individuos vacunados.

El esquema profiláctico de vacunación por exposición leve o grave, se interrumpirá si al quinto día posterior a la agresión el animal no muestra signos de rabia (únicamente válido para perros y gatos). Si entre el sexto y al décimo día se comprueba rabia en el animal, o éste fallece o desaparece, se completará el esquema.

INMUNIZACIÓN PASIVA

En la actualidad se disponen en México de dos productos: gammaglobulina hiperinmune antirrábica y suero antirrábico equino.

- **Gammaglobulina hiperinmune antirrábica.** Se obtiene del suero de seres humanos hiperinmunizados contra la rabia; contiene 150 UI por mL de anticuerpos neutralizantes. Se recomienda a dosis de 20 UI/kg, infiltrando si es posible la mitad de la dosis en el sitio de la herida y el resto por vía i. m., ya que los estudios han demostrado mayor eficacia cuando se proporciona en el sitio de la mordedura que cuando sólo se administra i. m. Si se omitió su aplicación cuando se administró la primera dosis de vacuna, puede aplicarse dentro de los primeros siete días para evitar la interferencia con los anticuerpos activos en respuesta a la vacuna.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El virus presente en la saliva del animal rabioso penetra el organismo, habitualmente a través de mordeduras, principalmente cuando son múltiples, profundas o localizadas en sitios de inervación.

Las lameduras y contaminación con saliva infectante en las mucosas son altamente peligrosas. Existen reportes de rabia adquirida por inhalación de partículas virales a manera de aerosol en cuevas donde se refugian los murciélagos. La infección no penetra a través de la piel íntegra, de manera que debe existir una solución de continuidad, aunque el virus pueda invadir las mucosas intactas. La transmisión por mordedura de persona a persona no se ha documentado, aunque el virus se ha aislado de la saliva de pacientes con rabia, en sangre, leche y orina; sólo se ha informado secundaria al trasplante de córnea de donadores muertos por encefalitis rábica no diagnosticada. No existe evidencia de transmisión transplacentaria. El periodo de incubación es de 4 a 6 semanas (cinco días a 24 meses). En forma experimental se ha observado que algunos perros tienen el virus en la saliva 14 días antes de la aparición de manifestaciones clínicas; no obstante la mayoría de perros y gatos enferma a los 4 o 5 días de la exposición al virus. El riesgo de que se transmita la infec-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción por un animal con rabia es 50 veces mayor después de una mordedura (5 al 80%) que después de una escoriación (0.1 a 1.0%).

Una vez que se infecta el tejido subcutáneo, el virus sufre una replicación en el sitio de la herida, durante las primeras 36 horas, posteriormente viaja por los nervios periféricos a través de axones y células de Schwann hasta alcanzar el SNC, en donde tiene lugar una segunda replicación, para posteriormente diseminarse al encéfalo y otros órganos y tejidos, incluyendo las glándulas salivales. Las alteraciones histológicas producidas por el virus se localizan en el SNC consisten en degeneración y necrosis neuronal, desmielinización en los cilindros ejes de la sustancia blanca, lesiones a nivel de tálamo, hipotálamo, sustancia gris, protuberancia y bulbo, con infiltración mononuclear y presencia intracelular de corpúsculos de Negri (acúmulos de virus). En esta etapa inaparente no existen síntomas de enfermedad.

Periodo de incubación

Varía de seis días a dos años, aunque la mayoría de los casos se reporta entre los 21 y los 59 días. Esta etapa es más breve en pacientes multiagredidos, con heridas profundas o con mordeduras localizadas en cabeza, extremidades superiores, cuello o genitales, así como mucosas. También depende de la cantidad del inóculo y del tipo de cepa vírica.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Este padecimiento se manifiesta con signología de neuroinfección viral, presentando para su diagnóstico clínico tres etapas o periodos de enfermedad:

1. **Periodo prodrómico (2 a 10 días).** Se inicia con un proceso febril inespecífico acompañado de malestar general, anorexia, disfagia y cefalea con duración variable de 2 a 4 días, refiriéndose en algunos, prurito, dolor local en el sitio de la mordedura y una excitación de la piel con el roce de las vestiduras.
2. **Periodo de estado neurológico agudo o rábico (2 a 7 días).** Después del periodo prodrómico, se puede manifestar de dos maneras:
   - *Agitación psicomotora*. Ocurre en más de 90% de los casos y se caracteriza por periodos de hiperactividad, desorientación, alucinaciones, comportamiento anormal y crisis convulsivas con duración de 5 a 10 min, que alternan con periodos de lucidez y cooperación. La hiperactividad puede presentarse espontáneamente o ser desencadenada por estímulos táctiles, visuales, auditivos u olfatorios. A medida que la enfermedad avanza los periodos de excitación son cada vez más frecuentes, paulatinamente aumenta la ansiedad y la aprensión, apareciendo contracciones espasmódicas de músculos deglutorios y respiratorios con la vista, sonido o deglución de líquidos (hidrofobia) o también con la aplicación de una corriente de aire a la cara del enfermo (aerofobia). Entre los periodos de agitación, el paciente esta lúcido y coopera con la exploración, aunque se aprecie fatigado, con miedo y ansiedad importantes.
   - *Síntoma paralítico*. Ocurre en menos de 10% de los casos y las manifestaciones paralíticas caracterizan este periodo de la enfermedad. La parálisis que se instala desde el inicio del padecimiento puede limitarse a la extremidad afectada o bien generalizarse, simulando al síndrome de Guillain-Barré, (ver parálisis flácida aguda) pudiendo evolucionar al coma o al fallecimiento brusco.
3. **Fase terminal o de coma (0 a 14 días).** La hipoxemia prolongada y sostenida acentúa las alteraciones neurológicas llegando al estupor y coma, presentando además alteraciones del ritmo y frecuencia cardiaca, así como también a nivel respiratorio, sobreviniendo la muerte en forma brusca. Se ha reportado en algunos casos una etapa de mejoría aparente en esta fase terminal, la cual es seguida en forma abrupta de parálisis progresiva de tipo ascendente a partir del sitio de la mordedura.

Los casos de rabia humana consecutiva a mordedura de vampiro o murciélago presentan signología paralítica semejante a una radiculoneuritis ascendente y progresiva del tipo Guillain-Barré. Los casos de supervivencia en humanos registrados en la bibliografía mundial son controvertidos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se realiza con base en criterios clínico-epidemiológicos y el antecedente de lesión orgánica producida por el animal, que en la mayoría de las veces es agresión no provocada. Es importante mencionar que en los niños el antecedente de mordedura se encuentra en menos de 50% de los casos, por lo que su ausencia no descarta el diagnóstico.

Para la confirmación diagnóstica se pueden realizar las siguientes pruebas de laboratorio:

- Prueba de Schneider o inmunofluorescencia directa en impronta corneal para la demostración del antígeno rábico.
- Biopsia de folículo piloso de la nuca en el área de transición del cuero cabelludo.
- Muestra de saliva para su inoculación en el ratón lactante o en células de neuroblastoma.
- Serología para detección de anticuerpos neutralizantes en sangre o LCR.
- Reacción en cadena de la polimerasa acoplada a la transcripción reversa (RT-PCR).
- Cuantificación de IgM específica.
- Tipificación y secuenciación genética del virus rábico.
- Visualización de corpúsculos de Negri, mediante el microscopio electrónico, en el cerebro del cadáver.

Tratamiento

Hasta el momento actual no existe un medicamento de elección para el tratamiento específico de la rabia. Se han intentado varios esquemas, pero ninguno de ellos ha sido efectivo. Éste debe ser sintomático y de sostén según el caso individual utilizando las siguientes medidas: aislamiento del enfermo en un cuarto semioscuro evitando estímulos luminosos o auditivos y teniendo asistencia permanente con personal de enfermería. Se debe mantener sedación adecuada utilizando para ello diazepam, fenobarbital, cloropromazina u otros

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sedantes. La terapia antimicrobiana a base de penicilina es utilizada con frecuencia para evitar otras infecciones. El empleo de soluciones endovenosas, sales de potasio, esteroides, etc., debe valorarse muy cuidadosamente antes de ser indicada.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Investigar en los Servicios Estatales de Salud, qué tipos de vacunas están disponibles y qué programas de prevención y control para la rabia se realizan en coordinación con otras instituciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

Las actividades de promoción de la salud y protección específica se pueden realizar en unidades médicas de primer y segundo nivel de atención, pero los casos sospechosos o confirmados de rabia humana deben ser manejados en hospitales de tercer nivel.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para rabia, excepto: **a)** El virus rábico se transmite al hombre por herida en mucosa y tegumentos debido a animal enfermo de rabia. **b)** La rabia tiene distribución mundial y prevalece todo el año, con mayor incidencia durante los meses calurosos. **c)** La prevención de la rabia al individuo agredido por un animal con sospecha de rabia es: aseo de la herida, aplicación de gammaglobulina hiperinmune antirrábica y evaluación médica integral. **d)** Toda persona con lesión en piel o mucosas originada por perro debe recibir el esquema de vacunación específica. **e)** El presentar signos de neuroinfección acompañados de hidrofobia y aerofobia, es dato para confirmar clínicamente encefalitis rábica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Campen CJ, Kranick SM, Licht DJ. Encephalitis. In Shah SS. Pediatric Practice Infectious Disease. New York: York: McGraw-Hill; 2009. P. 142-154.

Díaz-Peña R, Martínez-Zúñiga R, Rentería-Cárdenas A. Rabia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 740-44.

González SN, Torales Torales AN, Gómez BD, Vidal Vázquez RP. Rabia. En: González SN, Torales Torales AN, Gómez Barreto D, editores. Infectología Clínica Pediátrica. 8ª ed. México: McGraw-Hill; 2011. p. 632-47.

Grossman M, Weintrub PS. Rabies. In: Rudolph CD, Rudolph AM, editors. Rudolph s pediatrics.21st ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 1062-64.

Jackson AC, Warrell MJ, Rupprecht ChE, Ertl HCJ, Dietzschold B, Reilly MO, et al. Management of rabies in humans. Clin Infect Dis 2003;36:60-63.

Plotkin S, Clark HF, Rupprecht ChE. Rabies Virus. In: Feigin, Cherry, Demmler, Kaplan editors. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 6th. ed. Philadelphia: Saunders; 2009. p. 2494-2510.

Secretaría de Salud. Programa de acción específico, 2007-2012. Rabia y otras zoonosis. Primera ed. México; 2008.

SINAVE/Dirección General de Epidemiología/SALUD 2012. Información preliminar.

Wyatt J. Rabies-Update on a Global Disease. Pediatr Infect Dis J 2007; 26:351-2.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

INFECCIONES INTRAHOSPITALARIAS

Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva
Dr. Rafael Díaz Peña

OBJETIVO

Conocer, de manera oportuna, el comportamiento de los diferentes procesos de adquisición intrahospitalaria para establecer medidas adecuadas de control y sobre todo de prevención de la transmisión de agentes infecciosos entre los pacientes y el personal de atención de la salud y con ello incrementar la calidad de atención médica hospitalaria.

CONCEPTO

De acuerdo al sistema de vigilancia de infección nosocomial del *Center for Disease Control* (CDC) de EUA, Infección intrahospitalaria es aquella condición sistémica o localizada resultante de una reacción adversa a la presencia de un agente infeccioso o sus toxinas, sin evidencia de que la infección estuviese presente o incubándose al momento de la admisión hospitalaria. Se estima que la infección ocurre entre las primeras 48-72 h posteriores a su ingreso o primeras 72 h del egreso hospitalario.

Las infecciones nosocomiales existen desde que se creo el primer hospital y han adquirido cada vez mayor importancia entre los hospitales pediátricos, ya que ello conlleva a un aumento en la morbimortalidad, con prolongación de la estancia hospitalaria que condiciona el uso de antibióticos de espectro amplio, exámenes de laboratorio, así como mayor número de procedimientos invasivos, sin contar con los gastos que generan a los familiares del mismo paciente y la repercusión emocional que conlleva, todo lo cual propicia incremento de los costos hospitalarios y calidad de atención deficiente desde el momento que el paciente adquiere un proceso infeccioso que no presentaba al ingreso.

En México se cuenta con un programa de vigilancia de infecciones intrahospitalarias en los institutos nacionales de salud que en resultados preeliminares detectó el problema en 6% en hospitales de segundo nivel y hasta en 17% en hospitales de referencia.

A partir de 1995 la Secretaria de Salud realizó la iniciativa de una red de vigilancia epidemiológica hospitalaria (RHOVE). Uno de sus objetivos fue sistematizar las activi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dades de vigilancia de infecciones nosocomiales, la cual culminó con la publicación en marzo de 2000 de la norma oficial mexicana para la vigilancia y control de las infecciones nosocomiales.

Puntos sobresalientes

- Las infecciones nosocomiales, constituyen una causa importante de complicaciones y muerte en niños hospitalizados.
- El elemento más importante para evitar y erradicar las infecciones nosocomiales son el lavado de manos antes y después de cada contacto.
- En la atención de niños es importante evitar la transmisión de agentes infecciosos entre los menores y el personal asistencial.
- El personal asistencial, debe estar protegido contra sarampión, rubéola, parotiditis, hepatitis B, varicela, influenza, poliomielitis, tos ferina, tétanos y difteria.
- La enseñanza del personal es prioritaria para el control de las infecciones. Deben conocer los mecanismos de transmisión de los agentes infecciosos, las técnicas apropiadas de lavado de manos y los posibles riesgos que imponen a los niños algunas infecciones de adultos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

La propagación de una infección en el hospital requiere de tres factores que son: fuente de infección (agente), medio o vehículo de transmisión y hospedero susceptible.

Agente

Los agentes etiológicos de las infecciones intrahospitalarias son muy variados, predominan las bacterias pero también pueden ser agentes virales u hongos e incluso parásitos. La frecuencia relativa de cada uno de ellos varía de un hospital a otro y ello es debido a cambios en las características ambientales y de los hospederos. La resistencia antimicrobiana es frecuente para bacterias adquiridas en el hospital.

Bacterias

Cocos Gram positivos: principalmente *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus coagulasa negativo*, enterococos y en estudios recientes *Leuconostoc*. En las áreas de terapia intensiva neonatal como en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico de Occidente, el *Staphylococcus epidermidis* es la principal causa de bacteriemia relacionada a catéter intravascular.

Bacilos gramnegativos entéricos: como *E coli*, *Enterobacter spp.*, *Klebsiella pneumoniae* y bacilos no fermentadores como *Pseudomonas spp.*, son los patógenos más frecuentes causantes de bacteriemias, infección de vías urinarias y neumonías.

Virus

Virus sincitial respiratorio (VSR): es causa importante de neumonía y enfermedad respiratoria alta en hospitales, afecta, en particular, a RN de peso bajo y a inmunocomprometidos, ocurre de manera estacional a finales de otoño y principios de la primavera.

Los *herpesvirus* encabezan la lista de causas virales de infecciones cutáneas nosocomiales mientras que los *rotavirus* son la causa principal de infecciones del tubo digestivo.

Los virus hepatotrópicos (hepatitis B, C) y VIH (virus de inmunodeficiencia humana) toman importancia en el caso de transfusiones o accidentes de trabajo con material punzocortante.

Los exantemas virales (de preferencia sarampión, varicela, rubéola) son de importancia en pediatría por las implicaciones de riesgo de diseminación a otros pacientes.

Hongos

En pacientes inmunocomprometidos, multiinvadidos o enfermos de gravedad, los hongos, en particular, *Candida spp*, *Aspergillus* y *Mucor* son patógenos nosocomiales importantes.

Huésped

En su mayor parte, las infecciones adquiridas en el hospital son infecciones oportunistas; esto es, infecciones por organismos de patogenicidad ordinaria (incluso baja) en sujetos cuya capacidad para protegerse contra estos agentes se altera de alguna manera. La susceptibilidad de un individuo a adquirir una infección nosocomial depende de varios factores, entre los que se encuentran: desnutrición, inmunodeficiencia congénita o adquirida, enfermedad grave debilitante, edades extremas de la vida, en particular, los RN o pacientes con tratamiento inmunosupresor con quimioterapia o corticosteroides, procedimientos invasivos como cirugías o instalación de catéteres intravasculares.

En el cuadro 18-30, se señalan algunos factores de riesgo del huésped que se vinculan a menudo con un aumento del riesgo de infección nosocomial y los tipos de infección que se producen. Los factores de riesgo que se señalan no son mutuamente excluyentes y, con frecuencia, coexisten múltiples factores de riesgo en un paciente determinado.

Algunas personas pueden ser inmunes o capaces de resistir la infección o colonización de un agente infeccioso, otras establecen una relación de comensal y se convierten en portadores, mientras que otra parte desarrolla la enfermedad clínica.

Ambiente

En el hospital los microorganismos son transmitidos por diversas rutas y aún el mismo microorganismo puede transmitirse por más de una vía. Estas diferencias en las vías de transmisión constituyen la base para los diversos tipos de aislamiento que se han establecido. Se reconocen cinco vías de transmisión:

- **Transmisión por contacto:** es la forma más frecuente e importante de infecciones nosocomiales y se divide a su vez en dos subgrupos:
  - Transmisión por contacto directo: se presenta al contacto directo entre superficies corporales (saludar de manos).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–30. Factores de riesgo para infecciones nosocomiales

Factor de riesgo	Comentario
Edad	Mayor susceptibilidad en niños y ancianos
Alteración de la flora normal del huésped	
Hospitalización	Colonización por cepas hospitalarias
Antibióticos	Selección de cepas resistentes
Interrupción de las barreras anatómicas a la infección	Piel y mucosas intactas son barreras eficaces de infección
Sonda urinaria	Infección urinaria
Cirugía	Infección de heridas
Intubación	Neumonía
Catéter arterial y venoso	Sepsis
Quemaduras y traumatismo	Infección de heridas y quemaduras
Implantación de cuerpos extraños	
Catéteres	Bacteriemia, flebitis
Prótesis valvulares y vasculares	Endocarditis
Válvulas de derivación de LCR	Bacteriemia, ventriculitis
Sutura	Infección de herida
Alteraciones metabólicas y circulatorias	
Diabetes mellitus	Infección urinaria, infección cutánea
Insuficiencia renal y hemodiálisis	Hepatitis C, CMV, sepsis
Necrosis y lesión tisular	Infección de herida
Isquemia local	Infección de herida quirúrgica
Hematoma y seroma	Infección de herida quirúrgica
Insuficiencia cardiaca	Alto riesgo de neumonía
Alteraciones específicas e inespecíficas de la respuesta inmunitaria	
Tratamiento inmunosupresor	Granulocitopenia, alteración disfunción fagocítica
Inmunidad humoral reducida	Agammaglobulinemia congénita o Linfoma de Hodgkin
Inmunidad celular reducida	Efectos granulocitopenicos
SIDA	Infecciones oportunistas

- Transmisión por contacto indirecto: implica el contacto personal del hospedero susceptible con un objeto o instrumental contaminado.

- **Transmisión por gotas:** se produce al diseminarse gotas de más de 5 µ que no se desplazan a más de un metro de distancia, las que se producen al toser, estornudar, hablar y durante ciertos procedimientos (succión o broncoscopia).
- **Transmisión por vía aérea:** ocurre a través de diseminación de gotas de menos de 5 µ de tamaño que contienen microorganismos que permanecen suspendidos en el aire o en partículas de polvo por largos periodos y que pueden ser llevadas por corrientes de aire a grandes distancias.
- **Vehículos de transmisión:** a través de agua, alimentos, medicamentos, soluciones intravenosas o sangre y derivados contaminados.
- **Transmisión por vectores:** principalmente a través de mosquitos (raro a nivel hospitalario).

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El comité consultivo de prácticas del control de infecciones hospitalarias (HICPAC) en EUA, publicó en 1996 normas para el aislamiento en el cuidado de pacientes hospitalizados para prevenir la diseminación de patógenos en los pacientes hospitalizados y control de las infecciones nosocomiales.

Estas recomendaciones señalan que ninguna guía puede discutir todas las necesidades de cada hospital, por tanto cada institución debe crear sus propias normas que sean posibles, prácticas y prudentes, para cada hospital.

Las recomendaciones generales para el control de infecciones nosocomiales son:

- Técnicas adecuadas de asepsia (lavado de manos).
- Utilización de las "precauciones estándar" y de las técnicas de aislamiento por "transmisión".
- Control de casos y portadores (estudios epidemiológicos).
- Programas de salud y educación para el personal.
- Procedimientos invasivos justificados y con el menor tiempo de permanencia posible (intubación, catéter intravascular, sondas). Normas de vigilancia.
- Monitorización del patrón de resistencia de la flora nosocomial.
- Uso racional de antibióticos (terapéutico y profiláctico).
- Instalaciones y equipo médico adecuado.
- Comité de vigilancia y control.

De los factores participantes para que ocurra una infección, el más accesible para ser modificado es el de la transmisión. El aislamiento de pacientes infectados con ciertos patógenos disminuye el riesgo de transmisión nosocomial. El tipo de aislamiento depende del agente infeccioso y de la ruta de transmisión.

En la actualidad el CDC (*Center Disease Control*) de EUA ha recomendado llevar a cabo las precauciones estándar que deberán utilizarse en todos los pacientes y que se basan en:

- Lavado de manos, antes y después de revisar a un paciente o de tocar cualquier fluido o secreción corporal y después de quitarse los guantes, para evitar la transferencia de microorganismos a objetos del entorno, como teléfonos, teclado de computadoras y expedientes clínicos. La higiene de las manos se realizará con agentes antisépticos concentrados o jabón y agua.
- Uso de guantes (limpios y no estériles) cuando toque sangre, líquidos corporales, secreciones y excreciones, así como artículos contaminados con tales líquidos. Usar guantes limpios antes de tocar las mucosas y la piel.
- Máscaras, lentes o protectores faciales en procedimientos que producen salpicaduras.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Bata no esterilizada, como barrera de protección contra salpicaduras o riesgo de contaminación con secreciones corporales.
- Toda la ropa de cama usada está contaminada y habrá que manejarla, transportarla y prepararla por técnicas que impidan la exposición de la piel y membranas mucosas y la contaminación de ropas personales.
- Salud laboral, con medidas encaminadas para evitar accidentes con material punzocortante evitando el reencapuchamiento de las agujas, así como la utilización de los contenedores, además de promover programas de vacunación al personal de salud.
- Es importante tener a la mano en todas las áreas de atención ambú, mascarillas y otros aparatos ventilatorios, los cuales se utilizarán en vez de la reanimación boca a boca.

Precauciones basadas en la transmisión

Precauciones de vía aérea:

- Se requiere cuarto privado (si no está disponible, considerar grupos de pacientes con la misma enfermedad).
- Ventilación con presión negativa (6-12 recambios de aire por hora) con salida al exterior o aire filtrado si recircula.
- Si se sospecha TB pulmonar, en especial con adultos, debe usarse dispositivos de alta protección de vías respiratorias, como el respirador N95.
- Mantener la puerta cerrada del cuarto.
- Si se traslada al paciente debe colocársele cubre boca.

Ejemplos de microorganismos transmitidos por núcleos de gotas en el aire son: *Mycobacterium tuberculosis*, virus del sarampión, virus de la varicela y zoster diseminado.

Precauciones por gotas:

- Cuarto privado (cuando no se dispone de cuarto privado, el paciente debe estar en un cuarto con otros pacientes infectados con el mismo microorganismo, pero sin ninguna otra infección transmisible). Si no es posible agrupar a los pacientes, se debe mantener una separación espacial, por lo menos de 1 m, entre los pacientes y sus visitantes.
- Usar cubre boca a menos de 1 m de distancia.

Ejemplos de infecciones producidas por *Adenovirus*, difteria, *Haemophilus influenzae* tipo b (invasor), influenza, parotiditis, *Micoplasma pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Parvovirus B 19*, tos ferina, peste (neumónica), rubéola, faringitis estreptocócica, neumonía o escarlatina.

Precauciones por contacto:

- Cuarto privado (grupos de pacientes si es posible, si no se dispone de un cuarto privado).
- Guantes (limpios no estériles) todo el tiempo.
- Lavarse las manos después de quitarse los guantes.
- Usar bata salvo que la persona sea continente y no se prevea un contacto intenso de las ropas personales con el paciente o con superficies del entorno. El operador se quitará la bata antes de salir de la estancia o área de los pacientes.

Ejemplos de bacterias multirresistentes, *Clostridium difficile*, Conjuntivitis viral y hemorrágica, difteria (cutánea), *Enterovirus*, *Escherichia coli* 0157: H7, virus de la hepatitis A, virus del herpes simple, herpes zoster, impétigo, abscesos, celulitis o úlceras de decúbito, virus de parainfluenza, pediculosis, virus sincitial respiratorio, rotavirus, escabiasis, *Shigella*, infección cutánea por *Staphylococcus aureus*, fiebres hemorrágicas virales.

La limpieza del medio ambiente es importante, los juguetes y objetos que son compartidos entre pacientes deben ser lavados antes de su uso con agua y jabón. Pero, si los objetos entran en contacto con las mucosas requieren una completa desinfección o esterilización.

Medidas adicionales

Técnica aséptica para todos los procedimientos invasivos, cuidados de catéteres, uso prudente de antibióticos, limpieza y desinfección del equipo medico.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El aumento en la frecuencia de las infecciones nosocomiales, la repercusión que tienen en la evolución clínica de los pacientes y los problemas que plantean el tratamiento y la erradicación de los microorganismos causales, son resultado de diversos factores, de los cuales es importante destacar algunos: el incremento de las técnicas de vigilancia hemodinámica por medios invasivos, el aumento en la resistencia a los antimicrobianos y el incremento en pacientes con padecimientos o terapéuticas que alteran sus mecanismos de defensa, como son los pacientes oncológicos, con SIDA, con inmunodeficiencias congénitas o sepsis, o los sometidos a operaciones extensas, entre otros.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Las manifestaciones o cuadros clínicos resultantes de las infecciones intrahospitalarias son de naturaleza muy variada y dependen, en principio, del tipo de hospital o especialidad de que se trate. Las más notificadas son:

Infección de vías urinarias

Es la causa más frecuente de infección nosocomial y de bacteriemia secundaria.

Pueden ser:

- Sintomáticas:
  - Menores de un año: fiebre o hipotermia, apnea, bradicardia, vómitos, letargia, detención pondoestatural.
  - Mayores de un año: fiebre, Giordano positivo, dolor suprapúbico, tenesmo disuria, urgencia urinaria, escalofríos.
- Asintomáticas.

Infección de vías aéreas inferiores

Neumonías: los pacientes susceptibles son aquellos que requieren intubación, uso de nebulizadores, humificadores, traqueotomías y ventiladores.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En menores de un año los criterios a tomar en cuenta son dos o más de los siguientes signos:

- Apnea, bradicardia, taquicardia, tos, estertores, y por lo menos uno de los siguientes datos:
- Presencia o aumento de las secreciones, o cambio en las características de las mismas si ya las presentaba.
- Presencia de pus a través de cánula endotraqueal.

En mayores de un año, los criterios a tomar en consideración son:

- Tos.
- Esputo purulento (en mayores de 8 años), y a cualquier edad si hay salida a través de traqueotomía.
- Temperatura mayor o igual a 38 °C.
- Signos clínicos de infección de vías aéreas inferiores.

Bronquitis, traqueítis, o traqueobronquitis: pacientes sin evidencia clínica o radiológica de neumonías. Con dos de los siguientes criterios:

- Fiebre de 38 °C.
- Tos.
- Incremento en la producción de esputo.
- Ronquera.
- Dificultad para respirar.
- Disfonía.

Bacteriemias

Son causa importante de morbilidad y mortalidad.

Bacteriemia es la presencia de bacterias en sangre. Este hecho puede ser transitorio y sin repercusión clínica, o asociarse a signos de respuesta inflamatoria sistémica lo que traduciría sepsis.

Hay manifestaciones clínicas de infección como fiebre, escalofríos, así como leucocitosis y alteraciones hemodinámicas.

Las bacteriemias se divide en:

- Bacteriemia primaria: por lo general, no es posible identificar un foco infeccioso que explique los síntomas. Por ejemplo, bacteriemias relacionadas al catéter, o la administración de líquidos endovenosos contaminados.
- Bacteriemia secundaria: se asocia a un foco infeccioso documentado, como infecciones de vías urinarias, respiratorias o gastrointestinales, y de heridas quirúrgicas o de partes blandas.

Infecciones relacionadas a catéteres y agujas:

- Flebitis: dos o más de los siguientes criterios hacen el diagnóstico:
  - Eritema.
  - Aumento de volumen local.
  - Hipersensibilidad local (dolor).
  - Cordón venoso palpable.
  - Escasa producción de pus o material seroso.
- Sistema gastrointestinal: tres o más evacuaciones con pérdida de la consistencia en 24 h.
- Sitio quirúrgico: pus y datos de inflamación en el sitio de la incisión.
- Líquido cefalorraquídeo: síntomas y signos de afección al SNC.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Infección de vías urinarias (IVU):

- EGO con piuria (> 10 leucocitos/cc o > 3 leucocitos/campo en orina no centrifugada).
- Prueba positiva para estereasa de leucocitos, nitratos o ambos.
- Tinción de Gram positiva para una bacteria en orina no centrifugada.
- Urocultivo: muestra tomada con previa asepsia.
  - Chorro medio: > 50 000 unidades formadoras de colonia por mililitro (UFC/mL) de una sola bacteria.
  - Catéter intermitente: > 50 000 UFC/mL de una sola bacteria.
  - Suprapúbica: Cualquier crecimiento es significativo.

En infecciones por *Candida* se considera positivo cuando se detecta en el urocultivo más de 10 000 UFC/mL. La presencia de seudo hifas en el sedimento urinario hace el diagnóstico de IVU por *Candida*.

Neumonías

- Radiografía de tórax compatible con neumonía, presencia de infiltrados pulmonares, consolidación, cavitación, o derrame pleural que no tenía a su inicio.
- Aislamiento de germen procedente de una muestra obtenida por aspirado transtraqueal, cepillado bronquial o biopsia.
- Cultivo de broncoaspirado obtenida con sonda de doble lumen y evaluada con citología de la misma (más de 25 polimorfonucleares por campo, menos de 10 células epiteliales por campo).
- Detección de antígeno viral en secreciones respiratorias.
- Aislamiento viral, bacteriano o micótico en sangre, en secreciones respiratorias o ambas.

Bacteriemias

- BH con leucocitosis, leucopenia o trombocitopenia.
- Hemocultivo positivo.

Catéter colonizado

- Cultivo semicuantitativo que reporte < 15 UFC para un germen.
- Cultivo de catéter que reporte agentes considerados de flora indígena de la piel sin manifestaciones sistémicas y sin terapia antimicrobiana dirigida.

Gastroenteritis

- Identificación de un microorganismo enteropatógeno o enterotoxigénico por coprocultivo, microscopía electrónica o por presencia de antígeno o anticuerpo en sangre, heces o ambas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tratamiento

El manejo va de acuerdo a los agentes etiológicos más frecuentes según el sitio de localización de la infección, mientras se obtenga el resultado del cultivo y después establecer el tratamiento antimicrobiano específico.

Cada hospital debe adecuar su tratamiento antimicrobiano en relación con los patrones de resistencia que se tengan. Un esquema sugerido es el que se muestra en el cuadro 18-31.

Limitación del daño

Es imposible erradicar por completo este problema en los hospitales, pero sin duda alguna si se implementan y se llevan a cabo las diferentes precauciones, se podrá disminuir la frecuencia de las infecciones nosocomiales a los estándares universales. De igual manera al disminuir los factores de riesgo de manera potencial, evitables como los procedimientos invasivos, permitirá reducir la tasa de infecciones y esto sin duda favorecerá la menor estancia hospitalaria, se tendrán menos complicaciones, con disminución de la mortalidad y menor consumo de antibióticos, que se traducirá en menor costo global, permitiendo aumentar la calidad de atención médica.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las infecciones hospitalarias repercuten en diferentes niveles, por lo que cada paciente deberá evaluarse de manera integral, en conjunto con su entorno familiar para reintegrarlo de nuevo a la sociedad.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Todos los hospitales deben contar con un comité de infecciones nosocomiales y tener un programa de control y vigilancia epidemiológica hospitalaria.

Se deben proporcionar y adecuar normas por escrito para el personal de salud, así como a los familiares de los pacientes para aplicación de los diferentes tipos de precauciones.

Conocer por medio de estudios epidemiológicos, los riesgos de adquirir una infección nosocomial, para establecer su tasa endémica y proponer medidas para disminuir la frecuencia de las mismas.

Prevenir las infecciones que se transmiten entre pacientes y el equipo de salud y pacientes o viceversa. Disminuir la inci-

Cuadro 18–31. Terapéutica en infecciones nosocomiales

Tipo de Infección	Microorganismo	Terapia Sugerida	Comentario
Sepsis/bacteriemia	Enterobacterias	Cefalosporina 3ª generación+ aminoglucósido	Ajustar de acuerdo al patrón de resistencia local
	Staphylococcus meticilino-sensible	Dicloxacilina + aminoglucósido	
	Staphylococcus meticilino- resistente	Vancomicina	
Bacteriemia relacionada a catéter intra vascular	*Staphylococcus* meticilino-sensible	Dicloxacilina + aminoglucósido	Al corroborarse diagnóstico deberá retirarse el catéter.
	Staphylococcus meticilino- resistente	Vancomicina	
	Enterobacterias	Cefalosporina 3ª generación + aminoglucósido	
Neumonías			
Sin ventilador	Virus sincitial respiratorio	Ribavirina en aerosol	En RN cardiópatas, desnutridos
	Enterobacterias	Cefalosporina de 2ª o 3era generación + aminoglucósido	adecuar de acuerdo a patrón de resistencia
	Staphylococcus aureus	dicloxacilina+ aminoglucósido	De acuerdo a susceptibilidad a oxacilina
	Streptococcus pneumoniae	Penicilina G	En caso de resistencia cefalosporina de 3era generación
	H. influenzae b	Ampicilina	Si es resistente cloramfenicol
Con ventilador	Enterobacterias	Cefalosporina 3ª generación + aminoglucósido	
	Pseudomonas sp	Ceftazidima+ aminoglucósido	
	Staphylococcus meticilino- resistente	Vancomicina	
	Staphylococcus meticilino- sensible	Dicloxacilina + aminoglucósido	
Infección de vías urinarias Cistitis no complicada	*E. coli*	TMP/SMZ o Ac. nalidíxico	
Cistitis con sonda urinaria	Enterobacterias	Cefalosporina de 2ª o 3era generación + aminoglucósido	
	Pseudomonas sp.	Ceftazidima+ aminoglucósido	
	Candida sp	Anfotericina B en irrigación o fluconazol	Retirar sonda

TMP/SMZ: trimetroprim sulfametoxazol.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dencia de infecciones nosocomiales asociadas a procedimientos invasivos. Saber el riesgo de infección nosocomial por servicio, lo que permitirá a los médicos tratantes de cada unidad tomar mejores decisiones de manejo en sus pacientes. Conocer la tasa endémica de infección nosocomial mensual y anual.

Reducir la incidencia de exposiciones laborales del personal de atención a la salud y las infecciones asociadas a éstas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar deberá estar capacitado para realizar las medidas de prevención primaria. **Secundario.** Conocer el impacto de las infecciones nosocomiales, así como medidas de prevención, diagnóstico oportuno y tratamiento.

EVALUACIÓN

1. Todas las aseveraciones son correctas para las infecciones nosocomiales, excepto: **a)** Por lo general, son resultado de los múltiples procedimientos invasivos a que son sometidos los pacientes; **b)** es posible disminuir su frecuencia al aplicar correctamente las medidas de prevención; **c)** la etiología de las infecciones nosocomiales es variable e incluye a virus, bacterias, parásitos y hongos; **d)** la infección nosocomial por lo general se adquiere al quinto día de estancia hospitalaria; **e)** el abuso de antibióticos favorece la aparición de infecciones oportunistas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Control infectológico en niños hospitalizados. En: Pickering L,K, editor. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006. p. 162-71.

Bhurra A, William C, Honeycutt M. Reduction of bloodstream infections associated with catheters in paediatric intensive care unit: stepwise approach. BMJ. 2007; 334:362-65.

Coria Lorenzo JJ, Infecciones nosocomiales en Pediatría. En: Infectología práctica en el paciente pediátrico. México: Corporativo Intermédica, 2003. p. 200-11.

Espinoza-Oliva MM. Díaz Peña R. Infecciones intrahospitalarias. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno, 2005. p. 773-78.

Fisher MC, Infection control and prophylaxis. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 1070-073.

Garner JS. Hospital Infection Control Practices Advisory Comité. Guidelines for isolation precautions in hospitals. Infect Control Hosp Epidemiol. 1996;17:53-80.

Gómez Barreto D, Coria Lorenzo JJ, Avances en el control de Infecciones nosocomiales en el paciente pediátrico. México: Medicina & Mercadotecnia; 2000. p. 1-220.

Kumate J, Onofre M, Santos I. Infecciones intrahospitalarias. Manual de Infectología Clínica. 16ª ed. México: Méndez Editores; 2001. p. 743-51.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

EVALUACIÓN DEL NIÑO CON INFECCIONES RECURRENTES

Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Brenda Godínez Hernández
Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

OBJETIVO

Distinguir el concepto. Describir los factores de riesgo que favorecen un número mayor de infecciones. Identificar los tipos de agentes etiológicos y cuadros clínicos que sugieran una inmunodeficiencia y como iniciar su abordaje.

CONCEPTO

Es esperado que todo niño inmunocompetente menor de cinco años de edad presente de seis a siete cuadros por año entre infecciones agudas de vías respiratorias altas y gastroenteritis que se autolimitan en menos de una semana y en los casos en que se justifica el uso de antimicrobianos la respuesta es favorable en 48 a 72 h.

Hay niños que superan este número de eventos infecciosos por año y que se asocian con factores de riesgo comunes; acudir a guarderías, incremento en los factores ambientales adversos, principalmente la contaminación ambiental tanto a nivel intradomiciliario (humo de cigarro) como extradomiciliario (ozono, CO_2, material particulado sulfatado, lluvia ácida, etc) que son bien reconocidos sus efectos dañinos sobre la salud o ser portadores de algún defecto funcional como reflujo gastroesofágico, etc. En otros casos hay una inmunodeficiencia secundaria; desnutrición moderada o grave, ingesta de anticonvulsivantes, corticosteroides, etc., y solo en un número pequeño de niños las infecciones tienen características especiales y requieren una evaluación de la función inmune:

- Dos o más infecciones bacterianas sistémicas (sepsis, osteomielitis o meningitis).
- Tres o más infecciones respiratorias graves o infecciones bacterianas documentadas (celulitis, otitis media supurada o linfadenitis antes del año de edad).
- Infecciones en órganos poco habituales (hígado o absceso cerebral).
- Infecciones por patógenos raros (*Aspergillus, Serratia marcescens, Nocardia spp o Pseudomonas cepacea*).
- Infecciones por patógenos frecuentes en la infancia pero de gravedad inusitada.

En general la prevalencia de inmunodeficiencias primarias es rara, un caso por 10 000-200 000 personas, por lo que solo después de haber investigado otros factores de riesgo mucho más comunes y no identificarse la causa deberá de sospecharse alguna inmunodeficiencia primaria.

En general las alteraciones de la función inmune se agrupan en cinco tipos a) las del componente humoral o de células B; b) el componente celular o células T; c) el sistema del complemento; d) el sistema fagocítico; e) mixtos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La disfunción humoral representa más del 50% de las alteraciones, la combinación de disfunción humoral y celular alcanzan el 20-30%, los defectos de la fagocitosis el 18% y la deficiencia del complemento solo el 2%.

Puntos sobresalientes

- Todo niño con infecciones recurrentes requiere ser evaluado por el pediatra. Se deben investigar factores de riesgo de infecciones recurrentes (antecedente de prematurez, acudir a guardería, exposición al humo del tabaco, reflujo gastroesofágico, trastornos neurológicos, etc.)
- En algunos casos considerar inmunodeficiencias secundarias: (desnutrición moderada o grave, VIH-SIDA, tratamiento con esteroides, anticonvulsivantes, etc.)
- Se deberá sospechar inmunodeficiencia primaria cuando: a) hay más de una infección sistémica grave, b) tres o más infecciones respiratorias graves o bacterianas documentadas antes del primer año de edad, c) infecciones en órganos poco habituales, d) infecciones por patógenos raros, e) infecciones por patógenos comunes pero con gravedad inusitada.
- La disfunción humoral representa 50% de las inmunodeficiencias primarias y la deficiencia transitoria de IgA del lactante es la más frecuente.
- La edad de presentación, los patógenos involucrados, así como los órganos involucrados, ayudan a sugerir el tipo de inmunodeficiencia. Hay controversia en la utilidad de los lisados bacterianos como inmunoestimulantes.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

La historia clínica completa es de gran utilidad en la evaluación de estos pacientes. En los antecedentes personales, se debe investigar la frecuencia, duración, intensidad, complicaciones de los procesos infecciosos y respuesta o mejoría con los antibióticos.

Los lactantes que acuden a guarderías o con exposición pasiva al humo del tabaco pueden tener hasta 10-12 episodios de infecciones virales por año a pesar de que su sistema inmune este normal. Existen otros factores que con cierta frecuencia explican la recurrencia de las infecciones, como tener antecedentes de atopia o asma, defectos estructurales de la vía aérea o a nivel ciliar, en algunos niños la presencia de desviaciones del tabique nasal o cuerpos extraños, los pacientes con fibrosis quística o los que tienen diferentes grados de reflujo gastroesofágico se asocian a un número mayor de infecciones respiratorias.

Hay otro grupo de niños con alteraciones diversas que cursan con cierta inmunodeficiencia secundaria y explican el porqué de las recurrencias de las infecciones, la más común en nuestro medio es la desnutrición proteico calórica en sus diferentes grados, sobre todo las formas moderadas y graves. El niño con antecedente de prematurez y con una nutrición inadecuada se observa con infecciones más frecuentes que los niños a término muy probable por una inmadurez en sus sistemas de defensa, también la deficiencia de algunas vitaminas, por ejemplo la avitaminosis tipo A se relaciona con una mayor susceptibilidad a procesos virales del tipo del sarampión o de vías respiratorias y gastrointestinales, la deficiencia de vitamina B_{12}, biotina y zinc se acompañan de alteraciones en la inmunidad entre otras (cuadro 18-32).

La edad temprana del niño al inicio de las infecciones, sugiere la gravedad del problema. Los órganos o sistemas afectados y el tipo de agente patógeno aislado pueden orientar en cuanto a la naturaleza del posible defecto. Las alteraciones en los linfocitos B, se relacionan con infecciones de senos y pulmones por bacterias encapsuladas como *S. Pneumoniae, H. Influenzae tipo* b, etc. en cambio las deficiencias en los linfocitos T, se acompañan de infecciones por gérmenes intracelulares (virus, hongos, micobacterias, protozoos). La deficiencia del complemento cursa con signos de autoinmunidad como por ejemplo: anemia hemolítica, lupus eritematoso sistémico, etc. y los casos de anormalidades en la fagocitosis se expresan con dermatosis recurrentes por *Staphylococcus aureus* o gingivitis recurrentes (cuadro 18-33).

A la exploración física, algunos niños con inmunodeficiencia básica tienen un aspecto de enfermos crónicos. Si la deficiencia comienza a temprana edad puede haber retraso en el crecimiento y desarrollo.

En los niños con enfermedad granulomatosa crónica, se observa adenitis supurada. La gingivoestomatitis y las erosiones dentales son características de los pacientes con alteración en la fagocitosis. Las úlceras recidivantes de la cavidad oral se observan en niños con neutropenia cíclica. La candidosis extensa de las mucosas sugiere un defecto de linfocitos T. Al explorar la faringe se puede observar un aspecto granulomatoso "empedrado" de la retrofaringe y un drenaje posterior de secreciones purulentas como signos de sinusitis. La membrana del tímpano puede mostrar cicatrices e irregularidades como signo de infecciones recurrentes o crónicas previas del oído medio.

En cabeza y cuello es necesario valorar la presencia o ausencia de tejido linfoide. La presencia de estertores crepitantes en los campos pulmonares con hipocratismo digital orienta a una neumopatía crónica.

Cuadro 18–32. Deficiencias de la inmunidad secundarias, que se asocian con infecciones recurrentes

Grupo	Ejemplos
Iatrogenia	Quimioterapia, radioterapia, glucocorticoides, difenilhidantoína, mielosupresión
Neoplasias	Leucemias, linfomas, mieloma
Infecciones	VIH, SIDA, virus Epstein–Barr, micobacteriosis, etc.
Inflamatorias	Lupus eritematoso diseminado, artritis reumatoide, sarcoidosis
Pérdida de proteínas	Enteropatía, linfangiectasia intestinal, síndrome nefrótico
Otros	Asplenia, enfermedad drepanocítica, síndrome de Down, diabetes mellitus, hepatopatías crónicas graves, insuficiencia renal crónica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–33. Algunas características sugestivas de inmunodeficiencias primarias

Característica	Células B	Células T	Granulocitos	Complemento
Inicio de las infecciones	5–7 meses de edad	2–6 meses de edad	Inicio temprano	Cualquier edad
Agentes patógenos	Bacterias: *Streptococcus, Staphylococcus, H. Influenzae b, Campylobacter* Virus: Enterovirus Parásitos: *Giardia, Criptosporidium*	Bacterias: Micobacterias Virus: CMV, VEB, Enterovirus, Varicela, Hongos y parásitos, *Candida, P. carinii*	Bacterias: *Staphylococcus, Pseudomonas, Serratia, Klebsiella,* Hongos y parásitos, *Candida, Nocardia, Aspergillus*	Bacterias: Neisseria, *E. coli*
Órganos afectados	Senos paranasales y pulmones, síntomas crónicos a nivel gastrointestinal, malabsorción, artritis, meningoencefalitis por enterovirus	Deterioro del crecimiento, diarrea prolongada, candidosis mucocutánea	Piel: dermatitis, impétigo, celulitis G, linfáticos: adenitis supurada Cavidad bucal: periodontitis, úlceras, abscesos, osteomielitis	Meningitis, artritis, sepsis, infecciones recurrentes de senos paranasales y pulmones
Observaciones	Autoinmunidad, cánceres linforreticulares: linfoma, timoma; poliomielitis paralítica después de vacunación	Enfermedad de injerto contra huésped, poliomielitis paralítica o BCG diseminada	Desprendimiento tardío del cordón umbilical y cicatrización deficiente	Trastornos reumatoides: LES, vasculitis, dermatomiositis, esclerodermia angioedema, glomerulonefritis

CMV = citomegalovirus, VEB = virus Epstein Barr, LES = lupus eritematoso sistémico.

Hay manifestaciones cutáneas que se asocian a trastornos de la inmunidad como son el eccema y petequias, telangiectasias, el albinismo oculocutáneo, dermatosis crónica, verrugas simples extensas y candidosis, entre otras.

La afectación del peso y talla es una constante muy importante para la mayoría de las inmunodeficiencias. Es más importante mientras más grave es la inmunodeficiencia (inmunodeficiencias celulares). La ausencia de tejido reticuloendotelial y una frecuencia elevada de infecciones debe hacer sospechar al clínico que se encuentra ante un niño con posible inmunodeficiencia.

La ausencia de cicatriz de BCG con antecedente de buena aplicación puede suponer una mala respuesta de tipo celular.

La búsqueda de datos clínicos específicos muy sugestivos de inmunodeficiencia primaria incluyen la presencia de telangiectasias oculares y ataxia (ataxia telangiectasia); albinismo oculocutáneo (enfermedad de Chediak Higashi) malformación cardiaca, facies típica e hipoparatiroidismo (S. de Di George), eczema, trombocitopenia y deficiencia de isoaglutininas (S. de Wiskott Aldrich). Más recientemente se conoce que la presencia de datos clínicos de enfermedad autoinmune como podría ser LES, ARJ, síndromes vasculíticos, anemia hemolítica autoinmune, púrpura trombocitopénica autoinmune, etc., se pueden acompañar de una inmunodeficiencia primaria.

Evaluación inicial con paraclínicos

Desde el análisis adecuado de una biometría Bhc, nos proporciona una información valiosa. Las cifras de leucocitos y su diferencial deberán ser interpretados de acuerdo a la edad del niño. La linfopenia persistente es un dato de inmunodeficiencia celular la cual se define como un número menor de 3 000 linfocitos por mm^3 en lactantes, en tanto que en niños de mayor edad es anormal un número menor de 1 500.

Un resultado normal de neutrófilos absolutos descarta neutropenia congénita o adquirida, el número de plaquetas normal excluye la posibilidad del síndrome de Wiskott-Aldrich, la ausencia de cuerpos de Howell-Jolly en los eritrocitos descarta la asplenia, un resultado normal de velocidad de sedimentación globular hace poco probable una infección crónica micótica o bacteriana.

Si la sospecha es un defecto humoral, son suficientes la cuantificación de IgA, IgG, e IgM o una determinación de títulos de anticuerpos contra antígeno tetánico, *H. Influenzae* tipo b, etc.

En los casos de defectos de las células T, un recuento de linfocitos totales y una prueba intradérmica con candidina 0.1 mL de una dilución de 1:1 000 para niños mayores de seis años, o 0.1 mL de una dilución de 1:100 para los niños menores de esta edad con una induración mayor de 0.5 cm de diámetro transverso al brazo a las 48-72 h descarta esta posibilidad.

En los defectos de la fagocitosis la presencia de neutropenia grave, una biometría hemática puede servir para sospechar el diagnóstico directo de una neutropenia primaria y la presencia de leucocitosis grave puede ser vista en los defectos de adhesinas. Las pruebas especiales incluyen determinación de nitroazul de tetrazolio (NBT) para enfermedad granulomatosa crónica, determinación por anticuerpos monoclonales del defecto común en las diferentes moléculas de adhesión para los defectos de adhesión (CD18), determinación de curvas de fagocitosis y medición enzimática (MPO) son específicos para determinar otros defectos de fagocitosis.

Las deficiencias de complemento requieren de cuantificación del factor disminuido o ausente y una determinación total de complemento hemolítico 50 puede ser útil si es baja pero no es diagnóstico. La medición de esterasa Cl inhibidor para diagnóstico de angioedema hereditario ya sea funcional o cuantitativamente ya se puede realizar en algunos laboratorios en México.

Tratamiento

La elección de la terapia depende del problema de base. En los casos en quienes la recurrencia de las infecciones esta aso-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ciada a factores externos como la contaminación o la exposición al humo del tabaco o alergia, basta con evitar la exposición al factor desencadenante.

El complemento de algunas vitaminas como la "C" no ha demostrado ninguna utilidad en disminuir la frecuencia de infecciones, en cambio hay varios estudios que han encontrado la deficiencia de hierro asociada a una mayor incidencia de infecciones comunes en los niños, por lo que el evitar la anemia puede prevenir la recurrencia de ciertas infecciones. Se sugiere complementar este elemento posterior a la resolución del proceso infeccioso agudo.

La participación del zinc en diferentes funciones inmunes es de suma importancia por lo que algunos casos con infecciones frecuentes y deficiencia de este elemento se han beneficiado con su aporte.

Hay diferentes estudios que han demostrado que la complementación de vitamina A tiene un aparente beneficio en reducir la morbilidad asociada a infecciones en poblaciones con adecuado estado nutricio. Basados en estos hallazgos se han establecido estrategias de salud pública para la administración de vitamina A al momento de la inmunización contra el sarampión en comunidades con niños deficientes de vitamina A.

La inmunización contra ciertos patógenos como Influenza, *Streptococcus pneumoniae*, *H. Influenzae* tipo b, hepatitis A, varicela, etc. en niños que acuden a guarderías pueden ayudar a disminuir la frecuencia de ciertas infecciones frecuentes en los primeros años de edad.

Los diferentes inmunoestimulantes (IE) orales con antígenos de lisados bacterianos, han demostrado utilidad limitada en estudios controlados para prevenir la recurrencia de infecciones.

Esta una revisión sistemática de Cochrane se concluyó que el uso de IE puede reducir la incidencia de IRA aproximadamente en un 40%. Sin embargo, debido a la heterogeneidad, la calidad deficiente de los ensayos incluidos y la posibilidad de sesgo de publicación, se sugiere interpretar con cuidado las posibles ventajas de los IE. El análisis de subgrupos de los IE bacterianos redujo la heterogeneidad a niveles moderados y mostró una reducción similar de las IRA. El perfil de seguridad de los IE para reducir la incidencia de IRA parece ser bueno.

La profilaxia con antimicrobianos puede tener algún beneficio en ciertos trastornos como la hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia, inmunosupresión secundaria a drogas, disfunción de la fagocitosis, SIDA, niños con malformaciones de vías urinarias o reflujo vésicoureteral leve.

En los casos de inmunodeficiencia secundaria, deberán de modificarse los factores desencadenantes, en tanto que en las inmunodeficiencias primarias el tratamiento estará determinado por el tipo y la gravedad del defecto inmune. Para este último grupo de pacientes es esencial la identificación inmediata de la infección y su tratamiento intensivo para evitar complicaciones letales, mejorar el pronóstico y la calidad de vida.

En los niños con sospecha o diagnóstico de inmunodeficiencia de anticuerpos o de células T, no se deberán aplicar vacunas con virus vivos atenuados (polio, varicela) o BCG, por el riesgo de inducir infección diseminada secundaria a la vacuna. En los casos con deficiencia de células T que requieran transfusión de sangre, deberá ser con productos radiados, con pocos leucocitos y sin virus, para evitar enfermedad de injerto contra huésped e infección por citomegalovirus.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abbas AK, Lichtman AH, Pober JS, editores. Inmunidad frente a los microorganismos. En: Inmunología celular y molecular. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 2002. p. 355-75.

Chatila TA. Susceptibilidad excesiva a las infecciones. En: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel MJ editores. Pediatría de Rudolph. 21a ed. Madrid : McGraw-Hill Interamericana ; 2004. p. 857-59.

De la Torre GC, Pacheco RA, Escalante DAJ, Del Rio NBE. Metaánalisis comparativo de los inmunoestimulantes utilizados en pediatría en México. Rev Alerg Mex. 2005;52: 25-38.

Del-Rio-Navarro BE, Espinosa Rosales F, Flenady V, Sienra-Monge JJL. Inmunoestimulantes para la prevención de la infección respiratoria en niños (Revisión Cochrane). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update.

Díaz-Peña R, Espinoza Oliva MM. Evaluación del niño con infecciones recurrentes. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p 750-53.

Holland SM, Gallin JI. Evaluation of the patient with suspected immunodeficiency. En Geral LM, editor. Principles and practice infectious diseases. 6thed. New York: Churchill Livingston; 2004. p 149-160.

Woronieka M, Ballow M. Valoración extrahospitalaria de niños con infección recurrente. En: Fleisher TA, Ballow M, editores. Inmunodeficiencia primarias: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. Clin Pediat North Am. 2000;6:1245-58.

LABORATORIO EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INFECCIOSAS

Dr. en C. Leopoldo Portillo Gómez

OBJETIVO

Describir los métodos del laboratorio para utilizarlos e interpretarlos de manera adecuada, en el diagnóstico de las enfermedades infecciosas más frecuentes en nuestra comunidad.

INTRODUCCIÓN

La función del laboratorio clínico y microbiológico es esencial para determinar la etiología de las enfermedades infecciosas. El médico antes de considerar el apoyo del laboratorio, deberá establecer un posible diagnóstico clínico del paciente en base a una historia clínica completa y exploración física, para solicitar los estudios microbiológicos específicos de acuerdo al microorganismo involucrado en el proceso infeccioso. El papel del laboratorio es proporcionar información en guías específicas, para una óptima obtención de muestras clínicas del paciente y el transporte adecuado de las muestras. Además, deberá proporcionar información de los estudios microbiológicos, inmunológicos y moleculares que realiza y tener una comunicación estrecha con el clínico para el repor-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

te urgente de resultados. En general, los estudios de escrutinio que ofrece el laboratorio clínico y microbiológico tienen el propósito de orientar al clínico hacia una posibilidad en el diagnóstico y en algunos de los casos lograr establecer un diagnóstico presuntivo de las enfermedades infecciosas. Entre los estudios de escrutinio se incluyen la Bh, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, examen general de orina, citoquímico de líquido cefalorraquídeo, así como las tinciones bacteriológicas, análisis microscópico directo de las muestras y las pruebas de aglutinación. Los estudios microbiológicos especializados como el cultivo de exudado faríngeo, urocultivo, hemocultivo, cultivo de líquido cefalorraquídeo y coprocultivo permiten establecer un diagnóstico certero del agente bacteriano causante de la enfermedad. Los métodos inmunológicos son muy útiles para el diagnóstico de un gran número de enfermedades infecciosas, ocasionadas por agentes infecciosos no cultivables o de difícil aislamiento. Se han desarrollado métodos de aglutinación en látex, coaglutinación, ensayo inmunoenzimático o método de ELISA (*enzyme-linked immunosorbent assay*) e inmunofluorescencia, que se basan en la detección de agentes infecciosos mediante una reacción antígeno anticuerpo. Los métodos de la biología molecular en décadas recientes han revolucionado el diagnóstico de las enfermedades infecciosas, ya que son en gran manera, sensibles y específicos para la detección rápida de agentes infecciosos en una variedad de muestras clínicas. Se han desarrollado sondas de hibridación y métodos de amplificación que se basan en la detección de secuencias específicas en los ácidos nucleicos de una gran variedad de agentes infecciosos, logrando con su uso un diagnóstico rápido y certero de las enfermedades infecciosas.

BIOMETRÍA HEMÁTICA

Es una prueba muy importante para el diagnóstico y monitoreo de una gran variedad de situaciones clínicas en el paciente como enfermedades infecciosas, neoplasias, enfermedades inmunológicas y condiciones patológicas en general. El análisis de la sangre mediante este estudio, nos permite conocer el número y características de las células sanguíneas incluyendo leucocitos, eritrocitos y plaquetas, además de conocer los valores de la Hb y Hto. Su utilidad en el caso de las enfermedades infecciosas constituye una prueba de escrutinio muy útil, en especial por el análisis diferencial de los leucocitos que incluye, neutrófilos, basófilos, eosinófilos, linfocitos y monocitos. El rango de referencia de leucocitos es de 4 500-11 000/mm^3 y los valores en el conteo diferencial de neutrófilos de 47-77%, neutrófilos banda 0-3%, linfocitos 16-43%, monocitos 0.5-10%, eosinófilos 0.3-7% y basófilos 0.3-2%. En general, en los procesos infecciosos bacterianos agudos el número de leucocitos, se incrementa en forma dramática, esta leucocitosis es, en especial, a expensas de neutrófilos y neutrófilos inmaduros denominados bandas. En caso de infecciones bacterianas crónicas, infecciones por hongos e infecciones virales es posible encontrar un aumento en el número de linfocitos y monocitos. El aumento de eosinófilos o eosinofilia se presenta en especial en los procesos alérgicos e infecciones por parásitos. Debido a que el aumento en los valores de los leucocitos se presentan ante la agresión al hospedero, el incremento en el número de leucocitos es inespecífico y se podría encontrar, además de los procesos infecciosos, en otras condiciones patológicas como, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, procesos alérgicos, leucemia, quemaduras, intervenciones quirúrgicas, infarto al miocardio, insuficiencia renal, desnutrición severa, estrés emocional severo y fármacos.

El conteo de plaquetas que también es parte del estudio de la Bh tiene un valor de referencia de 150 000-450 000 /mm^3, el conteo bajo de plaquetas o trombocitopenia es una condición que ocurre por pérdida sanguínea, cortadura, traumatismo, sangrado gastrointestinal y desordenes de la coagulación, otras causas son las neoplasias, púrpura trombocitopénica, fármacos y coagulación intravascular diseminada. El análisis del número y características de los eritrocitos constituye una parte muy importante de la Bh. El rango normal de referencia en el hombre es de 4.6-6.0 millones/ mm^3, en la mujer 3.9-4.5 millones/mm^3 y en niños 4.6-4.8 millones/mm^3. Un conteo bajo se relaciona con pérdida sanguínea aguda o crónica, anemia, leucemia, mieloma, alteraciones en la función de la médula ósea por quimioterapia o radiación, hemólisis y desnutrición severa. Otros parámetros de análisis en la Bh son la Hb y Hto que se relacionan con las alteraciones de los eritrocitos. Los hallazgos en el conteo y características de las células sanguíneas, en especial de los leucocitos, aunque no son específicos de las enfermedades infecciosas permiten evaluar de manera importante al paciente en la fase inicial del diagnóstico y apoyan al médico en el uso adecuado de otras herramientas para la integración de un diagnóstico etiológico.

PROTEÍNA C REACTIVA

La respuesta del individuo ante un daño agudo, infección o inflamación se manifiesta con una respuesta de fase aguda mediada por una serie de proteínas presentes en el suero. La proteína C reactiva es producida por el hepatocito, por lo regular, los niveles normales de referencia son < 8 μg/mL. Sin embargo, ante una respuesta de fase aguda por el hospedero las concentraciones en suero aumentan con rapidez en las primeras cinco horas, alcanzando un pico máximo a los tres días. En general, se considera que esta proteína al igual que otras de la fase aguda modula la inflamación y repara el tejido. En especial la función de la proteína C reactiva se ha relacionado con la unión a fosfatidilcolina en microorganismos patógenos, así como a los constituyentes de fosfolípidos en células del hospedero dañadas o necróticas. Al parecer a través de esta unión la proteína C reactiva podría activar el sistema de complemento y promover la adherencia de los fagocitos, iniciando con esta acción la eliminación de microbios patógenos o la eliminación de células necróticas. Esta función es potencializada por la inducción de la proteína C reactiva de citocinas inflamatorias y factores tisulares por monocitos. La determinación de esta proteína se realiza por pruebas de aglutinación o radioinmunoensayo. La proteína C reactiva como reactante de fase aguda es usado como un indicador no específico en las enfermedades infecciosas y estados de inflamación, incluyendo apendicitis, neoplasias, enfermedades autoinmunes, traumatismos, quemaduras, infarto al miocardio y puede ser útil para distinguir una infección bacteriana de una viral, ya que la primera estimula una concentración más alta de proteína C reactiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

VELOCIDAD DE SEDIMENTACIÓN GLOBULAR

Al igual que la proteína C reactiva, el fibrinógeno y las globulinas alfa y beta son reactantes de la fase aguda, por lo cual estas proteínas también se elevan en el suero ante un proceso de inflamación e infección, ocasionando un incremento en la sedimentación de los eritrocitos. Sin embargo, su uso como indicador de enfermedades infecciosas es menos específico y sensible que la determinación de la proteína C reactiva. La VSG se puede expresar en mm/h o bien en porcentaje dependiendo del método usado. Un hombre menor de 50 años presenta de 0-15 mm/h y una mujer también menor de 50 años presenta de 0-25 mm/h, la referencia por porcentaje para estos individuos es < 55%. El incremento de la VSG es un indicador inespecífico, ya que su elevación se presenta en una gran variedad de procesos inflamatorios infecciosos y no infecciosos. Su determinación tiene una importante aplicación en el manejo del paciente con artritis reumatoide y ha sido útil en el diagnóstico y manejo de la arteritis temporal.

EXAMEN GENERAL DE ORINA

Representa el primer paso ante la sospecha de infección de vías urinarias (IVU), esta prueba rápida de escrutinio permite establecer un diagnóstico presuntivo cuando existe bacteriuria y piuria. El examen microscópico de la orina para la búsqueda de bacterias, en general, se realiza a partir de una muestra obtenida de chorro medio sin centrifugar, después de realizar un frotis sobre el portaobjetos y fijarlo con calor, se realizará la tinción de Gram. La observación de una bacteria por campo se correlaciona con bacteriuria significante ≥ 105 unidades formadoras de colonias (UFC)/mL. Este procedimiento es adecuado para muestras de orina que contienen ≥ 100 000 UFC/mL. Cuando el número de bacterias es menor que en el caso anterior se recomienda centrifugar la orina y a partir del sedimento realizar la tinción de Gram, La observación de una bacteria por campo bajo este procedimiento se correlaciona con 104 UFC/mL. La piuria representa un indicio de un proceso inflamatorio en el tracto urinario.

En general, un procedimiento confiable para la detección y conteo de leucocitos polimorfonucleares en orina sin centrifugarse se realiza usando un hemocitometro, la observación bajo este procedimiento de al menos 10 leucocitos/mm^3 o más de 8 leucocitos/mm^3, como lo señalan otros autores, se correlaciona con más de 400 000 polimorfonucleares excretados por la orina cada hora, lo que representa un excelente indicador de infección de vías urinarias. Es importante considerar que aunque la gran mayoría de los pacientes con infección sintomática de vías urinarias presentan piuria, así mismo es importante reconocer que el hallazgo de piuria es inespecífico ya que los pacientes con o sin piuria podrían tener una infección de las vías urinarias. El uso de técnicas rápidas para la detección indirecta de bacteriuria mediante la prueba de nitrato reductasa en tira reactiva, se basa en la actividad enzimática de algunas bacterias para reducir nitratos a nitritos, así mismo la prueba de leucocito esterasa en tira, es un índice indirecto de la presencia de leucocitos en orina. Otros parámetros del EGO que podrían sugerir una IVU son el pH alcalino y la hematuria.

CITOQUÍMICO DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

El diagnóstico de meningitis bacteriana se basa en gran medida en los hallazgos del análisis citoquímico del líquido cefalorraquídeo (LCR). Este líquido es producido en células secretoras especializadas del plexo coroide y está presente en el espacio subaracnoideo, cavidades ventriculares y cordón espinal. El LCR, además de funcionar como amortiguador en el SNC, lleva metabolitos esenciales a las células y remueve los desechos presentes en el tejido neuronal. En virtud de la circulación del LCR a través de los ventrículos y espacio subaracnoideo, sus cambios químicos y citológicos podrían proporcionar una información importante acerca de las enfermedades infecciosas que ocurren en SNC. En un individuo normal es claro "agua de roca", la presencia de células es variable y depende de la edad: niños menores de un mes < 32 células/mm^3; niños de un mes a un año < 10 células/mm^3; de uno a cuatro años < 8 células/mm^3; niños de cinco años a la pubertad y adultos < 5 células/mm^3, además no existe predominio de algún tipo de células. La glucosa en niños está en el rango de 45-100 mg/dL y los valores de proteínas están en el rango de 15-50 mg/dL. En un paciente con meningitis bacteriana aguda se presenta una presión elevada con valores superiores a 600 mm H_20 y un valor promedio de 300 mm H_2O, se presenta pleocitosis a expensas de leucocitos polimorfonucleares en un rango de 5 000-20 000/mm^3, con un promedio de 8 000/mm^3. Los valores de proteínas están entre 100-500 mg/dL y en ocasiones, > 1 000 mg/dL o inferior a 100 mg/dL. La concentración de glucosa es < 40 mg/dL en alrededor del 60% de los pacientes, es importante considerar los niveles de glucosa en LCR en relación con la glucosa sanguínea, por lo regular, la razón de glucosa de LCR con la glucosa del suero es 0.6 o 50% a 70% del valor normal de la glucosa sanguínea.

DIAGNÓSTICO MICROBIOLÓGICO

Obtención y transporte de las muestras clínicas

La obtención y transporte de la muestra clínica son muy importantes, debido a que cualquier resultado del laboratorio está limitado por la calidad de la muestra y sus condiciones de transporte. La primera consideración para la obtención de la muestra es que ésta sea representativa del proceso infeccioso que se investiga. Otro punto importante es la apropiada obtención, ya que deberá realizarse en la mayoría de los casos en la fase aguda de la enfermedad o bien considerar el momento más adecuado, así mismo la obtención de la muestra deberá realizarse previo a la administración de antimicrobianos lo que permitirá la recuperación del agente etiológico. La muestra debe obtenerse con cuidado para evitar o minimizar su contaminación con microorganismos, que no están involucrados en la causa del proceso infeccioso, en especial, la toma de muestras que provienen de sitios estériles como sangre, líquido cefalorraquídeo y líquido articular, siempre debe ser precedida por el uso de antisépticos para la descontaminación de la piel. La cantidad de la muestra debe ser suficiente para asegurar un análisis microbiológico completo y correcto. De modo ideal, la muestra clínica debería ser

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

transportada al laboratorio en los primeros 30 min, después de su obtención. El uso de recipientes o envases estériles, a prueba de filtración o derrame, son adecuados para un trasporte seguro de la muestra. Los medios de transporte como el medio de Stuart, Amies y Cary-Blair, aseguran la viabilidad de los microorganismos por más de 30 min, asimismo el uso de sustancias químicas y el almacenamiento a temperatura ambiente o a 4 °C aseguran la preservación de algunos microorganismos sin permitir su crecimiento. Además, de la rotulación del envase con el nombre del paciente, registro, tipo de muestra, fecha y hora de la toma, la muestras debe acompañarse con la solicitud del estudio, la cual debe contener los datos del paciente, registro, especialidad o servicio que envía, diagnóstico, tipo de muestra, fecha y hora de la toma, así como estudio solicitado.

Examen microscópico directo de las muestras

Es uno de los métodos usado con mayor frecuencia, en la etapa inicial para el diagnóstico de las enfermedades infecciosas. El tipo de procedimiento dependerá de las características de la muestra y del agente infeccioso que se sospecha. La preparación en fresco de una muestra clínica obtenida en el momento, consiste en colocar una gota de la muestra líquida, de su sedimento o bien mezclar la muestra con solución salina o colorante sobre un portaobjeto y enseguida colocar un cubreobjeto suavemente sobre la muestra para ser examinada en un microscopio de luz, contraste de fase o de campo oscuro. Las muestras que son estudiadas con más frecuencia son orina, expectoración, heces, sangre y aspirados líquidos como LCR. Este procedimiento es útil para la observación de algunos protozoarios, bacterias y hongos.

Tinciones microbiológicas

El examen microscópico de muestras clínicas teñidas es uno de los métodos más útiles en el diagnóstico presuntivo de algunas enfermedades infecciosas ocasionadas por bacterias, parásitos, hongos y virus. Existe una variedad de muestras clínicas para ser examinadas a través de las tinciones bacteriológicas, algunas son provenientes de sitios estériles donde existe un proceso infeccioso (LCR, sangre, líquido articular, líquido pleural), otras son obtenidas de procesos infecciosos donde existen de manera permanente microorganismos de la microbiota normal (heces, exudados de faringe y oído medio, expectoración, piel, aspirado gástrico). El primer paso para la tinción de las muestras es realizar un frotis con un hisopo o asa bacteriológica sobre la superficie del portaobjeto, y si la muestra es líquida sólo se depositará una gota. Después hay que fijar la muestra al portaobjeto, este procedimiento se realiza con calor, acercando el frotis a la flama del mechero, o bien por fijación con metanol para algunas muestras. La tinción de Gram es uno de los procedimientos más utilizados en el estudio de las enfermedades infecciosas. Esta tinción diferencial permite realizar un diagnóstico presuntivo, en especial cuando la muestra proviene de un sitio estéril, debido a que es útil para establecer la forma y agrupación bacteriana, así como la afinidad bacteriana a los colorantes de la tinción para clasificar las bacterias en Gram positivas o Gram negativas. La tinción de Ziehl-Neelsen (ZN) también es una tinción diferencial que se basa en la capacidad de las bacterias que pertenecen al género *Mycobacterium* de resistir la decoloración por el alcohol ácido, debido al ácido micólico presente en su pared celular. Por lo anterior, la tinción de ZN permite la observación de bacilos alcohol ácido resistentes (BAAR) y es útil para establecer un diagnóstico presuntivo de tuberculosis cuando se observan BAAR en una muestra de un paciente con hallazgos clínicos sugestivos de esta enfermedad, causada por el complejo *M. tuberculosis* (*M. tuberculosis*, *M. bovis*, *M. africanum*).

Sin embargo, hay que considerar que esta tinción no es específica para *M. tuberculosis*, debido a que cualquiera de las 71 especies del género *Mycobacterium*, así como las especies del género *Nocardia* y *Rhodococcus* también son BAAR. La tinción de Kinyoun es similar a la tinción ZN ya que, de igual manera, es útil para la observación de BAAR, aunque en esta tinción no se aplica calor como en la de ZN, por lo cual se le conoce como tinción fría. Varias tinciones se han desarrollado para la observación de parásitos en sangre y su diferenciación con las células sanguíneas, de las cuales la tinción de Giemsa es la más utilizada para este propósito. El proceso de la tinción se iniciará con la preparación de un frotis sobre la superficie del portaobjeto y enseguida su fijación con metanol absoluto, para después teñir con solución de Giemsa. Esta tinción se emplea para la observación de protozoarios sanguíneos del género *Plasmodium*, *Toxoplasma*, *Trypanosoma* y también para la observación de otros protozoarios en muestras clínicas como heces (*Entamoeba histolytica*, *Giardia lamblia*), de LCR (*Toxoplasma*, *Naegleria fowleri*) y piel (*Leishmania*). Asimismo, es útil para la observación de inclusiones intracitoplasmáticas de *Chlamydia trachomatis* y cuerpos de inclusión de algunos agentes virales (cuadro 18-34).

CULTIVOS BACTERIOLÓGICOS

El cultivo de los microorganismos involucrados en los procesos infecciosos constituye la base para el diagnóstico definitivo de las enfermedades infecciosas, ya que permite el aislamiento del microorganismo causante de la infección, su identificación y determinación de la susceptibilidad a los antimicrobianos. El cultivo bacteriano es un procedimiento que nos permite el crecimiento *in vitro* de un gran número de especies bacterianas y consiste en la inoculación de una muestra clínica en un medio que contiene los requerimientos nutricionales para permitir el crecimiento del microorganismo bajo condiciones de incubación adecuada (temperatura, presencia o ausencia de oxigeno), dependiendo de las necesidades del agente patógeno. El uso de los medios de cultivos sólidos o líquidos, enriquecidos o selectivos permite el aislamiento de las bacterias cultivables causantes de la enfermedad infecciosa. Desde luego, el éxito del cultivo bacteriológico dependerá de la agudeza clínica del médico al establecer un diagnóstico clínico, además del cuidado para la obtención de la muestra, su transporte y procesamiento adecuado en el laboratorio (cuadro 18-34).

Cultivo de exudado faríngeo

La faringoamigdalitis bacteriana es una causa frecuente de infección de vías respiratorias superiores en niños. El agente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–34. El laboratorio en el diagnóstico de las enfermedades infecciosas

Enfermedades	Pruebas de escrutinio	Tinción	Cultivo	Pruebas inmunológicas	Pruebas moleculares
Infección de vías urinarias	Examen general de orina Leucocito esterasa Nitrato reductasa	Gram	Urocultivo	Aglutinación con partículas de látex	PCR sólo para *M. tuberculosis*
Meningitis bacteriana purulenta	Citoquímico	Gram	Cultivo de LCR	Aglutinación con partículas de látex: *H. influenzae*, *N. meningitidis*, *S. pneumoniae*	
Tuberculosis meningea		Ziehl-Neelsen			PCR y Sonda de hibridación
Fiebre tifoidea	Prueba de Widal	Naranja de acridina	Hemocultivo	ELISA	
Brucelosis	Aglutinación en suero Rosa de bengala			Aglutinación con 2-mercaptoetanol ELISA	PCR
Salmonelosis Shigelosis Cólera	Leucocitos en heces		Coprocultivo		Sonda de hibridación
Amibiosis Giardiosis	Preparación en fresco Coproparasitoscópico	Giemsa		ELISA	PCR

LCR = Líquido cefalorraquídeo; ELISA = Ensayo inmunoenzimático; PCR = Reacción en cadena de la polimerasa.

etiológico bacteriano asociado, más común, a esta infección es el *Streptococcus pyogenes*, por lo cual el estudio microbiológico se dirige, por lo general, a la detección de este patógeno, a menos que se considere la posible participación de otros agentes bacterianos como estreptococos -hemolíticos del grupo C y G, *Arcanobacterium haemolyticum* y *Neisseria gonorrhoeae*. La indicación de este estudio se basa en la presencia de manifestaciones clínicas como son dolor de garganta, fiebre, escalofrío, linfadenopatía cervical anterior e inflamación de las amígdalas y faringe con la presencia común de microabscesos de aspecto blanquecino, o bien la formación de placas de exudado por la confluencia de los microabscesos. Para la obtención de la muestra del exudado faríngeo el paciente debe presentarse por la mañana, sin previo aseo bucal, además sin tratamiento antimicrobiano.

Después de visualizar el proceso inflamatorio en amígdalas y faringe posterior con una lámpara de bolsillo, deprima con cuidado la lengua con un abatelenguas y dirija el hisopo de algodón hacia la amígdala y la parte posterior de la faringe, para deslizar, con firmeza, el hisopo y obtener una muestra representativa.

Evite tocar las paredes de la cavidad oral y lengua para reducir la contaminación con la microbiota normal, asimismo la úvula para evitar el reflejo del vómito. El transporte de la muestra al laboratorio se realizará colocando el hisopo en un tubo o bien en un medio de transporte. El medio de cultivo útil para el aislamiento de *S. pyogenes* es el agar gelosa sangre, medio en el cual también crecerán una gran variedad de bacterias de la microbiota normal. Por lo cual, para asegurar su aislamiento e identificación se han desarrollado medios selectivos para *Streptococcus* que contienen antibióticos como el agar Columbia (CNA) con colistina y ácido nalidixico y el agar selectivo *Streptococcus* (SSA) con cristal violeta y trimetoprin sulfametoxazol. La interpretación del cultivo faríngeo se basa en el reporte del *Streptococcus pyogenes* y la susceptibilidad a los antimicrobianos.

Urocultivo

La infección bacteriana de las vías urinarias es común y grave en niños. Este proceso puede presentarse como una uretritis, cistitis o pielonefritis. Por lo general, es causada por bacilos Gram negativos, *Escherichia coli* en especial. Otras bacterias asociadas a la infección son los cocos Gram positivos como *Staphylococcus saprophyticus* y *Enterococcus faecalis*. La infección de vías urinarias por *Mycobacterium tuberculosis* también es una causa común en comunidades donde la tuberculosis es endémica. Algunos estudios de escrutinio para apoyar el diagnóstico de IVU son el urianálisis y las pruebas de nitrato reductasa y leucocito esterasa. El diagnóstico definitivo de la IVU se establece a través del urocultivo, procedimiento microbiológico cualitativo y cuantitativo, que permite en primera instancia, establecer la bacteria que causa la infección y en segunda instancia cuantificar la bacteria involucrada en el proceso infeccioso. Los medios de cultivo que se utilizan para el aislamiento de las bacterias uropatógenas son agar sangre y agar eosina azul de metileno en el cual se inocula 0.01 mL o 0.001 mL de orina.

Las vías urinarias por arriba de la uretra son un sitio estéril y aunque la orina, inicialmente, es un líquido estéril en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

una persona sana, ésta se contamina a su paso a través de la uretra distal debido a la presencia de la microbiota normal. Por lo anterior, la obtención de una muestra de orina libre de contaminación en niños es muy importante para el urocultivo, ya que nos permitirá discernir entre contaminación, colonización e infección. La obtención de una muestra adecuada de orina en niños de entre dos meses a dos años de edad se debe realizar mediante aspiración suprapúbica o cateterización transuretral. Sin embargo, debido a que estos métodos son invasivos sólo se realizarán por personal calificado. La obtención de una muestra de orina mediante la bolsa colectora no es apropiada para el cultivo, no obstante en niños menores de dos años podría ser un procedimiento efectivo para obtener orina no contaminada, si se consideran las siguientes recomendaciones:

Realizar asepsia del área perineal del niño con jabón y removerlo con agua antes de colocar la bolsa. Remover la orina de la bolsa para su análisis tan pronto el niño haya orinado. Si la micción no ocurre en los primeros 15 min se deberá remover la bolsa para realizar la antisepsia de rutina y colocar una nueva bolsa de recolección de orina. En niños de mayor edad la obtención de la muestra se obtiene por el método de orina de chorro medio, que es un procedimiento adecuado cuando se realiza de manera correcta. El transporte de la orina al laboratorio debe de realizarse en los primeros 30 min, o bien de inmediato, refrigerarla a 4 °C hasta por 24 horas. La interpretación del urocultivo se basa en determinar una cuenta significativa 10^5 UFC/mL de una bacteria patógena única en una muestra de orina obtenida por chorro medio, en un paciente con signos y síntomas específicos o inespecíficos de IVU. Para el caso de una muestra obtenida por catéter transuretral una cuenta significativa deber ser 5×10^4 UFC/mL de un patógeno único. En el caso de una muestra obtenida por aspiración suprapúbica, cualquier número de UFC/mL de un patógeno único asociado a IVU es significativo, a excepción de los cocos Gram positivos donde se considera significativa una cuenta > 10^3 UFC/mL.

En pacientes con bacteriuria asintomática una cuenta 10^5 UFC/mL de un mismo patógeno, en al menos dos muestras de orina obtenidas por chorro medio, es significativa.

Cultivo de líquido cefalorraquídeo

La meningitis bacteriana es la infección más común y grave del SNC. Los niños menores de cinco años son, en gran manera, susceptibles a este tipo de infección, en especial neonatos en los cuales la infección es causada por *Streptococcus agalatiae*, *Escherichia coli* y otros bacilos Gram negativos, así como *Listeria monocytogenes*. La infección en niños de mayor edad la meningitis es causada, en general, por *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, y *Mycobacterium tuberculosis* en comunidades con alta incidencia de tuberculosis. Las manifestaciones clínicas que podrían sugerir un diagnóstico clínico en un niño se caracterizan por fiebre, rigidez de nuca, cefalea, vómito y alteraciones neurológicos. El diagnóstico microbiológico rápido de meningitis bacteriana es crítico para el tratamiento específico y buen pronóstico del paciente. La obtención de la muestra de LCR debe hacerse previo al inicio del tratamiento antimicrobiano del paciente. Se obtiene por punción lumbar, la cual debe realizarse por personal calificado considerando el uso de material estéril y las estrictas medidas de antisepsia. El volumen de la muestra varía de acuerdo a la edad y condiciones del paciente, un volumen mínimo de 1-2 mL es suficiente para meningitis bacteriana purulenta, para el caso en que se sospecha meningitis por *M. tuberculosis* un volumen mínimo de 3 mL es necesario, aunque se recomienda un volumen de 5-10 mL para lograr la detección y aislamiento del bacilo. Una vez obtenida la muestra en tubo estéril con tapón de rosca y rotulado, ésta debe enviarse de inmediato al laboratorio para su procesamiento o bien mantenerse a temperatura ambiente en un tiempo no mayor de una hora. Es importante no refrigerar la muestra ya que impide la recuperación de *S. pneumoniae*, *H. influenzae* y *N. meningitidis*. El estudio microbiológico del LCR en meningitis purulenta consiste en su concentración por centrifugación a 1 500/g por 15 min y cultivo del sedimento en agar chocolate enriquecido, agar sangre, agar eosina azul de metileno. Los cultivos se incubaran a 37 °C hasta por 72 horas. El reporte del aislamiento de un patógeno se realizará de inmediato junto con los resultados del antibiograma. En el caso de sospecha de infección por *M. tuberculosis* el sedimento se inoculará en el medio de Lowenstein-Jensen el cual se incubará a 37 °C hasta por ocho semanas. El reporte de la observación de las tinciones de Gram o Ziehl-Neelsen del sedimento de LCR debe realizarse en los primeros 30 min o bien lo más pronto posible para establecer un diagnóstico presuntivo e iniciar una oportuna terapia antimicrobiana.

Hemocultivo

El torrente sanguíneo es un sitio del cuerpo que está libre de microorganismos. El término bacteriemia nos indica la presencia de bacterias en sangre y podría presentarse de manera transitoria, debido al cepillado de dientes o bien presentarse de manera continua o intermitente como consecuencia de un foco infeccioso intravascular o extravascular. Aunque los mecanismos de defensa del hospedero son, en gran manera, eficientes para eliminar las bacterias en sangre, esto no siempre ocurre cuando existe alguna alteración de la respuesta inmunológica o bien ante la invasión de bacterias patógenas, lo cual podría seguir a un daño por la bacteria al hospedero generando una condición clínica conocida como septicemia.

La infección del torrente sanguíneo constituye una de las condiciones más graves de las enfermedades infecciosas. Los agentes etiológicos son muy diversos y dependen del grupo de edad afectado. Los agentes más frecuentes de la infección en niños son *Streptococcus agalactiae*, *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus* coagulasa negativos, *Escherichia coli*, *Enterococcus faecalis*, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Salmonella typhi*, *Brucella*, *Leptospira*, así como anaerobios en especial *Bacteroides fragilis*. El diagnóstico microbiológico de la infección del torrente sanguíneo se establece con el uso del hemocultivo. La obtención de la muestra debe realizarse por venopunción en estrictas condiciones de asepsia; en general, se recomienda el uso de guantes y la antisepsia primero con alcohol al 70% seguida con solución de yodo sobre la piel del área de venopunción. En general, la obtención de la muestra debe realizarse en la fase aguda de la enfermedad, y en el caso de brucelosis y fiebre tifoidea, además se recomienda antes del pico febril. Para niños el volumen de sangre que se reco-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mienda es de 1-5 mL y en general, se acepta la obtención de dos a tres muestras de sangre con una hora de tiempo entre cada venopunción. Después de un periodo de incubación manual o automatizada de las botellas o tubos de hemocultivo a 35 °C por 6-18 h, se realizará la resiembra de 0.1 mL del hemocultivo en medio agar chocolate enriquecido y agar sangre, además de la tinción de Gram o tinción con naranja de acridina. Los hemocultivo con resultados negativos serán reincubados hasta por cinco a siete días. La interpretación del resultado se basa en el aislamiento de un mismo organismo patógeno u oportunista en repetidos hemocultivos de un paciente con manifestaciones clínicas de infección en el torrente sanguíneo. El reporte de organismos comensales es significativo en pacientes inmunocomprometidos o con prótesis y catéteres que presentan manifestaciones clínicas de sepsis, en los cuales el organismo se aísla en varios hemocultivos, además de un sitio primario de infección.

Coprocultivo

La gastroenteritis constituye un problema de salud pública que afecta, en principio, a los niños. En particular la infección gastrointestinal bacteriana es causada con mayor frecuencia por *Shigella*, *Salmonella*, *Campylobacter*, *Escherichia coli* patógena y *Vibrio cholerae*. El diagnóstico clínico de gastroenteritis se basa en los signos y síntomas en el paciente; sin embargo, la determinación del agente bacteriano patógeno se establece a través del coprocultivo. La obtención de la muestra para este estudio se realiza en la fase aguda de la gastroenteritis. En niños la muestra se obtiene ya sea a partir de la evacuación espontánea sobre el pañal de plástico con el uso de una cucharilla o bien a través de un hisopo rectal. La muestra debe de ser enviada al laboratorio dentro de la primera hora desde el momento de su obtención en un recipiente de plástico de boca ancha y tapón de rosca con los datos del paciente. El uso de medios de transporte como Cary-Blair asegura la viabilidad del enteropatógeno, o bien si el análisis de la muestra se retarda se puede almacenar las heces hasta por 24 h a 4 °C. El volumen de heces líquidas debe de ser de al menos 5 mL, o 5 g de heces sólida. El uso de medios de cultivo selectivos diferenciales como McConkey sorbitol (*E. coli* enterohemorrágica 0157:H7 sorbitol negativo), agar eosina azul de metileno, agar xilosa lisina desoxicolato (XLD), agar *Shigella Salmonella* (SS), son útiles para el aislamiento de *E. coli* patógena, *Salmonella* y *Shigella*. El agar tiosulfato citrato bilis sacarosa (TCBS) asegura el aislamiento de *Vibrio cholerae* y para *Campylobacter jejuni* son útiles los medios de CampyBAP y Skirrow. Se recomienda el uso de caldos de enriquecimiento, como el caldo tetrationato y caldo selenito para aumentar la recuperación de *Salmonella* y el agua peptonada para *Vibrio cholerae*. Los caldos inoculados se incubarán a 35 °C por 6-8 h, para después realizar una resiembra en los medios selectivos diferenciales según el enteropatógeno que se sospeche. Desde luego el aspecto clínico del paciente, así como datos epidemiológicos y hallazgos de la tinción de leucocitos en heces con azul de metileno, orientará la búsqueda de un enteropatógeno en especial. El aislamiento e identificación de los enteropatógenos a través del coprocultivo establece un diagnóstico definitivo de la gastroenteritis bacteriana y permite el tratamiento específico del paciente.

MÉTODOS INMUNOLÓGICOS

Los métodos de cultivo para el aislamiento de microorganismos patógenos, constituyen la piedra angular para el diagnóstico de las enfermedades infecciosas. Sin embargo, algunos microorganismos son difíciles de aislar, otros son de lento crecimiento o no son cultivables, asimismo la administración de antimicrobianos en el paciente previo a la obtención de la muestra impide el aislamiento microbiano. En estos casos el uso de los métodos inmunológicos para la detección de antígenos de los agentes infecciosos en las muestras clínicas o bien la detección de anticuerpos contra los agentes infecciosos en el suero del paciente serán muy importantes para establecer un diagnóstico.

Pruebas de aglutinación

La prueba de aglutinación en suero (SAT) para brucelosis, es una prueba de escrutinio cuantitativa para la determinación de aglutininas totales (IgG, IgM, IgA) contra el lipolisacárido de *Brucella*, los títulos significativos son 1/160. La prueba también es posible aplicarla en LCR y otros líquidos. La prueba de rosa de bengala es una prueba cualitativa que también determina anticuerpos totales en pacientes con brucelosis aguda o crónica, la positividad de esta prueba debe ser confirmada con la prueba de aglutinación con 2-mercaptoetanol que determina los isotipos de IgG e IgA. Los títulos de anticuerpos > 1/20 son significativos para el diagnóstico de brucelosis, esta prueba es útil para monitorear la respuesta del paciente al tratamiento, debido a que ante la mejoría clínica del paciente la prueba es negativa. Otras pruebas para el diagnóstico de la brucelosis son la prueba de Coombs indirecta y el ensayo inmunoenzimático o método de ELISA (*enzyme linked immunosorbent assay*).

La prueba de Widal para fiebre tifoidea, es una prueba de aglutinación cuantitativa en suero para la determinación de anticuerpos contra el antígeno polisacárido O somático y el antígeno flagelar H. Debido a que la fiebre tifoidea es un problema de salud pública en países en desarrollo, la prueba de Widal se continúa utilizando, por lo cual es necesario conocer sus limitaciones y alcances. En general, se considera que un aumento de cuatro veces los títulos de aglutininas en determinaciones repetidas en un paciente en fase aguda de la enfermedad, es significativo. Sin embargo, en estudios clínicos, esto es raramente demostrado, por lo general un aumento dos a tres veces los títulos de aglutininas son vistos con más frecuencia.

Se recomienda determinar los títulos de anticuerpos en el paciente que cursa la segunda y tercera semana de evolución de la enfermedad con un intervalo de 7 a 10 días entre cada prueba. No hay un consenso en el punto de corte significativo para una única determinación, aunque un titulo de 1:160 en un paciente con un cuadro clínico compatible con la enfermedad, podría ser útil para establecer un diagnóstico presuntivo que deberá confirmarse con otros métodos. Asimismo, una prueba negativa en un paciente con una historia clínica compatible con fiebre tifoidea también no excluye la enfermedad. La interpretación de la prueba de Widal se debe realizar con extremo cuidado, debido a que en áreas endémicas existe una población expuesta a *S. typhi* o a bacilos gramnegativos relacionados antigénicamente, el uso

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de antimicrobianos en la fase aguda abate los títulos y la vacunación contra el bacilo en individuos resulta en la elevación de los títulos de anticuerpos. Además, se han reportado resultados falsos positivos en pacientes con enfermedades febriles causadas por otros agentes infecciosos. La variable sensibilidad y baja especificidad de la prueba de Widal, hacen de esta herramienta una prueba de escrutinio de poca utilidad para el diagnóstico de fiebre tifoidea. Otras pruebas inmunológicas como el ensayo inmunoenzimático han demostrado alta sensibilidad y especificidad.

Los métodos inmunológicos para la detección de bacterias, hongos, parásitos y virus en muestras clínicas usados en común, son las pruebas de partículas de aglutinación; que se basa en la unión de anticuerpos monoclonales a una partícula de látex o a la proteína A de *Staphylococcus aureus*. Se han desarrollado técnicas de aglutinación en látex para la detección de antígenos de *Cryiptococcus neoformans* en LCR, la toxina de *Clostridium difficile* y rotavirus en heces, asimismo para la identificación a partir de cultivo de *Streptococcus pyogenes* y *Streptococcus agalatiae*. La técnica de coaglutinación utiliza la cepa de *S. aureus* como partícula para unir anticuerpos monoclonales y detectar antígenos, es muy útil para la detección a partir de cultivo de estreptococos del grupo A, B, C, D, F, G, *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Neisseria gonorrhoeae* y *Haemophilus influenzae* serotipos **a** a la **f**. Las pruebas de coaglutinación son, en gran manera, específicas pero no son tan sensibles para la detección de pequeñas cantidades de antígenos.

Prueba de inmunofluorescencia

El principio de la prueba se basa en el uso de anticuerpos monoclonales o policlonales unidos químicamente a un colorante fluorescente (conjugado anticuerpo-colorante). Debido a la alta especificidad del anticuerpo para su antígeno microbiano, por el cual fue desarrollado, el conjugado anticuerpo-fluoresceína marcará el determinante antigénico del agente infeccioso, convirtiéndolo detectable mediante el uso de un microscopio de fluorescencia con facilidad. El microscopio está equipado con una lámpara halógena y filtros para excitar la fluoresceína. Así, la prueba de inmunofluorescencia combina el contraste fluorescente brillante con la especificidad de la unión antígeno anticuerpo, además de permitir la ubicación intracelular o extracelular de la reacción antígeno-anticuerpo. La prueba puede realizarse usando una técnica directa, en la que el colorante fluorescente es conjugado de manera directa, al anticuerpo específico, el cual detecta al antígeno del agente microbiano presente en la muestra fijada sobre un portaobjeto. En la prueba indirecta el anticuerpo específico para el antígeno microbiano no está marcado con fluoresceína, por lo cual la reacción antígeno-anticuerpo se detectará con el uso de un segundo anticuerpo anti-IgG o anti-IgM unido al colorante fluorescente que constituye el conjugado, esta prueba es más sensible que la directa.

La prueba de inmunofluorescencia es usada en común, para la detección de *Chlamydia trachomatis* en exudado cervical o secreción conjuntival, también es útil para la detección de *Bordetella pertusis*, *Legionella pneumophila*, *Giardia lamblia*, *Trichomonas, vaginalis*, *Cryptosporidium parvum*, así como herpes virus, adenovirus, virus sincitial respiratorio, virus de la influenza y parainfluenza.

Ensayo inmunoenzimático o método de ELISA (*enzyme-linked immunosorbent assay*)

Es un método, en gran manera, sensible para la detección de antígenos microbianos o bien anticuerpos contra agentes infecciosos. El ensayo para la detección de antígenos microbianos en muestras líquidas sea suero, LCR, líquido peritoneal y líquido pleural, utiliza celdas de plástico sensibilizadas en su base con anticuerpos monoclonales para un antígeno específico. Por lo cual, si en la muestra clínica está presente el antígeno, éste será reconocido por el anticuerpo formando un complejo antígeno-anticuerpo, el cual permanecerá intacto después del lavado de cada celda. Enseguida se añadirá un conjugado, esto es un anticuerpo unido a una enzima (fosfatasa alcalina o peroxidasa de rábano) que se integra al complejo, ya que también reconoce al antígeno. Al final, cuando se añade un sustrato cromógeno para la enzima específica, la reacción antígeno-anticuerpo se pone de manifiesto con el desarrollo de color cuya intensidad será proporcional a la concentración de antígenos en la muestra clínica. Aunque la lectura del ensayo por espectrofotometría, al final, determina la densidad óptica y la positividad o negatividad del ensayo. En el caso del ELISA para la detección de anticuerpos, se utilizan celdas sensibilizadas con antígenos específicos de un agente infeccioso y en este caso sí en la muestra clínica está presente el anticuerpo para el antígeno específico, se iniciará la reacción antígeno-anticuerpo que se pondrá de manifiesto con el uso de un conjugado, esto es un anticuerpo anti-IgG o anti-IgM unido a una enzima. La ventaja de esta prueba es su sensibilidad y especificidad, además es posible determinar los títulos de anticuerpos en muestras de suero diluido y establecer un diagnóstico rápido de la enfermedad infecciosa. El ensayo inmunoenzimático o ELISA se ha utilizado para el diagnóstico de hepatitis viral, infección por herpes simple tipo 1 y 2, virus sincitial respiratorio, citomegalovirus, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la rubéola, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia trachomatis*, *Borrelia burgdorferi*, *Entamoeba histolytica*, *Toxoplasma gondii* y muchos otros agentes infecciosos (cuadro 18-34).

MÉTODOS MOLECULARES

La aplicación de los métodos moleculares para el diagnóstico de las enfermedades infecciosas constituye una nueva estrategia, que se basa en la detección de secuencias específicas en el DNA o RNA para la detección rápida y certera de un gran número de agentes infecciosos. La alta sensibilidad de estos métodos permite la detección de hasta un microorganismo en la muestra clínica estudiada y su especificidad se asegura con la detección de una secuencia de ácido nucleico específica del agente infeccioso. Existe una gran variedad de métodos moleculares, entre los más utilizados están los métodos de hibridación de ácidos nucleicos o sondas para DNA y RNA y la amplificación de ácidos nucleicos (DNA, RNA) con sus diferentes variantes: Reacción en cadena de la polimerasa (RCP), Reacción en cadena de la polimerasa anidada, Reacción en cadena de la polimerasa transcriptasa reversa, Amplificación mediada por transcripción, Reacción en cadena de la polimerasa cuantitativa y Reacción en cadena de la polimerasa "tiempo real". Además, de su alta sensibilidad y especificidad, estos métodos son rápidos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con resultados en menos de 24 h, son muy versátiles ya que es posible procesar cualquier tipo de muestra clínica (exudados, heces, LCR, expectoración, orina, tejidos, sangre), asimismo se puede detectar bacterias, hongos, parásitos y virus. En la actualidad, se han aprobado algunas pruebas moleculares para el diagnóstico de infecciones por *Streptococcus pyogenes*, *Chlamydia trachomatis*, *Neisseria gonorrhoeae*, *Bordetella pertusis*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Mycobacterium tuberculosis*, citomegalovirus, virus herpes simple, virus de la hepatitis C, virus del papiloma humano, virus de la inmunodeficiencia humana, *Entamoeba histolytica*, *Giardia lamblia*, entre otros agentes. La interpretación de los métodos moleculares ante un resultado positivo siempre deber tener una base clínica y epidemiológica que apoyen el diagnóstico, ya que son posibles resultados erróneos por falsos positivos debido a contaminación en el laboratorio con DNA del agente infeccioso en la muestra o resultados falsos negativos por inhibición de la enzima polimerasa o errores técnicos. Desde luego, el uso de estos métodos se justifica ante las dificultades que plantea un diagnóstico, en general, después de no lograr un diagnóstico certero mediante los métodos bacteriológicos e inmunológicos tradicionales (cuadro 18-34).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dulczak S, Kirk J. Overview of the evaluation, diagnosis and management of urinary tract infections in infants and children. Urol Nurs. 2005;25(3):185-92.

Forbes AB, Sahm FD, Weissfeld SA, editors. Bailey and Scott s, Diagnostic Microbiology. 11th ed. St.Louis Missouri: Mosby. p. 2002.

Jacobs SD, Demott RW, Finley RP, Horvat TR, Kasten LB Jr, Tilzer LL. Laboratory test handbook. 3rd ed. Hudson: Lexi-comp Inc; 1994.

Mandell LG, Bennett EJ, Dolin R, editors. Mandell - Douglas Bennett s, Principles and practice of infectious diseases. 5th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000.

Portillo-Gómez L, Morris S L, Panduro A. Rapid and efficient detection of extra-pulmonary *Mycobacterium tuberculosis* by PCR analysis. Int J Tuberc Lung Dis. 2000;4 (4):362-70.

Tello-Zavala C. El laboratorio en el diagnóstico de las enfermedades infecciosas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 781-85.

INMUNIZACIONES

Dr. Jorge Alfredo Lomelí Meillón

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el objetivo de la vacunación en pediatría. Explicar el fenómeno de inmunización activa. Exponer conceptos sobre vacunación. Identificar el nuevo esquema de vacunación universal y complementaria.

GENERALIDADES

Nunca en la historia del progreso humano se ha desarrollado un método mejor y más barato para prevenir enfermedades que la vacunación. Cabe recordar que la única enfermedad hasta el momento erradicada del mundo fue la Viruela, y todo debido a las campañas de inmunización en todo el orbe, que lograron acabar con ese padecimiento. El objetivo de la vacunación en pediatría es proteger en forma específica mediante el proceso de inmunización activa contra el grupo de enfermedades que poseen alta morbimortalidad en esta época de la vida.

Para lograr el mayor beneficio con la vacunación, se deben de administrar los biológicos adecuados, a la edad oportuna y antes de la exposición a la enfermedad.

Las vacunas actuales son, en gran manera, eficaces y seguras, pero casi nunca brindan una protección completa a todos los individuos. La aplicación de cada vacuna tiene un riesgo calculado; en todos los biológicos utilizados pueden existir efectos colaterales indeseables y el médico es responsable de informar a los padres de estas posibles consecuencias, así como de los beneficios esperados; sin embargo pese a todo, las vacunas son biológicos muy seguros comparado con la probabilidad de tener enfermedad natural y sus complicaciones, con ejemplo típico de la vacuna contra la poliomielitis con virus atenuados que es factible se desarrolle Poliomielitis vacunal en una probabilidad de 1 caso en 11.5 millones de dosis administradas, contra el riesgo de Poliomielitis paralítica con el contacto con el virus salvaje que es de 1 caso de cada 2 000 infectados.

Los médicos deben tener presente lo referente a la eficacia de una vacuna, lo cual se denomina "inmunogenicidad", y su grado de seguridad, "reactogenicidad". El uso de vacunas se basa en el principio de respuesta inmunitaria específica en el hospedero, lo que se denomina inmunización activa y los anticuerpos protectores elevados tienen una duración de años.

El médico y los padres son responsables de utilizar y conservar el registro de las vacunas aplicadas; este registro se lleva a cabo por medio de la Cartilla Nacional de Vacunación.

El esquema de vacunación va cambiando conforme se acumula experiencia, nuevas indicaciones y nuevos productos llegan a estar disponibles.

INMUNIZACIÓN ACTIVA

Uno de los procedimientos más importantes en la practica pediátrica lo constituye la inmunización activa, que consiste en la administración de todo o una parte de un microorganismo, o bien un producto modificado de dicho microorganismo (p. ej., un toxoide), con la intención de provocar en el niño una respuesta inmunitaria que tenga poco o nulo riesgo y que brinde protección, sobre todo en la época que representa mayor riesgo de contraer la enfermedad natural.

Cuando se aplica una dosis de vacuna en el hospedero, éste queda protegido después de un tiempo adecuado (periodo de latencia), a partir del cual se desarrolla inmunidad.

Esta protección se relaciona con varios factores de inmunidad celular y humoral. Las respuestas iniciales de inmunoglobulinas presentes en el suero son de la clase IgM; más tarde se presenta anticuerpo IgG. La clase IgA de anticuerpo parece presentarse como fase intermedia entre IgM e IgG.

Después de la segunda exposición del huésped inmunizado al mismo antígeno, o bien a otro similar, en forma de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vacuna o de enfermedad natural, la producción de anticuerpos tiene lugar mucho antes; incluye un periodo de latencia más breve, y alcanza valores más altos de anticuerpos. Esta respuesta secundaria al anticuerpo mayor en el suero es de la variedad IgG; hay también IgM, pero en cantidad reducida.

Es necesario un nivel crítico de inmunidad, como el de una concentración adecuada de anticuerpo sérico, para tener la seguridad de que el individuo vacunado sigue protegido contra la enfermedad.

La eficacia de una vacuna suele depender del grado de protección que brinda a un individuo; la eficacia de una vacuna no depende sólo de la inducción de anticuerpo sérico, sino más bien de la demostración de protección contra la enfermedad. Las vacunas más eficaces son las que simulan con exactitud la recuperación, o los mecanismos protectores que se observan después de la convalecencia de la enfermedad natural.

En general, las vacunas que contienen organismos virulentos atenuados o "vivos", son más eficaces que las preparadas con gérmenes inactivos o "muertos". Este efecto mayor es conveniente por poseer un grado más intenso de protección inicial y una mayor duración de la inmunidad. Algunas sustancias inmunógenas ofrecen protección completa para toda la vida; otras brindan protección parcial, y otras más deben administrarse a intervalos.

La inducción de una inmunidad duradera puede requerir la administración periódica de dosis de refuerzo para mantener un nivel adecuado de inmunidad en el niño.

Se está consciente, de que la época en que se administran algunos inmunógenos no es el ideal y la respuesta inmunológica óptima para el niño tiene que sacrificarse para alcanzar la protección efectiva contra la enfermedad. Por ejemplo, la vacuna DPT es menos inmunógena en los primeros meses que si se administra después. Sin embargo, los beneficios de la protección temprana que se brinda a los lactantes con riesgo elevado de contraer la enfermedad obligan a que la inmunización se inicie, pese a la baja respuesta inmunológica.

Con las vacunas parenterales de virus vivo, el efecto inhibitorio del anticuerpo materno específico residual determina la mejor época en la vida del niño para la administración. Así, la vacuna antisarampionosa viva atenuada tiene índice subóptimo de inmunización antes de los 15 meses de edad, debido a la presencia de los anticuerpos maternos. Dados los riesgos elevados que existen de contraer esta enfermedad, se decide sacrificar respuestas óptimas y vacunar a los niños a los 12 meses de edad.

Al administrarse los inmunógenos, deben observarse las recomendaciones para las dosis, la vía, la técnica de administración y los calendarios para lograr una inmunización eficaz.

Para estar protegido de manera individual, cada niño debe ser vacunado. Es deseable llegar a un nivel de cobertura de 90-95% o más de la población, ya que con ello se modificarán en forma notable los patrones de transmisibilidad de una enfermedad determinada.

Al elaborar un esquema de inmunizaciones, cada país deberá aplicar su propia estrategia, de acuerdo con sus necesidades particulares y su panorama epidemiológico, teniendo en cuenta aplicar los inmunógenos más adecuados a la edad apropiada, con sus revacunaciones pertinentes y que cubran las necesidades previstas.

ESQUEMA DE VACUNACIÓN UNIVERSAL

Con la adquisición de nuevas y mejores vacunas y con los cambios epidemiológicos benéficos que han disminuido la morbilidad y mortalidad de enfermedades prevenibles por la vacunación se ha modificado en forma importante el esquema básico de vacunación en México, cambiando la fecha de algunas vacunas y agregando otras a partir del año 2007.

MODIFICACIÓN E INCORPORACIÓN DE NUEVAS VACUNAS EN EL ESQUEMA DE VACUNACIÓN UNIVERSAL

El Consejo Nacional de Vacunación, dependiente del Sistema Nacional de Salud, recomienda que a todo niño mexicano se le aplique el nuevo esquema de vacunación.

La vacuna contra la tuberculosis BCG 0.1 mL en inyección intradérmica en la región deltoidea del brazo derecho, se aplica al RN antes de ser dado de alta de la maternidad, en caso de no ser vacunado en este periodo deberá aplicarse en la primera oportunidad; no se recomienda revacunación en el esquema actual.

En este nuevo esquema de vacunación se aplica la vacuna contra la hepatitis B a todo RN como primera dosis antes de ser dado de alta de la maternidad, la segunda dosis a los dos meses y la tercera a los seis meses de edad; se aplica intramuscular 0.5 mL en la cara antero lateral del muslo. Niños y adolescentes que no fueron vacunados en el primer año de vida pueden iniciar su vacunación a cualquier edad, aplicándose 0.5 mL en la cara antero lateral del muslo; la segunda dosis se administra un mes después, la tercera se aplica seis meses después de la primera dosis.

En 1990, en México, se reportó el último caso de poliomielitis por virus salvaje, por lo cual se decide modificar del esquema básico la vacuna tipo Sabin oral de virus atenuados, eliminándola y se cambia su administración a vía intramuscular de virus inactivados (Vacuna Salk), ésta es vacuna de virus inactivados de poliomielitis IPV, se combina con: difteria, tos ferina acelular, tétanos, poliomielitis y *Haemophilus influenzae tipo B*, resultando una vacuna que se denomina pentavalente acelular, DTPa+IPV+Hib, se señala acelular por haberse modificado la fracción pertussis, tiene la ventaja de presentar menor reactogenicidad, manifestada por una disminución significativa de complicaciones menores y de reacciones potencialmente graves como fiebre elevada, hipotonía, llanto incontrolable.

Protege contra cinco enfermedades: difteria, tos ferina, tétanos, poliomielitis, e infecciones causadas por el *Haemophilus influenzae* tipo b, se administra intramuscular en dosis de 0.5 mL en la cara antero lateral del muslo, a los 2, 4, 6 meses de edad, con un refuerzo a los 18 meses.

Se aplica un refuerzo a los cuatro años de edad con una dosis de difteria, tos ferina y tétanos (DPT), en inyección intramuscular en la región antero lateral del muslo, en dosis de 0.5 mL. La vacuna Sabin oral contra la poliomielitis se administra durante la Semana Nacional de Vacunación, como refuerzo adicional.

Otra vacuna que se incorpora dentro del esquema básico es la que protege contra la gastroenteritis infecciosa grave causada por el virus rotavirus, se administra por vía oral en dosis de 1 mL a los 2 y 4 meses de edad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se incluye también en este nuevo esquema la vacuna Decavalente o la Tridecavalente conjugada contra el neumococo (VCP), ya que la vacuna heptavalente dejó de producirse en 2011, se aplica a partir de los dos meses de edad, una segunda dosis a los cuatro meses con un refuerzo a los 12 meses, se aplica intramuscular en la cara antero lateral del muslo, en dosis de 0.5 mL.

La aplicación de la vacuna contra influenza se hace en todo niño a los seis meses de edad con una segunda dosis, un mes después y una revacunación anual hasta los 35 meses. Debido a la epidemia del virus mutante que se tuvo en 2009, la revacunación anual se recomienda a todos los grupos de edad. Se aplica intramuscular en la región deltoidea en dosis de 0.25 mL.

La vacuna contra el sarampión, rubéola y paperas (SRP) se aplica a los 12 meses con un refuerzo a los seis años de edad, se administra subcutánea en la región deltoidea, en dosis de 0.5 mL. En la campaña de la Semana Nacional de vacunación se utiliza como refuerzo adicional la vacuna que contiene solamente sarampión y rubéola. Se aplica subcutánea.

Dentro del programa de salud para el adolescente se recomienda el siguiente esquema de vacunación: a los 12 años de edad una dosis de cada una de las siguientes vacunas: un refuerzo de sarampión y rubéola (SR) subcutánea en la región deltoidea en dosis de 0.5 mL.; además, una dosis de refuerzo de hepatitis B intramuscular en la región deltoidea en dosis de 0.5 mL. Agregándose un refuerzo contra la difteria, tos ferina acelular y tétanos Td en inyección intramuscular en la región deltoidea en dosis de 0.5 mL.

Se pueden administrar estas tres vacunas el mismo día con la recomendación de que se utilicen jeringas diferentes y se apliquen en sitios anatómicos diferentes y separados por dos centímetros; también se pueden administrar cada una de estas vacunas en tiempos diferentes (cuadro 18-35).

Cuadro 18–35. Esquema básico de vacunación para México 2011. Programa de vacunación universal

Edad	Inmunizaciones	Vía de administración	Dosis
RN	Hepatitis B BCG*	IM Intradérmica	0.5 mL 0.1 mL
1 mes	Hepatitis B	IM profunda	0.5 mL
2 meses	Rotavirus Neumococo Pentavalente acelular**	VO IM IM profunda	0.2 mL 0.5 mL 0.5 mL
4 meses	Rotavirus Neumococo Pentavalente acelular	VO IM IM profunda	0.2 mL 0.5 mL 0.5 mL
6 meses	Hepatitis B Pentavalente acelular Influenza	IM profunda IM profunda IM	0.5 mL 0.5 mL 0.25 mL
7 meses	Influenza	IM	0.25 mL
12 meses	Sarampión, Rubéola, Parotiditis Neumococo	Subcutánea IM	0.5 mL 0.5 mL
18 meses	Pentavalente acelular	IM profunda	0.5 mL
4 años	DPT	IM profunda	0.5 mL
6 años	Sarampión, Rubéola, Parotiditis	Subcutánea	0.5 mL
12 años	Tétanos, Difteria	IM profunda	0.5 mL

* Si no se aplica esta vacuna al nacer, se administrara en el primer contacto con los servicios de salud, en los subsecuentes.
** Esta vacuna pentavalente inmuniza contra difteria, tos ferina, tétanos, poliomielitis e infecciones por Haemophilus influenzae tipo b.

ESQUEMA DE VACUNACIÓN COMPLEMENTARIO

Con los recientes cambios aprobados por el Consejo Nacional de Vacunación se amplió la cobertura de protección con nuevas vacunas, pero todavía para un gran sector de la población infantil resulta insuficiente, ya que hay otras nuevas vacunas solas y combinadas que deben de ser administradas.

Así, se recomienda ampliar el esquema con la aplicación de las siguientes vacunas: hexavalentente acelular, varicela, hepatitis A, vacuna contra Meningococo C vacuna con Pertussis acelular para adolescentes y adultos y vacuna contra el virus del papiloma humano.

En este esquema de vacunación complementario se aplican las mismas vacunas que se administran en el programa de vacunación universal, pero se simplifica la administración de varias vacunas combinándolas en una sola, así se modifica la administración de la vacuna de hepatitis B, no aplicándola al RN para agregarse a la vacuna combinada hexavalente acelular que protege contra las seis enfermedades: difteria, tos ferina, tétanos, poliomielitis, infecciones por *Haemophilus influenza* b y hepatitis B, (DPaT+VPI+Hib+HBV) esta vacuna se aplica en tres dosis iniciales a los 2, 4, 6 meses de edad intramuscular en la región anterolateral del muslo, 0.5 mL.

Esta serie debe ser complementada con una dosis de refuerzo a partir de 15 meses, pero aquí se utiliza la vacuna combinada pentavalente acelular (DPaT+VPI+Hib), ya no se incluye la vacuna contra hepatitis B, se aplica en inyección intramuscular en la región antero lateral del muslo, 0.5 mL.

La vacuna contra la varicela se administra en una dosis subcutánea de 0.5 mL en el deltoides a partir del año de edad y un refuerzo entre los 4 y 6 años de edad, para los mayores de siete años se recomienda la aplicación de dos dosis, con un intervalo de tres meses.

Es una buena política de protección la aplicación de esta vacuna contra la varicela, ya que se ha comprobado su eficacia y sus ventajas de su costo y beneficio.

La vacuna de la hepatitis A está indicada para proporcionar inmunización activa en los niños a partir del año de edad. Se considera que en México la incidencia de esta enfermedad es alta por las condiciones sanitarias y la facilidad de transmisión fecal-oral, lo que ocasiona infección desde temprana edad.

Se aplica una dosis de 720 unidades ELISA de antígeno viral de 0.5 mL, con dosis de refuerzo a los seis meses después de la primera; se aplica i.m., en la región deltoidea o en la parte antero lateral del muslo. Neisseria meningitidis es la principal causa de neuroinfección bacteriana en Estados Unidos de Norteamérica; en México en el año 2007 representó el 7% de los agentes involucrados en neuroinfección

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bacteriana. Considerando los grupos en que se clasifica el meningococo, la probabilidad de infección grave se tiene con el A, C, Y y el W-135. La vacuna contra Neisseria meningitidis del Grupo C tiene cerca de 5 años que se introdujo al país y aunque la meningococcemia o la neuroinfección por éste germen no son tan frecuentes, la posibilidad de protección se tiene; la edad de administración implica las edades de mayor riesgo de la infección, por lo que se aplica a los 2 meses, 4 meses y un refuerzo final al año de edad, 0.5 mL intramuscular.

Durante 2010 y 2011 se ha reportado un incremento en los casos de Tosferina en adolescentes y adultos en USA, resultando en contagios a menores que son los que padecen más frecuentemente la enfermedad típica. Por lo tanto, se ha insistido en la aplicación de la vacuna especial para adolescentes y adultos contra tos ferina, también con fracciones antigénicas (Acelular) aplicando 0.5 ml intramuscular en región deltoidea, dosis única a partir de los 10 años de edad hasta los 64 años de vida.

La última vacuna que se tiene a disposición para su uso clínico es la que protege contra el virus de papiloma humano (VPH). Se cuenta en el país con dos tipos de vacunas, una en la que la cobertura antiviral se da contra los tipos 6, 11, 16 y 18, los dos primeros ocasionan verrugas genitales y cáncer cervicouterino los dos últimos; la otra marca de vacuna confiere protección contra dos virus oncogénicos (16 y 18) y cuenta con un adyuvante que protege contra otros dos virus oncogénicos. Se recomienda para niñas y adolescentes a partir de 9 años, años de edad, hasta los 26 años de edad, e incluso una de las vacunas licenciadas para aplicar en el varón a partir de los 9 años de edad, aunque se están realizando estudios que permitirán su aplicación a edades mayores. Se administra intramuscular en la región deltoidea o en la zona antero lateral y superior del muslo; en forma de tres dosis individuales de 0.5 mL: la primera dosis en la fecha elegida; la segunda dosis se aplica dos meses después y la tercera seis meses después de la primera dosis (cuadros 18-36 y 18-37).

Es necesario recalcar que se continua con la administración de vacunas para situaciones especiales o pacientes en particular, que no se contemplan en la Cartilla Nacional de Vacunación, como es el caso de la vacuna contra la Rabia, aplicable a pacientes que tienen el riesgo por exposición al virus, o como el caso especial de la fiebre amarilla que se emplea a viajeros internacionales a zonas endémicas como Brasil, Colombia y algunos otros países.

El futuro en la vacunación debe tener presente que en los laboratorios de investigación se desarrollan protocolos sobre nuevas vacunas que protejan contra otros patógenos (Herpes simple, virus respiratorios), mejorar las vacunas existentes (vacunas conjugadas o con adyuvantes), ampliar la cobertura en algunas a variedades antigénicas (Neumococo) o tipos virales (VPH), o vacunas combinadas (MMRV- Sarampión, Rubéola, Parotiditis, Varicela), teniéndolas en existencia actualmente o a punto de entrar al mercado nacional, existiendo al menos 40 diferentes vacunas en investigación, por lo que el profesional de la salud debe estar al pendiente de las nuevas vacunas con autorización para aplicarse a grupos poblacionales.

Lamentablemente el desconocimiento de ésta importante herramienta de protección de la salud o los mitos prevalentes relacionados a ella, es común entre el personal de la salud, y con mayor razón entre la población en general, lo que conduce a su pobre utilización.

Cuadro 18–36. Esquema de vacunación. Tipos de vacunas, enfermedad prevenible, dosis y edad de aplicación

Vacuna	Enfermedad que previene	Dosis	Edad
BCG}	Tuberculosis	Única	Al nacer
Hepatitis B	Hepatitis B	Primera	Al nacer
		Segunda	2 meses
		Tercera	6 meses
Pentavalente	Difteria, tos ferina acelular Tétanos, poliomielitis e infecciones por *H. influenzae* b DPat+VPI+Hib	Primera	2 meses
		Segunda	4 meses
		Tercera	6 meses
		Refuerzo	18 meses
Rotavirus	Diarrea por Rotavirus	Primera	2 meses
		Segunda	4 meses
Neumocócica Conjugada 10 o 13 antígenos	Infecciones por Neumococo	Primera	2 meses
		Segunda	4 meses
		Refuerzo	12 meses
Influenza trivalente	Influenza	Primera	6 meses
		Segunda	7 meses
		Revacunación	Anual
DPT pertussis completa	Difteria, tos ferina y tétanos	Refuerzo	4 años
SRP	Sarampión, rubéola y parotiditis	Primera	1 año
		Refuerzo	6 años
Sabin	Poliomielitis	Adicionales	Campañas
SR	Sarampión y rubéola	Adicionales	

Adicionales: aplicadas durante las semanas nacionales de vacunación.

EVALUACIÓN

1. En el nuevo esquema básico de vacunación del programa universal. Se modificaron las siguientes vacunas: **a)** vacuna de la polio oral; **b)** vacuna de la polio oral, vacuna DPT de células completas; **c)** vacuna de la polio oral, vacuna DPT de células completas, la vacuna BCG; **d)** vacuna de la polio oral, vacuna DPT de células completas, la vacuna BCG y vacuna Hepatitis B; **e)** vacuna de la polio oral, vacuna DPT de células completas, vacuna de Hepatitis B, vacuna de rotavirus, vacuna contra neumococo.
2. En el nuevo esquema complementario de vacunación, la vacuna contra el virus del papiloma humano se aplica: **a)** a todas las mujeres, a cualquier edad; **b)** a todas las mujeres previo examen de papanicolau; **c)** a todas las mujeres núbiles; **d)** a todas las mujeres que no hayan tenido contacto con el virus del papiloma humano; **e)** a todas las mujeres a partir de los nueve años de edad, con o sin actividad sexual, que hayan tenido o no contacto con el virus de papiloma humano y a varones mayores de 9 años hasta los 26 años (pendiente la ampliación de los grupos de edad).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Red Book. Informe del Comité de Enfermedades Infecciosas. 27 ed. 2006. p. 7-98.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–37. Esquema de vacunación complementario

Edad	Inmunizaciones	Vía de Administración	Dosis
RN	BCG	Intradérmica	0.1 mL
2 Meses	Rotavirus	Vía oral	0.2 mL
	Neumococo	i.m. profunda	0.5 mL
	Hexavalente*	i.m. profunda	0.5 mL
	Meningococo C	i.m. profunda	0.5 mL
4 Meses	Rotavirus	Vía oral	0.2 mL
	Neumococo	i.m. profunda	0.5 mL
	Hexavalente	i.m. profunda	0.5 mL
	Meningococo C	i.m. profunda	0.5 mL
6 Meses	Hexavalente	i.m. profunda	0.5 mL
	Influenza	i.m.	0.5 mL
	Neumococo	i.m. profunda	0.5 mL
7 Meses	Influenza	i.m.	0.25 mL
12 Meses	Sarampión, rubéola y parotiditis	Subcutánea	0.5 mL
	Varicela**	Subcutánea	0.5 mL
	Meningococo C	i.m. profunda	0.5 mL
15 Meses	Neumococo	i.m. profunda	0.5 mL
2 Años	DPaT	i.m. profunda	0.5 mL
	Hepatitis A***	i.m. profunda	0.5 mL
4 Años	DPaT	i.m. profunda	0.5 mL
6 Años	Sarampión, rubéola y parotiditis	Subcutánea	0.5 mL
9 años	VPH****	i.m. profunda	0.5 mL
12 Años	Tétanos, difteria	i.m. profunda	0.5 mL
	TDaP, Tétanos, difteria, pertussis acelular para adolescente	i.m. profunda	0.5 ml

* Esta vacuna protege contra difteria, tétanos, pertussis acelular, poliomielitis, hepatitis B, infecciones causadas por Haemophilus influenzae tipo b.
** Para mayores de 13 años de edad se recomienda aplicar otra dosis dos meses después.
*** Se recomienda una segunda dosis seis meses después.
**** Se puede iniciar su aplicación a los 9 años con el esquema 0, 2 y 6 meses (Gardasil®) o 0, 1 y 6 meses (Cervarix®).

Amon J, Darling N, Fiore A, Bell B, Barrer L. Factors associated with hepatitis A vaccination among children 24 to 35 months of age: United States, 2003. Pediatrics. 2006;117:30-33.

Babl, FE, Lewena, S, Brown, L. Vaccination-related adverse events. Pediatric Emergency Care. 2006;22(7):514-522.

Beharry MS, et al. Adolescent Immunization Update. Pediatr Infect Dis J. 2011;30:787-790.

Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics. Immunization schedules for children and adolescents. Pediatrics. 2007;119:207-08.

Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics. Prevention of Rotavirus Disease: Guidelines for Use of Rotavirus Vaccine. Pediatrics. 2007;119:171-81.

Consejo Nacional de Vacunación. Programa de Vacunación Universal. México 2006.

Freed G, Bradley J, Cowan A, Santoli J, Clark S. Use of a new combined vaccine in pediatric practices. Pediatrics. 2006; 118:e251-e57.

Healy M, Baker CJ. The future of meningococcal vaccines. Pediatr Infect Dis J 2005;24:175-176.

Lomelí-Meillón JA. Inmunizaciónes. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 785-89.

Moscicki AB, Palefsky JM. Human Papillomavirus in Men: An Update. J Low Gen Tract Dis. 2011;15(3):231-234.

Nandwani MC. Men's knowledge of the human papillomavirus vaccine. Nurse Practitioner, Nov 2010;35(11):33-39.

Pierce VM, Vázquez M. New combination Vaccines: Integration in pediatric practice. Pediatr Infect Dis J 2007;26:1149-1150.

Rein D, Hicks K, Wirth K, Billah K, Finelli L, Fiore A *et al*. American Academy of Pediatrics. Cost-Effectiveness of routine childhood vaccination for hepatitis A in the United States. Pediatrics. 2007; 119:131-32.

Scheurer ME, Tortolero-Luna G, Adler-Storthz K. Human Papillomavirus infection: Biology, epidemiology, and prevention. Int J Gynecol Cancer 2005;15:727-746.

Shafi MI, Petry U, Bosch XF, et al. European Consensus Statement on "HPV Vaccination and Colposcopy". J Low Gen Tract Dis 2011; 15(4):309-315.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e**; 2: **e**.

ANTIMICROBIANOS

Dr. Rafael Díaz Peña
Dra. Skarlett Maricela Ruelas García

CONCEPTO

Los antibióticos son sustancias producidas por diversas especies de microorganismos (bacterias, hongos y actinomicetos) que suprimen la proliferación de otros gérmenes y al final pueden destruirlos. Otros antimicrobianos no son producidos por microbios, sino que son de origen sintético y se les denomina quimioterápicos, como las sulfonamidas, pirazinamida, el ácido nalidíxico y sus congéneres y los nitrofuranos.

Los antimicrobianos (AB) son uno de los grupos de medicamentos más vendidos en México y representan el segundo lugar de ventas en farmacias, con utilización muy diversa en el tratamiento de enfermedades infecciosas y su indicación es con frecuencia poco justificada. Algunos de los problemas relacionados con el consumo elevado son la prescripción médica injustificada, su distribución inapropiada a través de farmacias privadas y anteriormente, la falta de regulación que permite su venta sin receta médica hasta el 2009.

Durante los últimos 40 años, ha incrementado la prevalencia de microorganismos multirresistentes entre ellos *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM), enterobacterias β-lactamasas positivas, bacilos gram negativos no fermentadores multirresistentes, incluso, la emergencia de diferentes especies de *Candida* resistentes. El uso innecesario de antimicrobianos, la selección, dosis o duración inapropiadas facilitan la selección de microorganismos resistentes, altera la flora normal e incrementa el riesgo de colonización con microorganismos multirresistentes con riesgo de transmisión a otros hospederos.

El uso apropiado de antimicrobianos es una parte esencial en la seguridad de los pacientes. Cuando se da la asociación de uso de antimicrobianos y la selección de patógenos resistentes, la frecuencia de uso de antimicrobianos en forma inapropiada es a menudo utilizada como un marcador negativo que favorece el incremento de la resistencia antimicrobiana.

La combinación de un programa efectivo para la vigilancia y control de uso de antimicrobianos y un buen programa de control de infecciones nosocomiales ha demostrado limi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tar la emergencia y transmisión de microorganismos resistentes. Un objetivo secundario del programa de control de uso de antimicrobianos es reducir los costos por atención a la salud sin impacto adverso sobre la calidad de la atención. (IDSA, SHEA, 2007).

Puntos sobresalientes

- Los antimicrobianos son de los medicamentos más vendidos en el mundo para el tratamiento de enfermedades infecciosas y con frecuencia poco justificada.
- La repercusión por su mal uso es de consecuencias graves como son: **a)** la selección de microorganismos multirresistentes y con mayor virulencia, **b)** la colonización rápida de pacientes y del personal por estos microorganismos, **c)** el desarrollo de resistencia cruzada entre diferentes géneros de bacterias, etc.
- Antes de seleccionar cualquier antimicrobiano considerar lo siguiente: los antibióticos no actúan como antitérmicos, más del 90% de los procesos infecciosos en pediatría son de etiología viral, conocer el estado inmune y edad del hospedero, distinguir si se trata de una infección comunitaria o intrahospitalaria, saber las generalidades de farmacocinética de los antimicrobianos, emplear en lo posible las vías fisiológicas, no reparan tejidos lesionados, no suplen las medidas de sostén, no curan colecciones, no cambiar antes del tercer día de iniciado el tratamiento y siempre tratar de tomar muestras (frotis, cultivos, etc.), antes del inicio de antimicrobianos.

CLASIFICACIÓN

Los antimicrobianos tienen diferencias notables en su estructura física, química, espectro antibacteriano y en su mecanismo de acción. Por lo general se han utilizado cuatro criterios básicos en la clasificación: a) por su constitución o grupo químico; b) actividad a nivel celular, subcelular y funcional que determina su calidad bactericida o bacteriostática; c) amplitud de espectro antibacteriano: reducido, medio o amplio, d) por su mecanismo molecular de acción, ya sea sobre grampositivos o gramnegativos.

La estructura química provee una base taxonómica sólida para su ordenamiento en los siguientes grupos: penicilínicos, cefalosporinas, carbapenems, monobactámicos, glucopéptidos, inhibidores de betalactamasas, aminoglucósidos, macrólidos, tetraciclinas, cloranfenicol, fungicidas, polipéptidos de cadenas de aminoácidos como las poliximinas B y E, monobactámicos, inhibidores de betalactamasa, oxazolidinonas, rifampicinas, quinolonas, sulfamídicos, nitrofuranos, fungicidas, antiparasitarios y antivirales.

A nivel celular y subcelular, la mayoría de los antimicrobianos funcionan en una de las siguientes formas (cuadro 18-38).

Compuestos que alteran mecanismos bioquímicos especiales

Actúan como antagónicos o como análogos de ácidos nucleicos. En el primer caso se incluyen a las sulfonamidas y trimetoprim, que bloquean fases metabólicas que son esenciales para los microorganismos, y en el segundo, fármacos, como zidovudina, didanosina, zalcitabina, con acción antirretroviral y otros antivirales como aciclovir y ribavirina que bloquean enzimas esenciales para la síntesis de ADN y ARN.

Algunas substancias antibióticas intervienen en forma imprecisa, como los antifímicos isoniazida y etambutol que bloquean la incorporación del ácido micólico en la pared de las micobacterias. La isoniazida también funciona como antagonista de la niacina y piridoxina. Finalmente, hay compuestos como el ácido clavulánico y el sulbactam que inactivan a las betalactamasas y que, relacionadas con algunos otros fármacos como las penicilinas hacen a estas más eficaces contra gérmenes resistentes como los estafilococos.

FARMACORRESISTENCIA

Los gérmenes se hacen resistentes a los fármacos antimicrobianos por cuatro mecanismos: mutación, transducción,

Cuadro 18-38. Mecanismo de acción de los antimicrobianos a nivel celular y subcelular, y sus efectos antibacterianos

Proceso o estructura afectada	Antimicrobianos	Efecto sobre la bacteria
Inhiben la síntesis de la pared bacteriana	Penicilinas naturales y semisintéticas, cefalosporinas, cicloserina, vancomicina, bacitracina, fosfomicina, imipenem, meropenem, aztreonam	Bactericida
Alteran la permeabilidad de la membrana celular	Polimixinas y anfotericina B Imidazoles (ketoconazol, fluconazol, itraconazol)	Bactericida Bacteriostático
Obstaculizan la síntesis de proteínas	Macrólidos y lincocidaminas Aminogucósidos	Bacteriostático Bactericida Bacteriostático
Impiden la síntesis de ácidos nucleicos y mecanismos enzimáticos	Rifampicina Nitrofurantoína Quinolonas	Bactericida Bacteriostático Bactericida
Inhiben la síntesis de hidrofolatos y actúan como metabolitos	Trimetoprim-sulfametoxazol Sulfonamidas	Bacteriostático Bacteriostático
Inhibe la biosíntesis de ácidos micólicos	Isoniazida Etambutol	Bacteriostático Bacteriostático

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

transformación y conjugación: Los grampositivos se correlacionan más con los tres primeros y los cuatro con los gramnegativos.

- **Mutación.** Es una propiedad normal, intrínseca y espontánea de los microorganismos. Los mutantes están siempre presentes a nivel ribosómico y enzimático, como la del gen girasa y la del gen polimerasa.
- **Transducción.** Se efectúa por la intervención de un bacteriófago (virus que infecta bacterias) que contiene ADN microbiano e incluye un gen que codifica la resistencia medicamentosa y la transfiere a otros gérmenes.
- **Transformación.** Cambio genético en las bacterias de absorción de ADN exógeno en el genoma bacteriano. Algunas bacterias incorporan ADN libre en el entorno y transfieren información genética de gérmenes resistentes a otros gérmenes.
- **Conjugación.** Las bacterias se fusionan parcialmente y ceden genes de resistencia simple o múltiple, a través de puentes citoplásmicos. Los factores de resistencia se transmiten por plásmidos (fragmentos de ADN extracromosómicos de réplica autónoma) que contienen los genes necesarios para evitar la acción antibiótica, fundamentalmente hacia gramnegativos.

SELECCIÓN DE ANTIMICROBIANOS

Es necesario tener conocimientos mínimos de aspectos de farmacocinética, farmacodinamia, biotransformación y biodisponibilidad. Identificar al microorganismo patógeno, para justificar el uso de estos fármacos, aunque en la práctica general se prescriben en la mayoría de las veces en forma empírica. Esto no invalida la selección óptima y juiciosa de los antibióticos.

Conocer cuáles son los gérmenes patógenos más frecuentes y usar el de primera elección; evitar asociaciones antimicrobianas innecesarias. Meditar el cuadro clínico que pueda sugerir la identidad del microorganismo infectante, la edad del enfermo, dosis, vía de administración y eliminación, duración del tratamiento y efectos colaterales del antibiótico, así como su interacción con otros fármacos del mismo grupo o diferentes. Revisar el estado nutricio del paciente, factores genéticos, metabólicos, alérgicos, función respiratoria, renal y cardiovascular.

CAUSAS COMUNES DE FRACASO CON ANTIMICROBIANOS

- Administrarlos en cualquier proceso febril sin conocer el diagnóstico.
- Cuando se recetan para cualquier infección de vías respiratorias sin considerar que en la mayor parte de los casos son de etiología viral.
- Usar estos fármacos teniendo como base sólo los resultados del laboratorio sin conocer el cuadro clínico del enfermo.
- Cuando se aplican antibióticos que interfieren en su mecanismo de acción, por ejemplo un bacteriostático asociado con un bactericida.
- No drenar colecciones purulentas o no retirar dispositivos colonizados.
- Uso indiscriminado de antibióticos.

COMBINACIÓN DE ANTIBIÓTICOS

La asociación de dos o más antibióticos no debe usarse como excusa de no poder determinar la etiología de la infección.

En pocas situaciones, sin embargo, podrían justificarse:

1. En sepsis polimicrobiana o por anaerobios.
2. En el tratamiento de la endocarditis bacteriana.
3. Cuando no es posible detectar el agente causal en infecciones graves.
4. En el tratamiento de la brucelosis o tuberculosis.
5. En meningitis purulenta aguda.

PREVENCIÓN CON ANTIBIÓTICOS

Profilaxia se define como el empleo de los antimicrobianos en ausencia de infecciones sospechadas o corroboradas, para así disminuir la incidencia del problema.

La quimioprofilaxia se dirige a objetivos diferentes, aunque no excluyentes mutuamente: patógenos específicos, sitios del cuerpo predispuestos a infecciones y hospedadores vulnerables. Los agentes profilácticos deben contar con el espectro más selectivo o limitado de actividad antimicrobiana que sea posible y se utilizaran por el lapso de tiempo lo más breve que sea permisible (no mayor de 24 h).

Se recomienda la profilaxia con antibióticos además en los siguientes casos:

1. Quimioprofilaxis en niños expuestos a tuberculosis.
2. Para evitar la oftalmía por *Neisseria gonorrhoeae* o por *Chlamydia trachomatis*.
3. En recién nacidos de madres con amnionitis por *S. agalactiae*.
4. Cardiopatía reumática (profilaxis secundaria).
5. Picadura de animales ponzoñosos cerca de la cara.
6. Contacto con meningococcemia.
7. Paludismo en zonas endémicas.
8. Esplenectomía.
9. En pacientes con cardiopatía congénita con riesgo de endocarditis.
10. En abuso sexual.

FÁRMACOS ANTIMICROBIANOS. DOSIS Y VÍAS (CUADROS 18-39 AL 18-41)

Penicilinas naturales

Las penicilinas naturales son producidas por los hongos *Penicillium notatum* y *Penicillium chrysogenum*, de las cuales se utilizan en humanos la penicilina cristalina G en sus sales de sodio y de potasio. La estructura básica de la penicilina es un núcleo que contiene tres componentes: un anillo heterocíclico de tiazolidina, un anillo betalactámico y una cadena lateral cíclica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–39. Dosificación de antimicrobianos recomendada para niños recién nacidos (dosis en mg/kg e intervalo de administración)

Antibiótico	Vía	Peso < 1200g Edad 0-4 sem	Peso 1200-2000 g 0-7 días	Peso 1200-2000 g >7 días	Peso > 2000 g 0-7 días	Peso > 2000 g >7 días
Amikacina	i.v., i.m.	7.5 c/24 h	7.5 c/12 h	7.5 c/ 8 h	10 c/ 12 h	10 c/8 h
Ampicilina*	i.v., i.m.	50 c/12 h	50 c/12 h	50 c/ 8 h	50 c/ 8 h	50 c/6 h
Aztreonam	i.v., i.m.	30 c/12 h	30 c/12 h	30 c/ 8 h	30 c/ 8 h	30 c/6 h
Carbenicilina	i.v., i.m.	100 c/12 h	100 c/12 h	100 c/ 8 h	100 c/ 8 h	100 c/6 h
Cefotaxima	i.v., i.m.	50 c/12 h	50 c/12 h	50 c/ 8 h	50 c/12 h	50 c/8 h
Ceftazidima	i.v., i.m.	c/12 h	50 c/12 h	50 c/ 8 h	50 c/ 8 h	50 c/8 h
Ceftriaxona	i.v., i.m.	c/12 h	50 c/24 h	50 c/ 24 h	50 c/ 24 h	75 c/24 h
Cefazolin	i.v., i.m.	c/12 h	20 c/12 h	20 c/ 12 h	20 c/ 12 h	20 c/24 h
Cefalotina	i.v.	c/12 h	20 c/12 h	20 c/ 8 h	20 c/ 8 h	20 c/6 h
Cloramfenicol	i.v., v.o.	c/24 h	25 c/24 h	25 c/ 24 h	25 c/ 24 h	25 c/12 h
Clindamicina	i.v., i.m. vo	c/12 h	5 c/12 h	5 c/ 8 h	5 c/ 8 h	5 c/6 h
Dicloxacilina	i.v., v.o.	c/12 h	25 c/ 8 h	25 c/ 8 h	25 c/ 8 h	25 c/6 h
Eritromicina	v.o.	c/12 h	10 c/12 h	10 c/ 8 h	10 c/ 12 h	10 c/8 h
Gentamicina	i.v., i.m.	c/12 h	2.5 c/12 h	2.5 c/ 8 h	2,5 c/12 h	2.5 c/8 h
Meticilina	i.v., i.m.	c/12 h	25 c/12 h	25 c/ 8 h	25 c/ 8 h	25 c/6 h
Metronidazol	i.v., v.o.	c/ 24 h	7.5 c/24 h	7.5 c/12 h	7.5 c/12 h	15 c/12 h
Netilmicina	i.v., i.m.	c/18 h	2.5 c/12 h	2.5 c/ 8 h	2.5 c/12 h	2.5 c/8 h
Dicloxacilina*	i.v., i.m.	200 c/12 h	200 c/12 h	200 c/ 8 h	200 c/ 8 h	200 c/6 h
Penicilina G*(UI)	i.v., i.m.	25 000 c/12 h	25 000 c/12 h	25 000 c/8 h	25 000 c/ 8 h	25 000 c/6 h
Penicilina Benzatinica	i.m.	_____	50 000 1 vez	50 000 1 vez	50 000 1 vez	50 000 1 vez
Penicilina Procaínica	i.m.	_____	50 000 c/24 h	50 000 c/24 h	50 000 c/24 h	50 000 c/24 h
Ticarcilina	i.v., i.m.	75 c/12 h	75 c/12 h	75 c/ 8 h	75 c/8 h	75 c/6 h
Tobramicina	i.v., i.m.	2.5 c/18 h	2 c/12 h	2 c/ 8 h	2 c/8 h	2 c/8 h
Vancomicina	i.v.	15 c/24 h	15 c/24 h	15 c/ 18 h	15 c/8 h	10 c/8 h
Isoniacida	v.o.	_____	7 c/24 h	7 c/ 24 h	10 c/24 h	15 c/24 h
Rifampicina	v.o.	_____	10 c/24 h	10 c/ 24 h	15 c/24h	15 c/24h

Modificado de Sáenz-Llorens XS, *et al.* * Duplicar la dosis en casos de meningitis y dar el tratamiento por tres semanas.

El núcleo molecular es el ácido 6-aminopenicilánico (6-APA). Si se hace reaccionar este núcleo molecular común con alguno de los precursores de cadena lateral, añadiéndose una fuente de enzima desacilante, puede obtenerse un producto semisintético con la actividad biológica planeada, amino penicilinas, isoxazolilpenicilinas, etc.

Mecanismo de acción: Bloquean la actividad transpeptidasa de las proteínas fijadoras de penicilina (PBP). La síntesis del peptidoglucano disminuye y la bacteria muere, por efecto osmótico o digerida por enzimas autolíticas, son bactericidas.

Bencilpenicilina G

La penicilina G sódica cristalina actúa contra diversas especies de cocos grampositivos, gramnegativos y anaerobios, puede ser inactivada en un 60 % por la betalactamasa. Es el antibiótico de elección en infecciones por *Streptococcus pyogenes, Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Neisseria gonorrhoeae, Clostridium tetani, Clostridium perfringens, Bacillus anthracis* y *Borrelia burgdorferi*, bacteria que causa la enfermedad de Lyme, *Pasteurella multocida, Actinomyces israeli* y *Treponema pallidum*. No tiene acción contra hongos, amibas, plasmodios, rickettsias o virus.

Dosis: en niños varía de 50 000 a 100 000 U/kg/día, repartidos cada 4 o 6 h i.m. o i.v. En RN nacidos 25 000 U/kg/cada 12 h, i.m. Cada millón de unidades de esta penicilina contiene 1.7 mEq de sodio cuadro 18-2.

Penicilina-V

Derivado fenoximetílico de la penicilina. Su espectro antibacteriano es muy semejante al de la penicilina G, pero su actividad es 5 a 10 veces menor contra especies de *Neisseria* y algunos anaerobios. Dosis: 125 a 250 mg (200 000 a 400 000 U), cada 6 a 8 h, v.o.

Penicilina G procaínica

La penicilina G adicionada de procaína (penicilina procaínica), permite que su absorción sea lenta y se administra cada 12 o 24 h, 400 000 U en menores de 4 años por vía i.m., o bien, cada 24 h, 800 000 U i.m. en mayores de esta edad. Su espectro antibacteriano es semejante al de la penicilina G. No se recomienda su uso en menores de 3 meses.

Penicilina G benzatínica

La penicilina G benzatínica se absorbe con lentitud desde los sitios de depósito i. m. y se elimina en 10 a 20 días. Su uso se limita al tratamiento de faringoamigdalitis, profilaxis secundaria de fiebre reumática y sífilis.

Dosis: 600 000 U i.m., en menores de 7 años y 1 200 000 U en mayores de esta edad, como dosis única en faringoamigdalitis por *Streptococcus pyogenes* beta-hemolítico grupo A.

PENICILINAS SEMISINTÉTICAS

Aminopenicilinas

Ampicilina

El espectro de la ampicilina es similar al de la penicilina G, pero es más activa contra diversas especies de bacterias gramnegati-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–40. Guías de dosificacion de antimicrobianos en pediatría, para niños mayores de un mes

Antimicrobiano	Vía	Dosis diaria mg/kg	Intervalo (horas)	Dosis máxima/día (g)
Aminopenicilinas:				
Amoxacilina	v.o. i.m. i.v.	40-100	8	3
Amoxaclina/Ac. clavulánico	v.o. i.m. i.v.	40-150	6-8	3-8
Ampicilina	v.o. i.m. iv.	50-400	6	8
Carbenicilina y ureidopenicilinas:				
Carbenicilina	i.v.	400-600	4-6	36
Ticarcilina	i.v.	200-300	4-6	18
Ticarcilina/Ac. clavulanico	i.v.	200-300	4-6	18
Piperacilina/tazoactam		200-300	4-6	18
Penicilinas:				
Penicilina G Sódica Cristalina	i.m., i.v.	50 000-300 000 U	4-6	20 000 000 U
Penicilina G procainica	i.m.	50 000 U	12-24	4 000 000 U
Penicilina Benzatinica	i.m.	600 000-1 200 000	DU	1 200 000 U
Penicilina V, K	v.o.	50 000	8	3 000 000 U
Penicilinas resistentes a penicilinasa				
Dicloxacilina	v.o., i.v.	50-200	6	8
Flucloxacilina	v.o., i.m., i.v.	50-200	4-6	8
Oxacilina	i.m., i.v.	100-200	6	8-10
Monobactamicos:				
Aztreonam	i.m. i.v.	150-200	6	4-8
Cefalosporinas:				
Primera generación				
Cefalotina	i.v.	75-150	6	6
Cefazolina	i.m., i.v.	50-100	6	6
Segunda generación:				
Cefuroxima	v.o. i.m. i.v	75-150	6-12	1-6
Tercera generación:				
Cefotaxima	i.m, i.v.	50-220	6-8	10
Ceftazidima	i.m., i.v.	75-150	8	6
Ceftriaxona	i.m., i.v.	75-100	12-24	2-4
Cuarta generación				
Cefepime	i.v.	150	8	6
Carbapenem				
Imipenem Cilastatin	i.m., i.v.	50-60	6	2
Meropenem	i.m., i.v.	60-120	8	2
Aminoglucosidos:				
Amikacina	i.m., i.v.	15-20	24	1
Estreptomicina	i.m.	20-30	24	1
Netilmicina	i.m., i.v.	7.5	8-12	0.3
Tobramicina	i.m., i.v.	7.5	8-12	0.3
Gentamicina	i.m., i.v.	3-7.5	8-12	0.3
Neomicina	v.o.	40-50	6-8	12
Macrolidos y lincosaminas				
Eritromicina	v.o.	40-50	6-8	2
Klaritromicina	v.o.	15	12	1
Azitromicina	v.o.	10-20	24	1
Clindamicina	v.o, i.m, i.v.	10-40	6-8	1.8-4
Tetraciclinas:				
Doxiciclina	v.o.	5	24	0.2
Tetraciclina	v.o.	25	6	3
Cloramfenicol	v.o, i.v.	50-100	6	3
Metronidazol	v.o, i.v.	20-40	8	2
Trimetroprim/sulfametoxazol	v.o.	8/20	12	0.32-1.2
Vancomicina	i.v.	40-60	6	2
Nitrofuranos:				
Furazolidona	v.o.	5-10	6-8	
Nitrofurantoina	v.o.	5-7	6	0.4
Quinolonas:				
Ac. nalidíxico	v.o.	50	6	4
Ciprofloxacina	v.o., i.v.	15-20	12	1.5
Antimicóticos				
Nistatina	v. o.	100 000-600 000 U	6	
Clotrimazol	v. o., tópico	5-10	5	
Ketoconazol	v. o.	5-10	12-24	0.8
Itraconazol	v. o.	2-5	8	
Miconazol	i. v.	7-13	8	
Fluconazol	v. o., i. v.	3-12	24	
Voriconazol*	v. o., i.v.	8	12	0.4 a 0.8
Anfotericina B	i. v.	1 mg DU	1	Dosis de prueba
		0.5-1.5	24	Mantenimiento
Caspofungina	i. v.	1-2	24	0.070/m2

DU = dosis única, U = unidades * impregnación 6 mg/kg/dosis cada 12 h por dos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–40. Guías de dosificacion de antimicrobianos en pediatría, para niños mayores de un mes (continuación)

Antimicrobiano	Vía	Dosis diaria mg/kg	Intervalo (horas)	Dosis máxima/día (g)
Antifimicos				
Primera línea				
Isoniazida	v.o.	10-20	24	0.3
Rifampicina	v.o.	10-20	24	0.6
Pirazinamida	v.o.	20-40	24	2
Estreptomicina	i.m.	20-40	24	1
Etambutol	v.o.	15-25	24	2.5
Segunda línea				
Etionamida	v. o.	15-20	24	1
Amikacina	i. m.	15-20	24	1
Ciprofloxacina	v. o.	20	12	1.5

DU = dosis única, U = unidades * impregnación 6 mg/kg/dosis cada 12 h por dos.

vas y enterobacterias. Actúa de manera selectiva contra los siguientes gérmenes: *Haemophilus influenzae, Listeria monocytogenes* y *Proteus mirabilis*. Dosis: en infecciones no graves, 50 a 200 mg/kg de peso, v.o., en cuatro tomas. En infecciones graves 200 a 400 mg/kg/día i.v., o i.m., fraccionada en partes iguales cada 6 horas.

Amoxicilina

Es un derivado alfa amino p-hidroxibencil penicilina. No se transforma en el organismo en ampicilina. Es sensible a la penicilinasa; se absorbe con más rapidez que la ampicilina y su espectro antibacteriano es el mismo. Dosis: 50-200 mg/kg de peso, v.o. o parenteral, en dosis divididas cada 6 h.

Isoxazolilpenicilinas

Dicloxacilina, cloxacilina, oxacilina, fluocloxacilina y meticilina

Estos antimicrobianos actúan como potentes inhibidores del crecimiento de casi todos los estafilococos productores de penicilinasa. Éste es su uso clínico válido. Todos los análogos, no tienen ventajas terapéuticas entre ellos; sin embargo, la dicloxacilina es la más activa de este grupo.

Cuadro 18–41. Dilución de antimicrobianos para uso intravenoso (concentración en mg/ mL)

Fármaco	Catéter venoso central	Catéter periférico	Duración de la infusión
Aciclovir	10	7	1-3 h
Amikacina	5	5	30 min
Anfotericina B	0.25	0.1	2-4 h
Ampicilina	100	50	< 10 mg/kg/min
Azitromicina	1-2	1-2	1-2 h
Aztreonam	66	20	< 6 mg/kg/min
Cefazolin	125	40	< 6 mg/kg/min
Cefepime	40	40	30 min
Cefotaxima	200	60	< 10 mg/kg/min
Cefoxitin	180	50	< 8 mg/kg/min
Ceftazidima	200	40	< 10 mg/kg/min
Ceftriaxona	100	50	< 10 mg/kg/min
Cefuroxime	100	50	< 10 mg/kg/min
Cloramfenicol	100	50	30 min
Ciprofloxacina	2	2	60 min
Clindamicina	18	18	15-30 min
Doxyciclina	1	1	60 min
Eritromicina	10	5	60 min
Fluconazol	2	2	< 3 mg/min
Foscarnet	24	12	60 min
Ganciclovir	10	10	60 min
Gentamicina	40	40	30 min
Imipenem/cilastatin	5	5	30-60 min
Meropenem	50	50	15-30 min
Metronidazol	5	5	60
Miconazol	6	6	30-60
Oxacilina	100	100	15 min
Penicilina G	1 millón U/mL	Lactantes 50 000 U/mL, mayores 100 000 U/mL	15-30
Pentamidina	6	2.5	60 min
Ticarcilina/clavulanato	100	50	15-30 min
Trimetroprim/sulfametoxazol	1.6 mg TMP	1 mg TMP	60 min
Vancomicina	5	5	1-2 h

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Dicloxacilina
Dosis: 50 a 100 mg/kg/día, por v.o., en infecciones moderadas, y 150 a 200 mg/kg/día en casos graves, i.v., en dosis fraccionadas cada 6 h.

Carboxipenicilinas y ureidopenicilinas
En este grupo se incluyen la carbencilina y la ticarcilina y las ureidopenicilinas piperacilina, sulbencilina y mezlocilina. La actividad de estos fármacos es frente a muchas bacterias gramnegativas, principalmente contra *Pseudomonas aeruginosa*, *Bacteroides fragilis*, *Klebsiella*, *Proteus* indol positivos y *Enterobacter*.

Ticarcilina
Penicilina semisintética semejante a la carbencilina, pero cuatro veces más efectiva contra *Pseudomonas aeruginosa*. Se asocia al ácido clavulánico contra microorganismos productores de betalactamasa. Se aplica a dosis de 200 a 300 mg/kg/día i.v., administrados en dosis divididas cada 4 o 6 h.

Piperacilina/tazobactam
Antibiótico β lactámico y β lactamasa contra *Pseudomonas*, *S. aureus*, *H. influenzae*, *B fragilis*, *Klebsiella*, *E. coli* y *Acinetobacter* en casos de sepsis grave. A dosis de 100-300 mg/kg/día en 4-6 dosis i. v.

CARBAPENEMS Y MONOBACTÁMICOS

Antibióticos β lactámicos que no son penicilinas ni cefalosporinas. Inhiben la síntesis de proteínas de la pared bacteriana y son bactericidas.

Monobactámicos

Aztreonam
Compuesto altamente resistente a la betalactamasa, aislado de *Chromobacterium violaceum*. Es activo contra *Enterobacteriaceae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenzae* y gonococos. Se usa en infecciones graves de hospital, causadas por gramnegativos. Dosis: 30 mg/kg/dosis, cada 6 h, i.m., o i.v.

Toxicidad: diarrea, náuseas, vómitos, cefalea, flebitis, trombocitopenia, neutropenia, crisis convulsivas, exantema.

Carbapenems

Imipenem
Es un derivado semisintético de la tienamicina, compuesto producido por la bacteria *Streptomyces cattleya*. Este antibiótico se asocia a cilastatina sódica que no tiene acción antibacteriana intrínseca, pero inhibe a la dehidropeptidasa I, que metaboliza e inhibe al imipenem. Actúa contra gérmenes aerobios y anaerobios, en infecciones nosocomiales causadas por bacterias multirresistentes, en infecciones polimicrobianas y contra *Pseudomonas spp* combinado con aminoglucósidos.

Dosis: imipenem i.m., con lidocaína, 60-100 mg/kg/día cada 6 h, imipenem i.v., en infusión, para uso hospitalario.

Meropenem
Derivado de la tienamicina con un espectro de acción semejante al del imipenem contra aerobios y anaerobios. Ambos son de elección contra *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus faecalis*, *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Salmonella*, *Shigella spp*, anaerobios y algunas cepas de *Pseudomonas aeruginosa*.

Dosis: niños de 3 meses a 12 años 60 a 120 mg/kg/día i.v., cada 8 h.

INHIBIDORES DE BETALACTAMASA

Sulbactam, ácido clavulánico y tazobactam. Son compuestos betalactámicos con mínima actividad antibacteriana intrínseca. El sulbactam es totalmente sintético y el ácido clavulánico es producido por *Streptomyces clavuligerus*. Tazobactam es un inhibidor de la sulfona de betalactamasa del ácido penicilánico; se combina con piperacilina derivado de la piperazina. Se absorben por vía oral y se les distribuye para su uso en combinación con amoxicilina, ampicilina, ticarcilina y piperacilina.

Estas combinaciones son efectivas en infecciones de vías respiratorias, otitis media, vías urinarias, piel y tejidos blandos producidas por bacterias grampositivas, gramnegativas y anaerobias: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria gonorrhoeae*, *Escherichia coli*, *Bacteroides fragilis*, *Moraxella catarrhalis*, *Serratia*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas spp*, *Proteus spp*.

Dosis y vía de administración: ampicilina-sulbactam, 100-300 mg/kg/día con base a la ampicilina. v.o., i.m., o i.v., en tres o cuatro dosis.

Amoxicilina-ácido clavulánico; 45-90 mg/kg/día, i.m., i.v. o v.o., fraccionada en 2 dosis.

Ticarcilina-ácido clavulánico, 200 a 300 mg/kg/día en dosis fraccionadas cada 6 h, por infusión i.v.

Reacciones desfavorables a las penicilinas

Las manifestaciones adversas más frecuentes son reacciones de hipersensibilidad; las más frecuentes son rash maculopapular morbiliforme, rash urticarial, náuseas, vómitos, fiebre, broncoespasmo, flebitis, enfermedad del suero, síndrome de Stevens-Johnson y anafilaxia: nefrotoxicidad, cistitis hemorrágica, reacción de Jarisch-Herxheimer, leucopenia y anemia, etcétera.

CEFALOSPORINAS

Pertenecen al grupo de antibióticos betalactámicos. Se aislaron por primera vez del hongo *Cephalosporium acromonium* (Brotzu, 1945), inhiben la pared bacteriana y comparten ciertas propiedades antibacterianas con la penicilina y guardan con ésta cierta semejanza en su estructura química. Las cefalosporinas son compuestos semisintéticos derivados del ácido 7-aminocefalosporánico. Se excretan de manera predominante por vía renal.

Clasificación

Las cefalosporinas se clasifican de acuerdo con su estructura química, espectro antibacteriano y resistencia a la β lactamasa en cuatro grupos o generaciones: las de primera generación aparecieron en el mercado para su uso clínico en 1964 y su campo de acción es semejante al de las penicilinas naturales con predominio sobre los gérmenes grampositivos; las de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

segunda generación tienen efectividad análoga a las isoxazolilpenicilinas contra microorganismos grampositivos y gramnegativos pero con predominio sobre los segundos. Las cefalosporinas de tercera generación comprenden un espectro antimicrobiano especial sobre bacterias betalactamasa positivas y anaerobios, pero con predominio sobre gramnegativos; y las de cuarta generación incluyen un campo de acción similar a las de tercera generación, pero suelen mostrar mayor efectividad frente a bacilos gramnegativos.

Cefalosporinas de primera generación

Cefalotina

Su utilidad principal se reserva contra *Staphylococcus aureus* y otros grampositivos pero no supera a la penicilina si estos microbios son sensibles.

Dosis: 50 a 100 mg/kg/día, repartida en cuatro dosis cada 6 h, i.v., o i.m. cuando se aplica i.m., causa dolor local.

Cefalexina

Es menos activa contra estafilococos productores de penicilinasa que otras cefalosporinas de primera generación. Inhibe gérmenes grampositivos y algunos gramnegativos. Este fármaco tiene el mismo espectro que la penicilina natural pero no la superan y no están indicadas en procesos infecciosos graves.

Dosis: 50 a 100 mg/kg/día, repartidas en cuatro tomas iguales cada 6 h, v.o.

Cefadroxilo

Su actividad es semejante al de la cefalexina en su espectro antibacteriano.

Dosis: 25 a 50 mg/kg/día v.o. en cuatro partes iguales cada 6 h.

Cefalosporinas de segunda generación

Resultan de la modificación del núcleo cefem y son más activas contra microorganismos gramnegativos como especies de *Enterobacter, Klebsiella* y *Proteus* indol-positivos. No superan a las *isoxazolilpenicilinas* contra *Haemophilus influenzae, Moraxella catarrhalis, Streptococcus pyogenes y Streptococcus pneumoniae.*

Cefuroxima sódica

Esta cefalosporina resistente a la acción de betalactamasa. Se administra por vía parenteral a dosis de 50 a 100 mg/kg/día, en fracciones iguales cada 6 h. *Acetil-cefuroxima* se administra por v.o., a dosis de 20 a 40 mg/kg/día, en dos tomas, cada 12 h.

Cefaclor

No superan a la amoxicilina. No guarda estabilidad en su resistencia a las betalactamasas. Tienen mayor acción contra gramnegativos, excepto *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella pneumoniae* y *Proteus* sp.

Dosis: 20 a 40 mg/kg/día, en tres dosis.

Cefalosporinas de tercera generación

Son más estables ante la presencia de betalactamasas y representan el tratamiento de elección contra gramnegativos en padecimientos graves con resistencia a aminoglucósidos. No se recomienda su prescripción rutinaria en pacientes ambulatorios.

Cefotaxima

Actúa contra bacterias gramnegativas y grampositivas aerobias. Resiste a la betalactamasa y actúa en meningitis causadas por *Haemophilus influenzae, Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae.* Dosis: 200-300 mg/kg/día i.v. o i.m., divididos en fracciones iguales cada 6 h.

Ceftazidima

Actúa contra enterobacterias y *Pseudomonas aeruginosa*. Es efectiva también contra *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus spp*. Dosis: 150 mg/kg/día, i.v. o i.m., fraccionada cada 8 h. Selecciona clonas productoras de beta lactamasa de espectro extendido (BLEES).

Ceftriaxona

Tiene un espectro comparable al de la cefotaxima, su vida media es de aproximadamente 8 h. Es efectiva en meningitis producida por *Neisseria*, enfermedad de Lyme y enfermedades transmitidas sexualmente. Carece de acción contra *Pseudomonas* y es estable frente a betalactamasas. Dosis: 50 a 100 mg/kg/día i.v. o i.m., fraccionada cada 12 h o en una sola dosis cada 24 h. Por vía i.m. sólo la presentación que contiene lidocaína al 1%.

Cefixima

Cefalosporina oral útil contra gérmenes gramnegativos. Carece de actividad contra *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus.*

Se administra en 1 o 2 tomas diarias a dosis de 8 mg/kg/día.

Ceftibutén

Tiene el mismo espectro contra microorganismos gramnegativos que las demás cefalosporinas de tercera generación, excluyendo a *Pseudomonas aeruginosa*. Es menos activa contra cocos grampositivos. Dosis: 9 mg/kg/día en una o dos tomas diario.

Cefalosporinas de cuarta generación

Cefepima

Son estructuralmente semejantes a cefotaxima, ceftriaxona y ceftixozima. Son altamente estables a las betalactamasas. Su espectro de acción es contra gérmenes gramnegativos entre los que se incluye *Pseudomonas aeruginosa* y también contra grampositivos, y de estos, *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina. Dosis: 150 mg/kg/día, i.v. o i.m., fraccionadas cada 8 h.

Reacciones adversas a las cefalosporinas

Hipersensibilidad, broncoespasmo, urticaria. Las cefalosporinas tienen semejanza estructural a las penicilinas. Los pacientes alérgicos a cualquiera de estos fármacos pueden presentar reacción cruzada. Son además potencialmente nefrotóxicos.

AMINOGLUCÓSIDOS

La denominación de estos fármacos deriva de su estructura química, porque contienen aminoazúcares ligados a un anillo de aminociclitol por enlaces glucosídicos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los aminoglucósidos bloquean la síntesis de proteínas bacterianas y disminuyen la traducción de mRNA en los ribosomas (porción 30 S). Proceden de hongos actinomicetos, excepto amikacina y netilmicina que son de origen semisintético. No atraviesan la barrera placentaria y no deben ser administrados en combinación con otros fármacos nefrotóxicos.

En asociación con algunos betalactámicos son efectivos contra *Pseudomonas aeruginosa*. Son antibióticos bactericidas y actúan contra microorganismos aerobios gramnegativos: *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Proteus spp*, *Enterococcus faecalis*, *Serratia spp*, *Enterobacter spp*, *Salmonella*, *Shigella*. Algunas cepas de *Staphylococcus aureus* son sensibles a estos antibióticos. Entre los aminoglucósidos se incluyen: estreptomicina, gentamicina, kanamicina, amikacina, netilmicina, paromomicina, neomicina y sisomicina.

Estreptomicina

Es producida por una cepa de *Streptomyces griseus*. Difiere de los demás aminoglucósidos en que contiene estreptidina y los otros, 2-desoxiestreptamina.

Su indicación principal es contra *Mycobacterium tuberculosis*, pero también actúa contra *Brucella spp*, *Streptococcus viridans*, *Yersina pestis* y *Francisella tularensis*. Dosis: 20 a 40 mg/kg/día, i.m., cada 24 h.

Amikacina

La actividad antimicrobiana de este fármaco es la más amplia del grupo y, debido a su resistencia exclusiva a las enzimas que inactivan a los aminoglucósidos, poseen un papel especial en los hospitales donde prevalecen los microorganismos resistentes a la gentamicina y a la tobramicina. Dosis: 20 mg/kg/día en cantidades iguales cada c/24 h, máximo 1 gramo por día, i.m. o i.v.

Gentamicina

Es un antimicrobiano de espectro amplio que actúa contra la mayoría de gérmenes gramnegativos. Forma parte de las desoxiestreptaminas (nebramicina) y es menos activa contra *Pseudomonas aeruginosa*, que la amikacina. Dosis: 3 a 5 mg/kg/día, cada 24 h, i.m. o i.v.

Netilmicina

La netilmicina y la gentamicina son antibióticos obtenidos del actinomiceto *Micromonospora;* tiene actividad amplia contra muchos coliformes y su posología es semejante a la de gentamicina y tobramicina, 3 a 5 mg/kg/día, c/24 h i.m. o i.v.

Tobramicina

Deriva del actinomiceto *Streptomyces tenebrarius* y tiene un espectro antimicrobiano como el de la gentamicina, con acción selectiva contra *Pseudomonas aeruginosa*. Dosis: 3 a 5 mg/kg/día, i.v. o i.m., en fracciones iguales cada 8 h.

Reacciones adversas a los aminoglucósidos

Ototoxicidad vestibular y coclear, nefrotoxicidad, fiebre, cefalea, choque anafiláctico, raro. Agranulocitosis y anemia aplásica a la estreptomicina. Erupciones cutáneas.

TETRACICLINAS

Son fármacos sintéticos que se obtienen de la clortetraciclina y oxitetraciclina producidas por *Streptomyces aureofaciens* y *Streptomyces rimosus*, que inhiben una amplia gama de microorganismos y son bacteriostáticos. Entre los gérmenes grampositivos se incluyen: algunas cepas de *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Ricketssias*, *Bedsoniae* (grupo de agentes de la psitacosis, linfogranuloma venéreo y neumonía atípica primaria) *Mycoplasma pneumoniae*.

También son sensibles muchas espiroquetas como *Borrelia recurrentis* y *Borrelia burgdorferi* que produce la enfermedad de Lyme, *Treponema pallidum* y *Treponema pertenue*. Entre los derivados semisintéticos de estos fármacos están la doxiciclina y la minociclina, que se administran por vía oral a dosis de 4 mg/kg/día en una o dos tomas.

Efectos tóxicos de las tetraciclinas

Molestias gastrointestinales, fotosensibilidad y hepatotoxicidad, síndrome de Fanconi, manchas permanentes en los dientes. Las tetraciclinas no se deben administrar a niños menores de 10 años ni a mujeres embarazadas.

CLORANFENICOL

Este antibiótico es producido por *Streptomyces venezuelae* que se absorbe bien por el tracto gastrointestinal, inhibe la síntesis proteica de las bacterias.

La biodisponibilidad es mayor para el éster de succinato de uso parenteral.

Las concentraciones séricas del succinato de cloranfenicol después de su administración i.v., son similares a las observadas después de la administración oral. El cloranfenicol se distribuye adecuadamente en los líquidos corporales y alcanza fácilmente concentraciones terapéuticas en el LCR. La vía principal de eliminación es el hígado. Sólo está indicado en meningitis por *Haemophilus influenzae*, tifo y tifoidea y sepsis por *Salmonella*. El cloranfenicol se administra a dosis de 50 a 100 mg/kg/día v.o.: en pacientes con septicemia, 100 mg/kg/día i.v., en proporciones iguales cada 6 h, la dosis máxima es de 3 g/día y 30 g de dosis acumulada.

Toxicidad

El cloranfenicol es el medicamento más asociado a pancitopenia. También puede producir erupciones cutáneas, náuseas, vómitos, visión borrosa, parestesias y síndrome del niño gris en el RN.

MACRÓLIDOS

El antibiótico natural de donde derivan estos fármacos es la eritromicina, que se obtiene de una cepa de *Streptococcus erythreus*, y se denomina así porque posee un anillo de lactona al que se unen uno o más desoxiazúcares. La eritromicina se presenta como estolato, lactobionato, estearato o etilsuccinato, de ella proceden la claritromicina y la azitromicina,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

compuestos bacteriostáticos que se absorben bien del tracto gastrointestinal y son eficaces contra gérmenes gramnegativos y grampositivos: *Moraxella catarrhalis, Bordetella pertussis, Haemophilus influenzae, Corynebacterium diphteriae, Chlamydia spp, Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi*, y algunas cepas de *Streptococcus pyogenes, Streptococcus pneumoniae y Staphylococcus aureus.*

Dentro de los macrólidos de nueva generación cabe mencionar la miocamicina y la roxitromicina, que se administran también por vía oral y su espectro clínico es semejante al de la eritromicina.

Eritromicina

Es activa frente a microorganismos Gram positivos (excepto *Enterococcus, Staphylococcus epidermidis*, el 30% de los neumococos, 20% de *S. pyogenes* y alrededor de 20% de *Clostridium* y cocos anaerobios), microorganismos Gram negativos, otros microorganismos sensibles son espiroquetas, *Chlamydia, Mycoplasma pneumoniae, Mycobacterium kansaii*. La dosis es 30-50 mg/kg/día en 3 a 4 dosis oral. Debe usarse con precaución en menores de 2 meses, por asociación con estenosis hipertrófica de píloro. Es común que los pacientes presenten nausea, vómitos y dolor abdominal.

Azitromicina

Es un antibacteriano de tipo azálido que se diferencia de la eritromicina por la adición de un átomo de nitrógeno sustituido en el anillo de lactona. Su vida media es más prolongada y penetra mejor en los tejidos. Dosis: 10 mg/kg/día cada 24 h.

Claritromicina

Es un macrólido semisintético con un espectro similar al de la eritromicina. Se absorbe rápidamente del tubo digestivo, se metaboliza en el hígado y se elimina por la orina. Dosis: 15 mg/kg/día, en dos tomas, cada 12 h.

Efectos colaterales de los macrólidos

Náuseas, vómitos, diarrea, prurito, fiebre, irritación gástrica, hepatotoxicidad.

ANTIBIÓTICOS DIVERSOS

Lincomicina

Este antibiótico procede de una cepa de *Streptomyces lincolnensis* con actividad antibacteriana similar a la penicilina y macrólidos. Dosis: 25 a 50 mg/kg/día, v.o. repartidos en 3 tomas, cada 8 h, y 10 a 20 mg/kg/día i.m. o i.v., en dos o tres dosis cada 8 o 12 h.

Clindamicina

Análogo de la lincomicina. Se absorbe bien por vía oral. Es activa contra Gram positivos y contra muchas bacterias anaerobias, pero no supera al metronidazol, cloranfenicol. Puede bloquear la producción de diversas toxinas bacterianas y/o de componentes de la pared celular, que confieren virulencia a la bacteria. Dosis: 10 a 30 mg/kg/día v.o. o parenteral, según sea la infección moderada o severa. Toxicidad: irritación gástrica, diarrea, erupciones cutáneas, síndrome de Stevens-Johnson, granulocitopenia y reacción anafiláctica.

Fosfomicina

Antibiótico bactericida con espectro antibacteriano semejante al de la penicilina. Deriva de la fermentación de *Streptomyces fradiae*. Se absorbe por vía oral. Tiene sinergismo con algunas cefalosporinas. Dosis: 50 a 100 mg/kg/día por v.o., i.v. o i.m. en porciones iguales cada 6 h. Toxicidad: erupciones cutáneas, diarrea, hipernatremia, flebitis.

GLUCOPÉPTIDOS

Vancomicina

Antimicrobiano procedente de *Streptococcus orientalis* con particular eficacia contra cepas de *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina. Es activa frente a bacterias Gram positivas aerobias y anaerobias, incluyendo todas las cepas de Staphylococcus productores o no de penicilinasa, y las cepas de neumococo penicilino resistentes, *Clostridium, Corynebacterium*. También está indicada en pacientes alérgicos a la penicilina o cefalosporinas. Dosis: 30 a 60 mg/kg/día i.v. en dosis fraccionadas cada 6 h. Toxicidad: ototoxicidad y nefrotoxicidad, reacciones anafilácticas, "síndrome del hombre rojo", taquicardia e hipotensión.

FÁRMACOS ANTIFÍMICOS

Los antimicrobianos de primera elección contra la tuberculosis son: isoniazida, rifampicina, etambutol, pirazinamida y estreptomicina (ver aminoglucósidos).

Isoniazida

Es el antituberculoso más potente; se difunde en todos los líquidos, penetra al líquido pleural, de ascitis y LCR. Se excreta principalmente por la orina. Dosis: 10 a 20 mg/kg/día en una toma por v.o., sin pasar de 300 mg/día. Neuritis periférica, ictericia, fiebre, erupción cutánea, convulsiones, son algunas de las reacciones adversas que pueden presentarse con la administración de este fármaco.

Rifampicina

Deriva de las rifampicinas, producida por *Streptomyces mediterranei* y uno de ellos es un producto semisintético, la rifampicina, uno de los antifímicos más eficaces de que se dispone en combinación con la isoniazida. Dosis: 10 a 20 mg/kg/día, máximo 600 mg/día en partes iguales cada 12 o 24 h, v.o.

Toxicidad: colestasis intrahepática, erupciones cutáneas, trombocitopenia, nefrotoxicidad, trastornos gastrointestinales.

Etambutol

Son sensibles al etambutol *Mycobacterium tuberculosis* y M. *kansasii;* suprime micobacterias resistentes a isoniazida y estreptomicina. Se absorbe por el tubo digestivo y se excreta por la orina. Dosis: 15-25 mg/kg/día, una vez al día. No se recomienda en menores de 5 años. Toxicidad: neuritis óptica, disminución de la agudeza visual, erupción cutánea, fiebre medicamentosa, cefalea, mareos, confusión psíquica. Dosis, máximo 1.2 g/día.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Pirazinamida

Análogo sintético de la nicotinamida. Se desconoce su mecanismo de acción. Se absorbe bien por el tubo digestivo, se distribuye satisfactoriamente en los tejidos y atraviesa la barrera hematoencefálica. Toxicidad: hepatotoxicidad, hiperuricemia, artralgias, náuseas, vómitos, disuria y fiebre. Dosis 15-35 mg/kg/día, máximo 2 g, v. o.

QUIMIOTERÁPICOS

Las sulfonamidas fueron los primeros agentes quimioterápicos efectivos que se emplearon para la prevención y la cura de las infecciones bacterianas en el hombre. Con el advenimiento de los antimicrobianos ha disminuido el uso de las sulfonamidas. Sin embargo, con la aparición de trimetoprim y sulfametoxazol ha tenido nuevo auge el empleo de estos fármacos para el tratamiento de infecciones microbianas específicas.

Trimetoprim-sulfametoxazol

La asociación de estos quimioterápicos conduce a la obtención de cotrimoxazol en relación 1:5 de cada compuesto. TMP-SMX, se absorbe satisfactoriamente en el tracto gastrointestinal y se elimina por la orina. Ambos compuestos tienen acción sinérgica contra enterobacterias. Las cepas de hospital muestran una resistencia creciente. En pediatría se acepta como segunda o tercera opción para infecciones del tracto urinario, otitis media e infecciones de vía respiratoria por grampositivos. Dosis: se dosifica con base al trimetoprim a 8 mg/kg/día v.o., en dos tomas iguales por día que corresponden a 40 mg de sulfametoxazol cada 12 h.

Toxicidad: náuseas, vómitos, diarrea, erupciones cutáneas, anemia megaloblástica, nefrotoxicidad, inmunodepresión, eritema multiforme y dermatitis exfoliativa.

Quinolonas

El prototipo de esta familia es el ácido nalidíxico. Se emplean en infecciones de vías urinarias, huesos y articulaciones, infecciones abdominales, shigelosis y tifoidea, meningitis y otitis. En procesos infecciosos comunes aparece rápida resistencia bacteriana. Ante estos inconvenientes se han introducido en la terapéutica las 4-quinolonas que contienen una fracción de ácido carboxílico en la posición del anillo fundamental y las fluoroquinolonas con el sustitutivo flúor en la posición seis.

Muchos de estos compuestos tienen una fracción piperazínica en la posición siete. Todos los fármacos derivados del ácido quinolín carboxílico están estructuralmente relacionados y poseen un mecanismo de resistencia bacteriana por cambios cromosómicos, y ejercen un efecto bactericida a través de la inhibición de la DNA-girasa.

La mayoría de estos fármacos se absorbe por vía oral y se distribuye ampliamente en los tejidos. La dosis del ácido nalidíxico es de 25 a 50 mg/kg/día en 4 o 3 tomas cada 6 a 8 h.

Dentro de los fármacos carboxiquinolónicos con mayor actividad contra enterobacterias y microorganismos grampositivos se incluyen, ciprofloxacina, clinafloxacina, resoxacina, levofloxacina, norfloxacina y los de nueva generación grepafloxacina, gatifloxacina y moxifloxacina. Estos compuestos no deben administrarse durante el embarazo, en niños menores de 15 años, solo en casos especiales como infecciones en pacientes con fibrosis quística, también se han usado en casos de infecciones graves por bacterias multirresistentes que ponen en riesgo la vida.

Toxicidad

Diarrea, náuseas, vómitos, agitación, alucinaciones, psicosis, depresión, alteraciones visuales, cefalea, crisis convulsivas, artralgias, hipertensión endocraneana, discrasias sanguíneas, insomnio, cristaluria, etcétera.

NITROFURANOS

Los nitrofuranos son quimioterápicos que contienen en su estructura un grupo de nitro unido a un anillo heterocíclico-furano. Se absorben rápidamente por el aparato gastrointestinal y se excretan por los riñones. No deben administrarse a menores de un mes de edad ni a pacientes con trastornos renales.

Nitrofurantoína

Es el nitrofurano más usado. Su actividad antibacteriana es mayor en medio ácido. No es fármaco de elección para ninguno de los microorganismos infecciosos comunes. Son usualmente sensibles: *Escherichia coli*, *Salmonella sp.*, *Klebsiella sp.*, *Staphylococcus sp.*, y algunos *Proteus*. Dosis: 5 a 7 mg/kg/día en fracciones iguales cada 6 h v.o.

Furazolidona

Posee actividad antibacteriana contra *Salmonella*, *Shigella*, *Escherichia coli* y *Giardia lamblia*. No se absorbe en la luz intestinal y las concentraciones antibacterianas son imprecisas. Dosis: 8 mg/kg/día v.o., en dosis fraccionadas cada 6 h.

Nifuroxazida

Derivado sintético de los nitrofuranos con acción esencialmente local que inhibe el poder de adhesión de los enteropatógenos. Es útil en gastroenteritis aguda cuando no hay proceso intensivo bacteriano. Dosis: 10 mg/kg/día v.o., en dos fracciones cada 12 h.

Toxicidad: Escalofríos, fiebre, leucopenia, granulocitopenia, efecto antabús, ictericia colestásica, daño hepatocelular, cefalea y vértigo.

ANTIMICÓTICOS

Anfotericina B

Proviene de una cepa de *Streptomyces nodosus* y es miembro del grupo de antibióticos macrólidos poliénicos, eficaz contra la mayoría de hongos patógenos: *Candida albicans*, *Aspergillus*, *Coccidioides immitis*, *Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Torulopsis*, *Sporotrichum*, *Blastomyces*. Se administra por infusión y se inicia a dosis de 0.25 mg/kg/día en solución glucosada al 5% i.v., en 3-4 h. No debe administrarse con solución salina. Se aumenta gradualmente la dosis cada día hasta alcanzar 1 mg/kg/día. La sobredosis puede causar paro cardiorrespiratorio.

Fenómenos colaterales: nefrotoxicidad, fiebre, cefalea, náuseas, vómitos, convulsiones, aumenta la excreción de potasio y magnesio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nistatina

Es útil en infecciones localizadas por *Candida albicans*. Dosis: 400 000 U/día en dosis fraccionadas cada 6 h. Efectos colaterales: prácticamente ninguno.

Imidazoles y triazoles

En el grupo de los imidazoles se incluyen: ketoconazol, miconazol, clotrimazol, oxicoconazol y fenticonazol. Son triazoles el itraconazol, fluconazol y terconazol. Ambos grupos de antimicóticos actúan alterando la biosíntesis de ergosterol en la membrana citoplásmica. Son eficaces contra *Candida spp*, *Cryptococcus neoformas*, *Blastomyces dermatitidis*, *Sporothrix schenckii*, *Aspergillus fumigatus* e *Histoplasma capsulatum*. *Trichophyton rubrum*, *Trichophyton mentagrophytes*, *Trichophyton tonsurans*, *Epidermophyton flocossun* y otros. Los antimicóticos tienen acción sistemática o tópica o ambas.

Clotrimazol

Se utiliza como medicamento tópico. Su actividad principal es contra dermatofitos y *Candida sp*. Se aplica en forma de crema al 1% y en solución al 1%.

Miconazol

Penetra en el estrato córneo de la piel y persiste por más de cuatro días en el sitio de aplicación Se indica en las tiñas de piel, inguinal y candidosis vaginal. Se distribuye en forma de crema, aerosol, talco o loción.

Ketoconazol

Es eficaz en diversas micosis superficiales y sistémicas como blastomicosis, histoplasmosis, coccidiodomicosis y tiñas. La dosis habitual en niños es de 3 a 6 mg/kg/día, una dosis diaria.

Fluconazol

Se absorbe casi por completo en el tubo digestivo. La vida media es de 25 a 30 h. se excreta por el riñón en 90%. Es eficaz para combatir la candidiasis, criptococosis y meningitis por *Coccidioides immitis*. Dosis: 3 a 8 mg/kg/día, c/ 24 h. v. o., i.v.

Itraconazol

Tiene relación con el ketoconazol pero se prefiere para tratar histoplasmosis no meníngea. También es eficaz en la esporotricosis cutánea. Dosis: 3 a 5 mg/kg por día, una vez cada 24 h.

Toxicidad: hipertensión, náuseas, cefalea, erupción cutánea, elevación de transaminasas.

Voriconazol

Nuevo triazol con espectro para *Aspergillus* y *Candidas* resistentes a fluconazol, se metaboliza en el hígado, (citocromo P-450) y requiere ajustes en casos de daño hepático. Dosis de impregnación 6 mg/kg/dosis cada 12 h por dos, seguido de 4 mg/kg/dosis cada 12 h.

EQUINOCANDINAS

Caspofungina

Fungicida de un grupo nuevo de equinocandinas, que actúan inhibiendo la pared celular, alterando la síntesis de 1, 3-β-D glucano, se emplean en el tratamiento de Candidas resistentes a anfotericina B y fluconazol, y pacientes con candidemia y falla renal.

La dosis es 2 mg/kg/día cada 24 h o 70 mg/m^2/ día inicial, seguido de 50 mg/m^2/ día, cada 24 h.

EVALUACIÓN

1. Señale la afirmación incorrecta: **a)**Caspofungina es un nuevo antimicótico contra infecciones graves por Candida **b)** Piperacilina/tazobactam tiene espectro contra *Pseudomonas;* c)Ketoconazol es eficaz en diversas micosis superficiales y sistémicas; **d)** Penicilina G benzatínica es útil en la profilaxia secundaria de la fiebre reumática; **e)** Imipenem y meropenem son penicilinas con actividad antibacteriana selectiva contra *Staphylococcus aureus y Streptococcus faecalis.*
2. Señale la afirmación incorrecta: **a)** Cefuroxima es una cefalosporina de tercera generación muy útil contra *Pseudomonas aeruginosa*; **b)** La amikacina es un aminoglucósido que actúa contra microbios gramnegativos; **c)** La penicilina, clindamicina, cloranfenicol son buenos contra anaerobios; **d)** La vancomicina es eficaz contra Staphylococcus resistentes a meticilina; **e)** La rifampicina, isoniazida, pirazinamida, etambutol son antifímicos de primera línea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dreser A, Wirtz VJ, Corbett KK, Echániz G. Antibiotic use in Mexico: review of problems and policies. Salud Publica Mex. 2008;50 suppl 4:S480-S487.

Dellit TH, Owens RC, McGowan JE, Jr., Gerding DN, Weinstein RA, Infectious Diseases Society of America and the Society for Healthcare Epidemiology of America Guidelines for Developing an Institutional Program to Enhance Antimicrobial Stewardship. Clinical Infectious Diseases 2007;44:159–177.

Díaz Peña R. Antimicrobianos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno, 2009. p. 764-75.

Pong AL, Bradley JS. Guidelines for the selection of antibacterial therapy in children. Pediatr Clin N Am. 2005;52:869-94.

Taketomo CK, Holding JH, Graus DM. Pediatric dosage handbook. 13th ed. Hudson, Ohio: Lexi-Comp; 2006.

Masterton RG, Galloway A, French G, Street M., Armstrong J. et al. Guidelines for the management of hospital-acquired pneumonia in the UK: Report of the Working Party on Hospital-Acquired Pneumonia of the British Society for Antimicrobial Chemotherapy. JAC. 2008;62:5-34.

Solomkin JS, Mazuski JE, Bradley JS, et al. Diagnóstico y tratamiento de la infección intraabdominal complicada en adultos y niños: Directrices de la Sociedad de Infecciones Quirúrgicas y la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América. Clin InfectDis. 2010; 50:133-64.

Freifeld A, Bow E., Sepkowitz K., Boeckh M., Ito J., MulleN C., Raad I., et al. Clinical Practice Guideline for the Use of Antimicrobial Agents in Neutropenic Patients with Cancer: 2010 Update by the Infectious Diseases Society of America. CID. 2011:52; 56-93.

Pappas PG, Kauffman KA, Andes D, Benjamin DK, Calandra TF, et al. Clinical Practice Guidelines for the Management of Candidiasis: 2009 Update by the Infectious Diseases Society of America. CID. 2009:48; 503-35.

Mermel LA, Allon M, Bouza E, et al. Guías de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la infección relacionada con catéter

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

intravascular: actualización de 2009 por la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América. Clin Infect Dis. 2009; 49:1-45.
Liu C, Bayer A, Cosgrove SE, Daum R, Fridkin SK, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América para el tratamiento de infecciones por *Staphylococcus aureus* meticilino-resistente infecciones en adultos y niños: Clin Infec Dis. 2011; 52: 285-292.
Teng CB, Lee W, Yeo CL, Lee SY, Ng TM, et al. Guidelines for Antimicrobial Stewardship Training and Practice. Annals Academy of Medicine. 2012; 41:30-34.
Sáenz-Llorens XS, Mc Cracken GH. Clinical Pharmacology of Antibacterial Agents. In Remignton JS. Klein JO. Infectious diseases of the fetus newborn infant. WB Saunders Company 4th ed. 1995. p. 1287-1336.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e** ; 2: **a**.

ANTIVIRALES

Dra. Martha Marcela Espinoza Oliva

INTRODUCCIÓN

Durante el último decenio han ocurrido grandes avances en el desarrollo y utilización de agentes antivirales. A continuación se revisan los antivirales activos frente a algunos miembros de la familia herpesviridae, virus de la hepatitis B y C (VHB y VHC), virus respiratorios como influenza y el virus sincicial respiratorio (VSR), así como el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH-1, VIH-2), utilizado para su tratamiento. Se describen sus características farmacocinéticas y efectos adversos, su dosificación en sus principales indicaciones.

Puntos sobresalientes

- Existe un gran número de enfermedades causadas por virus que pueden afectar en mayor o menor grado a diferentes grupos, dependiendo del estado de su sistema inmunitario. Sin embargo, sólo una parte de ellos es susceptible de tratamiento especifico antiviral.
- En algunas patologías como varicela, existen indicaciones específicas para el uso de antivirales, especialmente en prematuros, ancianos, trasplantados o pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.
- La elección del antiviral se debe basar en su farmacocinética, toxicidad, costo y desarrollo de resistencia.

AGENTES VIRALES CONTRA EL GRUPO HERPESVIRUS

Las enfermedades más frecuentes producidas por Virus Herpes Simple (VHS) son: infecciones localizadas en piel, genitales, cavidad oral y SNC. Por el Virus de la varicela-zoster (VVZ): varicela y herpes zoster, virus Epstein Barr (VEB): mononucleosis infecciosa, citomegalovirus (CMV): enfermedad linfoproliferativa postrasplante, retinitis, esofagitis, neumonitis en pacientes inmunocomprometidos, y por el virus herpes-6 (VHH-6): roséola infantil. A continuación se exponen los principales antivirales utilizados en las infecciones por herpesvirus, así como los nuevos fármacos en investigación (cuadros 18-42 y 18-43).

ACICLOVIR

Aciclovir es un nucleósido sintético análogo de purina, estructuralmente relacionado con la guanina.

Mecanismo de acción

Para su activación, requiere la fosforilación a su derivado trifosfato. La timidincinasa viral convierte aciclovir en aciclovir monofosfato (de ahí la selectividad por las células infectadas) y, después, enzimas celulares realizan la conversión a di y trifosfato activo. El aciclovir trifosfato inhibe la síntesis de DNA y la replicación viral, compitiendo con la desoxiguanosina trifosfato por la DNA polimerasa viral, siendo incorporado en el DNA viral. Este proceso es, en gran manera, selectivo para las células infectadas.

Usos clínicos

El aciclovir intravenoso es el fármaco de elección para el tratamiento de las infecciones graves causadas por el VHS tipo 1 y 2 o VVZ. El aciclovir oral es eficaz en las infecciones primarias por el VHS, pero es menos eficaz en el tratamiento de las recurrencias. El aciclovir instaurado en las primeras 24 h del inicio de la erupción reduce la gravedad de la varicela y puede ser útil para tratar el zóster localizado, oftálmico o diseminado. El VHS puede desarrollar resistencia a aciclovir, a través de la selección de mutantes deficientes en timidincinasa. Las infecciones por VHS o VVZ resistentes a aciclovir pueden responder a foscarnet, ya que este fármaco no requiere timidincinasa viral para ser activado. Dado que aciclovir se elimina principalmente inalterado por vía renal, debe ajustarse la dosis en pacientes con insuficiencia renal.

VALACICLOVIR

El valaciclovir es un profármaco del aciclovir que se metaboliza casi, en su totalidad, a aciclovir tras su administración oral. Su eficacia es similar a la del aciclovir y su mejor biodisponibilidad (55%) permite una posología más cómoda, pero hay menos experiencia con su uso. Las concentraciones plasmáticas de aciclovir conseguidas con dosis altas de valaciclovir oral son similares a las obtenidas con aciclovir intravenoso.

GANCICLOVIR

Mecanismo de acción

Inhibe la unión de la desoxiguanosina trifosfato a la DNA polimerasa, y resulta en la inhibición de la síntesis del DNA viral. Actúa tan sólo frente a virus en replicación, y no es activo frente a virus latentes. Es activo frente al virus del herpes

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–42. Características de los agentes antivirales activos frente a herpesviridae

Agente Antiviral	Nombre comercial/presentación	Indicación/dosis	Biodisponibilidad oral	Actividad	Efectos adversos
Aciclovir	Cicloferon, Zovirax tabletas: 200, 400 y 800 mg Suspensión:5mL/200mg Vial:250 mg	Indicaciones y dosis: ver Cuadro 18-2	15-30%	VHS-1, VHS-2, VVZ.	Alteraciones gastrointest.inales Cefalea Erupciones Flebitis e inflamación en las zonas de infusión Insuficiencia renal Encefalopatía
Valaciclovir	Rapivir Tableta de 350 mg	Dosis infección genital por VHS Adolescentes: 2 g/día c/12h por 7 a 10 días v.o. Dosis Varicela ver Cuadro 18-2	55%	VHS-1, VHS-2, VVZ	Alteraciones gastrointest.inales Cefalea Erupciones
Famciclovir*	Famvir Comprimidos 125 mg, 250 mg, 750 mg	Infección genital por VHS: adolescentes, 750mg/día v.o. c/8h por 7 a 10 días	75%	VHS-1, VHS-2, VVZ	Alteraciones gastrointest.inales Cefalea Erupciones
Foscarnet*	Foscavir Vial: 24 mg/mL En 250 mL	Retinitis por CMV en pacientes con Síndrome de inmunodeficiencia adquirida: 180 mg/kg/día c/8h i.v. por 14 a 21 días; seguir con 90-120 mg/kg/día c/24h como sostén Infección por VHS resistente a aciclovir en hospedero inmunodeficiente: 80-120 mg/kg/día en 2 o 3 dosis i.v. hasta resolución de la infección		CMV VHS VVZ	Nefrotoxicidad Alteraciones gastrointestinales Anemia Fiebre Cefalea Ulceraciones en genitales Alteraciones electrolíticas
Ganciclovir	Cymevene Cápsulas:250 mg Vial: 500 mg	Retinitis adquirida por CMV en hospedero inmunodeficiente: 10 mg/kg/día IV. c/12h por 14 a 21 días Para supresión por largo tiempo: 5 mg/kg/día IV. durante 5 a 7 días por semana Profilaxia contra CMV en pacientes de alto riesgo: 10 mg/kg/día c/12h IV. por 7 días, seguir con 5 mg/kg/día IV. una dosis durante 100 días Oral: 1g tres veces al día	30% después de una comida grasa	CMV VHS VVZ	Nefrotoxicidad Neutropenia Trombocitopenia Alteraciones gastrointestinales Anemia Fiebre Erupciones Hepatotoxicidad
Cidofovir *	Vistide Vial 375 mg/5 mL	Retinitis por CMV: Inducción: 5 mg/kg una IV. con probenecid e hidratación Dosis de sostén semanal: 3 mg/kg una vez IV. con probenecid e hidratación		CMV VHS VVZ	Nefrotoxicidad Alteraciones gastrointestinales y oculares Fiebre Erupción cutánea Neutropenia
Valganciclovir	Valcyte Comprimidos: 450 mg	Terapia de inducción de la retinitis por CMV o en infecciones por CMV en pacientes trasplantados. Dosis en niños (en estudio) 450 mg/m2SC/dosis cada 12 h. v.o.	60% (administrar con alimentos)	CMV VHS VVZ	Nefrotoxicidad Neutropenia Trombocitopenia Alteraciones Gastrointestinales Anemia Fiebre Erupciones

* No disponibles en México.

simple y CMV; sin embargo, el uso clínico está limitado debido a su toxicidad.

Ganciclovir presenta una biodisponibilidad escasa (5%) y para que su absorción sea correcta debe administrarse junto con alimentos. Alcanza concentraciones elevadas en el SNC (67% de las plasmáticas). Se elimina principalmente por vía renal, por lo que requiere un ajuste de dosis en pacientes con insuficiencia renal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–43. Dosificación de los antivirales en sus principales indicaciones

Indicación	Antiviral/ Vía	Dosis usual
Herpes simple 1ario Pacientes inmunodeprimidos/enfermedad grave	Aciclovir i.v. Valaciclovir i.v.	< de un año: 15 a 30 mg/kg/día en tres dosis, 7 a 14 días de 1 año, 750 a 1500 mg/m2SC/día c/8h 5-10 mg/kg/8h
Encefalitis por VHS	Aciclovir i.v	< de un año: 30 mg/kg/día en tres dosis > De un año: 1500 mg/m2SC/día c/8h por 14 a 21 días
VHS Neonatal	Aciclovir i.v	60mg/kg/día en tres dosis durante 21 días
Varicela o herpes zoster en pacientes inmunocomprometidos	Aciclovir i.v Inicial Aciclovir v.o. Manejo ambulatorio	< 1 año: 30 mg/kg/día c/8h por 7 a 10 días >1 año: 1500 mg/m2SC/día c/8h por 7 a 10 días < 12 años: 80 mg/kg/día en 5 dosis, dosis máxima 3 200 mg/día 12 años: 4 000 mg/día, en 5 dosis por 7 a 10 días 1g c/8h
Varicela en adolescentes	Valaciclovir v.o. *iniciar dentro de las primeras 24 h	

Usos clínicos

Se utiliza en el tratamiento de la coriorretinitis e infecciones graves por CMV en inmunodeprimidos (SIDA, trasplantados, quimioterapia antineoplásica), tanto en profilaxis como en tratamiento. Dosis niños Inducción: 10 mg/kg/día i.v. en dos dosis por 14 días. Mantenimiento: 5 mg/kg/día IV, en dosis única.

VALGANCICLOVIR

Es un profármaco de ganciclovir con una biodisponibilidad 10 veces mayor que éste. Tras su absorción es, con rapidez, convertido en ganciclovir a través del metabolismo de primer paso intestinal y hepático, por lo que sus precauciones y efectos secundarios serán los de ganciclovir. Administrado por vía oral alcanza concentraciones plasmáticas similares a las obtenidas con ganciclovir intravenoso.

Usos clínicos

Está indicado en la terapia de inducción de la retinitis por CMV o en infecciones por CMV en pacientes trasplantados. Dosis en niños (en estudio) 450 mg/m^2/sc/dosis cada 12 h v.o.

FOSCARNET

Tiene un perfil único, es un análogo de pirofosfato, que inhibe el DNA polimerasa. Se une a diferentes sitios de la DNA polimerasa viral.

Usos clínicos

Es una alternativa para pacientes con persistente o refractaria enfermedad por VHS, CMV y VZV, que son resistentes a los análogos de nucleósido.

Foscarnet se encuentra en formulación parenteral, es un agente toxico que debe ser administrado con cautela sus efectos secundarios incluyen: nefrotoxicidad, insuficiencia renal reversible, incremento de creatinina sérica. Alteraciones en la homeostasis de calcio y fósforo.

PENCICLOVIR

Penciclovir es un análogo de nucleósido, actúa como el aciclovir, inhibe DNA polimerasa. Tiene una vida media intracelular más larga que el aciclovir, lo que le confiere una mayor actividad intracelular.

Usos clínicos

Penciclovir sólo está autorizado en formulación tópica (crema al 1%) y está indicado para la terapia cutánea de las infecciones por VHS.

FAMCICLOVIR

Es la prodroga de penciclovir. A diferencia de éste, famciclovir puede ser administrado por vía oral para infecciones por VHS y VZV.

El perfil de toxicidad es similar al aciclovir. No se dispone de formulación liquida.

CIDOFOVIR

Es un análogo de nucleósido acíclico que requiere la fosforilación para su forma actriva: difosfato de cidofovir. Es análogo de Penciclovir, tiene una vida media intracelular prolongada.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Usos clínicos

Es activo contra VHS, VZV y CMV a diferencia de otros antivirales, también tiene actividad contra otros virus DNA, en particular, los poxvirus. Se ha reportado útil en el manejo de infecciones por CMV resistentes al ganciclovir. Cidofovir es administrado intravenosamente.

Se elimina por secreción tubular renal, requiere una prehidratación y coadministración con probenecid. Es nefrotóxico con efectos tóxicos en la reproducción y riesgo de carcinogénesis.

TRIFLURIDINE

Es un análogo de nucleósido de la pirimidina con actividad contra VHS, CMV y adenovirus.

Usos clínicos

Es el tratamiento de elección para la queratitis y queratoconjuntivitis por VHS. Se presenta en solución oftálmica al 1%.

ANTIVIRALES ACTIVOS CONTRA EL VIRUS DE LA HEPATITIS B Y C

El tratamiento de la hepatitis B crónica está indicado en presencia de replicación viral con antígeno E de la hepatitis B(HBeAg) positivo, carga viral elevada o ambos, con persistencia del aumento >2-3 veces de lo normal de la alanino-aminotransferasa por más de seis meses y evidencia de enfermedad hepática crónica en la biopsia. Los únicos fármacos indicados en la actualidad para el tratamiento de la hepatitis B crónica son interferón (IFN-α) y lamivudina. Ambos se emplean por separado, ya que las asociaciones de IFN-α, lamivudina no parecen dar lugar a tasas de respuesta superiores a las conseguidas con monoterapia.

En hepatitis C, la terapia de elección es IFN-α combinado con ribavirina, tanto en pacientes no tratados previamente, como en los que han tenido recaídas después de responder a IFN en monoterapia. La combinación obtiene mejores resultados y, además, el IFN pegilado (IFN-PEG) (conjugado con una o varias moléculas de polietilenglicol) obtiene mejores resultados en comparación con el IFN clásico.

ADEFOVIR

Es un análogo de nucleósido acíclico, activo contra hepatitis B. Su mecanismo de acción es inhibir la DNA polimerasa viral. Su administración es oral y tiene una biodisponibilidad del 60%. Hay pocos datos en la farmacocinética en niños.

INTERFERÓN ALFA (INF-α)

El IFN es una sustancia natural producida por las células infectadas por virus para proteger otras células de la misma especie de la infección. Además, de actividad antiviral, los interferones poseen acción antiproliferativa e inmunomoduladora, por lo que son también de utilidad en el tratamiento de algunos tumores.

Usos clínicos

Antiviral de amplio espectro, es más eficaz frente a los virus RNA. Diferentes estudios han mostrado la eficacia de los interferones en diferentes enfermedades virales como la *hepatitis B y* C, VHS, VVZ, CMV, rinovirus, coronavirus, influenza, parainfluenza, papilomavirus y VIH tipo 1. El IFN-α puede producir también algún beneficio en pacientes con infección por el virus de la hepatitis tipo D o G2. El IFN-α por vía tópica ha mejorado el herpes genital en algunos pacientes y, en combinación con otros antivirales como trifluridina o brivudina, ha mejorado la queratitis Herpética.

Farmacocinética

El IFN-α se encuentra disponible en las formas α2a y α2b. Sólo se utiliza por vía parenteral; la vida media posterior a la administración iv, es de 2 h; cuando la vía es i.m. o sbct, el pico máximo se alcanza en 4 a 8 h, pero los efectos antivirales persisten por varios días.

Dosis

Tópico sobre mucosa nasal (spray) 2-30 millones UI/día. Tópico sobre mucosa ocular, 3 millones UI/día.

En la hepatitis B crónica activa, el IFN-α2a, se administra a dosis de 2,5 a 5 millones U/m^2 de SC 3 veces a la semana, sbct, durante 4 a 6 meses. El IFN-α2b se administra a dosis de 5 a 10 millones UI, tres veces a la semana durante 4 a 6 meses, o bien 5 millones UI al día durante cuatro meses, por vía SC o intramuscular (IM). En Niños: 5 millones UI/día o 10 millones UI/días alternos, cuatro semanas en hepatitis B.

En hepatitis C: interferón pegilado α2b 1.5 μg/kg/semana junto con ribavirina. Mantener por 24 semanas en genotipos 2 y 3, y 48 semanas en caso de infección por otros genotipos.

Efectos secundarios

Suelen ocurrir fiebre, cefalea, nauseas, vómitos y escalofríos, hasta en un 50% de los casos, en su administración parenteral. En ocasiones, ocurren granulocitopenia, trombocitopenia, neurotoxicidad, anorexia, fatiga, necrosis hepática, insuficiencia renal, síndrome nefrótico, tiroiditis autoinmune y pérdida de peso.

RIBAVIRINA

Es un análogo de nucleósido, es activo frente a virus DNA y sobre todo RNA. Como los virus de la fiebre de Lassa, de la hepatitis A, B y C, del herpes simple, VIH, influenza, parainfluenza, sincicial respiratorio y frente a algunos adenovirus y bunyavirus, togavirus y arenavirus.

Uso clínico

A pesar de su amplio espectro de actividad *in vitro*, la ribavirina sólo es efectiva en situaciones específicas: tratamiento de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la infección por VSR, y tratamiento de la hepatitis C en combinación con IFN-α.

Dosis: se sugiere una dosis fija con base en el peso: 25 a 36 kg 200 mg a.m. y p.m., más de 36 a 49 kg: 200 mg a.m. y 400 mg p.m.; más de 49 a 61 kg: 400 mg a.m. y p.m., más de 61 a 75 kg: 400 mg a.m. y 600 mg p.m.

La ribavirina debe ser administrada junto con alimentos. Los comprimidos no se deben romper ni triturar.

Efectos secundarios

Destacan la anemia por hemólisis, mielosupresión, fatiga y depresión, Es necesario realizar una biometría hemática de control, previa al inicio del tratamiento, y tras dos y cuatro semanas de iniciarlo y después periódicamente. El tratamiento debe ser por un mínimo de seis meses, en combinación con IFN-α.

ANTIVIRALES ACTIVOS FRENTE AL VIRUS DE LA INFLUENZA

Diversos fármacos antivirales que son seguros y eficaces, están indicados en el tratamiento y la profilaxis de las infecciones por el virus influenza en niños: los inhibidores de la neuraminidasa zanamivir y oseltamivir, que actúan frente a los tipos A y B2, se prefieren por ofrecer menos tasa de resistencia que los inhibidores de fusión amantadina y rimantadina, que sólo presentan actividad frente a influenza tipo A.

Estos fármacos pueden reducir la gravedad y la duración de la enfermedad en 1.5-2.5 días. La efectividad es mayor si se administran en las primeras 48 h desde el inicio de la sintomatología.

El tratamiento debe ser ofrecido a niños con alto riesgo de una infección grave y a niños con influenza moderada a severa que se puedan beneficiar con la disminución de la duración de los síntomas.

La profilaxis está indicada en niños con alto riesgo, que no se hayan inmunizado, así como a los contactos familiares no inmunizados, el personal de salud en contacto estrecho con estos niños o lactantes menores de seis meses, o en el control de brotes de influenza.

Amantadina

Es un antiviral de acción viriostática que actúa impidiendo el acceso del RNA viral al interior celular. Es activo exclusivamente frente a virus Influenza tipo A. Si se inicia el tratamiento oral tras la exposición, tiene una eficacia preventiva del 70 al 90%. El tratamiento iniciado en un plazo de 48 h desde el inicio del cuadro gripal reduce la duración de la fiebre y los síntomas.

Se desconoce si reduce la incidencia de complicaciones o si es eficaz en la neumonía gripal. La profilaxis con amantadina se ha utilizado para controlar brotes de gripe en residencias y centros sanitarios y para proteger a los pacientes de alto riesgo vacunados después del inicio de la estación gripal. En este último caso, debe administrarse amantadina tan sólo durante las tres semanas posteriores a la vacunación.

Indicación

Tratamiento y profilaxis Influenza *A*.

Dosis

Tratamiento *Influenza A*:

- Niños de 1 a 9 años: 5 mg/kg/día v.o.; dosis máxima 150 mg/día c/12h.
- Niños de 10 años y mayores con menos de 40 kg de peso: 5 mg/kg/día c/12h v.o >40 kg: 200 mg/día v.o. c/12h.
- Profilaxis: igual que tratamiento.

Interacción con otros fármacos

Debe evitarse la administración simultánea con fármacos anticolinergicos, antihistamínicos.

Efectos secundarios

Sequedad de boca, retención urinaria, estreñimiento, hipotensión ortostatica, ataxia, disartria, leucopenia.

Rimantadina

Indicación

Tratamiento y profilaxia Influenza A.

Vía de administración

Oral.

Dosis

Tratamiento: 13 años y mayores, 200 mg/día c/12 h.

Profilaxis: 1 a 9 años: 5 mg/kg/día dosis máxima 150 mg/día c/12 h, >10 años con menos de 40 kg: 5 mg/kg/día c/12 h, > de 40 kg: 200 mg/día c/12 h.

Zanamivir

Es un inhibidor de la neuraminidasa del virus de la gripe. Se utiliza inhalado por vía oral para el tratamiento de la gripe aguda no complicada por virus Influenza tipo A o B, en adultos y adolescentes. Uno de sus principales inconvenientes es su dificultad de uso en niños y ancianos.

Indicación

Tratamiento Influenza A y B.

Dosis

Tratamiento de niños de siete años o más y adultos: 10 mg dos veces al día Inhalado.

Oseltamivir

Indicación

Tratamiento de Influenza A y B. Vía de administración: Oral.

Dosis

Tratamiento para niños de 1 a 12 años:

- <15 kg: 30 mg c/12h.
- >15 a 23 kg: 45 mg c/12h.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- 23-40 kg: 60 mg c/12h.
- 40 kg: 75 mg c/12h.
- Profilaxis niños > 13 años: 75 mg c/12h.

ANTIVIRALES ACTIVOS FRENTE AL VIRUS SINCICIAL RESPIRATORIO (VSR)

Ribavirina

La ribavirina inhalada está indicada en niños con neumonía por VRS y gripe en adultos jóvenes. Su eficacia en esta indicación es controvertida, lo que ha hecho que limite su uso.

No se recomienda en RN y debe ser administrada con mucha precaución en asmáticos, ya que puede causar un deterioro agudo de la función respiratoria.

Aerosol

Indicación: Infección por VSR en lactante menor de seis meses de edad enfermo de gravedad, o con cardiopatía congénita o neumopatía crónica.

Dosis niños

Se administra con un generador de partículas finas en una solución de 6 g en 300 mL de agua estéril (20 mg/mL), durante 18 h al día durante 3 a 7 días o 6 g en 100 mL de agua estéril durante 2 h, tres veces al día.

Palivizumab

Es un anticuerpo monoclonal utilizado en la prevención de la enfermedad por VRS en neonatos y niños de alto riesgo: niños menores de seis meses nacidos antes de las 36 semanas de gestación, y niños menores de dos años que hayan recibido tratamiento para la displasia broncopulmonar durante los seis meses previos.

Según los estudios realizados, la administración de 15 mg/kg de palivizumab una vez al mes (desde noviembre hasta abril), por vía intramuscular, puede reducir la incidencia de ingresos hospitalarios por VRS en los casos anteriores, aunque no ha demostrado una reducción de la mortalidad. Su elevado coste hace que deba evaluarse, con cuidado, su utilización.

ANTIVIRALES ACTIVOS FRENTE AL VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA (VIH) EN NIÑOS

Los antirretrovirales se clasifican de acuerdo a su mecanismo de acción en:

Análogos de nucleósidos (ITRAN)

Inhiben a la DNA polimerasa dependiente de RNA viral (transcriptasa inversa) del VIH. Son dideoxinucléosidos que son convertidos por enzimas celulares a formas mono, di y trifosfato activas que interactúan con el sitio de unión del sustrato para inhibir, de manera competitiva, la actividad de la transcriptasa inversa. Ejemplos de estos fármacos son: Zidovudina, Estavudina, Lamivudina, Abacavir, Didanosina (cuadro 18-44).

Análogos no nucleósido (ITRNN)

Interactúan con la transcriptasa inversa de manera no competitiva y sin requerir conversión intracelular del fármaco. Se incluyen a Nevirapina y Efavirenz (cuadro 18-45).

Inhibidores de proteasa (IP)

Inhiben de manera selectiva las proteasas virales tanto del VIH-1 como del VIH-2. Esta enzima participa en el ensamblaje y maduración del virus y se requiere para la infectividad viral. El IP más utilizados en niños es: Lopinavir/Ritonavir (Kaletra). (Cuadro 18-46).

La combinación de fármacos antirretrovirales inhibe el VIH de manera más eficaz y disminuye la posibilidad de resistencias durante el tratamiento.

Objetivos del tratamiento antirretroviral (ARV)

- Clínicos: prolongar la vida, mejorar la calidad de vida.
- Inmunológicos: preservar o restaurar el sistema inmune (incremento de linfocitos CD4+).
- Virológicos: Reducir la Carga Viral (CV) a < 50 copias/mL por el mayor tiempo.

Criterios de inicio del esquema ARV:

a) Menores de 12 meses: Se debe iniciar el tratamiento tan pronto se confirme el diagnóstico, en un lactante con estadio clínico A, B, C o con evidencia de inmunosupresión, estadio inmunológico 2 o 3, independientemente de la carga viral, ya que a esta edad se considera mayor el riesgo de progresión rápida de la enfermedad.

b) Mayores de 12 meses: Se recomiendan tres abordajes terapéuticos: indicar tratamiento en todo niño sintomático (categoría C) y evidencia de inmunosupresión (categoría 3) con CD4 < 15%, independientemente de la CV. Considerar tratamiento en todo niño infectado con el VIH, con sintomatología moderada (categoría B) o con inmunosupresión moderada (categoría 2) o con carga viral > 100 000 copias. En niños con sintomatología leve o asintomática (categoría A o N), con estado inmune normal y con carga viral < 100 000 copias.

Esquemas recomendados en mayores de un año de edad:

1. Inhibidor de proteasa (IP) + 2 Inhibidores nucleósidos de la transcriptasa inversa (ITRAN)

a) Las combinaciones recomendadas de ITRAN en niños son:
Zidovudina (ZDV) + Lamivudina (3TC), ZDV + Didanosina (ddI), Estavudina (d4T) + Lamivudina (3TC), AZT + Abacavir (ABC), 3TC + ABC, DDI + 3TC.

b) Los IP que cuentan con una presentación pediátrica y que han demostrado eficacia son: Ritonavir (RTV), Lopinavir-Ritonavir.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–44. Características de los antirretrovirales Inhibidores nucleósidos de la transcriptasa inversa (ITRAN) en pediatría

Fármaco/(siglas) nombre comercial	Presentación	Dosis	Observaciones
Abacavir (ABC)/Ziagen	Solución: 20 mg/mL Tabletas: 300 mg Combinado(trizivir)(ABC/AZT/3TC) 300/300/150 mg en cada caso	1-3 meses de edad: 4 mg/kg/do c/12h Niños y adolescentes: 8 mg/kg/ c/12h (dosis máxima 600 mg/día)	Toxicidad: fatiga, vómitos, hipersensibilidad. Puede darse con alimentos
Didanosina(ddi)/Videx	Solución 10 mg/mL Tabletas 25,50 y 100 mg	< De 90 días: 50 mg/m2 c/12h v.o. Niños: 90-120 mg/m2 c/12h < de 60 kg: 125 mg c/12h > de 60 kg: 200 mg c/12h	Administrar 1 h antes de la comida o 2h después. Toxicidad: vómito, diarrea, dolor abdominal Neuropatía periférica Hiperuricemia, pancreatitis, hepatitis
Estavudina(d4t)/Zerit	Solución: 1 mg/mL Capsulas: 15, 30 y 40 mg	Neonatos < 13 días: 0.5 mg/kg c/12h > 13 días 1 mg/kg c/12h Niños< de 30 kg: 1 mg/kg c/12h Niños de 30 a 60 kg: 30 mg c/12h	Toxicidad: neuropatía, pancreatitis, hepatitis Puede darse con alimentos
Lamivudina (3TC)/Epivir	Solución 10 mg/mL Tabletas de 150 mg	Niños: 4 mg/kg c/12h Adolescentes: 150mg c/12h	Toxicidad: diarrea, vómito, neuropatía periférica, pancreatitis, hepatitis Puede darse con alimentos
Zidovudina (AZT)/Retrovir	Jarabe 10 mg/mL Capsulas de 100 mg	niños > de 6 semanas de vida: 160 mg/m2 c/8h Límite de dosis: 90-180 mg/m2/c-6 a 8h v.o. Profilaxis neonatos: v.o. 2 mg/kg c/6 h IV. 1.5 mg/kg c/6h	Toxicidad: anemia, granulocitopenia, hepatotoxicidad Puede tomarse con alimentos

Para niños que pueden deglutir cápsulas los esquemas anteriores siguen siendo recomendados de primera elección, pero también se puede utilizar un esquema que incluye a inhibidores no nucleósido de la transcriptasa inversa (ITRNN) como Efavirenz (EFV) + 2 ITRAN. Este último esquema, que no incluye IP, ha sido propuesto como terapia inicial en niños con CV <10 000 copias/mL, <4.0 log10) y sin repercusión clínica e inmunológica.

El objetivo es preservar los IP para el tratamiento futuro del menor.

Cuadro 18–45 Características de los antirretrovirales Inhibidores No nucleósidos de la transcriptasa inversa (ITRNN) en pediatría

Fármaco (siglas)/ Nombre comercial	Presentación	Dosis	Observaciones
Efavirenz (EFV)/Sustiva	Cap. de 50, 100 y 200 mg	> de 3 años: administrar 1vez al día 10 a 15 kg: 200 mg 15 a 20 kg:250 mg 20 a 25 kg: 300 mg 25 a 32.5 kg:350 mg 32.5 a 40 kg: 400 mg >40 kg: 600 mg	Toxicidad: exantema, confusión, alteraciones del sueño, hepatitis. Dar con alimentos, por las noches
Nevirapina(NVP)/ Viramune	Susp. 10 mg/mL Tab. de 200 mg	Niños:2 meses a 8 años: 4 mg/kg 1 vez al día por 14 días, aumentar a 7 mg/kg c/12h >8 años: 4 mg/kg/día por 14 días y seguir con 4 mg/kg c/12h. dosis máxima 400 mg/día Adolescentes: 200 mg c/12h iniciar la terapia con la mitad de la dosis por 14 días e incrementar si no surgen reacciones adversas	Toxicidad: exantema, Stevens-Johnson, sedación, diarrea, hepatitis Puede administrarse con alimentos y Didanosina

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–46 Características de los Antirretrovirales Inhibidores de proteasa (IP) en pediatría

Fármaco (siglas)/ Nombre comercial	Presentación	Dosis	Observaciones
Amprenavir (Agenerase)	Sol. 15 mg/mL Cap.:50-150 mg	Niños < 50 kg: sol.: 22.5 mg/kg c/12h o 17 mg/kg c/8h (dosis máxima 2,800 mg) Cap.: 20 mg/kg c/12h o 15 mg/kg c/8h (dosis máxima 2,400 mg)	Toxicidad: rash, Stevens johnson, diarrea No recomendada en menores de 4 años No son bioequivalentes la solución ingerible y las cápsulas Tomar con o sin alimentos evitando alimentos grasos
Indinavir (Crixivan)	Cap. 200 y 400 mg	Niños: 350-500 mg/m2SC c/8 h(fase estudio) Adolescentes: 800mg cada 8h	Toxicidad: sabor metalico, nausea, dolor abdominal. Hiperbilirrubinemia, nefrolitiasis, hiperglicemia, anemia hemolítica
Lopinavir/ritonavir (Kaletra)		Dosis con base en Lopinavir: Niños >6 meses: 7-15kg:12 mg/kg c/12h 15-40kg:10 mg/kg c/12h >de 40kg:400 mg v.o. c/12h	Toxicidad: diarrea, cefalalgia, astenia, nausea, vómito, incremento de triglicéridos y colesterol sérico, exantema Las grasas aumentan su absorción. Dar 1 h antes o 2 h después de didanosina
Ritonavir (Norvir)	Sol. 80 mg/mL Cap. 100 mg	Niños: 400 mg/m2 c/12h. Comenzar con 250mg/m2 c/12h y aumentar poco a poco en un máximo de 5 días, según tolerancia Adolescentes: 600mg c/12h	Toxicidad: cefalalgia, vómito, diarrea, dolor abdominal, parestesias, hepatitis, hiperglicemia Tomar con alimentos, separar 2 h del dinanosina, refrigerar 2-8°C
Saquinavir (Fortovase)	Cápsulas de gelatina blanda: 200 mg	Niños: 50 mg/kg c/8h (en estudio). Adolescentes: Capsulas de gelatina blanda: 1 200 mg c/8h	Toxicidad: cefalalgia, vómito diarrea, dolor abdominal, exantema Administrar dentro de las dos primeras horas de una comida abundante Refrigerar entre 2 a 8°C

Esquemas recomendados en menores de un año de edad:

En este grupo de edad existe poca información sobre farmacocinética de la mayoría de los IP e ITRNN. Basándose en esta escasa información, se sugiere iniciar con alguna de las dos siguientes combinaciones: Lopinavir-Ritonavir ó RTV + 2 ITRAN Esquema alternativo: Nevirapina (NVP) + 2 ITRAN.

Nota: Lopinavir/ ritonavir no utilizar en menores de seis meses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of pediatrics. Antivirales Contra Infecciones No producidas por el VIH/ Terapia con antirretrovirales En: Pickering LK, editor. Red Book. Informe del Comité de Enfermedades Infecciosas para 2003. 26ª ed. México: Intersistemas. 2004. p. 766-781.

American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Antiviral therapy and prophylaxis for influenza in children. Pediatrics.2007;119:852-60.

Chen Sh, Schleiss MR. Principles of Antiviral Therapy. En: Kliegman-Behrman- Jenson- Stanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed Saunders Elsevier; 2007. p. 1327-1331.

Hardikar W, Schwarz KB, Treatment options for chronic hepatitis B y C infection in children. Expert Rev Anti Infect Ther. 2006; 4:583-91.

Soto RL, Méndez J, Hernández TG. Consejo Nacional para la Prevención y Control del SIDA CONASIDA. Centro Nacional para la Prevención y el Control del VIH/SIDA CENSIDA. Guía de manejo antirretroviral de las personas que viven con el VIH/ SIDA. 2ª ed. México: 2005-2006. p. 1-189.

Tuset M, Martín CM, Miró J, Del Cacho E, Alberdi A, Codina C , Ribas J. Características de los fármacos antivirales. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2003;21:433-58.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Infecciones parasitarias

PARASITOSIS INTESTINAL

Dr. José Roberto López Camacho

OBJETIVOS

Identificar las parasitosis más frecuentes en pediatría. Describir el ciclo vital del parásito y la historia natural y social de la enfermedad. Prevenir, erradicar y tratar, de manera adecuada, al paciente parasitado y a sus familiares; y decidir en forma oportuna el envío a otros niveles de atención médica.

CONCEPTO

La parasitología estudia los seres vivos que viven en forma momentánea o permanente sobre o en el interior de otro organismo vivo, para obtener del mismo sus nutrientes; también se ocupa de sus relaciones entre dichos seres, sus huéspedes y su ambiente. En sentido restringido, veremos aquí sólo los parásitos animales *protozoos y helmintos*. El concepto de parasitismo se refiere a cualquier relación recíproca en la que una especie depende de otra. Esta relación puede ser permanente o momentánea.

Existen varios tipos de parasitismo. La simbiosis es la relación de dos organismos que no pueden vivir en forma independiente; en el mutualismo, ambos organismos obtie-

nen beneficios sin dañar al otro. El término agente o parásito se aplica a un organismo que obtiene de otro, alimento y abrigo, aprovechando los beneficios de la asociación. Con el término de huésped se conoce a la especie portadora que puede no sufrir efectos dañinos o verse afectado funcional u orgánicamente. La transmisión de las enfermedades parasitarias depende, con parcialidad, de tres factores:

1. Fuente de infección.
2. Mecanismos de transmisión.
3. Presencia del huésped susceptible.

El hombre es la principal fuente de infección de las parasitosis intestinales humanas; algunas enfermedades parasitarias tienden a ser crónicas y presentan pocos o ningún síntoma, por lo que el sujeto que sirve de huésped puede ser un portador asintomático, volviéndose fuente de infección para otros individuos. Las probabilidades de infección aumentan, cuando el ambiente favorece la existencia del parásito; por ejemplo, la falta de medidas sanitarias, e higiene personal o ambiental deficiente.

Algunos padecimientos causados por parásitos ocasionan serios problemas de salud pública en los países en desarrollo, pues además de los trastornos orgánicos que originan, producen pérdidas económicas por gastos en atención médica, exámenes de laboratorio, medicamentos, atención hospitalaria e incapacidades para asistir al trabajo o escuela.

En México, una parasitosis (amibiasis) ocupa el cuarto lugar entre las cinco primeras causas de muerte en los hospitales generales. En los niños, es frecuente que se produzcan cuadros severos e incluso mortales. En el Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", de San Luis Potosí, que se considera de tipo regional, se practicaron en el año de 2001 un total de 3 700 estudios de CPS de los cuales casi 47% resultó positivo a algún tipo de parásito.

Puntos sobresalientes

- Las parasitosis intestinales en pediatría siguen siendo padecimientos muy frecuentes tanto en poblaciones urbanas como en poblaciones rurales.
- Las parasitosis intestinales, en la actualidad, son padecimientos frecuentes, que poco se piensa en ellas de primera intención, sobre todo en poblaciones urbanas.
- Sigue habiendo regiones endémicas de parasitosis a pesar de las campañas emprendidas por las autoridades de sanidad quienes olvidan con frecuencia modificar el medio y mejorar las condiciones de higiene; principalmente en áreas rurales.
- El personal del sector salud, pocas veces es entrenado para manejar las parasitosis intestinales en forma global y las reinfestaciones son muy frecuentes en la población, por falta de información preventiva.
- Los medicamentos no deben ser manejados en forma empírica, ya que muchas veces el personal de salud desconoce la farmacología de los antiparasitarios.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

De gran importancia resulta recordar que la epidemiología de las parasitosis está dada por la interacción de los factores que intervienen durante el desarrollo de la enfermedad, como son los agentes biológicos (parásitos), el huésped con todas sus características genéticas y el ambiente bio-socioeconómico-cultural que bien podemos identificar en el periodo prepatogénico, lo cual nos ayudará a decidir un tratamiento determinado.

Agente

Se clasifica de acuerdo con el mecanismo de transmisión:

1. Protozoosis por fecalismo: amibiasis intestinal, hepática y cutánea; *giardiasis*, *tricomoniasis intestinal y balantidiasis*.
2. Protozoosis por contacto directo: *tricomoniasis genital*.
3. Protozoosis por atrópodos: paludismo.
4. Protozoosis por otros mecanismos: *pneumocitosis*.
5. Helmintiasis por el suelo: *tricocefalosis, ascariasis, uncinariasis y estrongiloidosis*.
6. Helmintiasis por contagio: *enterobiasis*.
7. Helmintiasis por fecalismo: *cisticercosis e himenolepiasis*.
8. Helmintiasis por la ingestión de carnes de animales infectados: *teniasis*.

Huésped

Se denomina así, al sujeto que actúa como portador y que puede sufrir o no trastornos orgánicos o funcionales. El hombre puede actuar como huésped definitivo y ser la fuente más importante de enfermedad parasitaria humana o bien puede ser un huésped fortuito.

Otras especies animales que albergan los mismos parásitos que el hombre se denominan reservorios, éstos aseguran la continuidad del ciclo vital del parásito y así, pueden representar fuentes adicionales de infección humana; en ocasiones el hombre puede actuar como huésped intermediario.

Es importante desde el punto de vista médico el conocimiento del ciclo vital del parásito, pues nos indica la forma en que se infecta el hombre, y mediante este conocimiento sabremos en qué etapa serán más eficaces las medidas de prevención. La disminución o ausencia de inmunidad en el huésped, así como la desnutrición, facilitan la infestación parasitaria a nivel intestinal por el mecanismo de autoinfestación.

Los hábitos higiénicos personales, el estado de portador, el hacinamiento, la ingesta de agua o alimentos contaminados, el fecalismo al aire libre, así como el andar descalzo, son otros factores que influyen en la adquisición de parasitosis.

No se debe olvidar las repercusiones emocionales de estos padecimientos, ya que a nivel personal o familiar, con frecuencia, se presentan trastornos que desequilibran a los individuos; por ejemplo, puede haber rechazo o repugnancia al observar la expulsión de un parásito a través de orificios naturales (nariz-boca-ano), o bien los trastornos que ocasionan algunas parasitosis como el insomnio, que con frecuencia, se observa en la enterobiasis.

Ambiente

El ambiente en que viven los individuos susceptibles es un aspecto importante, ya que la distribución de las parasitosis está condicionada en parte por el clima, humedad o resequedad del suelo, las obras de irrigación y el empleo de abono inadecuado (aguas negras o contaminadas), facilitando la infestación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y diseminación de los parásitos. Las condiciones sanitarias deficientes de las comunidades, y ciertos ritos religiosos en los que se producen abluciones y sumersiones en aguas muy contaminadas, también pueden favorecer su transmisión.

En los climas tropicales, las condiciones de temperatura y humedad son óptimas para los parásitos. Los veranos cortos de las regiones templadas impiden el desarrollo de muchas especies. Las altiplanicies, relativamente secas, no presentan mucha variedad de parásitos; sólo se encuentran especies resistentes o que pasan de un huésped a otro, la congelación y la nieve obligan a utilizar letrinas o sanitarios, impidiéndose así la polución general del suelo.

En la mayoría de las comunidades de México, el hacinamiento y el bajo nivel socioeconómico, que condicionan la mala vivienda, traen consigo la abundancia de basura y favorecen la existencia y reproducción de roedores e insectos cuyos parásitos contaminan los alimentos favoreciendo su diseminación. Con estos antecedentes podemos concluir que en los países menos desarrollados y con pobre nivel cultural, las enfermedades parasitarias son más frecuentes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Según datos proporcionados por la OMS, más de 13 millones de niños mueren al año en los países en desarrollo, antes de cumplir los cinco años, y varios millones más padecen mala salud, incapacidad o un desarrollo deficiente; estos datos, que son una tragedia, desacreditan a cualquier sociedad que se diga civilizada.

Promover los conocimientos de la salud en la infancia debe ser uno de los mayores retos de los últimos años en todas las sociedades, ya que aún en las más desarrolladas, se ha presentado un incremento importante en la pobreza infantil, que origina una mayor proliferación de enfermedades infecciosas o parasitarias. Más de la mitad de las enfermedades y muertes ocurridas en la lactancia (0 a 2 años), tienen como causa común la adquisición de gérmenes a través de la ingestión de alimentos o agua contaminada, que se deriva de una higiene personal y ambiental deficiente.

En este apartado resulta de vital importancia hacer promoción de la salud a todos los niveles socioeconómicos para tener una adecuada nutrición, disminuir las posibilidades de contaminación, mejorar los hábitos y costumbres, la vivienda y sistemas de eliminación de basuras, así como incrementar el uso de servicios sanitarios y promover el uso e instalación de agua potable en las comunidades.

Protección específica

Entre las medidas específicas de protección, la OMS recomienda seis puntos especiales, que son:

a) El aseo de las manos antes de manipular alimentos y después de tener contacto con excremento.
b) El empleo de letrinas.
c) El uso de agua limpia.
d) Hervir el agua cuando no proceda de una red de agua potable.
e) Mantener limpios los alimentos.
f) Quemar o enterrar los desperdicios domésticos.

Si a lo anterior agregamos el derecho de acceso a los servicios médicos en forma adecuada y expedita, las condiciones de protección serían más eficientes.

PARASITOSIS MÁS COMUNES EN EL NIÑO. PERIODO PATOGÉNICO

GIARDIASIS

Agente

Giardia lamblia (GL). Protozoario flagelado que se multiplica por mitosis dentro del quiste, cuyo hábitat es el duodeno y en ocasiones pasa a colédoco y vesícula biliar; en su ciclo biológico puede encontrarse en cualquiera de sus dos fases: quiste (forma infectante, resistencia o ambas) y trofozoíto (forma patógena).

Epidemiología

El huésped natural de este protozoario es el hombre y sólo, en ocasiones, se ha logrado infectar en forma transitoria a ratas. Es más frecuente en niños que en adultos, sobre todo entre los 6 y los 10 años de edad.

Mecanismos de transmisión

La infección se realiza al ingerir agua o alimentos contaminados con quistes de GI, siendo importantes para la transmisión las personas que manejan alimentos.

Patogenia

Las alteraciones patológicas se inician con la ingesta de un número importante de quistes (más de 25) que resisten los jugos gástricos y se rompen en el duodeno dejando en libertad a varios trofozoítos, los que se adosan a la mucosa de la pared intestinal, ocasionando inflamación poco intensa (figura 18-16).

La presencia de los trofozoítos en la mucosa intestinal ocasiona, en forma mecánica, trastornos en la absorción de diversos nutrientes, principalmente grasas y vitamina A; rara vez, se producen lesiones anatomopatológicas claras en esta mucosa. Cuando el parásito invade colédoco o vesícula también en estos sitios produce inflamación.

Cuadro clínico

Los síntomas más constantes son: dolor abdominal epigástrico punzante o tipo cólico que generalmente se presenta en el posprandio inmediato, diarrea, náuseas, meteorismo, hiporexia, ocasionalmente constipación, cefalea y bruxismo (rechinar de dientes).

Diagnóstico

Cuando se sospecha esta parasitosis, se debe solicitar CPS x 3 por concentración en heces formadas, que reportarán la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

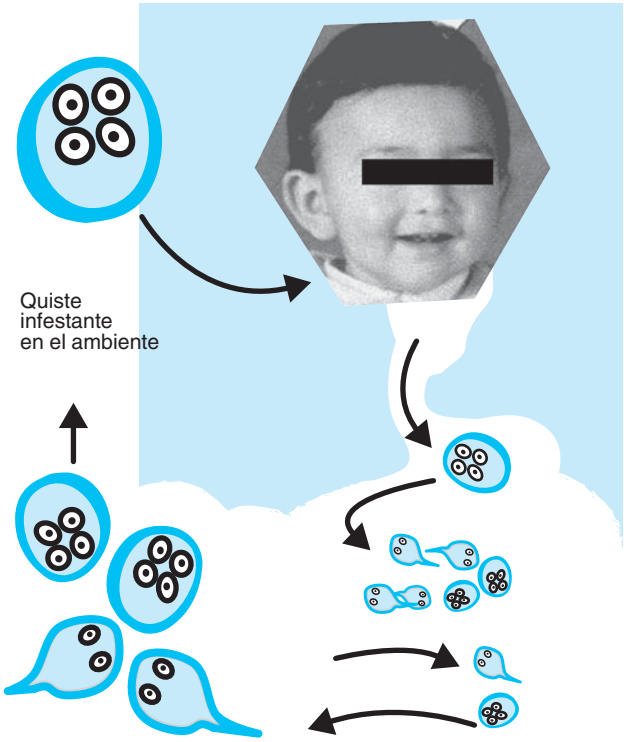


Figura 18–16. Ciclo vital de *Giardia lamblia.*

presencia de quistes; con el método en fresco se puede detectar la presencia de trofozoítos y se debe efectuar cuando las heces son líquidas o disminuidas de consistencia. En ocasiones, se deben ejecutar varias series de CPS para demostrar la presencia del parásito, debido a que se eliminan en forma irregular. El estudio del contenido duodenal se puede realizar por aspiración en sonda o con el empleo de la cápsula de Watson, para toma de biopsia de duodeno y así se demuestran los trofozoítos, ya que en ocasiones se hace difícil la demostración del parásito por el examen de laboratorio. El diagnóstico se presta a confusión con otras parasitosis, síndrome de mala absorción, y otras patologías.

Tratamiento

De elección es la furazolidona (Furoxona®) a razón de 5 mg/kg/día repartidos en tres tomas v.o por cinco días. El segundo medicamento es el metronidazol (Flagyl®, Vertisal®) a razón de 20 mg/kg/día repartidos en tres dosis v.o. por 7 a 10 días. Otro medicamento útil es el nimorazol derivado de los imidazoles (Naxogil®) en dosis de 20 mg/kg/día repartidos en tres dosis v.o. por 7 a 10 días.

TRICOMONIASIS

Agente

Trichomona hominis: *(T. Hominis)*. Los agentes patógenos pueden localizarse en intestino grueso y órganos genitales. Las tricomonas son protozoarios flagelados, tienen una amplia distribución y afectan prácticamente a todos los mamíferos relacionados con el hombre. A nivel intestinal el agente causal es la *Trichomonas hominis* (*Intestinalis*); sólo se ha detectado en forma de trofozoíto, su hábitat natural es el ciego, en donde se alimenta de bacterias y en ocasiones de glóbulos rojos.

Patogenia

Como no se ha descrito la forma quística del parásito, la infección se adquiere al ingerir los trofozoítos contenidos en alimentos que los protegen a su paso por el estómago. La contaminación de estos alimentos se lleva a cabo con heces recién emitidas. Es más frecuente en menores de seis años.

No se ha demostrado que *T. Hominis per se*, sea patógeno ni que cause necesariamente trastornos intestinales, pero si se presenta con persistencia en los CPS en fresco, y no hay otro agente o factor causal de los cuadros diarreicos intermitentes y crónicos, ésta puede ser su etiología. El diagnóstico se hace con CPS en fresco o con el empleo de cucharilla recta, para demostrar la presencia de los trofozoítos. Se trata con metronidazol (Flagyl, Vertisal) 20mg/kg/día repartidos en tres dosis v.o. por 7 a 10 días.

Para la infección genital, *Trichomonas vaginalis* es el único que tiene poder patógeno. No se le conocen quistes, sólo se ha demostrado la forma vegetativa (trofozoíto); Suele alojarse en la vagina y en la próstata. Se transmite por contacto sexual o a través de instrumentos para exploración ginecológica, en toallas o ropa intima. En la mujer produce vulvovaginitis y en el hombre uretritis, prostatovesiculitis o ambas. El diagnostico se confirma con la demostración de Trofozoítos en frotis en fresco, en secreción vaginal y en el sedimento urinario, o en secreción prostática. En ambos sexos pueden hacerse cultivos en medios especiales.

Tratamiento

Aseo local de región genital, metronidazol (Flagyl, Vertisal) 20 mg/kg/día v.o., repartidos en tres tomas por 5 a 7 días; en la mujer los óvulos vaginales de metronidazol suelen ser efectivos. Se recomienda dar tratamiento simultáneo a la pareja (ver Vaginitis).

BALANTIDIASIS

Agente

Balantidium coli (*B. coli*). Protozoario ciliado que en su ciclo biológico presenta dos fases: quística (forma infectante de resistencia) y trofozoíto (forma patógena). El *B. coli* es el más grande de los protozoarios intestinales del hombre y el único ciliado patógeno para él. El trofozoíto vive en la mucosa y submucosa del intestino delgado, principalmente porción terminal del íleon y ciego, y en la porción ascendente de colon; sus movimientos rotatorios le permiten penetrar, con facilidad a la mucosa intestinal y es capaz de dividirse por escisión binaria transversa, formando dos organismos nuevos; esta división es rápida, lo que explica que puedan encontrarse grandes concentraciones de balantidios en los tejidos. Los trofozoítos viven fuera del cuerpo humano poco tiempo, pero los quistes pueden resistir varias semanas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Epidemiología

En la República Mexicana el mayor número de casos se reportan en Tabasco y Sinaloa y en forma aislada en otros estados. B coli es poco frecuente en el adulto, la mayoría de los casos son en preescolares y escolares; en lactantes no se han reportado.

En las epidemias, el hombre parece ser la fuente principal de infección por transmisión directa y contaminación de alimentos; la especie humana es refractaria a la infección con cepas de balantidios porcinos, por lo que quienes manejan en forma íntima cerdos, rara vez se infectan. El mecanismo de transmisión es la ingesta de alimentos o agua que contengan quistes de *B. coli*.

Patogenia

La mucosa y submucosa de intestino delgado y colon ascendente son invadidos por B. coli mediante fermentos citolíticos y penetración mecánica. Los parásitos forman acúmulos y pequeños abscesos que al abrirse dejan úlceras irregulares; en los casos graves estas lesiones se acompañan de necrosis con hemorragias petequiales y se han reportado muertes por perforación intestinal con peritonitis. Por otro lado, la baja frecuencia de la parasitosis indica que el hombre posee una resistencia natural considerable.

Cuadro clínico

El paciente puede cursar sintomático o bien presentar evacuaciones diarreicas en número de 6 a 15 en 24 h. Las evacuaciones se acompañan de sangre, pus y moco, además hay dolor tipo cólico, meteorismo, náuseas, vómito, hiporexia, cefalea, astenia y pérdida de peso. En las infecciones crónicas puede haber diarrea intermitente que alterna con estreñimiento.

Diagnóstico

Además de los antecedentes epidemiológicos, se deben identificar los trofozoítos en las heces diarreicas y a veces la presencia de quistes en las heces formadas. El método de Baermann permite demostrar los trofozoítos.

Como el parásito se expulsa en forma irregular, debe hacerse el estudio de varias evacuaciones (de 6 a 9 muestras).

Tratamiento

El de elección es metronidazol (Flagyl®, Vertisal®) en dosis de 20 mg/kg/día por 7 a 10 días, en tres tomas v.o.; nimorazol (Naxogil®) en dosis de 20 mg/kg/día por 7 a 10 días, en tres tomas v.o. o aminosidina (Farminosidin®), antibiótico extraído de *Streptomyces krestomyceticus* que actúa contra trofozoítos, en dosis de 15 mg/kg/día por seis días, repartido en tres dosis v.o. o i.m.

TRICOCEFALOSIS

Agente causal

Trichuris trichiura. Se le conoce también como tricocéfalo. El hombre es el huésped principal, pero también se ha descrito en otros animales (monos, cerdo, etcétera). El helminto se localiza en el suelo.

Epidemiología

La frecuencia de esta parasitosis es alta, pero su intensidad suele ser ligera. En todo México se calcula que 27% de la población padece esta infección. Se observa más en zonas tropicales y subtropicales en donde hay grandes precipitaciones pluviales y los suelos están muy contaminados. Los niños se infectan con mayor frecuencia que los adultos, la infección resulta más grave en niños pequeños que viven a nivel del suelo y pueden adquirirla con más facilidad. El hombre adquiere este parásito al ingerir huevos embrionados en alimentos o bebidas contaminadas, en forma directa o indirecta, por suelos, juguetes, animales domésticos o polvo contaminados.

Patogenia

T. trichiura vive primordialmente en el ciego del hombre, aunque también se encuentra en apéndice e íleon terminal.

En parasitosis masivas los gusanos se distribuyen en todo el colon y recto. El parásito se fija a la mucosa intestinal mediante su extremidad filiforme (figura 18-17).

Cuadro clínico

Las infecciones ligeras suelen ser asintomáticas o no dar manifestaciones clínicas identificables. En las infestaciones severas los síntomas más característicos son: dolor abdominal epigástrico, evacuaciones diarreicas con sangre, anemia, pér-

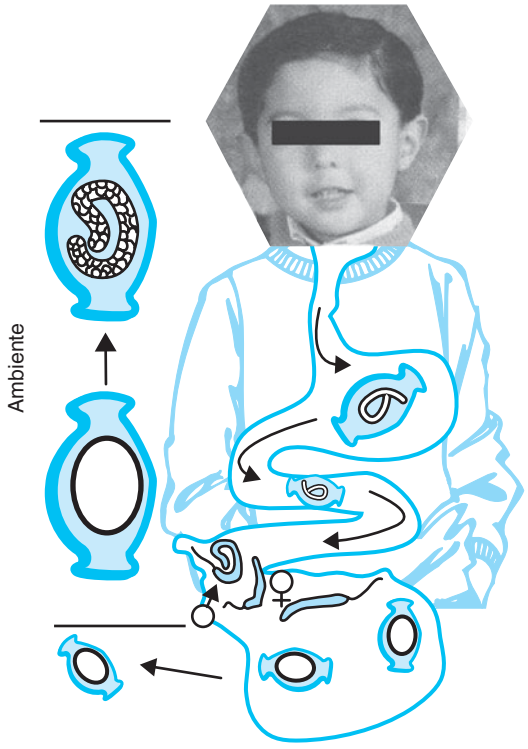


Figura 18–17. Ciclo vital de *Trichuris trichiura*.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dida de peso, prolapso rectal mostrando parásitos enclavados en la mucosa, tenesmo y ataque al estado general. Aunque en forma poco frecuente, son capaces de fijarse a la mucosa apendicular produciendo procesos inflamatorios agudos o subagudos.

Diagnóstico

Clínicamente no puede distinguirse de otras helimintiasis intestinales, aún cuando la eosinofilia es más constante, el diagnóstico de certeza se hace al identificar los helmintos en las heces o en la mucosa rectal prolapsada y la demostración de huevos con aspecto de limón "por CPS cuantitativos por concentración o dilución (Ferreira)". En esta helimintiasis se habla de parasitosis masiva cuando se reportan 5 000 o más huevos por gramo de heces (H/g/H o H/mL/H). Si se realiza rectosigmoidoscopia, es posible ver los parásitos como pequeñas "hebras" blanquecinas.

En las parasitosis masivas o de repetición se puede producir prolapso rectal, que de manera habitual, desaparece con el tratamiento antiparasitario. Cuando el prolapso es repetitivo y no se reduce con facilidad, se hace necesaria la intervención del cirujano.

Tratamiento

Se debe recordar que esta helmintiasis es la más difícil de erradicar. Los medicamentos utilizados son mebendazol (Mebenzole®), que actúa interfiriendo la absorción de glucosa por el parásito, durante tres días; tiabendazol (Eprofil®), antihelmíntico absorbible que actúa como larvicida y altera el metabolismo esencial de algunos helmintos, a dosis de 50 mg/kg/día 3 días, v .o., en tres tomas después de ingerir alimentos, sin pasar de 1 500 mg al día.

En caso de persistir la *tricocefalosis*, o cuando esta es masiva, está indicando el uso de enemas de hexilresorcinol, bajo la siguiente fórmula: Hexilresorcinol 1 mL, glicerina 1 mL, goma arábiga 1g, solución salina isotónica 20 mL (cada ingrediente por kg de peso). Procedimiento: aplicar enema evacuante con solución salina (20 mL/kg) la noche anterior y otro por la mañana del día de la aplicación del enema; colocar al paciente en posición genopectoral y proteger la región perigenital y perianal con vaselina sólida, para evitar quemaduras. Aplicar el enema a gravedad (elevar el recipiente a 30 cm de altura, haciendo suaves masajes en el marco cólico en forma descendente hacia el ciego, procurando que el enema se retenga de 30 a 45 min. Se recomienda no aplicar enemas de más de 1 200 mL, estando el paciente en ayuno; aplicar los enemas cada tercer día hasta un total de cinco.

ASCARIASIS

Agente causal

Ascaris lumbricoides, comúnmente llamado lombriz intestinal.

Epidemiología

Es un helminto transmitido por el suelo y es más frecuente en climas templados y tropicales, sobre todo en los países con deficiencias sanitarias; se ve con mayor incidencia en preescolares y escolares; la frecuencia es semejante en ambos sexos, los huevos infectantes son principalmente transmitidos de mano a boca en los niños que se ponen en contacto con el suelo contaminado, al jugar o comer tierra (geofagia). Para que los huevos lleguen a ser infectantes, deben de permanecer en el suelo húmedo y sombreado durante tres semanas; son susceptibles a la desecación.

Cuadro clínico

Etapa intestinal

Los síntomas son originados por los parásitos adultos que se encuentran en el intestino delgado (figura 18-18) y el paciente puede presentar dolor abdominal vago, evacuaciones diarreicas, hiporexia, palidez, pérdida de peso, ataque al estado general, geofagia y bruxismo.

El ataque al estado general es originado por el consumo de hidratos de carbono y proteínas que toman los parásitos de la dieta que ingiere el huésped, lo que contribuye con la presencia de desnutrición en grado variable.

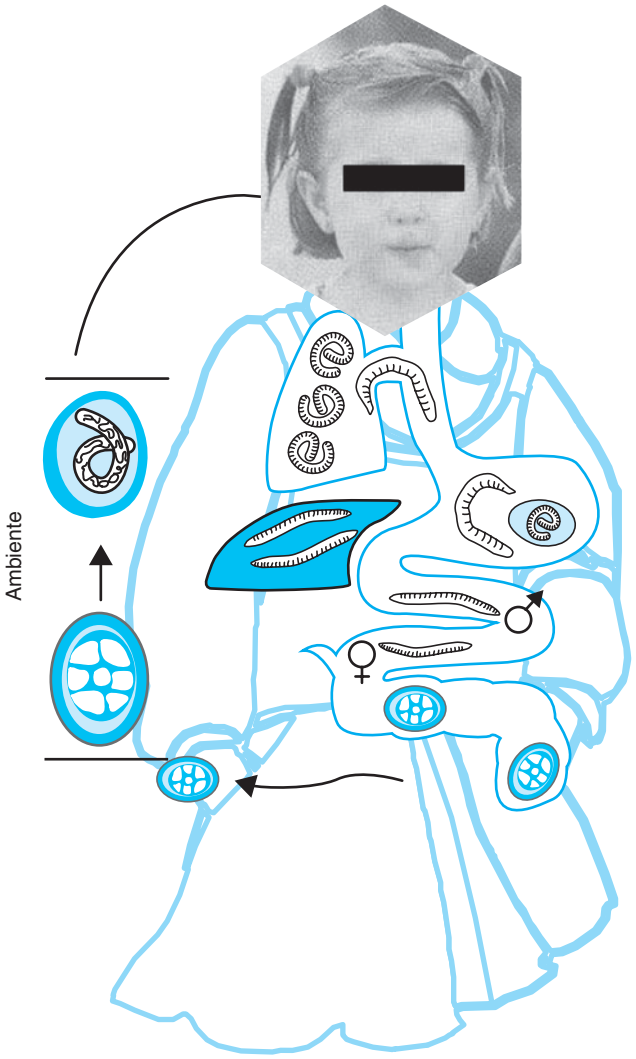


Figura 18–18. Ciclo vital de *Ascaris lumbricoides.*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Migración de larvas

Como parte de su ciclo vital, *Ascaris lumbricoides* en su fase de larva se aloja en tejido pulmonar ocasionando procesos inflamatorios transitorios que se acompañan de eosinofilia y producen síntomas de una neumonía (neumonía eosinofílica o síndrome de Löeffler), que se manifiesta por fiebre, accesos de tos, estertores bronquiales y en Rx infiltrado pulmonar.

Esta neumonía dura alrededor de una semana y puede desaparecer sin tratamiento. Los efectos graves y a veces fatales de esta parasitosis se deben a la migración errática de los gusanos adultos, que pueden ser vomitados o regurgitados, escapar a través de narinas o ser inhalados a un bronquio. Existen reportes de invasión a vías biliares, vesícula, hígado y apéndice. En los casos de parasitosis masiva se pueden desencadenar cuadros que requieren cirugía; por ejemplo suboclusión intestinal, vólvulos y perforación.

Diagnóstico

En estudios clínicos, la ascariasis intestinal es indistinguible de otras helmintiasis, por lo que se deben realizar CPS cuantitativos por concentración o dilución en serie de tres o más en forma sucesiva, este tipo de exámenes nos ayuda a cuantificar el número aproximado de huevecillos contenidos en cada g o mL de heces para tener una idea de la magnitud de la parasitosis, ya que si se reportan 50 000 o más se puede hablar de parasitosis masiva.

Tratamiento

Se realiza con mebendazol (Mebenzole®), a razón de 200 mg, repartidos en dos tomas por tres días, independiente del peso y la edad, albendazol (Zentel®) en dosis única de 400 mg v.o., pirantel (Combantrin®) que actúa paralizando al parásito por bloqueo a nivel de placa neuromuscular, a dosis de 10 mg/kg en una sola toma, y piperazina, que actúa paralizando al parásito por bloqueo a nivel de placa neuromuscular (efecto curarizante), a dosis de 100 mg/kg/d, v.o., en tres tomas por dos días sin pasar de 4 g al día. Estos dos últimos medicamentos, en la actualidad, se utilizan poco por la tendencia a favorecer obstrucción intestinal.

Evaluación del tratamiento

Se debe realizar CPS en serie de tres o más, dos semanas después de terminado el tratamiento.

ENTEROBIASIS (OXIURIASIS)

Agente causal

Enterobius vermicularis. Comúnmente conocido como oxiuro o "alfilerillo".

Epidemiología

El hombre es el único huésped conocido de E. Vermicularis; el hábitat común es el ciego y porciones adyacentes de intestino delgado y grueso, (figura 18-19). Tiene la distribución más amplia de todos los helmintos debido a su estrecha relación con el hombre y su ambiente, principalmente donde existe hacinamiento, como en los internados o casas habitación ocupadas por familias numerosas. El motivo de que esto suceda es el hecho de que los huevos de E. Vermicularis, en pocas horas (4 a 6) de haber sido depositados por la hembra, liberan larvas aptas para invadir un huevo huésped. La infestación de estos parásitos a la misma u otra persona puede efectuarse por:

1. Autoinfección, a través del mecanismo ano-mano-boca, después de rascarse las áreas perianales o manejar pacientes contaminados.
2. Por contacto directo al darse la mano.
3. Inhalación de huevos transportados por el polvo.
4. Migración retrógrada a través del ano (los huevos que liberan larvas en la región perianal migran hacia el recto y a lo largo del intestino grueso).

Cuadro clínico

E. Vermicularis es relativamente inocuo y rara vez produce lesione importantes; las manifestaciones clínicas se deben, en principio, a irritación perianal, perineal y vaginal, causadas por migración de hembras grávidas y con menos frecuencia por la actividad del parásito en el intestino, que puede causar dolor

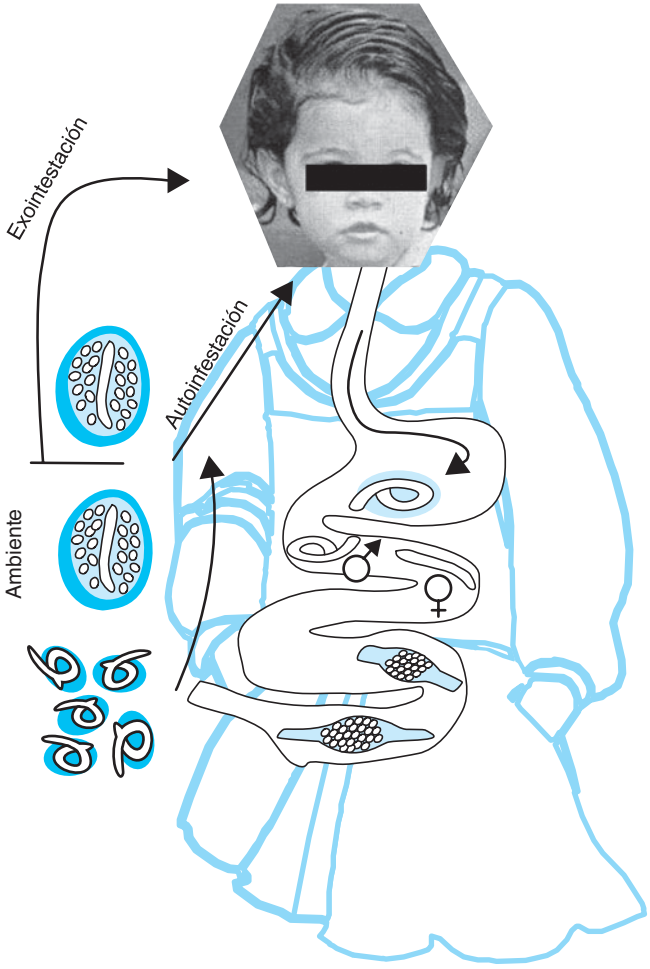


Figura 18–19. Ciclo vital de Enterobiasis (Oxiuriasis).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

abdominal, náuseas, vómito y evacuaciones diarreicas, cefalea, bruxismo y muy importante prurito anal. Puede haber complicaciones que requieren cirugía como apendicitis y peritonitis.

Diagnóstico

Las hembras del parásito para oviposición migran a las márgenes del ano durante la noche, produciendo prurito nocturno perianal, insomnio e inquietud; a menudo el primer síntoma es la presencia de gusanos adultos en heces o en región perianal. El método de elección para demostrar huevos de oxiuros, es el de Graham con cinta adhesiva (raspado perianal) que debe efectuarse en las mañanas antes que el paciente defeque o se bañe, para evitar que los huevos sean arrastrados en forma mecánica; se necesitan por lo menos tres exámenes en días consecutivos por lo irregular de la migración de hembras grávidas a las márgenes del ano.

Tratamiento

El tratamiento a la persona que alberga oxiuros, con frecuencia, es insatisfactorio si no se trata a los demás miembros de la familia. Se usa mebendazol (Mebendazole®), 200 mg/d/3/días, v.o. repartidos en dos tomas independiente de edad y peso; albendazol (Zentel®) 400 mg v. o., en dosis única independiente de la edad y peso; pirvinio (Vanquin®), que interfiere con sistemas enzimáticos, respiratorios y de absorción de glucosa por el parásito, a dosis de 5 mg/kg en dosis única sin pasar de 3 g v.o., después de la cena (colorea de rojo las heces); pirantel (Combantrin®) 10 mg/kg dosis única v.o. y piperazina (Piperazina, Piperex®) a razón de 50 mg/kg/día repartidos en tres tomas v.o., por siete días repitiendo otros siete sin pasar de 3.5g al día. Ambos paralizan al parásito por bloqueo de la placa neuromuscular.

Como medida complementaria se recomienda aplicar violeta de genciana al 1% en región perianal o vulvar. Para evaluar el tratamiento, practicar tres Graham en días consecutivos dos semanas después de terminar el tratamiento.

UNCINARIASIS (ANQUILOSTOMIASIS)

Agente

Necator americanus y Ancylostoma duodenale. En este tipo de helmintiasis es importante determinar género y especie, ya que *A. Duodenale* produce anemia severa. En México la uncinariasis más frecuente es por *N. Americanus*. El hombre es el huésped casi exclusivo de estos parásitos.

Epidemiología

La distribución actual se debe, en principio, a la migración de gente y se extiende más en zonas tropicales y subtropicales. Estos helmintos se transmiten por el suelo, (figura 18-20). Su frecuencia en niños escolares y preescolares es mayor. El mantenimiento y dispersión de las uncinariasis es favorecido por individuos afectados que defecan en el suelo, en áreas frecuentadas por otros individuos; por el suelo arenoso o fangoso ya que es un medio favorable de cultivo para las larvas; por el clima cálido que favorece el desarrollo de huevos y larvas; por la humedad ambiental o la precipitación pluvial y la costumbre en algunas poblaciones de andar descalzos por ignorancia o miseria. Por otro lado, los huevos expulsados en las heces maduran con rapidez y producen larvas rabditoides en uno o dos días en condiciones favorables, las cuales se convierten en larvas filariformes (infectantes) en cuatro o cinco días y pueden permanecer activas hasta seis semanas en las que pueden penetrar un nuevo huésped gracias al tigmotactismo que facilita el acceso a la piel.

Cuadro clínico

Las larvas penetran al huésped, a través de la piel de los espacios interdigitales y dorso del pie, donde producen máculas, pápulas y eritema localizado que se acompaña de prurito. Las larvas, después, invaden el torrente circulatorio y llegan al tejido pulmonar: en individuos sensibilizados puede aparecer bronquitis o neumonitis (síndrome de Löeffler) que se traduce en accesos de tos, hipertermia, eosinofilia local y periférica; estas manifestaciones duran alrededor de una semana y desaparecen en forma espontánea. El ciclo vital de este parásito terminal al llegar a su hábitat natural, que es la porción proximal del intestino delgado, en donde mediante su cápsula bucal se fija a la mucosa de la que succiona sangre, motivo por el cual en las infestaciones crónicas se produce anemia severa, ya que cada helminto consume 0.5 mL en 24 h. Otros síntomas frecuentes son: dolor abdominal, hiporexia, melena, rectorragia, cefalea, palidez y soplos cardiacos funcionales.

En casos severos y crónicos los niños presentan retraso en su desarrollo psicomotor.

Diagnóstico

Depende de la identificación de huevos de uncinarias en heces, por lo que es necesario practicar CPS por concentra-

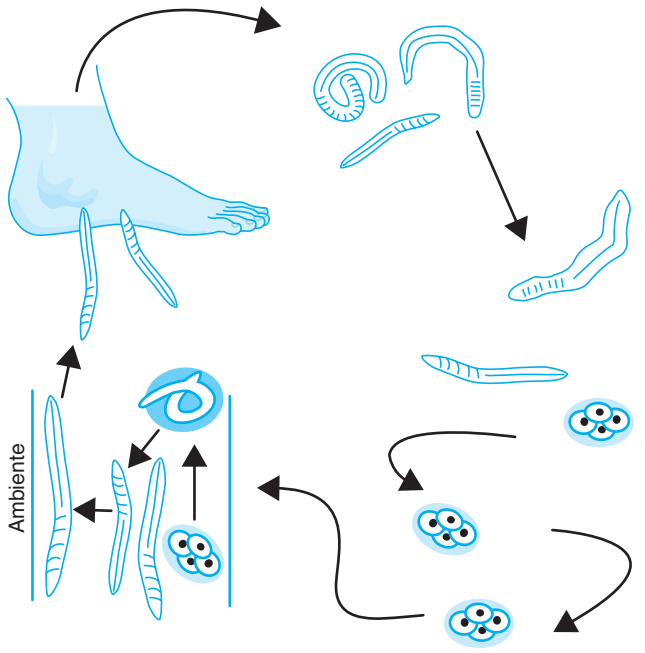


Figura 18–20. Ciclo vital de *Necator americanus.*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción, cuantitativos, en series de tres días consecutivos; estos exámenes nos dan una idea de la magnitud de la parasitosis que se considera masiva si se reportan 5 000 o más H/g/H o H/mL/H; además es importante determinar el nivel de la Hb para saber la gravedad de la anemia.

Tratamiento

Debe ser específico y complementario. El específico se hace con mebendazol (Mebendazole®) que interfiere con la absorción de la glucosa por el parásito, 200 mg durante tres días independiente de la edad y peso v. o.; albendazol (Zentel®) 400 mg en dosis única v.o. (Combatrin®) que paraliza al parásito por bloqueo de la placa neuro muscular, a dosis de 20 mg/Kg v. o., por tres días; tiabendazol (Eprofil®) larvicida y que altera los procesos metabólicos esenciales de los helmintos a dosis de 50 mg/kg/día v. o., sin pasar de 1 500 mg diarios. El tratamiento complementario consiste en corregir la anemia con hierro a razón de 1 mg/kg/día v.o., o paquete globular (20 mL/kg) cuando la Hb es menor de 7 g/100 mL.

La evaluación del tratamiento se hace con CPS cuantitativos en serie de tres, en días sucesivos, dos semanas después de terminado el tratamiento.

ESTRONGILOIDOSIS

Agente causal

Strongiloides stercolaris. El hombre es el huésped principal, las larvas viven en la luz del intestino delgado y son expulsadas en las heces.

Este parásito tiene tres tipos de ciclo vital: el ciclo directo que sucede dentro del organismo del huésped, el ciclo indirecto que se realiza en el suelo (húmedo y cálido) y el ciclo de autoinfección en donde parte del ciclo se desarrolla dentro del intestino y al llegar a la etapa filariforme el parásito penetra por la piel perianal.

El hombre adquiere esta parasitosis (figura 18-21), por penetración de larvas filariformes (forma infectante), a través de la piel, que llegan al torrente sanguíneo, luego a ventrículo derecho, a pulmones, después en forma de larvas filariformes son deglutidas, llegan a la parte proximal de intestino delgado (duodeno y yeyuno proximal), en donde terminan de desarrollarse hasta parásitos adultos.

Epidemiología

Es una helmintiasis trasmitida por el suelo, se considera como una enfermedad endémica en climas tropicales y subtropicales en donde el calor, la humedad y la falta de sanidad favorecen su ciclo vital libre. En México la mayor incidencia se presenta en el estado de Chiapas. En la edad infantil, es más frecuente en preescolares.

Cuadro clínico

De acuerdo con las características de sus ciclos biológicos, los síntomas clínicos pueden ser variados. A nivel de la piel, en

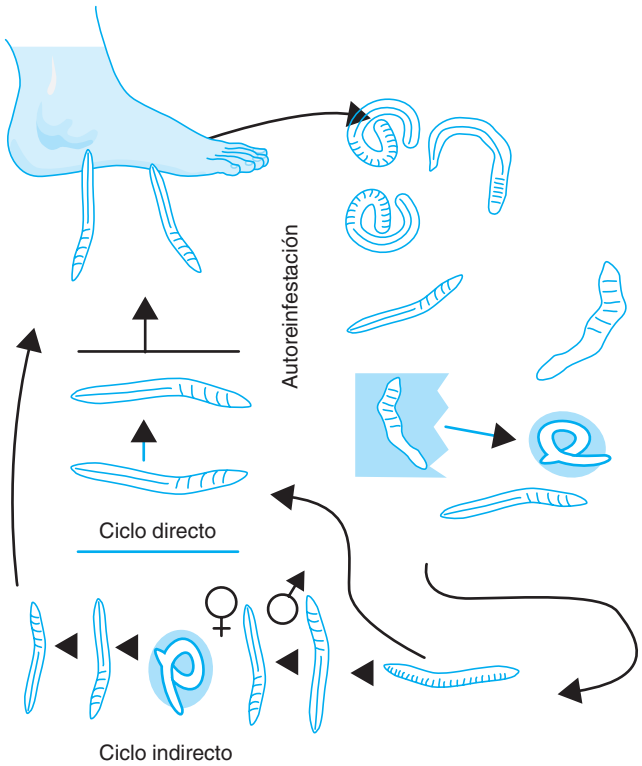


Figura 18–21. Ciclo Vital de *Strongiloides stercolaris*.

el sitio por el cual penetran las larvas, aparecen lesiones maculopapulares pruriginosas; a su paso por tejido pulmonar originan neumonía eosinofílica (síndrome de Löeffler). A nivel de aparato digestivo puede haber: dolor agudo en epigastrio, náuseas, vómito, diarrea con sangre o constipación, meteorismo e hiporexia. En las parasitosis masivas los síntomas son más intensos y pueden llevar al paciente a un desenlace fatal.

Diagnóstico

Se hace a través de un estudio epidemiológico y por la demostración de las larvas, en contenido duodenal o bronquial obtenidos por aspiración o por medio de biopsia con cápsula de Watson.

Tratamiento

Mebendazol (Mebendazole) interfiere en la absorción de la glucosa por el parásito y se utiliza a razón de 200 mg/día repartidos en dos tomas, v.o., por tres días consecutivos independiente del peso y edad. Albendazol (Zentel) 400 mg v.o., dosis única. Tiabendazol (Eprofil), 50 mg/kg/día v.o., por tres días sin pasar de 1 500 mg al día; es larvicida y altera los procesos metabólicos esenciales en algunos helmintos. Pirvinio (Vanquin), 5 mg/kg/día v.o. por tres días sin pasar de 3 g diarios; interfiere con sistemas enzimáticos, respiratorios y de absorción de glucosa por el parásito. La evaluación del tratamiento se realiza con CPS por método de Baerman o estudio de contenido duodenal, dos semanas después de terminar el tratamiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TENIASIS

Agente

Taenia solium y Taenia saginata. Helmintos aplanados que semejan un tallarín, se adquiere por ingerir carne de animales (cerdo, res) infectados.

Epidemiología

Su distribución es cosmopolita, principalmente en los países en desarrollo, cuando se consume este tipo de carne cruda o semi cocida que contiene cisticercos viables.

Una vez ingeridos llegan a la mucosa del yeyuno proximal, (figura 18-22) y se adhieren por medio de la "cabeza" o escólex y desarrollan un parásito adulto en 8 o 10 semanas. Por lo general, sólo se encuentra un parásito adulto en cada huésped.

Cuadro clínico

Con frecuencia no hay síntomas intensos, pero cuando se presentan se observa dolor epigástrico, sensación profunda de hambre, sensación de vacío, náuseas, vómito, estreñimiento o diarrea poco intensos, trastornos nerviosos como irritabilidad, desvanecimiento (en especial cuando hay sensación de hambre o vacío) y anemia leve.

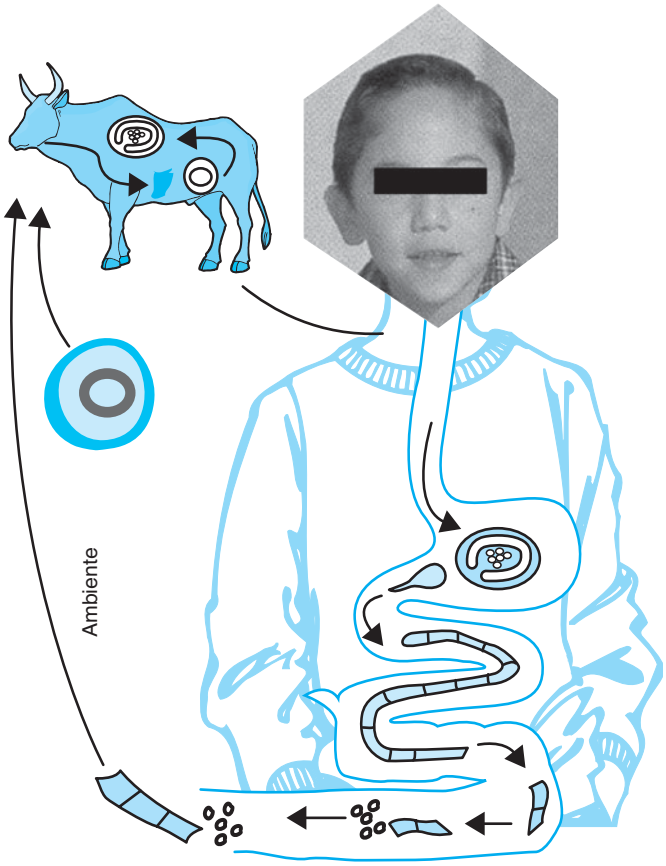


Figura 18–22. Ciclo vital de *Taenia solium* y *Taenia saginata*.

Diagnóstico

Se basa en encontrar proglótidos o huevos en las heces o en la región perianal. El método de laboratorio de elección es el tamizado de materia fecal y cuando se buscan huevecillos en región perianal se debe realizar CPS x 3 por el método de Graham.

Tratamiento

Niclosamida (Yomesan®) que paraliza y destruye los proglótidos a dosis de 40 mg/kg en dosis única. Dar un desayuno ligero y enseguida masticar y deglutir el medicamento. Dos horas después, dar de nuevo alimentos. En ocasiones se recomienda o no, dar un laxante suave después de tomar el medicamento para ayudar a expulsar el parásito. Diclorofen (Tenatan®) paraliza y destruye proglótidos a dosis de 65 mg/kg dosis única sin pasar de 6 g. v.o., la valoración del tratamiento se lleva a cabo tamizando heces 24, 48 y 72 h después de administrar el medicamento.

HIMENOLEPIASIS

Agente

Hymenolepis nana. El hábitat de esta tenia es en la parte proximal del íleon. No requiere de huésped intermediario; los huéspedes definitivos pueden ser el hombre, los ratones y las ranas. La infección se adquiere al ingerir huevos infectantes por contacto directo (ano-mano-boca) y con menos frecuencia en agua o en alimentos recién contaminados con estos huevecillos. Los huevos ingeridos llegan a intestino delgado y dejan en libertad una oncosfera que penetra en sus vellosidades; en cuatro a seis días salen cisticercoides a la luz intestinal fijándose más tarde a la pared, hasta convertirse en adultos que depositan huevecillos que pueden salir en heces o liberar oncosferas, reiniciándose una vez más el ciclo vital.

Epidemiología

Es una parasitosis cosmopolita, frecuente en climas templados y áridos. Se presenta más en menores de 15 años, principalmente preescolares y escolares con hábitos higiénicos deficientes. El hombre es la fuente principal de infección.

Cuadro clínico

Dolor abdominal, diarrea, vómito, vértigo, cefalea, trastornos nerviosos y en forma secundaria puede haber anemia y eosinofilia.

Diagnóstico

Se hace al demostrar huevecillos en las heces mediante CPS por concentración cuantitativas. Se habla de parasitosis masivas si se reportan 15 000 H/g/H o H/mL/H.

Tratamiento

Se efectúa con niclosamida (Yomesan), que paraliza al parásito y destruye los proglótidos a dosis de 20 mg/kg/d, v.o., por

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

seis días; tomar un desayuno ligero, a continuación masticar y deglutir las pastillas; dos horas después tomar un almuerzo; diclorofen (Tenatan®), paralizante y destructor de proglótidos a dosis de 65 mg/kg, dosis única sin pasar de 4 g. v.o., la evaluación del tratamiento se hará con CPS x 3 cuantitativos dos semanas después de terminado el medicamento.

CISTICERCOSIS

Agente

*Cysticercus cellulosae (*larva de *Taenia solium)*. Se ha descrito otro cisticerco, el *Cysticercus racemosus*, que es un c. *cellulosae* en una fase degenerativa, ya que posee características diferentes bien identificadas. El cisticerco maduro es un quiste translúcido, encerrado, por lo general, en una cápsula.

Epidemiología

La frecuencia es muy variable según los reportes. En niños se reportan casos desde los dos hasta los 12 años; al parecer esta parasitosis es más frecuente en la tercera década de la vida.

El hombre puede adquirir el quiste a partir de huevecillos, al ingerirlos en alimentos o agua contaminada, transmisión directa bucal por higiene deficiente en portadores de tenia adulta (ano-mano-boca) y por autoinfección interna, ya que a un alto porcentaje de pacientes con cisticercosis se les hace diagnóstico de teniasis.

Cuadro clínico

La cisticercosis puede desarrollarse en cualquier tejido del hombre, lo que da origen a una sintomatología muy variable. Las localizaciones más frecuentes son: músculos estriados y cerebro, pero también en tejido subcutáneo, ojo, corazón, pulmón y peritoneo. El quiste en crecimiento produce reacción inflamatoria, al morir la larva, el quiste se degenera y se calcifica. La invasión a ojos y cerebro ocasiona lesiones graves. Durante la fase de invasión la infección puede ser sintomática. Cuando el parásito se aloja en SNC se puede localizar en: corteza cerebral (forma parenquimatosa), meninges (forma leptomeníngea) y ventrículos (forma intraventricular).

A nivel de meninges se manifiesta por hipertensión intracraneana grave y de rápida evolución, ocasionada por bloqueo en las cisternas basales que dificulta la circulación del LCR; si el cisticerco se localiza en corteza motora pueden presentarse convulsiones o ataque a pares craneales. A nivel de parénquima cerebral, la localización puede ser difusa se puede originar un cuadro neurológico de tipo encefalítico que puede o no acompañarse de síndrome cráneo hipertensivo.

En la forma focal las manifestaciones son en corteza, ganglios basales o pares craneales. A nivel intraventricular, los síntomas desaparecen bruscamente. Por esta situación el diagnóstico se puede dificultar, siendo necesario hacer diagnóstico diferencial con encefalitis viral, meningoencefalitis fímica o bacteriana, toxoplasmosis, amibiasis, micosis, epilepsia, trombosis vasculares, etc.

Diagnóstico

Se debe fundamentar tomando en cuenta:

1. La historia clínica.
2. Presencia de nódulos subcutáneos.
3. Radiografías de cráneo.
4. Estudio de LRC.
5. Reacciones de tipo inmunológico (reacción de Nieto, Hemaglutinación, etc.).

Tratamiento

Puede ser médico o quirúrgico. En la actualidad, se cuenta con praziquantel (Cisticis®) que ha demostrado una eficacia adecuada en dosis de 250 mg, tres veces al día, durante 15 días, v.o., se usa fenobarbital o difenilhidantoína en los casos de crisis convulsivas y esteroides en el manejo del proceso inflamatorio. De no haber resultado, puede intentarse el manejo quirúrgico. No hay una norma general para estos pacientes, ya que la res puesta es muy variable, y con cierta frecuencia es necesario recurrir a varios procedimientos para preservar la vida.

INDICACIÓN DE LOS MÉTODOS COPROPARASITOSCÓPICOS

CPS directo en fresco: útil para la búsqueda de trofozoitos de protozoarios y larvas de helmintos en evacuaciones aguadas. Cucharilla rectal: igual que el directo en fresco, se recomienda en lactantes o preescolares. CPS Faust (por centrifugación-flotación): es uno de los más comunes y sirve para la búsqueda de quistes de protozoarios, huevos y larvas de helmintos: CPS Stoll: permite el conteo de huevos de helmintos para conocer la magnitud de la parasitosis.

Métodos especiales de CPS

Tamizado; útil para identificar proglótidos y escólex de taenia, formas adultas de tricocéfalos, áscaris, enterobius y uncinarias, Graham: (raspado perianal) de elección para buscar huevos de enterobius y taenias. Baermann: sirve para la concentración de larvas; helmintos, en especial de *Strongyloides stercolaris* y también trofozoítos de *Ballantidium coli*.

Cápsula duodenal: útil para demostrar parásitos que se alojan en duodeno, como *G. Lamblia y Strongyloides stercolaris*.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debe brindarse por el médico general, pediatra o especialista, cuando las medidas preventivas no resulten efectivas, sin olvidar que el enfermo puede presentar complicaciones que son tributarias de un manejo frecuente en hospitalización; por ejemplo el tratamiento de la anemia, el manejo de la deshidratación, desequilibrio hidroelectrolítico o ambos,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la corrección de la desnutrición, etc. No debe olvidarse que el tratamiento de la parasitosis deber ser integral a todos los miembros de la familia para evitar recaídas. El médico debe conocer las condiciones ambientales y climatológicas para establecer de acuerdo con la epidemiología el posible diagnóstico, según el cuadro clínico sugestivo y con esto estar en posibilidad de ofrecer un tratamiento temprano y oportuno.

Limitación del daño

Hacer el tratamiento en la forma indicada. Cuando las parasitosis se hacen crónicas o se presentan complicaciones, se debe limitar el daño existente para en caso necesario solicitar la intervención del cirujano, neurólogo, oftalmólogo, etc., en forma oportuna y evitar un mayor deterioro en las condiciones del enfermo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Pocas parasitosis producen secuelas o complicaciones graves; tal vez las de mayor importancia sean en el SNC, como las cisticercosis que pueden dañar en forma permanente globo ocular, parénquima del encéfalo, haciéndose necesario el control médico estricto o el uso de prótesis que siempre dificultan que el paciente se integre en su totalidad a su medio ambiente. En estos casos, se debe realizar una readaptación en la esfera biopsicosocial lo cual no siempre resulta sencillo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

De vital importancia resulta mejorar las condiciones higiénicas dietéticas de las comunidades mediante pláticas de orientación encaminadas a evitar regar las huertas y hortalizas con aguas negras, y destacar la importancia de que los alimentos deben estar limpios y cocerlos de manera adecuada. En las escuelas se deben impartir pláticas a los escolares sobre los riesgos de ingerir alimentos en malas condiciones de higiene como los que, por lo general, se expenden a las puertas de los centros escolares.

A la población en el medio rural se le debe insistir en el uso de letrinas y evitar la defecación al aire libre, medidas tan simples como ésta o el empleo de calzado, evitan riesgos de contraer diversas parasitosis. Las grandes instituciones de salud en nuestro país deberían realizar un mayor esfuerzo en el área de medicina preventiva y hacer campañas de desparasitación en las poblaciones que carecen de servicios adecuados o que no cuentan aún con agua potable. En general, se debe tener informada a la población sobre las parasitosis más frecuentes en cada medio ambiente.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El pasante de medicina, así como el médico general, deben aplicar medidas primarias de prevención a su alcance y estar capacitados para reconocer los síntomas y hacer diagnóstico temprano para ofrecer un tratamiento oportuno al paciente y su familia. De ser necesario se derivará al paciente al otro nivel de atención. **Secundario.** El pediatra realizará todo lo anterior; además de tratar las complicaciones de las parasitosis más frecuentes; así como reconocer el momento oportuno de derivar al enfermo a otros especialistas. **Terciario.** El cirujano pediatra, el neurocirujano o bien otros especialistas instituirán un tratamiento adecuado para las complicaciones, iniciando la rehabilitación del paciente lo antes posible para reintegrarlo en las mejores condiciones a su vida familiar.

EVALUACIÓN

1. Según la OMS, cuáles serían las medidas específicas para prevenir las parasitosis: **a)**aseo de las manos antes y después de manipular alimentos; **b)** uso de letrinas; **c)** hervir el agua; **d)** comer vegetales directamente del campo; **e)** uso de agua potable.
2. ¿Qué elementos nutritivos toma Ascaris Lumbricoides de la dieta del huésped, originando desnutrición y mal estado general?: **a)** grasa y proteínas; **b)** grasas y carbohidratos; **c)** proteínas y carbohidratos; **d)** vitaminas y minerales; **e)** vitaminas y proteínas.
3. ¿Por qué se dificulta el diagnóstico por laboratorio (CPS) cuando se sospecha giardiasis?: **a)** porque no se piensa en esta parasitosis; **b)** porque en el CPS sólo detecta trofozoítos; **c)** porque en el CPS sólo detecta quistes; **d)** porque no se elimina en heces; **e)** porque el parásito se elimina en forma irregular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alvarez-Chacón R. Enfermedades parasitarias. En: Conceptos clínicos de infectología. 4ª ed. México: Méndez Cervantes; 1997. p. 423-72.

Biagi F. Parasitosis en pediatría. 3ª ed. México: La Prensa Médica Mexicana; 1993.

Brown HW, Belding DL. Parasitología Clínica. 7ª ed. México: Interamericana; 2001.

Kumate J, Gordillo-Paniagua. Enfermedades diarreicas en el niño. 16ª ed. México: Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México: 2001. p. 477-82.

Larry K. Peckening MD, Engelkirk PD. Giardia lamblia. Clin Ped North Am. 1988:613-25.

López Camacho R. Parasitosis Intestinal. En: Martínez y Martínez R, editor La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 708-18.

Meyers BR. Guía Terapéutica antimicrobiana. 6ª ed. Baltimore MD: Antimicrobial Prescribing; 1991-1996. p. 66-67.

Nelson JD. Terapéutica antimicrobiana Pediátrica. 9ª ed. Buenos Aires: Hispano Americana; 1995-1996. p. 72-79.

UNICEF-OMS-UNESCO. Para la vida un reto de comunicación. Barcelona: JJ Asociados; 1989. p. 59-64.

UNICEF-OMS-UNESCO. Todos por la salud. Barcelona, JJ Asociados; 1989.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **c**; 3: **e**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

AMIBIASIS

Dra. Susana Navarrete Navarro

OBJETIVOS

Mostrar información sobre las distintas formas clínicas de la amibiasis. Revisar los puntos más importantes sobre la etiología, cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento relacionados con esta infección.

CONCEPTO

La amibiasis tiene una distribución mundial. Esta infección es menos frecuente en la edad pediátrica y más rara en los lactantes y neonatos, en donde los problemas intestinales son preferentemente de etiología viral o bacteriana. Las tasas de prevalencia más altas se registran en zonas marginadas con pobre saneamiento ambiental, en instituciones al cuidado de enfermos mentales y en población homosexual. Las distintas formas clínicas asociadas a la infección por *Entamoeba histolytica*, son muy diversas e incluyen la presentación intestinal o la extra intestinal.

- **Amibiasis intestinal:** se observa con mayor frecuencia en la infancia, manifestándose por evacuaciones muco sanguinolentas acompañadas de cólicos, pujo y tenesmo. La frecuencia de colitis amibiana y colon tóxico amibiano ha ido en descenso gracias a tratamientos adecuados y oportunos, con cifras de mortalidad prácticamente en 0%. Es difícil establecer la cifra real de mortalidad atribuible a la amibiasis intestinal.
- **Amibiasis extra intestinal:** las localizaciones hepática, pulmonar, cerebral y en general las formas extraintestinales de la amibiasis, predominan en el adulto. La forma invasora ataca de preferencia a adultos jóvenes, predominando en el género masculino. En un estudio realizado en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente (IMSS), de 2 558 ingresos al servicio de gastroenterología sólo un 1.4% correspondieron a absceso hepático amibiano con una mortalidad de 0% y con tendencia al descenso en los últimos años.

Puntos sobresalientes

- Del 10 al 20% de los niños en México son portadores de *Entamoeba histolytica* y, alrededor de un 5% de los episodios de diarrea aguda en esta misma población, son causados por este protozoario.
- El periodo de incubación varía desde días hasta meses; el promedio es de dos a cuatro semanas.
- Casi todos los cuadros clínicos asociados a la infección por *Entamoeba histolytica* son asintomáticos, pero adquieren importancia clínica al manifestarse bajo determinadas circunstancias.
- El diagnóstico de la infección intestinal depende de la identificación de quistes en las heces fecales.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

De las cuatro especies del género Entamoeba que parasitan al hombre, sólo la *E. histolytica* es capaz de producir trastornos diarreicos. La *Entamoeba histolytica* es un protozoario que no debe confundirse con *E. Hartmanni* o con *E. coli*. La virulencia de las cepas amibianas se relaciona con el fenotipo de las isozimas del parásito. Se han identificado ocho zimodemos potencialmente patógenos y once no patógenos.

Los quistes que se identifican en personas asintomáticas o con poca sintomatología, provienen de cepas no patógenas.

El *trofozoíto* es la forma móvil del protozoario, mide de 10 a 20 µm de diámetro, y por lo general, vive como comensal en la luz del intestino grueso, en el que se multiplica y diferencia en quiste, que es la forma responsable de la transmisión de la infección. Los trofozoítos sobreviven poco tiempo fuera del organismo y mueren con rapidez, por lo que son poco importantes en la transmisión de la infección. El trofozoíto no produce signos ni síntomas, pero al invadir la mucosa intestinal causa disentería o ameboma, pudiendo diseminarse por vía portal y provocar lesiones extraintestinales como el absceso hepático. Los quistes se encuentran en las heces de los portadores asintomáticos en forma de cuerpos redondos u ovalados con ligereza, de 8 a 20 µm de diámetro, cubiertos por una pared rígida que protege a las amibas fuera del tubo digestivo.

Los quistes sobreviven en las heces durante varios días y al ser ingeridos en agua o alimentos contaminados, resisten el paso a través del estómago y una vez que llegan a nivel del íleon terminal, se lleva a cabo el proceso de desenquistamiento con lo que completan su ciclo de vida. Sus propiedades líticas e invasoras están en relación con la extraordinaria motilidad y capacidad fagocítica y con la posible liberación de substancias tóxicas y enzimas en contacto con la mucosa del colon. Las amibas se diseminan del intestino al hígado a través de la circulación portal. Por vía hemática o linfática pueden llegar al pulmón provocando abscesos y en menor frecuencia al cerebro ocasionando meningitis y absceso.

Huésped

El principal reservorio es el hombre, quien por lo general, es una persona con enfermedad crónica o incluso asintomática. Aunque puede presentarse a cualquier edad, predomina en niños de 5 a l0 años. Los principales factores de riesgo asociados con el huésped son: bajo nivel de escolaridad, bajo ingreso económico, o vivir en condiciones insalubres, los cuales favorecen la presencia de la enfermedad. Los individuos portadores constituyen la fuente de infección, al eliminar quistes en forma cíclica por periodos que pueden abarcar varios meses. Los enfermos también eliminan quistes y dado que en estos las cepas son patógenas, constituyen una fuente de infección más peligrosa. El portador sano, no presenta manifestaciones clínicas, ni lesiones tisulares y tampoco respuesta inmunológica. Los individuos que sufren la enfermedad, ya sea en forma subclínica o clínica, representan un pequeño porcentaje con respecto al total de pacientes. Cuando el parásito invade los tejidos se desencadena una res-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

puesta inmune de tipo humoral, que se observa a través de la presencia de anticuerpos, hasta en el 80% de los casos con disentería. Esta respuesta secretoria es de corta duración y disminuye con rapidez. La respuesta humoral sistémica, se caracteriza por la existencia de anticuerpos tipo IgG, presentes a partir de la primera semana después de la aparición de los primeros síntomas, esto hasta en un 70% de los casos. En la amibiasis hepática casi la totalidad de los casos presenta anticuerpos séricos.

Ambiente

La principal fuente de infección son los alimentos o agua contaminados, siendo la vía de transmisión la fecal-oral. Los factores de riesgo del ambiente que favorecen la presencia de la infección son: alimentos y agua contaminados, habitaciones con higiene deficiente, hacinamiento, y fecalismo al aire libre.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción a la salud

Las medidas que la soportan se aplican tanto a nivel individual como ambiental, y son las siguientes:

- *Educación para la salud*, que incluye prácticas de higiene como el lavado de manos llevado a cabo con la frecuencia y calidad óptimas, lo cual constituye la mejor herramienta que previene la existencia de la infección.
- *Saneamiento ambiental*, que contemple la dotación oportuna y eficaz de servicios en casas habitación como disponibilidad de agua potable, e instalaciones adecuadas para el desecho de excretas, higiene en la preparación de alimentos, mejoramiento de la vivienda, y monitoreo de los manejadores de alimentos, todo lo cual contribuye en la interrupción de la cadena de transmisión de la infección.

Protección específica

La persistencia de la amibiasis como un problema de salud mundial, hace necesaria la disponibilidad de una vacuna. Estudios clínicos, sugieren que la inmunidad de la mucosa puede proporcionar alguna protección contra la infección intestinal recurrente, pero es contradictoria la evidencia sobre la inmunidad protectora en el caso de absceso hepático amibiano. Por lo tanto, la promoción a la salud mencionada antes, es la mejor forma de evitar la infección. La administración periódica de antiparasitarios en la población, no confiere protección específica contra esta parasitosis. La detección de portadores y su manejo médico, contribuyen en la ruptura de la cadena de transmisión de la infección.

CONDUCTA PREVENTIVA POR EL HUÉSPED SANO

Incluye la participación eficiente en aquellos programas dirigidos hacia la promoción de la salud y la adopción de hábitos higiénicos, tanto a nivel de la población general, como de forma específica en manejadores de alimentos. Además de lo anterior, realizar campañas de difusión sobre medidas de higiene personal, desinfección de legumbres, frutas, y la consulta periódica con el médico para detectar, de manera oportuna, cualquiera de las formas clínicas de la enfermedad.

CONDUCTA PREVENTIVA POR EL EQUIPO DE SALUD

Promover y difundir información a través de los canales de comunicación adecuados, sobre un ambiente saludable; así como, la salud del individuo y su comunidad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se inicia con la ingesta de alimentos o agua contaminados por quistes de *Entamoeba histolytica*, que se disuelven para que enseguida los trofozoitos colonicen el colon. Sus propiedades invasoras, enzimáticas y de lisis, permiten la colonización de determinados segmentos del colon dependiendo de diversos factores, como la presencia de bacterias, hierro, colesterol o incompetencia de la válvula ileocecal. Más adelante, aparecen pequeñas úlceras de un milímetro de diámetro, acompañadas de ligera hiperemia y edema de la mucosa periférica; en esta fase la friabilidad y hemorragia tisular es leve.

- **Periodo de incubación:** depende de la cantidad de quistes ingeridos y de las condiciones del hospedero, pero puede variar de 24 a 48 h hasta varios meses, siendo la incubación promedio de dos a cuatro semanas.
- **Periodo de transmisibilidad:** comprende el periodo durante el cual se expulsan los quistes, mismo que puede durar varios años; tal situación sólo es cierta en el caso de tratarse de cepas no patógenas.

Etapa clínica

Se pueden identificar varias formas clínicas fundamentales: *Forma disentérica o diarreica:* la amibiasis intestinal aguda varía desde un malestar abdominal leve acompañado de diarrea con moco y sangre, que cursa con periodos de estreñimiento o remisión, tenesmo, o dolor abdominal, hasta una disentería aguda y fulminante. Por lo general, no hay fiebre y cuando aparece es de corta duración. Las lesiones histopatológicas de este cuadro se localizan en sigmoides y en recto, son pequeñas (0.1-0.5 cm), de forma redonda con un centro necrótico irregular y deprimido, hemorrágico, ocupado por un material mucoide de color amarillento. Se presentan en número variable y cuando son escasas pueden pasar inadvertidas al examen endoscópico. Las úlceras también pueden presentarse como lesiones extensas (1 a 5 cm) sobre todo localizadas en el ciego y colon ascendente, con bordes elevados y llenas de fibrina. Ambos tipos de lesiones son superficiales lesionando sólo la submucosa adoptando la forma clásica en "botón de camisa". Las zonas que separan las úlceras muestran, en general, un aspecto normal. Con frecuencia la colitis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

amibiana se confunde con diversas formas de enteropatía inflamatoria, como la colitis ulcerosa u otras formas de colitis infecciosa o no infecciosa. El compromiso progresivo del colon puede producir un megacolon tóxico, ulceración del colon y terminar en una perforación intestinal.

Colitis fulminante o megacolon tóxico: es una forma menos frecuente, y se presenta sobre todo en pacientes con desnutrición avanzada. Se caracteriza por la presencia de síndrome disentérico o diarreico, acompañado de íleo paralítico y peritonitis, con dolor abdominal generalizado y cólico intenso que precede a las evacuaciones, fiebre elevada, distensión abdominal, ausencia de peristalsis, resistencia muscular; así como ataque al estado general y con frecuencia de choque tóxico.

Al tacto rectal se aprecia pérdida del tono en el esfínter anal con aumento de consistencia de las paredes rectales y presencia de moco, pus y sangre en el guante de exploración. En este cuadro las úlceras son muy profundas y pueden abarcar todas las capas del colon, ocasionando una o múltiples perforaciones, dando lugar al cuadro de peritonitis ya mencionado.

Apendicitis amibiana: origina un cuadro clínico similar al de otras apendicitis, pero se acompaña de evacuaciones muco sanguinolentas. Las lesiones del ciego se extienden y localizan en el apéndice ileocecal.

Ameboma: en la pared del colon de pacientes con colitis crónica, pueden aparecer granulomas amibianos (amebomas) que a veces se pueden confundir con un cáncer. Esta forma clínica es muy rara en niños, origina cuadros clínicos que corresponden a una lesión granulomatosa pseudotumoral, ocasionando suboclusión intestinal. Se localiza con más frecuencia en ciego y colon ascendente; puede alcanzar dimensiones importantes (5-30 cm), ocupando tanto la pared como la luz del intestino.

Absceso hepático amibiano: está relacionado con la diseminación de las amibas desde el colon hasta el hígado, a través de la circulación portal, aunque la forma intestinal no guarda relación con el grado de daño hepático y estas dos formas pueden no ser coincidentes. El absceso hepático puede presentarse en forma aguda con fiebre, dolor o distensión abdominal, taquipnea, hipersensibilidad hepática, hepatomegalia y hepatalgia. En forma subaguda con síntomas abdominales vagos, pérdida de peso e irritabilidad. La ruptura del absceso se puede presentar hacia cavidad peritoneal o tórax, o, a través de la piel en los casos avanzados. Si el absceso está cerca del diafragma puede haber dolor referido al hombro, que se acentúa inspirando con profundidad, o tosiendo. Ictericia conjuntival leve y la fiebre puede se intermitente, remitente o incluso faltar. Pueden producirse cambios en la base del pulmón derecho, como elevación del diafragma y compresión del parénquima que se traducen como murmullo vesicular a la auscultación del tórax en la base derecha. La mayoría de los enfermos tiene una cavidad única en el lóbulo hepático derecho, aunque en algunos casos se observan varios abscesos, y con menos frecuencia afectan el lóbulo izquierdo (figura 18-23). Cuando se desarrolla una peritonitis el cuadro clínico se caracteriza por dolor intenso, difuso, brusco, distensión abdominal y datos de oclusión intestinal.

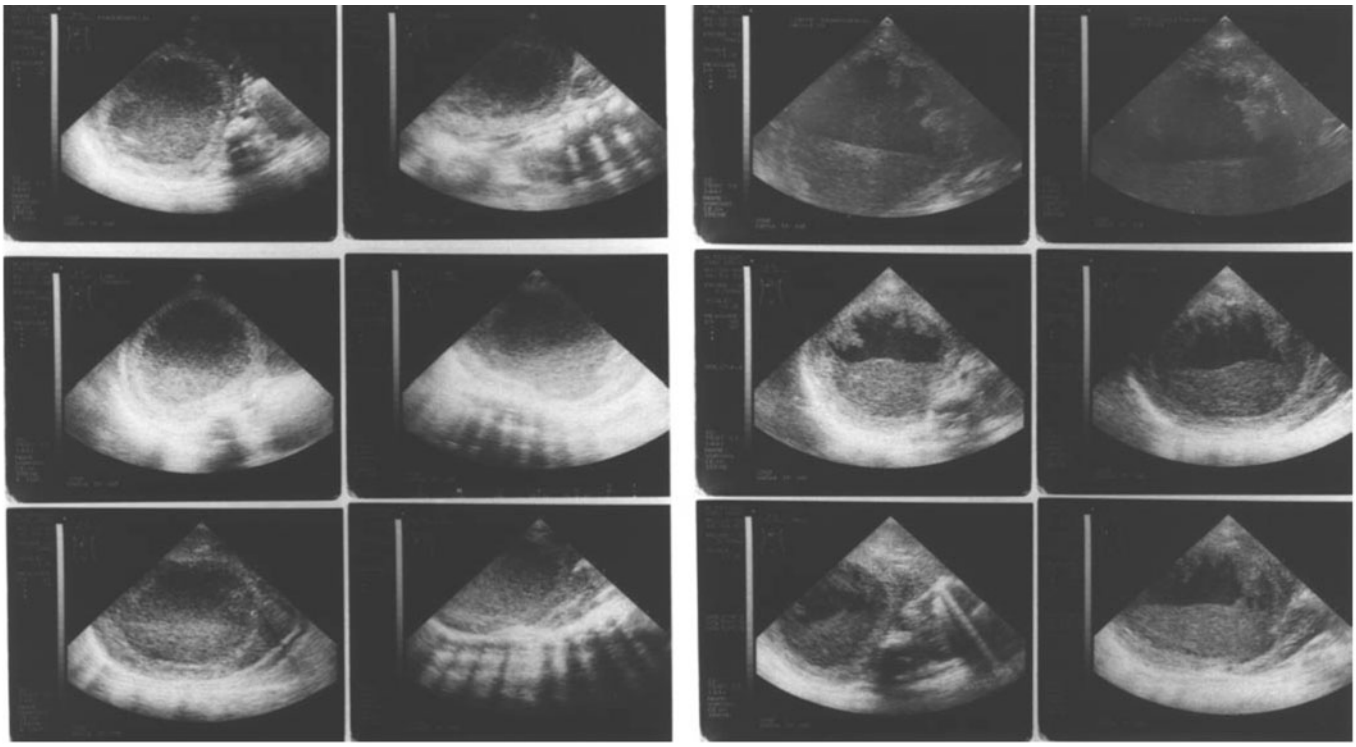


Figura 18–23. Ecosonograma hepático en el que se detecta colección de 10 x 8 cm, en topografía de segmentos 7 y 8 del lóbulo derecho, de pared gruesa, hiperecogénica, cuyo borde interno es irregular y con formaciones sólidas fungiformes y el contenido con nivel líquido/sólido sin gas. Hay claro reforzamiento acústico posterior. Parénquima hepático adyacente, normal. No hay líquido libre peritoneal ni pleural. Datos compatibles con absceso hepático de origen probablemente amibiano sin signos de ruptura.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Si el absceso drena a cavidad pleural, las manifestaciones incluyen insuficiencia respiratoria de intensidad variable, dependiendo de la cantidad de material purulento que ingresa a tórax, tos irritativa, polipnea, hipomotilidad del hemitórax derecho, disminución de ruidos respiratorios, que incluso pueden estar abolidos, y de vibraciones vocales, siguiendo una curva que delimita un área triangular con la línea axilar anterior.

En caso de drenaje a pericardio, las manifestaciones van a ser de taponamiento cardiaco, con presencia de disnea, ortopnea, ingurgitación yugular, disminución en la intensidad de los ruidos cardiacos, taquicardia y precordio hiperdinámico.

Amibiasis cerebral: es rara y en el medio, el diagnóstico casi siempre constituye un hallazgo de autopsia. Esta entidad debe sospecharse en todo paciente que tenga antecedentes de disentería amibiana o absceso hepático y que de manera brusca, inicie con datos de irritación meníngea. El cuadro clínico y el citoquímico del LCR son indistinguibles de una meningoencefalítis de origen bacteriano, aunque los cultivos son negativos.

Amibiasis cutánea: puede presentarse en la región genital (sobre todo en adultos) y en zonas de drenaje a piel de un absceso hepático. Esta localización es más frecuente en el adulto, pero se presenta con rareza.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La identificación de trofozoitos o quistes ya sea en heces, la prueba de amiba en fresco, el raspado o la biopsia, confirman la presencia de una infección intestinal. Pueden ser útiles las pruebas séricas que detectan anticuerpos anti amibianos (IgG) en el caso de la forma extra intestinal con compromiso hepático. Es poco probable que los excretores de quistes sin sintomatología, o que los enfermos con disentería amibiana, resulten positivos en las pruebas séricas. El ultrasonido y la tomografía pueden ser útiles en la identificación de abscesos hepáticos, cerebrales, o en otros casos de amibiasis extra intestinal.

Tratamiento oportuno

El manejo de los casos de amibiasis extra intestinal o invasora requiere utilizar dos fármacos, uno de acción luminar y otro con buena penetración tisular. El metronidazol es el mejor fármaco a utilizar en amibiasis extra intestinal, pero recae la tercera parte de lo casos con amibiasis intraluminal que recibieron solo metronidazol; además causa menos efectos colaterales que otros medicamentos. En los cuadros 18-47 y 18-48, se muestran las principales alternativas de tratamiento.

Limitación del daño

En el caso de amibiasis intestinal asintomática o con poca sintomatología, la evolución es buena, dependiendo de un diagnóstico y tratamiento oportunos y certeros. Si se trata de la forma extra intestinal, por lo general, se requiere de manejo quirúrgico y las complicaciones dependen de la localización de la infección.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se requiere cuando se presenta una amibiasis complicada que no recibió manejo de forma oportuna, necesitándose rehabilitación posterior a una resección intestinal importante, y en casos de paquipleuritis secundaria a derrame.

Cuadro 18–47. Medicamentos útiles en la amibiasis intestinal asintomática, leve o moderada

Fármaco	Vía y dosis	Efectos secundarios	Actividad
Amibiasis intestinal asintomática:			
Diyodohidroxiquinoleína [1] (medicamento de elección)	v.o. 30-40 mg/kg/día, cada 8 h, durante 20 días. (máximo 2 g)	Naúsea, vómito, cólicos, diarrea, exantema cutáneo. A grandes dosis neuritis o atrofia óptica, y neuropatía periférica	Luminal, mala absorción intestinal
Paramomicina [2]	v.o. 25-35 mg/kg/día, cada 8 h, durante 7 días (máximo 0.5 g)	Naúsea, vómito, cólicos, diarrea. Rara vez daño renal	Luminal, amplio espectro, mala absorción intestinal
Furoato de diloxanida [1]	v.o. 20 mg/kg/día, cada 8 h, durante 10 días	Flatulencia y otros efectos leves	Luminal, mala absorción intestinal
Amibiasis intestinal leve a moderada:			
Metronidazol [1] (medicamento de elección)	v.o. 35-50 mg/kg/día, cada 8 h, durante 10 días	Naúsea, vómito, cefalea, sabor metálico, cólicos, diarrea, mareo Rara vez neuropatía o convulsiones	Tisular, muy buena absorción intestinal
Tinidazol [1]	5 mg/kg/día durante 3 días (máximo 2 g)	---	Tisular, muy buena absorción intestinal

1 Hotez PJ, Strickland AD. Protozoa. Amebiasis. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL, editores. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 5ª ed. Philadelphia, Pennsylvania: Saunders - Elsevier Science Publishers; 2004. p. 2660-668.
2 American Academy of Pediatrics. Amebiasis. En: Pickering LK, editor. Red Book: 2003 Report of the Committee on Infectious Diseases. 26 ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003. p. 192–194.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–48. Medicamentos útiles en el tratamiento de la amibiasis intestinal severa o, en la enfermedad extra intestinal o invasora

Fármaco	Dosis	Efectos secundarios	Absorción
Metronidazol [2] (medicamento de elección)	v.o. 35-50 mg/kg/día, cada 8 h, durante 10 días i.v. 15 mg/kg/día, administrada durante una hora, seguida de otra dosis de 7.5 mg/kg/día cada 6 h	Naúsea, vómito, cefalea, sabor metálico, cólicos, diarrea, mareo Rara vez neuropatía o convulsiones	Tisular, muy buena absorción intestinal
Tinidazol [2]	60 mg/kg/día, durante 5 días (máximo 2 g)	---	Tisular, muy buena absorción intestinal
Clorhidrato de emetina [1]	i.m. 0.5 a 1 mg/kg/día en una a dos dosis fraccionadas en 10 días, máximo 65 mg/día, y una dosis total de 650 mg en 10 días	Diarrea, vómito, dolor precordial, arritmias, taquicardia	Tisular, buena absorción intestinal
Dehidroemetina [1]	i.m.1 a 1.5 mg/kg/día en una o dos dosis fraccionadas en 10 días (máximo 90 mg/día)	Diarrea, vómito, dolor precordial, arritmias, taquicardia	Tisular, buena absorción intestinal

1 Misma referencia que en el cuadro 18-47.
2 Misma referencia que en el cuadro 18-47.

La figura 18-24 muestra la historia natural y social de la amibiasis.

CONDUCTA PREVENTIVA POR EL HUÉSPED ENFERMO

Es importante la consulta médica oportuna, al percibir signos o síntomas de enfermedad. Lo anterior incluye, la cooperación del enfermo en cuanto a la adherencia al tratamiento médico; además de participar en la prevención de complicaciones y secuelas relacionadas con su enfermedad.

CONDUCTA PREVENTIVA POR EL EQUIPO DE SALUD

Es importante que el equipo de salud favorezca un clima de confianza y cooperación por parte del enfermo; además de otorgarle información suficiente y confiable sobre su padecimiento y tratamiento.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. Se lleva a cabo, por lo general, en unidades médicas de primero y segundo nivel de atención, a través de la intervención del médico general, médico familiar o el pediatra. **Terciario.** Se requiere en aquellos casos de amibiasis extra intestinal o en los que se presentan complicaciones. La participación del pediatra, infectólogo y el cirujano es requerida.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones con respecto a la amibiasis intestinal leve son correctas, excepto: **a)** Los quistes identificados en personas asintomáticas o con poca sintomatología, provienen de cepas no patógenas; **b)** la mayoría de los casos de infección intestinal por *Entamoeba histolytica* son asintomáticos; **c)** la identificación de quistes en heces, confirma la presencia de una infección intestinal; **d)** la dehidroemetina es el tratamiento de elección; **e)** el lavado de manos es la mejor medida que rompe la cadena de transmisión de la infección.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Amebiasis. En: Pickering LK, editor. Red Book. 2003 Report of the Committee on Infectious Diseases. 26th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003. p. 192-94.

Hotez PJ, Strickland AD. Protozoa. Amebiasis. En: Feigin RD, Cherry JD, editores. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 5ª ed. Philadelphia, Pennsylvania: Saunders-Elsevier Science Publishers; 2004. p. 2660-668.

Lotter H, Tannich E. The current status of an amebiasis vaccine. Arch Med Res. 2006; 37:292-96.

Martínez Puente EO. Amibiasis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 817-23.

Snow MJ, Stanley SL. Recent progress in vaccines for amebiasis. Arch Med Res. 2006; 37:280-87.

Vázquez TO, Martínez BI, Campos RT, Mora TMA, Álvarez CHR, Lemus H, y col. Parasitosis intestinales. Amibiasis. En: González SN, Torales TAN, Gómez BD, editores. Infectología Clínica Pediátrica. 7ª ed. México: McGraw Hill; 2004. p. 873-78.

Ximénez C. Epidemiology of amebiasis in México: A molecular approach. Arch Med Res. 2006; 37:263-265.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo Pre Patogénico	Periodo Patogénico
Interacción entre los factores condicionantes y los determinantes de la enfermedad. ***Agente.*** *E. histolytica* es un protozoario cuyo hábitat normal es el intestino grueso del ser humano. ***Huésped.*** El hombre, con predominio en los extremos de la vida. ***Ambiente.*** Endémico en países cálidos, en donde la transmisión es favorecida por condiciones sanitarias deficientes e, inadecuados hábitos higiénicos.	*Clínica*: Muerte; Absceso cerebral; Absceso hepático; Absceso pulmonar; Pleuritis; Derrame; Colon tóxico, Peritonitis, Choque; Colitis *Horizonte clínico* *Subclínica*: Ingestión de alimentos contaminados → Liberación de trofozoítos a partir de los quistes. → Penetración del trofozoíto en la mucosa intestinal. Producción de úlceras en botón de camisa. → *Recuperación*

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	**Promoción específica**	**Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno**	**Limitación del daño**	**Rehabilitación**
• Educación higiénica • Saneamiento ambiental • Manejo adecuado de basuras y excretas	• No utilizar aguas negras para regar hortalizas • Lavado de verduras y alimentos crudos • Aseo de manos antes de preparar o ingerir alimentos, y después de evacuar el intestino • Eliminación de vectores (moscas y cucarachas)	• Cuadro clínico • Identificación del parásito: Coproparasitoscópico Platina caliente de heces recientes o raspado rectal Determinación inmunológica por ELISA • Absceso hepático: • RX del tórax, abdomen o ambos • Fluoroscopia del diafragma • Gammagrama: hepático, pulmonar, cerebral • Ecosonografía hepática • Tratamiento médico: diyodo hidroxiquinoleína, paramomicina, metronidazol, tinidazol, emetina, dehidroemetina • Tratamiento quirúrgico: drenaje de absceso, resección intestinal	• Vigilancia estrecha de la evolución clínica • Evitar complicaciones • Tratamiento de las complicaciones	• En pacientes con resección intestinal amplia, ofrecer dieta hipercalórica y de poco residuo. • Actuar en la esfera psicológica y social

Figura 18–24. Historia natural de la amibiasis intestinal y extra intestinal y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ONCOCERCOSIS

Dr. José Luis Aquino Hernández

OBJETIVOS

Describir el ciclo biológico del parásito que la produce. Realizar el manejo adecuado en la prevención, el diagnóstico y en el tratamiento oportuno, para evitar las complicaciones y erradicar esta enfermedad.

CONCEPTO

La oncocercosis es una filariasis trasmitida por la mordedura de la mosca negra del género *Similium*, produciendo en el ser humano lesiones cutáneas, nodulaciones linfáticas y trastornos visuales severos como una de las causas de ceguera en el mundo, alrededor de 17.7 millones de infectados, que residen en áreas endémicas de África. En México, descrita por primera vez en 1923, existen tres focos endémicos importantes: dos de ellos en el estado de Chiapas: uno en la Sierra Madre (región del Soconusco) y el otro en la Sierra de Zontehuitz (región Chamela), el tercer foco se localiza en el estado de Oaxaca, en la Sierra Juárez (Ixtlán) (figura 18-25).

Es el sur de México, donde se registran 630 000 personas en riesgo y están infectados con el parásito 25 645. Aunque en 1998 se registraron en nuestro país 112 casos de ceguera a consecuencia de la oncocercosis, afortunadamente no se tienen registros de nuevos casos. Continúa siendo un problema relevante de salud pública, tanto en México, Centro, Sudamérica y África, por lo que la OMS mantiene de manera permanente, programas epidemiológicos para lograr su erradicación.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es una filaria conocida como *Onchocerca volvulus*, nematodo de color blanco opalescente transparente, delgado y más largo que grueso. El macho mide de 9 a 24 mm de longitud y la hembra de 330 a 700 mm. Los gusanos adultos, machos y hembras, cuando copulan, paren microfilarias filiformes de 285 a 365 µ. de longitud.

Estas cuando se encuentran en el huésped, no evolucionan *in situ* a la forma adulta. Por lo que, es indispensable que un díptero transmisor (del género *Similium sp.*) muerda y chupe sangre con microfilarias, mismas que a través de la probóscide de la mosca penetran hasta sus músculos torácicos, donde desarrollan la metamorfosis, transformándose en las llamadas "salchichas".

Triplican su tamaño y con gran movilidad se dirigen hacia la porción cefálica del simúlido. En estos momentos convertidos, ya en microfiliarias metacíclicas, son introducidas al morder el simúlido infectado a un nuevo huésped, donde se desarrollarán hasta adultos. Estos parásitos al quedar atrapados en los tejidos del huésped forman nódulos fibróticos subcutáneos de diferentes tamaños, algunos como el de una lenteja y otros pueden alcanzar el tamaño de un huevo de gallina.

Figura 18–25. Focos endémicos de oncocercosis en México: **1)** norte de Oaxaca, **2)** norte de Chiapas, **3)** sur de Chiapas (Secretaria de Salud, México).

La hembra puede vivir dentro del nódulo hasta más de 17 años y durante su vida sexual activa (8 a 12 años) produce por año, de 500 a un millón de embriones. En México se le considera como el vector principal al *Similium Onchraceum* (mosca alazana o del café), aunque también se consideran como vectores secundarios al *S. Metallicum* y al *S. Callidum*, que tiene como hábitat para su desarrollo larvario los terrenos serranos, accidentados, con ríos y arroyos de corriente rápida que hacen que sus aguas sean muy oxigenadas.

Huésped

El humano es el único huésped definitivo de la *Onchocerca volvulus*, se distribuye casi por igual en ambos sexos y los grupos etarios más afectados son de 15 años en adelante, la distribución no lo es tanto en la niñez y es excepcional encontrarla en los lactantes. En el huésped los parásitos adultos se localizan principalmente en la cabeza, cuello, hombros; así como a lo largo de la columna vertebral y algunas raras como en el lóbulo de la oreja o viscerales.

Ambiente

La zona endémica de esta parasitosis en México está confinada a las tierras altas, con características muy similares: se ubican entre los 600 a 1200 m sobre el nivel del mar, en terrenos accidentados con ríos y arroyos bien oxigenadas, con rocas y plantas donde se adhieren los huevecillos de las filarias, obteniendo de ellos el material alimenticio orgánico y el oxígeno que favorecen al desarrollo del artrópodo, hasta convertirse en mosca adulta. Los centros de trabajo, en su mayoría agrícolas, principalmente áreas del cultivo del café; y las viviendas de los humanos que se encuentran muy cercanas a estas zonas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción a la salud

Proporcionar educación a la comunidad. Informar sobre los hábitos del vector. Capacitar y adiestrar al personal de campo. Propiciar una mejoría del nivel socioeconómico.

Protección específica

Medidas de control dirigidas contra el parásito, el vector o ambos, suprimiendo las fuentes de infección, con la aplicación de larvicidas en las áreas de multiplicación larvaria acuática.

Protección a personas susceptibles con ropa de mangas largas, pantalones y el uso de repelentes insecticidas. Combinar la extirpación quirúrgica de los nódulos con la quimioterapia; la aplicación de este proceso reduce la infectividad de los portadores.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las filarias adultas inducen en el ser humano una respuesta que da lugar a la formación de nódulos fibrosos, conocidos como oncocercomas, donde se encuentran encapsulados los parásitos. En estos nódulos, que se localizan a nivel del tejido subcutáneo, principalmente en la cabeza y en la parte superior del tronco; el macho y la hembra copulan, liberando la hembra las microfilarias que migran, en forma activa, por la dermis y el tejido conectivo, no sólo en la proximidad de los nódulos sino también lejos de ellos.

Así, cuando el *Simulium* muerde a una persona parasitada ingiere microfilarias, las que desarrollaran diversas mudas dentro del aparato digestivo de la mosca y luego llegan a los músculos torácicos donde se convierten en larvas y migran hacia el órgano fijador, llamado probóscide, que se localiza en la cabeza de la mosca (huésped intermediario), estando ya en condiciones de transmitir la O*nchocerca volvulus* al morder a otro individuo, en que se desarrollará un periodo de incubación muy variable, casi siempre de 10 a 20 meses hasta varios años. Los adultos de O*ncocherca Volvulus*, viven en promedio ocho años pero pueden llegar hasta los quince años. La hembra adulta producen más de 19 millones de microfilarias durante su vida y un individuo muy afectado llegar a tener de 50 a 200 millones de éstas en su piel; muerde, con frecuencia, al comenzar la mañana y al atardecer, pero cuando el cielo está muy nublado o hay sombra lo hace a cualquier hora del día.

Etapa clínica

El primer mecanismo que se presenta es una reacción inflamatoria espontánea y aguda en las áreas donde se sitúa el parásito, normalmente en cara, ojos, cuello, hombros y oreja.

La piel aparece caliente, edematosa y a menudo dolorida; puede acompañarse de prurito. Se hace alrededor del sitio un proceso fibrótico aislado, denominado oncocercoma, que se aprecia como una nodulación no dolorosa, aunque algunas veces produce deformaciones, sobresale en la superficie de la piel afectada y adquiere un color violáceo, por lo que se le conoce como "mal morado" o "erisipela de la costa". Cuando esta parasitosis se hace crónica, la piel se atrofia y se arruga, lo que le da un aspecto de senilidad prematura y en ocasiones de cara leonina. Al invadir las microfilarias la estructuras oculares produce lesiones, como queratitis punteada, queratitis esclerosante, iritis, coriorretinitis y atrofia del nervio óptico; algunas veces se encuentran asociadas dos o más de estas lesiones. La ceguera es el resultado de lesiones en la cámara anterior y posterior del ojo y se presenta, por lo general, después de los 50 años de edad. Se manifiesta también un fenómeno alérgico en la piel por la destrucción de las microfilarias. Esto puede pasar al utilizar microfilaricidas como la dietilcarbamazina.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se inicia con el estudio epidemiológico: zona de residencia, existencia de la enfermedad en esa zona, presencia de vectores y grado de exposición a ellos. Clínico: manifestaciones cutáneas, nódulos. Oculares: fotofobia, lagrimeo, conjuntivitis, opacificación corneal. La lámpara de hendidura permite visualizar las microfilarias. Laboratorio: eosinofilia. Biopsia de nódulos, para identificar microfilaria o parásitos adultos. Asimismo, se recomienda la búsqueda de microfilarias en el filtrado de orina, y el uso de pruebas inmunológicas, como la inmunoelectroforesis, la inmunofluorescencia indirecta, ELISA e inmunoblott. La reacción de Mazzoti: es la reacción sistémica y ocular que experimenta la persona infectada, después de administrarle una dosis única de 50 mg. de dietilcarbamazina.

El tratamiento debe cubrir dos aspectos: uno con medicamento y el otro quirúrgico. En el primero se puede utilizar la dietilcarbamazina, por la v.o. a dosis de 3 a 5 mg/kg/día en dos tomas, una cada 12 h, durante un periodo mínimo de 5 días y un máximo de 10 días, en niños menores de cinco años o menos de 15 kg de peso. En la actualidad, se administra en México (desde 1989), la invermectina (Mestizan), en una dosis única oral de 150 mg/kg de peso, en ayunas o al menos 2 h antes del próximo alimento. Tiene efecto microfilaricida y bloquea el útero de la hembra; no tiene acción sobre los adultos generadores de las microfilarias y se debe suministrar cada semestre, por lo menos durante 15 años, que es la vida media de los adultos de la O*nchocerca volvulus*. Está contraindicado en menores de cinco años de edad o de menos de 15 kg de peso.

El tratamiento quirúrgico (nodulectomía) tiene por objeto extirpar los nódulos oncocercosos, con lo que se evita que las filarias contenidos en ellos se sigan reproduciendo y suprimir las molestias que puedan ocasionar. La combinación de ambos tratamientos en Chiapas ha logrado reducir la incidencia de la enfermedad en forma significativa. Al haber sido tratada 86% de la población, se alcanzó una reducción de alrededor del 77% de la incidencia. Asimismo, han disminuido los portadores de nódulos hasta 62%, pasando de una población en 1992 de 3 313 pacientes a 440 en el año 2000.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Parte del tratamiento y manejo del paciente con oncocercocis consiste en realizar un examen oftalmológico para valorar si existe daño en la córnea. Si hay opacificación el individuo queda ciego. Por lo que, es necesario asistir y apoyar al Programa Nacional para la Eliminación de la Oncocercocis (PNEO), para que éste consiga la meta de eliminación de la infección que produce la oncocercosis en México. Para ello, fue necesario desarrollar métodos de diagnóstico moleculares que se utilizan para determinar los parámetros epidemiológicos, tales como la prevalencia e incidencia de exposición al parásito por la población humana; así como de los parámetros entomológicos, tales como la tasa de infección en cuerpos y cabezas del insecto vector (*S. ochraceum* s.l.) y el potencial anual de transmisión. Este último parámetro entomológico es una medida del número de larvas de tercer estadio (L3s) que una persona recibe en un año cuando se expone a las mordeduras de *S. ochraceum* s. Los estudios epidemiológicos son muy importantes para el PNEO ya que permiten determinar el impacto y progreso del programa.

Limitación del daño

Una vez diagnosticado el caso, el paciente deberá ser tratado en forma individual y valorar la aplicación del tratamiento combinado: medicamento y quirúrgico. Aplicar este proceso lleva la eliminación de la *Onchocerca volvulus*, tanto en su fase de filaria como de microfilaria.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

A la mayoría de los pacientes que sufran de una lesión de la córnea, de acuerdo con la magnitud de la misma, se le debe practicar un trasplante de la misma.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Promover ante los médicos generales, epidemiólogos, pediatras y oftalmólogos la importancia que se le debe dar al conocimiento de esta parasitosis, para poder llevar a cabo una intervención oportuna en su diagnóstico y tratamiento, y evitar la ceguera del paciente que lo padezca. Así como, combatirla hasta poder lograr su erradicación. Intensificar la investigación en el desarrollo de nuevos medicamentos, la creación de una vacuna o ambas, para poder eliminar esta enfermedad.

EVALUACIÓN

1. Para la oncocercocis es incorrecto decir que: **a)** maduración sexual y cópula de la filaria se realiza en el humano; **b)** la invermectina es el fármaco de elección en mayores de 15 Kg de peso; **c)** ofrece un aspecto de senilidad prematura; **d)** la ceguera se produce precozmente sobre todo en jóvenes; **e)** cuando hay lesión de la córnea, el trasplante de la misma es una indicación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Becerra-Alves j. Filaríais. En: Meneghllo, Fanta. París, Puga, editores. Pediatría Meneghello. 5ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 1058-059.

Instituto de Salud del Estado de Chiapas. Programa de eliminación de la oncocercosis. Departamento de Prevención y Control de las Enfermedades Transmitidas por Vector. Tuxtla Gutiérrez, Chiapas. 2001.

Mabel D, Whiteworth JA, Eckstein M, *et al*. The effect of multiple doses of ivermectin on ocula onchocerciasis.A six-year follow up. Ophthalmology. 1996; 103:1001-008.

Organización Panamericana de la Salud. Oncocercosis. En: Benenson AS, editor. Manual para el control de las enfermedades transmisibles. 16a. ed. Washington: 1997. p. 346-50.

Tay ZJ. Lara AR, Velasco CD. Oncocercosis. En: Parasitología médica. 6ª ed. México: Méndez Editores; 1996. p. 331-46.

Rodríguez-Pérez. MA. Herramientas moleculares para el control de la oncocercosis en México. Revista Latinoamericana de microbiología. 2005; 47:3-4,112-29.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

PALUDISMO

Dr. Gregorio Cetina Sauri

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Distinguir síntomas y signos sugestivos para hacer un diagnóstico precoz y un tratamiento específico. Aprender a utilizar, en forma correcta, los medicamentos preventivos y para tratamiento.

CONCEPTO

El paludismo es una infección parasitaria aguda o crónica causada por cuatro especies de protozoarios del género *Plasmodium*. Se transmite a través de la picadura de un mosco *Anopheles* hembra infectado, por lo que pertenece al grupo de **enfermedades transmitida por vector**. Las manifestaciones clásicas son: fiebre, escalofríos, sudoración, dolor muscular, cefalea y malestar general. En los niños es frecuente la hepatoesplenomegalia y en los lactantes los únicos datos pueden ser sólo letargo, irritabilidad y falta de apetito. El diagnóstico definitivo se realiza al identificar al parásito en sangre. De las cuatro especies que causan enfermedad en el hombre, el *Plasmodiun falciparun* es el único que produce complicaciones. La cloroquina aunada a la primaquina es el tratamiento de elección en México.

Causa en promedio 400 millones de enfermos anuales en el mundo y cerca de 3 millones de defunciones en ese lapso, principalmente niños. En América hay cerca de 1 200 000 casos anuales, mientras que la incidencia en México está disminuyendo. El aumento de los viajes internacionales, la inmi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

gración a zonas palúdicas y el aumento de la resistencia a las drogas antipalúdicas son causantes de su reemergencia.

Puntos sobresalientes

- Es una infección parasitaria aguda o crónica, causada por cuatro especies de protozoarios del género *Plasmodium*. Se transmite a través de la picadura de un mosco *Anopheles* hembra infectado, por lo que pertenece al grupo de **enfermedades transmitida por vector**.
- Las manifestaciones clínicas clásicas son: fiebre, escalofríos, sudoración, dolor muscular, cefalea y malestar general. En los niños es frecuente la hepatoesplenomegalia y en los lactantes los únicos datos pueden ser letargo, irritabilidad e hiporexia.
- La visualización del parásito en un frotis de sangre, tomado preferentemente después del acceso febril se considera diagnóstica. Se examina en gota gruesa para encontrar, con facilidad, el parásito y en frotis delgado para identificar la especie.
- En México la cloroquina es el medicamento de elección en caso de infecciones de paludismo por *P. vivax*, y cloroquina más primaquina en regiones con paludismo por P. *falciparum*.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El plasmodium es un parásito ameboide intracelular que vive en los eritrocitos y en las células de los animales vertebrados. Son cuatro las especies de *plasmodium* causantes de paludismo en el hombre: *P vivax* (98% de los casos); *P falciparum* (1.8%) responsable de la fiebre perniciosa; *P malarie* (0.2% en la frontera sur); endémicos en México y *P ovale* que es exclusivo de África y el sureste asiático. La transmisión se hace a través de mosquitos del género *Anopheles*. En México las especies de mayor importancia son: *An. pseudopunctipennis, An. albimanu y An. vestitipenis.*

Huésped

El mayor número de casos se presenta en el área rural. Los grupos más afectados son los adultos jóvenes, agricultores, como los jornaleros que tienen ocupaciones al aire libre, son pobres, de baja escolaridad; el segundo lugar lo ocupan los escolares. Hay ligero predominio del sexo masculino. La desnutrición facilita las complicaciones.

Ambiente

El paludismo es endémico en las zonas tropicales rurales, principalmente donde hay temperaturas entre 18 y 29° C, una altitud entre 0 y 1 800 m sobre el nivel del mar y con fuertes precipitaciones pluviales. Estas características corresponden a la mitad del territorio nacional. El riesgo de contraer la enfermedad está en relación directa al grado de contacto entre el mosquito y el humano; esto se propicia en áreas rurales, donde alrededor de las casas hay canales, riachuelos y en época de lluvia abundan los charcos que sirven de criadero para los mosquitos, aunado al tipo de vivienda rural que carece de puertas y ventanas, de mallas protectoras contra el insecto, facilitando su entrada.

La evolución de la tasa de prevalencia es hacia abajo (figura 18-26), existiendo sólo áreas hiperendémicas en Chiapas, en la frontera con Guatemala y Belice. Focos mesoendé-

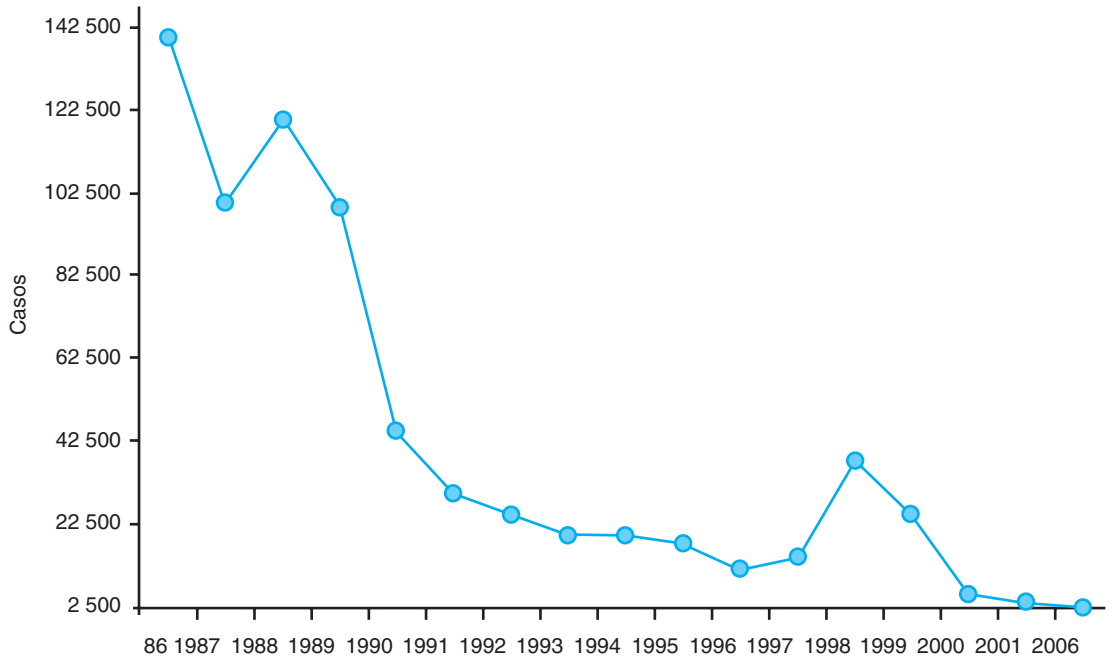


Figura 18–26. Casos de paludismo en México 1986–2006. Fuente: Sistema Único de Información para la Vigilancia Epidemiológica/ Dirección General de Epidemiología/SSA.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

micos persistentes en los estados de Sonora, Sinaloa, Durango, Chihuahua y Oaxaca; otros de trasmisión residual en el sur de Sinaloa y de Durango, en Nayarit, Jalisco, Zacatecas y Michoacán. Brotes en Guerrero, Puebla, Tabasco y Veracruz como consecuencia de las migraciones (figura 18-27).

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La principal es la educación médica de los grupos susceptibles, haciendo hincapié en los siguientes puntos; mejoramiento de la vivienda y del saneamiento ambiental, mejorar la vivienda colocando mallas contra el insecto, eliminado basura y recipientes que puedan guardar residuos de agua que permitan la incubación del mosco. Evitar la existencia de charcos de agua, permitir la libre circulación del líquido en los canales de riego, evitando los obstáculos que propicien el estancamiento.

Protección específica

Eliminación de las larvas y los criaderos y la disminución de la población de vectores. Los métodos ecológicos y biológicos son los óptimos, por lo que se debe favorecer la presencia de peces larvífagos del género *Poecillia* en las lagunas y no combatir los depredadores naturales de los mosquitos como algunos nematodos. Una de las actividades más importantes para el control del paludismo en el pasado, era el rociado intradomiciliario con DDT [1,1,1-tricloro-2,2 bis (p-clorofenil) etano], pese a su bajo costo y su largo efecto residual, tiene la gran desventaja de que el vector del paludismo tiene ya una alta resistencia a este insecticida, además de su efecto sobre el medio ambiente, por lo que en México a partir del año 2000, se substituyó por insecticidas piretroides, aunque de precio más elevado, con menores efectos nocivos. La OMS, preconiza el uso de mallas de nylon impregnadas de piretroides, para cubrir las camas. Se estima que su uso en África, ha salvado de morir por paludismo cerca de 500 000 niños cada año. Es recomendable que los viajeros a zonas palúdicas usen repelentes en las zonas de piel expuestas; el más efectivo es DEET (N,N-diethyl meta-toluamide), en concentraciones no mayores del 30% para el adulto y para los niños en porcentajes no mayores del 10%.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Cuando un mosquito *Anopheles* hembra infectada (absorbió sangre de un vertebrado portador de plasmodium o de un humano enfermo), pica a una persona, le inyecta esporozoítos que son llevados a las células hepáticas, donde crecen, se desarrollan y se dividen, hasta la forma de merozoítos que son liberados al torrente sanguíneo; ahí, los parásitos invaden la pared de los glóbulos rojos, donde crecen y se multiplican asexualmente (ciclo esquizogónico). Después de 48 (*P vivax*) a 72 (*P malarie*) h, los eritrocitos parasitados estallan, liberando un gran número de nuevos parásitos, muchos de los cuales entran a nuevos eritrocitos reiniciando el ciclo referido.

Otros parásitos, producto de este proceso asexual, desarrollan un ciclo sexual: se forman los macrogametocitos (hembra) y microgametocitos (macho). Si un mosquito *Anopheles* pica en este momento a la persona, absorbe sangre con gametocitos que se fertilizan en su estómago. El cigoto resultante, penetra hasta la membrana basal de la pared intestinal del insecto, formándose los oocitos; la ruptura de

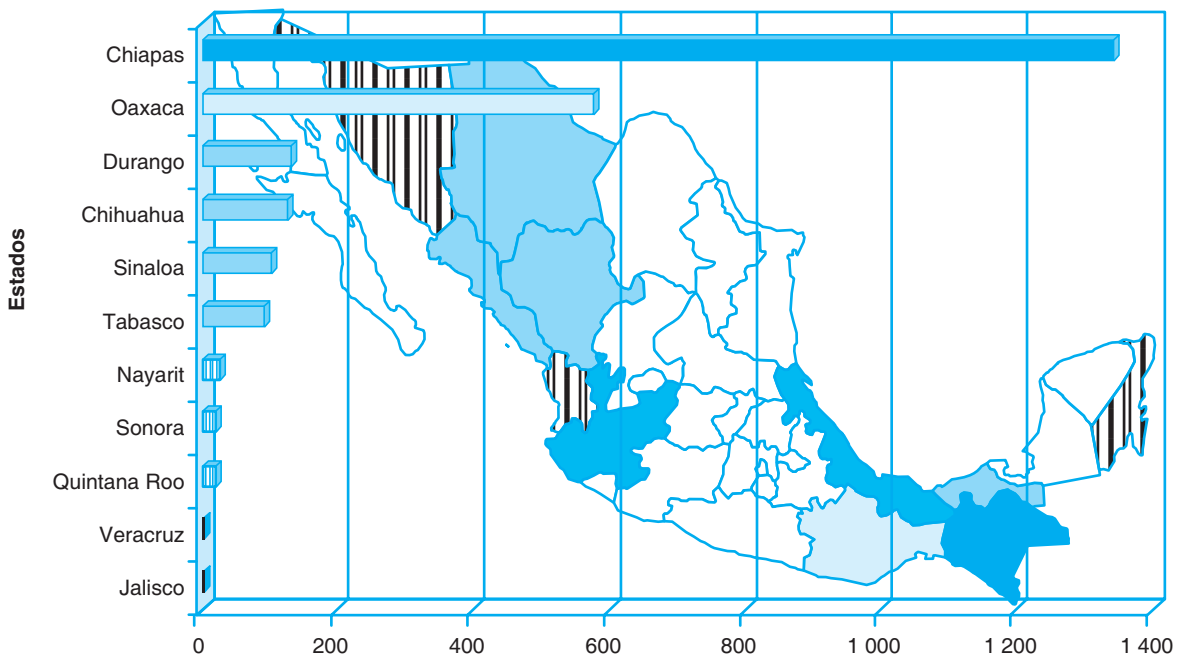


Figura 18–27. Casos de paludismo por estado en 2006. Fuente: Sistema Único de Información para la Vigilancia Epidemiológica/Dirección General de Epidemiología/SSA.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

éstos, libera esporozoítos que migran a las glándulas salivales del mosquito, donde permanecen hasta ser inoculados al hombre. El tiempo de desarrollo de gametocito a esporozoíto en el mosquito es de 8 a 35 días. En el caso del *P. falciparum y malarie*, la fase hepática termina en este punto. Para las especies *vivax y ovale*, algunas formas hepáticas se diferencian en los denominados hipnozoítos, que permanecen en estado de latencia y pueden llegar a producir, nuevos episodios clínicos, meses o años más tarde.

Todas las especies de plasmodios invaden y dañan al eritrocito. El *P. falciparum* parasita a los glóbulos rojos en todas sus etapas de maduración; *P. vivax* afecta principalmente a los reticulocitos y eritrocitos jóvenes; *P. malarie* lo hace sólo a eritrocitos maduros. La severidad de la enfermedad y la mortalidad está en relación con el grado de parasitemia.

Por la parasitemia, hay aumento de la fragilidad de los eritrocitos, con disminución de su vida media, produciéndose hemólisis con anemia progresiva. El pigmento liberado durante la fragmentación de los hematíes, es captado por células fagocíticas, se almacena en el sistema reticuloendotelial, principalmente de bazo, hígado y médula ósea; hay hiperplasia celular, deficiente producción de glóbulos rojos y blancos y de células inmunocompetentes. En la infección por *P. falciparum*, los eritrocitos pierden su elasticidad, aumentan su adhesividad al endotelio capilar, produciendo oclusión del vaso sanguíneo dando lugar a anoxia, necrosis y hemorragia de los tejidos afectados.

La liberación masiva de antígenos parasitarios induce una respuesta inmune humoral y celular que en algunos casos puede acelerar la hemólisis por un fenómeno de autoinmunidad.

Puede haber incapacidad del hígado de producir factores de coagulación, hipoalbuminemia y reducción de la capacidad enzimática, para metabolizar muchas substancias incluyendo los medicamentos antipalúdicos. Secundaria a la hemólisis, puede producirse disminución de la perfusión cortical del riñón con falla renal. En los pacientes en los que se encuentran gametocitos, en forma de banana, es más frecuente la encefalopatía aguda difusa. Existe el mecanismo de transmisión por vía transplacentaria, ocurriendo infección en el feto en el último trimestre del embarazo.

El periodo de incubación en promedio es de siete días para el paludismo por *falciparum;* 14 para el *vivax* y de 28 para el *malarie*.

Etapa clínica. Signos y síntomas

La presentación típica, se caracteriza por fiebre de 40-41°C precedida de escalofríos, suele acompañarse de dolores musculares, cefalea, decaimiento, náuseas y vómitos; puede haber delirio, en particular, con los niños. La periodicidad clásica es de 48 h para *vivax, falciparum* y *ovale* y de 72 h para el *malarie*. Sin embargo, el *vivax* puede producir fiebre todos los días.

La exploración física muestra, en general, palidez de variable intensidad, esplenomegalia en la mayoría de los casos, la hepatomegalia es frecuente y puede haber ictericia.

En los niños según la edad se encuentran las siguientes variables: RN: fiebre continua, anemia hemolítica severa, ictericia, hepatoesplenomegalia, rechazo al alimento, irritabilidad, puede haber convulsiones. Lactantes y preescolares: la fiebre es casi continua, puede haber escalofríos, hay náuseas, vómitos, diarrea, artralgias y en forma concomitante infecciones respiratorias, incluso neumonía. La exploración muestra hepatoesplenomegalia (83% de los casos), anemia hemolítica e ictericia. En el escolar es más frecuente encontrar una nefritis como complicación.

Cuando la fiebre tiene un curso continuo, no hay escalofrío y el bazo no está crecido, debe hacerse diagnóstico diferencial con dengue, tifoidea, tuberculosis, brucelosis, abscesos hepático amibiano, infección urinaria, fiebre amarilla y otras causas de síndrome febril de origen oscuro.

Complicaciones

Son atribuibles al *P. falciparum*, que es el que puede ser mortal. La trombosis cerebral capilar se manifiesta con convulsiones, pérdida de la conciencia, fiebre elevada. Dentro de las complicaciones está la "fiebre de aguas negras" producida por una masiva hemólisis intravascular, hemoglobinuria y falla renal sin necrosis tubular, que se debe a glomerulonefrítis por complejos inmunes, propia del paludismo *malarie*. La ruptura esplénica puede existir en los casos crónicos y cuando el bazo está muy crecido.

La proliferación del turismo que visita zonas palúdicas ha aumentado el número de casos de paludismo en ciudades y países considerados no palúdicos. También debe sospecharse la enfermedad en personas que viven cerca de los aeropuertos o trabajan en él y sufren picaduras por *Anopheles* que llegan con los aviones procedentes de regiones palúdicas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento oportuno

La visualización del parásito en un frotis de sangre, tomado de preferencia después del acceso febril se considera diagnóstica.

Se utiliza coloración de Giemsa o Wright, se examina en gota gruesa para encontrar, con facilidad, el parásito y en frotis delgado para identificar la especie. El frotis debe ser examinado a detalle y en ocasiones, es necesario examinar varias muestras consecutivas antes de encontrar el agente causal.

El diagnóstico de paludismo debe hacerse en forma ideal, estableciendo el número de hematíes parasitados o su porcentaje en 1 mm^3 de sangre. Se acepta que una parasitemia mayor de 5% de eritrocitos es indicio de infección grave y una cuenta superior a 500 000 eritrocitos parasitados por mL, tiene un pronóstico de mortalidad de más del 50%.

Existen pruebas serológicas para detección, unas del antígeno y otras del anticuerpo; su utilidad se circunscribe a los estudios epidemiológicos poblacionales.

Tratamiento

Esquemas de tratamiento:

Profiláctico. Cloroquina pastillas (Aralen®) de 150 mg a 10 mg por Kg de peso, en dosis semanales desde dos semanas antes de viajar; el primer día de estancia en el lugar visitado y dos comprimidos cada semana mientras permanezca en él; después, dos pastillas cada semana y hasta seis semanas luego de haber abandonado el área endémica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–49. Tratamiento supresivo en áreas con transmisión de *P. vivax*

Grupo de edad	Cloroquina de 150 mg (Número de comprimidos)
< 6 meses	1/4
6 meses a 1 año	1/2
2 a 5 años	1
6 a 12 años	2
13 años y más, ≤ 60 kg de peso	3
13 años y más, > 60 kg de peso	4

Fuente: NOM-032-SSA2-2002

Cuadro 18–50. Tratamiento supresivo en áreas *P. falciparum*

Grupo de edad	Cloroquina 150 mg	Primaquina 5 mg	Primaquina 15 mg
	(Número de comprimidos)		
< 6 meses	1/4	0	0
6 meses a 1 año	1/2	1/2	0
2 a 5 años	1	1	0
6 a 12 años	2	2	0
13 años y más, ≤ 60 kg de peso	3	0	1
13 años y más, > 60 kg de peso	4	0	1

Fuente: NOM-032-SSA2-2002

Supresivo (cuadros 18-49 y 18-50). Tiene como objetivo quitar los síntomas al paciente, no curarlo porque vive en un área endémica y se volverá a infectar con rapidez; se administra sólo para eliminar el ciclo eritrocítico. La cloroquina es el medicamento de elección en caso de infecciones de paludismo por *P. vivax*, y cloroquina más primaquina (Fosfato de primaquina) en regiones con paludismo por *P. falciparum*.

A toda persona sospechosa de padecer paludismo se le administra al momento de tomar la muestra hemática, una dosis única de cloroquina a dosis de 10 mg por kg de peso o según edad, y en áreas con presencia de *P. falciparum*, se agrega primaquina a dosis de 0.25 mg por kg de peso. A los menores de seis meses y embarazadas, no se les administra este último, utilizando para ellos el siguiente esquema: Cloroquina por tres días, dándole seguimiento, y se termina este tratamiento en el niño al cumplir seis meses y en la embarazada al dar a luz. *Radical (profiláctico y curativo)*. Aquel cuyo objetivo es eliminar todos los parásitos hepáticos y eritrocititos del enfermo. Paciente que viene de un área endémica a un área no endémica (cuadros 18-51 y 18-52).

Además del tratamiento antipalúdico específico, debe seguirse uno de sostén que incluya el control de la fiebre, tratamiento de la anemia, hidratación y aporte de nutrientes. El tratamiento de complicaciones, ya sean neurológicas, renales o de padecimientos concomitantes como la neumonía, debe hacerse en forma temprana y efectiva.

Ante la posibilidad de un caso de paludismo por *P. falciparum*, considere la necesidad de: un diagnóstico de certeza lo más rápido posible; la urgencia de instalar un tratamiento efectivo y por la vía adecuada; vigile la posible aparición de complicaciones y trátelas; por último evalúe la respuesta del tratamiento inmediato y a largo plazo.

Limitación del daño

Una vez curado el paciente, debe vigilarse su recuperación nutricional y si hubiera anemia administrar sulfato ferroso (ver anemia ferropriva).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los casos con secuelas neurológicas o renales deben derivarse a las subespecialidades de neurología, rehabilitación o nefrología, según sea la participación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identifique al parásito en un frotis de sangre.

Cuadro 18–51.Tratamientos de cura radical

Esquema	Objetivo/Indicación	Eficacia estimada
Dosis única con cloroquina y primaquina con periodicidad mensual	Eliminar fuentes de infección para mosquitos. En distribución masiva o a los casos conocidos de los últimos tres años y sus convivientes, disminuye cargas parasitarias en la población. Útil en caso de brotes o en áreas especiales de transmisión persistente y focalizada, actualmente en áreas de alta transmisión se indica como primera elección al momento de tomar la gota gruesa y sustituye al supresivo-presuntivo	< 50%
A 5 días (cloroquina y primaquina)	Tratamiento en casos detectados en áreas hipo, meso e hiperendémicas. Puede administrarse en forma masiva o a casos y convivientes pero no como medida única de control	80%
A 14 días (cloroquina y primaquina)	Tratamiento alternativo para los casos de áreas hipoendémicas y cuando los dos esquemas anteriores no han sido suficientes	90%
Dosis única con cloroquina y primaquina. seguimiento por 3 años, que equivale a 18 dosis mensuales cada 8 a 21 días durante 8 tomas	Su mayor utilidad es en casos repetidores. Elimina fuentes de infección para mosquitos	95%

Fuente: NOM-032-SSA2-2002

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 18–52. Tratamiento de cura radical en dosis única

Grupo de edad	Cloroquina 150 mg	Primaquina 5 mg	Primaquina 15 mg
	(Número de comprimidos)		
< 6 meses	1/4	0	0
6 meses a 1 año	1/2	1	0
2 a 5 años	1	2	0
6 a 12 años	2	4	0
13 años y más, ≤ 60 kg de peso	3	0	2
13 años y más, > 60 kg de peso	4	0	3

Fuente: NOM-032-SSA2-2002

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá identificar los factores de riesgo, aplicar la prevención primaria, efectuar el diagnóstico precoz y prescribir el tratamiento. Si el curso no es satisfactorio, derivar al siguiente nivel de atención. **Secundario**. El pediatra deberá tratar eficazmente las complicaciones, si fuera necesario apoyado por otros especialistas.

EVALUACIÓN

1. Señale la respuesta correcta respecto al paludismo: **a)** el agente del paludismo más frecuente en México es el P. falciparum; **b)** escalofríos, fiebre, sudación profusa, dolores musculares, esplenomegalia son datos clínicos de paludismo; **c)** es más frecuente en las zonas urbanas; **d)** el grupo de edad más afectado son los recién nacidos; **e)** el tratamiento de elección en México es primaquina, de manera exclusiva.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bustos-González A. Paludismo en niños. Rev Enf Infecc Pedia. 1996;10:54-57.

Kumate J. Paludismo. En: Kumate J, Gutiérrez G, Muñoz O, Santos-Preciado JI editores. Manual de infectología clínica. 16a ed. México: Méndez-Oteo; 2001. p. 654-61.

Cetina- Sauri G. Paludismo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 984-87.

Miller LH, Good MF, Milon G. Malaria pathogenesis. Science. 1994;264:1878-883.

Rodríguez DJ. Las enfermedades transmitidas por vector en México. Rev Fac Med (Mex). 2002;45:126-41.

Secretaría de Salud. Norma Oficial Mexicana NOM-032-SSA2-2002, Para la vigilancia epidemiológica, prevención y control de enfermedades transmitidas por vector (D.O.F. 21.julio 2003).

Sinnis-P. The malaria sporozoite's journey into the liver. Infect Agents Dis. 1996;5:182-89.

Stanley J. Malaria. Emerg Med Clin North Am. 1997;15:113-55.

Steele RW. Malaria in children. Adv Pediatr Infect Dis. 1996;12:325-49.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 19

Aparato respiratorio

Coordinadores: Dr. Raúl Arreola Ulloa

TRACTO RESPIRATORIO ALTO
Coordinador: Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas

Crecimiento y desarrollo
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas

Anomalías congénitas de oídos, nariz y garganta
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas

Laringomalacia
Dr. José Manuel Peñaloza González

Cuerpos Extraños
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas

Rinitis aguda o catarro común
Dr. Heladio G. Verver y Vargas Ramírez

Rinosinusitis
Dr. José Manuel Peñaloza González

Otitis
Dr. José Manuel Peñaloza González

Hipoacusia
Dra. Ma. Del Carmen Ramírez Dueñas

Faringoamigdalitis
Dr. José G. Maldonado González

TRACTO RESPIRATORIO BAJO
Coordinador: Dra. María de la Luz López Vázquez

Crecimiento y desarrollo pre y posnatal del aparato respiratorio bajo
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda

Exploración del aparato respiratorio bajo
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda

Síndrome de muerte súbita del lactante
Dra. Adriana Alonzo Rojo, Dr. José de Jesús Delgado Cornejo

Laringotraqueobronquitis
Dr. Manuel Zúñiga Buendía, Dr. Roberto Hernandez Raygoza

Bronquiolitis
Dr. José Oscar Morán Vázquez, Dr. Gustavo Félix Beltrán

Bronquitis aguda
Dr. José Oscar Morán Vázquez, Dr. Héctor Hernán Ruiz Gutiérrez

Enfermedad pulmonar crónica del lactante
Dra. María de la Luz López Vázquez

Neumonía
Dra. María de la Luz López Vázquez, Dr. José Manuel Peñaloza González

Estudio del niño con sintomatología persistente o recidivante
Dra. María de la Luz López Vázquez

Aspiración lipoídica
MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos

Fibrosis quística
Dr. Ambrocio Aguilar Aranda,

Hemosiderosis pulmonar
MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tracto respiratorio alto

Coordinadora: Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas

OÍDOS

En la tercera semana embrionaria, se advierte un engrosamiento del ectodermo a ambos lados de la placa neural; en la cuarta semana, se invagina para formar la fosa auditiva. Al final se cierra la apertura superficial, quedando secuestrado el ectodermo y migrando hacia el interior para después formar el oído interno. De la quinta a la sexta semana, en la primera bolsa faríngea, en su porción distal, y en la intimidad del mesodermo, se inicia la formación del oído medio con la absorción de éste y el modelado del yunque, y del martillo (caja timpánica), y la unión de la bolsa faríngea estrecha (trompa de Eustaquio). A la sexta semana embrionaria, en la hendidura branquial externa, el ectodermo se invagina (conducto auditivo externo) hasta casi ponerse en contacto con el mesodermo reabsorbido (caja timpánica), apareciendo un grupo de nodulaciones que se unen y se moldean (pabellón auricular).

De esta manera se conforma de manera anatómica el oído como lo veríamos en un neonato. Oído interno, cronológicamente anterior al oído medio y externo, conformado por el aparato auditivo (caracol) y vestibular (canales semicirculares, sáculo y utrículo), en íntimo contacto con el oído medio a través de la cadena de huesecillos, comunicándose a la nasofaringe (intestino anterior) por la trompa de Eustaquio, y estando en íntimo contacto con el oído externo a través de la membrana timpánica. La trompa de Eustaquio es más corta, más horizontal y de diámetro mayor en proporción que en el adulto.

El oído (figura19-1) es un órgano sensitivo, por lo que su función es captar información del medio externo, como son la compresión y descompresión de moléculas del medio externo. Las ondas sonoras son conducidas a través del conducto auditivo externo, chocan con la membrana timpánica haciendo que se mueva, transmitiendo el movimiento a tres huesecillos con tres articulaciones: martillo, yunque y estribo. Para que esto se lleve a cabo a la perfección, es necesario que la membrana timpánica esté libre por completo, con la misma presión atmosférica a ambos lados de la membrana timpánica, y se iguale la presión atmosférica con el medio externo por medio de la trompa de Eustaquio, que siempre permanece cerrada y sólo se abre al movimiento de la deglución, o a la contracción del músculo del velo del paladar.

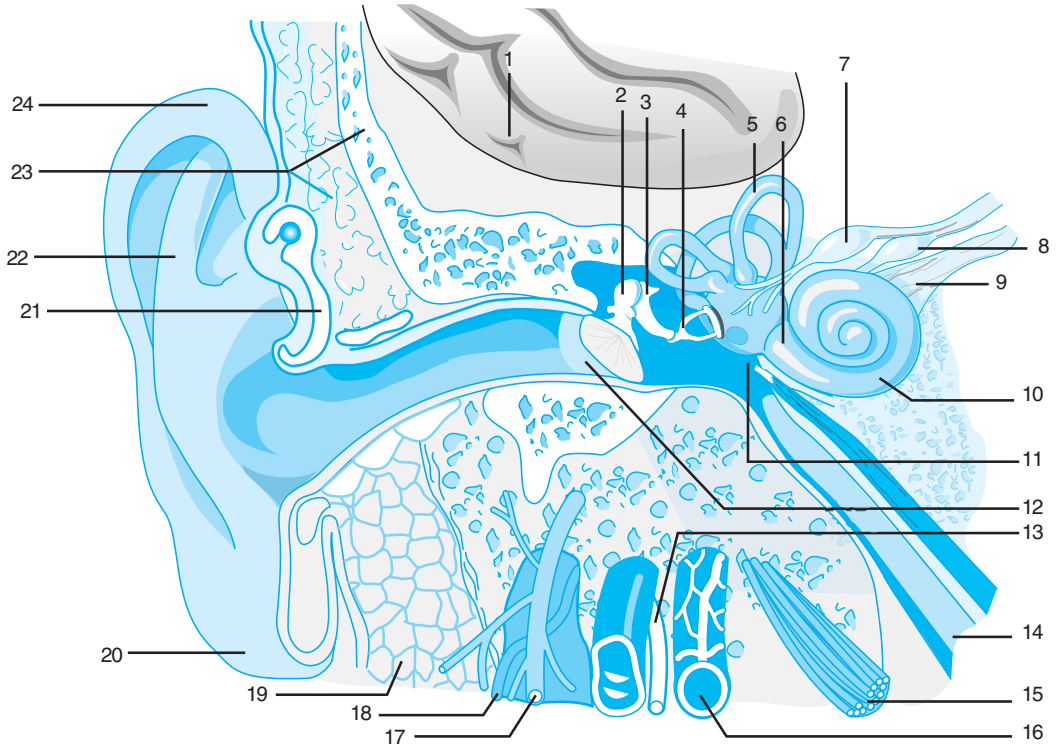


Figura 19–1. Sección esquemática frontal del oído humano (oído derecho). **1.** Lóbulo temporal del cerebro. **2.** Martillo. **3.** Yunque. **4.** Estribo. **5.** Conductos semicirculares. **6.** Vestíbulo. **7.** Rama vestibular. **8.** Sección del nervio facial. **9.** Nervio auditivo. **10.** Caracol seccionado. **11.** Pared interna de la caja del tímpano. **12.** Membrana del tímpano. **13.** Vena yugular interna y nervio glosofaríngeo. **14.** Trompa de Eustaquio. **15.** Elevador del velo del paladar. **16.** Carótida interna. **17.** Nervio facial. **18.** Arteria estilomastoidea. **19.** Glándula parótida. **20.** Lóbulo de la oreja. **21.** Cartílago. **22.** Antehélix. **23.** Hueso y músculo temporal. 24. Hélix.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NARIZ Y SENOS PARANASALES

A la cuarta semana embrionaria se inicia la formación de la nariz a partir de una depresión ectodérmica (estomodeo), y de los procesos nasomedianos, nasolateral y maxilar que, de ser laterales, pasan a unirse en la línea media dando por consecuencia la punta y la pirámide nasal, quedando por abajo la apertura oral, la cuál se perfora comunicándose a la nasofaringeLos procesos palatino medio y lateral se unen en la profundidad oral formando el paladar que aísla la cavidad nasal de la oral. Al nacimiento, la nariz está conformada por dos aperturas anteriores, unas recámaras divididas por un tabique, en la parte media, y dos aperturas posteriores (coanas), que unen a la nasofaringe. Las recámaras tienen en su interior tres formaciones de tejido cavernoso de dirección antero posterior (cornetes) dejando un espacio entre cada uno (meatos), donde se encuentra la comunicación con otras recámaras laterales (senos maxilares paranasales). El seno maxilar, también llamado antro de Highmore, surge como una evaginación externa en el lado posterior en el meato medio alrededor del segundo trimestre de vida fetal. El seno etmoidal se desarrolla durante la semana 16; los senos frontales y esfenoidales inician su desarrollo entre los 5 y 8 años.

La nariz tiene una doble función, la olfatoria en la parte superior de la cavidad nasal donde está la lámina cribosa asiento del bulbo olfatorio (primer par craneal) y las terminaciones nerviosas que pasan a través de la lámina cribosa a la mucosa; y la de preparar el aire inspirado para su ingreso a los pulmones. Los cornetes se ingurgitan de sangre aumentando su tamaño y ofreciendo mayor resistencia al aire inspirado, con lo cuál lo calientan, lo purifican y lo humedecen cuando es necesario. Los senos paranasales no tienen una función definida; sin embargo se les atribuye que aumentan la sensibilidad olfatoria y brinda resonancia a la voz.

GARGANTA

La formación de la laringe en el embrión se inicia a partir de la porción caudal de la faringe, a la altura del tercer y cuarto arcos que, para la sexta semana dan lugar a una prominencia redonda medio ventral que formará la epiglotis. En la décima semana ya están delimitadas las principales características topográficas de la laringe, apareciendo las cuerdas vocales. En el neonato tenemos una laringe alta con una madurez cartilaginosa que no permite su colapso durante la inspiración. Al unirse las cuerdas vocales bien conformadas a ambos lados del cartílago tiroides y con la salida del aire inspirado, vibran y producen sonidos o voz. Las cuerdas vocales son el órgano más seguro para evitar el ingreso de cuerpos extraños a las vías respiratorias bajas, ya que con el menor estímulo éstas se unen impidiéndolo. La epiglotis es la válvula natural que impide la entrada de cuerpos extraños a las vías aéreas inferiores, cayendo sobre la apertura glótica, pero ésta falla con mucha frecuencia, siendo las cuerdas vocales las que en realidad evitan el paso.

CAMBIOS FACIALES DURANTE EL CRECIMIENTO Y DESARROLLO NORMALES

El complejo nasomaxilar se desarrolla a través de osificación intramembranosa de los huesos nasales, lagrimales, maxilares, zigomáticos, pterigoideos y vomer.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO FACIAL ANORMAL

Por ejemplo:
- Síndrome de Pierre Robin.
- Síndrome de Down.
- Acondroplasia.
- Disostosis mandibulofacial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arredondo G. Embriología aplicada a la otorrinolaringología. En Levy-Pinto S. Mandujano M. editor. En: Otorrinolaringología pediátrica. 4ª ed. México: Interamericana; 1999. p. 29-46.

Bluestone Ch, Klein J. Anatomía, fisiología, fisiopatología y patogenia. En: Bluestone Ch, Klein J.O, editor. Otitis media en lactantes y niños. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1996: p. 5-37.

Kozac. Characteristics of Normal and Abnormal Postnatal Craniofacial Growth and Development. En: Cummings CW. editor. Otolaryngology Head & Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999: p. 40-65.

Levy PS. Factores diferenciales entre la otorrinolaringología pediátrica y la del adulto. En Levy-Pinto S. Mandujano M, editor. En: Otorrinolaringología pediátrica. 4ª ed. México: Interamericana; 1999: p. 3-28.

Moore KL. La cabeza y el cuello. En: Anatomía con orientación clínica 3ª ed. México: Panamericana; p. 1997:663-682.

Peñaloza PM, Peñaloza GJM, Ramírez DC. Crecimiento y Desarrollo del tracto respiratorio alto. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; p. 2005:835-836.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE OÍDOS NARIZ Y GARGANTA

Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas

MICROTIA-ANOTIA

Es la ausencia parcial (*microtia*) o total (*anotia*) del oído externo (figura 19-2).

Con una incidencia de 1.46/100 000 nacimientos, 64.7% en varones, 66.2% unilateral, 58.4% derecho, y 27.9% como acompañante de múltiples malformaciones.

Se desconoce la participación del ambiente como factor de riesgo en la aparición de esta malformación.

El cuadro clínico se establece en el mismo momento del nacimiento con una revisión minuciosa del neonato, el cuál se puede clasificar según el grado de la malformación de I a IV grados (véase figura 19-2), siendo de primer grado una sola deformidad del pabellón auricular; la de segundo grado con participación además del conducto auditivo externo, la de tercer grado con malformaciones de la caja timpánica y la de cuarto grado ausencia completa de formación de oído externo y medio. El diagnóstico se completa con estudios radiográficos tomografías de oído y un estudio auditivo de potenciales evocados del tallo cerebral. Es necesario recordar que la *microtia–anotia* puede estar asociada con malforma-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

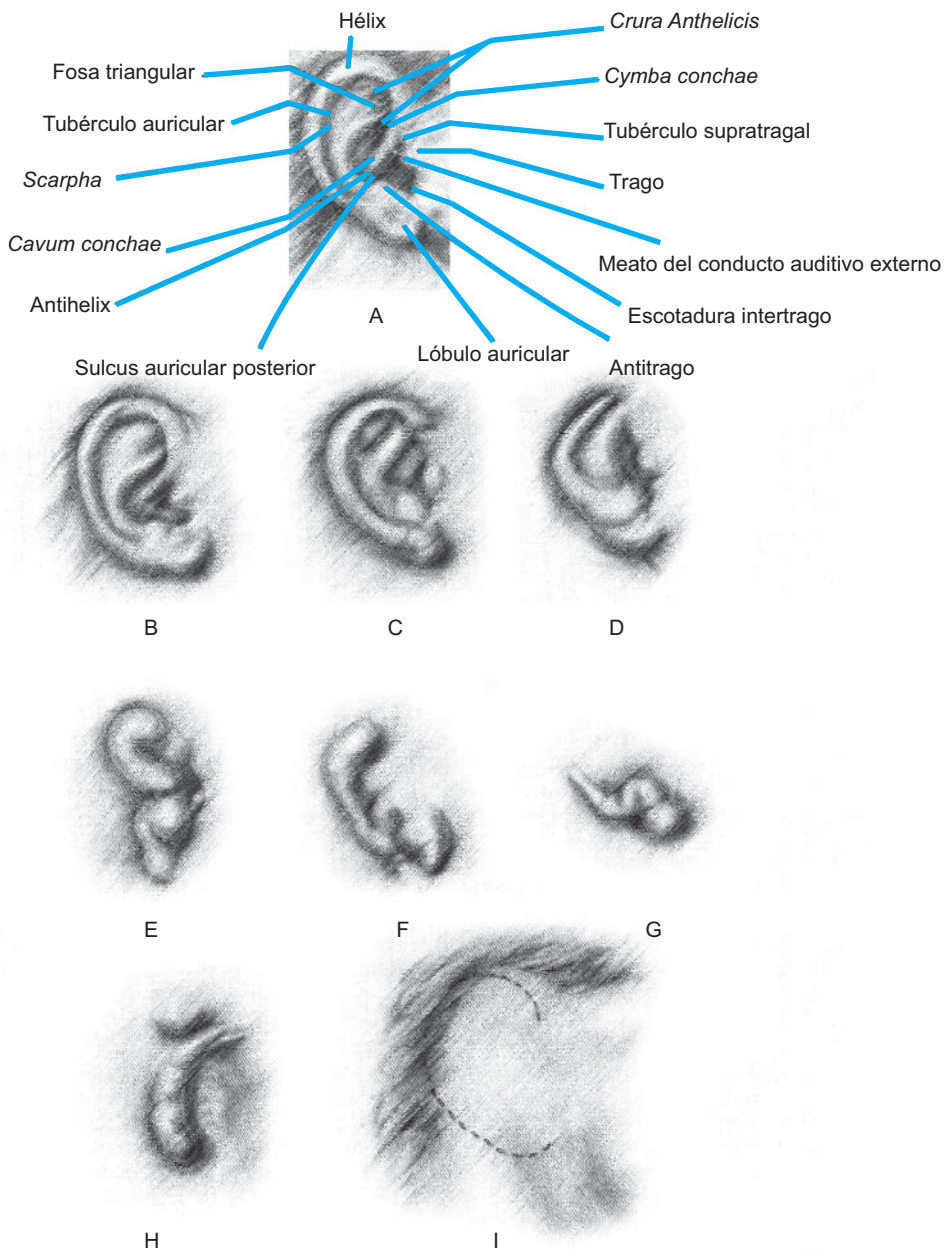


Figura 19–2. A. Oído normal. **B.** Malformación menor- diferenciación incompleta. **C** y **D**. Microtia tipo I (oído más pequeño). **E** y **F.** Microtia tipo II, (oído más pequeño en posición anormal, semejando hélice primitiva). **G** y **H**. ejemplos de microtia tipo III (oído rudimentario no semeja oreja). **I.** Anotia (ausencia de oído). (Tomado de: Bergsma D. Birth defects compendium. The National Foundation. March of Dimes. 2nd ed. New York: Alan R. Liss; 1979:21.)

ciones como defectos faciales, cardiacos, anoftalmia, o microftalmia, malformaciones renales y holoprosencefalia, por lo que hay que realizar estudios especializados buscando estos defectos de formación. Se asesorará a los padres en cuanto al tratamiento y pronóstico. En los casos bilaterales de tercer y cuarto grado, debe iniciarse el tratamiento de rehabilitación desde los primeros meses de vida con el propósito de que el paciente adquiera lenguaje. De los 5 a los 6 años de edad se podrá ofrecer tratamiento quirúrgico, tanto cosmético como funcional. Para el estudio y selección de los pacientes es necesaria la participación del otólogo, el audiólogo, el cirujano plástico, el radiólogo y el genetista. Los nuevos procedimientos de imagen nos han permitido conocer con mayor detalle la malformación al asignar un puntaje a cada uno de los elementos anatómicos y así seleccionar a los que tengan buenas posibilidades de éxito, no sometiendo a cirugía a los que tengan pocas oportunidades o que presenten un riesgo importante; en estos casos es recomendable la aplicación de un auxiliar auditivo eléctrico para vía ósea. En el oído afectado de manera ordinaria su conducción se lleva por vía

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ósea, existiendo audición disminuida, ya que el oído interno suele estar bien formado.

ATRESIA O AGENESIA DE COANAS

Es la falta de comunicación congénita, parcial o total de la nariz a la nasofaringe. Ocurre en alrededor en uno de 7 000 nacimientos. Se clasifica en ósea y/o membranosa, 29% ósea pura, 71% mixta, 0% membranosa pura, no hay predominio derecho o izquierdo. No se ha detectado ningún factor de riesgo en especial. En ocasiones forma parte de múltiples malformaciones, como la Asociación CHARGE (por sus siglas en inglés) **C** = *coloboma*, **H** = *heart defects*, **A** = *atresia of the choanae*, **R** = *retardation of growth and development*, **G** = *genital and urinary abnormalities*, **E** = *ear abnormalities and/or hearing loss*): coloboma, cardiopatía, retardo en el crecimiento y desarrollo, anomalías genitales y sordera.

La atresia congénita bilateral produce insuficiencia respiratoria desde el mismo momento de nacer, el neonato tendrá una buena coloración de tegumentos mientras llora, por que oxigena bien, pero en el momento que deja de hacerlo cae en insuficiencia ya que cierra la boca y trata de respirar por la nariz y que es imposible, por lo que muere por hipoxia. El neonato es respirador nasal al 100%. La obstrucción se confirma por la imposibilidad de pasar una sonda de la nariz hacia la nasofaringe, por la imagen radiográfica con o sin medio de contraste de las narinas a la nasofaringe, mediante una tomografía computarizada y por medio de una endoscopia.

El tratamiento de urgencia en agenesia bilateral, es aplicar un chupón cortado ampliamente en la punta para que respire a través de él. La cirugía reconstructiva definitiva se podrá realizar a partir de que la vía aérea se ha asegurado. Por lo general la reparación quirúrgica se puede realizar de manera electiva.

Estenosis de la apertura piriforme

Sucede por crecimiento excesivo del proceso nasal del maxilar.

Encefaloceles y gliomas

Son tumores congénitos de la línea media y se clasifican en tres grupos:

- Tumores neurogénicos, incluyéndose gliomas, encefaloceles y neurofibromas.
- Quistes dermoides originados del ectodermo.
- Hemangiomas originados del mesodermo encefalocele.

Deformidad por labio y paladar hendido

La deformidad nasal secundaria a esta patología es muy característica, la nariz es plana y desplazada hacia un lado.

Arinia, polirinia y *proboscis lateralis*

Son malformaciones menos frecuentes de la pirámide nasal.

Quistes del conducto nasolacrimal

Es poco común que produzca obstrucción o dificultad respiratoria, el síntoma más común es epífora.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bent J, Sessions R, Congenital Anomalies of the nose. En: Bailey BJ, editor. Head and Neck Surgery Otolaryngology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott; 2001: p. 1218-1227.

Brown O. Congenital Malformations of the Nose. Cummings CW, editor. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999: p. 93-103.

Brown OE, Powell P, Manning SC. Choanal artesia: a new anatomic classification and clinical management.Laryngoscope.1996;106:97-101.

Haddad J Jr. Congenital disorders of the nose. En: Kliegman-Behrman- Jenson-Stanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007: p. 1742-1744.

Peñaloza PM, Peñaloza GJM, Ramírez DC. Anomalías congénitas de oídos nariz y garganta. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 836-838.

LARINGOMALACIA

Dr. José Manuel Peñaloza González

Ésta es la anomalía congénita más frecuente en laringe además de ser la principal causa de estridor en el recién nacido.

El término de laringomalacia fue acuñado en 1942 por Jackson y Jackson que tiene por significado: flacidez del tejido supraglótico. Esta flacidez puede extenderse incluso a tráquea y/o bronquios, llamándose laringo-traqueo-bronquiomalacia.

Como ya se había mencionado el principal síntoma es la presencia de estridor, el cual, dentro se sus características es inspiratorio, intermitente y de tono bajo, por lo general se presenta dentro de las primeras dos semanas de vida, aunque en algunos casos el inicio puede darse meses después del nacimiento, incluso se han reportado casos en la literatura de laringomalacia en niños preescolares. El estridor, en particular empeora, los primeros meses llegando al punto máximo alrededor de los 6 meses de edad, seguido de un periodo de mejoría hasta su desaparición alrededor de entre los 12 a 24 meses de edad. El estridor se exacerba cuando el neonato llora, se agita, come o se encuentra en posición supina, por el contrario disminuye con la posición prona o lateral.

La fisiopatología de esta entidad aún no está bien esclarecida y en la actualidad se toman en cuenta tres factores que contribuyen al desarrollo de la laringomalacia: anatómico, neurológico e inflamatorio. De manera anatómica se presenta un colapso hacia la luz de los pliegues ariepiglóticos, se encuentra una epiglotis enrollada en sí misma en forma de "omega" y unos pliegues ariepiglóticos cortos, así como mucosa redundante sobre los cartílagos aritenoides que también tiende a colapsarse hacia la luz glótica. Antes se refería la prematurez como un factor de riesgo para presentar laringomalacia sin embargo hoy en día esta teoría tiene poco fundamento ya que se ha observado una recurrencia igual en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

niños nacidos a término y en prematuros. El reflujo gastroesofágico se asocia de manera frecuente con la laringomalacia, en porcentajes tan altos como de hasta en un 80%.

El diagnóstico se realiza por medio de laringoscopia fibroóptica directa, al observarse la flacidez de la supraglotis, por lo general, los pliegues ariepiglóticos cortos (Tipo I), la mucosa redundante de los aritenoides (Tipo II), y/o la epiglotis en "omega", aunque la presencia de ésta por sí sola no es diagnóstica (Tipo III), que a la inspiración se colapsan hacia la luz glótica siendo el resto del estudio a nivel glótico y subglótico normal. Es importante mencionar que el colapso puede presentarse de manera combinada en dos o más de los segmentos supraglóticos referidos. Es obligatorio hacer diagnóstico diferencial con "anillo vascular de grandes vasos" y con estenosis subglótica congénita.

El tratamiento es conservador en la mayoría de los casos de laringomalacia ya que los síntomas se resuelven con espontaneidad, una vez que el cartílago adquiere su rigidez normal y existe una maduración neuromuscular, lo cual puede llegar a tomar alrededor de 12 a 18 meses. No obstante, en la actualidad se recomienda el manejo antirreflujo debido a la ya comentada asociación tan importante entre éste y la laringomalacia, se sugiere indicar procinéticos como la cisaprida a 0.2 mg/kg/dosis en 3 o 4 dosis al día, 15 minutos antes de los alimentos junto con ranitidina a 2 a 3 mg/kg/dosis en dos dosis al día. Así como alimentación a pausas para evitar el broncoespasmo y colocar al niño en posición prona cuando esté descansando.

Sin embargo, de un 10 a 15% de los pacientes continúan con síntomas severos por lo que es necesario intervenir de forma quirúrgica. En estos casos la primera opción es realizar una supraglotoplastía y de no ser útil, se realiza una traqueostomía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Gerber ME, Holinger LD. Congenital Laryngeal Anomalies. En: Bluestone-Stool-Alper-Arjmand-Casselbrant-Dohar-Yellon, editors. Pediatric Otolaryngology. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 1460-1463.

Holinger LD. Larygomalacia. En: Kliegman-Behrman-Jenson. Stanton, editors.Nelson textbook.18th ed.Philadelphia: Saunders; 2007: 1767. Nussbaum E, Maggi J. Laryngomalasia in children. Chest. 1990;98:942.

CUERPOS EXTRAÑOS

Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas

OBJETIVO

Identificar cuándo tratar y cuándo derivar al ORL un cuerpo extraño en el área de otorrinolaringología.

CUERPOS EXTRAÑOS EN ÁREA DE OTORRINOLARINGOLOGÍA

Cualquier elemento que no sea originario del área donde se encuentra se considera cuerpo extraño (CE). Pueden ser animados e inanimados, orgánicos e inorgánicos, agudos o crónicos. La introducción de CE puede ser de forma voluntaria o accidental y aunque es más frecuente en niños, también se presenta en adultos. Influyen en su presencia, trastornos de conducta, medio socioeconómico bajo, trastornos familiares, y además en ocasiones aun estando estos factores ausentes. Se consideran también a los tapones de cerumen como cuerpos extraños en el oído. Pueden ser medidas preventivas la mejoría del medio ambiente y la educación médica a la población, así como mantener fuera de alcance de los niños piezas pequeñas de cualquier índole, así como vigilar la alimentación.

CUERPOS EXTRAÑOS EN OÍDO

Clínica

Puede ser asintomático o un cuadro clínico variado como otalgia, otorrea, acúfenos o hipoacusia.

Diagnóstico

Se visualiza el cuerpo extraño por otoscopia.

Tratamiento

La técnica de extracción del cuerpo extraño varía dependiendo de éste. Lavado de oído: dirigir el chorro de agua templada o suero fisiológico con una jeringa de 50 mL contra la pared posterior del conducto. El lavado está contraindicado si hay perforación del tímpano y para extracción de semillas, porque al hidratarse aumenta su volumen. Extracción con instrumental otológico: aspiradores, instrumentos con extremo curvado y pinzas "caimán". Está contraindicado el uso de otro tipo de pinzas porque se corre peligro de que el cuerpo extraño se introduzca más y produzca daño. Si se trata de cuerpos animados previamente, hay que anestesiarlos o matarlos con aceite o lidocaína al 2% y después se extraen con las pinzas caimán.

Criterios de derivación a ORL

Se derivará al ORL todo paciente al que no se haya podido extraer el cuerpo extraño sin dificultad o si durante su extracción se han producido lesiones mayores en el conducto auditivo externo (CAE) o en el tímpano. También es motivo de derivación cuando existen antecedentes de perforación del tímpano y en presencia de otorrea u otorragia. Un CE en el oído no es una emergencia, salvo la presencia de pilas de botón,(pilas de relojes electrónicos) cuerpos extraños animados vivos y objetos que protruyan fuera del CAE y se desconozca su grado de impactación.

CUERPOS EXTRAÑOS EN FOSAS NASALES

Clínica

Los cuerpos extraños inertes pueden permanecer en las fosas nasales de forma asintomática, pero en los demás casos la apari-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción de síntomas depende del tiempo que haya pasado desde su introducción. Se denomina rinolito al cuerpo extraño compuesto por depósito de calcio y magnesio alrededor de trozo de gasa o algodón, o cualquier otro cuerpo extraño antiguo.

Puede aparecer dolor nasal, estornudos u obstrucción y si persiste aparecerá rinorrea y fetidez. Si se deja evolucionar puede llegar a complicarse pudiendo llegar a sinusitis e incluso meningitis.

Diagnóstico

Se realiza mediante rinoscopia con luz frontal. En algunos casos el estudio debe completarse con Rx.

Hay que hacer diagnóstico diferencial con pólipos, desviación septal, tumores, rinitis y atresia de coanas.

Tratamiento

Si el cuerpo extraño no es expulsado al sonarse la nariz voluntariamente, la extracción se realiza con instrumental nasal: instrumentos con extremo redondeado o bien con pinzas caimán. Está contraindicada la utilización de otro tipo de pinzas por riesgo a introducir aún más el cuerpo extraño.

Criterios de derivación al ORL

Se deriva a ORL a todo paciente al que no se haya podido extraer el cuerpo extraño de las fosas nasales sin dificultad. También es criterio de derivación la existencia de antecedentes de neoformaciones, atresia de coanas y en caso de aparecer epistaxis importante. Un cuerpo extraño en la nariz es una urgencia real sea cual sea su origen, ya que existe el riesgo de aspiración del mismo y complicaciones broncopulmonares. Las pilas de botón (o de reloj), precisan una extracción urgente, por el riesgo de necrosis septal debido a sus componentes.

CUERPO EXTRAÑO LARINGO-TRAQUEO-BRONQUIALES

Constituyen una emergencia médica, con riesgo vital. Pueden ser alimentos o juguetes en su mayoría. Es poco frecuente que se impacten en la laringe, ya que tienden a avanzar y alojarse en el bronquio derecho, que es menos angulado que el izquierdo.

Clínica

El principal síntoma de aspiración es tos. Según localización del CE variará el cuadro clínico. Localizado en laringe: urgencia vital inmediata. Presentan: disnea inspiratoria, estridor, disfagia, sialorrea, tiraje y disfonía.

Diagnóstico

Interrogatorio al paciente, o más bien, al acompañante. Aún en presencia de historia y radiografías negativas, deberá pensarse en la aspiración de un cuerpo extraño ante toda asfixia de inicio súbito y con la clínica detallada con anterioridad. Las radiografías (cuando las condiciones de gravedad lo permitan), cervical lateral en hiperextensión del cuello y posteroanterior de tórax en inspiración y espiración. Aunque 35% de los CE no se vean, pueden ayudar a localizarlo. Si se mueve, puede crear un efecto de válvula, con signos radiológicos de enfisema o de atelectasia. Y en un periodo tardío, neumonías, bronquiectasias. Se deben evitar las radiografías con contraste, ya que dificultan la endoscopia posterior.

Tratamiento

Cuando hay obstrucción parcial, se instaura tratamiento con corticoides, y se deberá procurar traslado a medio hospitalario para la extracción por personal y material especializado. Cuando la obstrucción es total: en niños menores de un año, se coloca en prono sobre el antebrazo del explorador, con la cabeza más baja que el resto del cuerpo y se dan varios golpes interescapulares.

Si la obstrucción persiste, poner en posición supina y dar cuatro masajes como maniobra de resucitación. Intentar la respiración boca-boca. Repetir estos pasos hasta reiniciar la respiración. En los mayores de un año la maniobra de Heimlich (no en lactantes): situarse detrás del paciente, colocar los brazos debajo de los suyos, apretar los dos puños a la vez debajo del apéndice xifoides del paciente, mediante una maniobra brusca y breve. Si lo anterior no resulta efectivo, se coloca la cabeza del paciente en hiperextensión y se aspiran las secreciones faríngeas. Mediante laringoscopia se puede conseguir ver y extraer con pinzas de Magill. Si sigue sin resultar efectivo, se realiza cricotirotomía llamada también traqueotomía de emergencia: colocar el cuello del paciente en hiperextensión, se incide la piel y la membrana cricotiroidea, y se introduce trocar con luz suficiente para ventilar a través del mismo, como medida emergente en lo que es manejado por el especialista. En la actualidad también se cuenta en algunos medios hospitalarios con el recurso de la traqueotomía percutánea.

Criterios de derivación al ORL

Por lo general son pacientes para manejo del especialista y en medio hospitalario, salvo que la urgencia se atienda en el consultorio médico o en el lugar de la introducción del cuerpo extraño por la urgencia del mismo.

CUERPOS EXTRAÑOS EN FARINGE

En lo habitual se trata de espinas de pescado o huesos pequeños. Otros cuerpos extraños menos frecuentes son prótesis dentales, alfileres, monedas, grapas.

Clínica

Por lo general la presencia de cuerpos extraños en la faringe produce dolor faríngeo que aumenta con la deglución.

Diagnóstico

Se debe inspeccionar de forma minuciosa la faringe, ayudándonos de un depresor lingual y si no se consigue visualizar el cuerpo extraño se realizará una laringoscopia indirecta usando un espejo laríngeo o incluso radiografía PA/lateral.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tratamiento

Se debe extraer el cuerpo extraño, con pinzas adecuadas sin dejar ningún resto. En el caso de realizar laringoscopia indirecta se aplicará de manera previa, anestesia tópica.

Criterios de derivación a ORL

Se deriva a todo paciente al que no se haya podido extraer el cuerpo extraño con facilidad. También se derivará ante la sospecha de cuerpo extraño en faringe que no se ve, incluso con Rx (-) ya que puede evolucionar hacia absceso parafaríngeo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Haddad J. Foreign body. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 1744-1745.
Mandujano M. Urgencias Otorrinolaringológicas. En: Levy Pinto S, editor. Otorrinolaringología Pediátrica. 4ª ed. México: Interamericana; 1999. p. 449-467.
Murray A, Mahoney E, Holinger L. Foreign bodies of the airway and esophagus. En: Cummings CW, editor. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999. p. 2606-2612.
Stool S, Manning S. Foreign bodies of the pharynx and esophagus. Bluestone Ch, editor. En: Pediatric Otolaryngology. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1996. p. 1169-1180.

RINITIS AGUDA O CATARRO COMÚN

Dr. Heladio G. Verver y Vargas Ramírez

OBJETIVO GENERAL

Aprender las causas, factores condicionantes, mecanismos, abordaje, diagnóstico, pronóstico, prevención y manejo del catarro común (CC) en los pacientes pediátricos.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Saber dar capacitación adecuada a las madres para un correcto cuidado de los niños con CC en el hogar. Poder identificar la interacción del agente, huésped y medio ambiente del CC. Lograr determinar lo más importante del CC en el periodo prepatogénico. Analizar el cuadro clínico del CC recordando su historia natural. Establecer un diagnóstico oportuno del CC. Diferenciar a éste de otros padecimientos que se le asemejan. Limitar el daño del CC. Evitar las complicaciones del CC. Dar tratamiento adecuado a los pacientes con CC.

INTRODUCCIÓN

El CC, conocido también como resfriado común, resfriado, gripe, cuadro gripal, influenza y coriza banal, es un padecimiento de etiología viral, caracterizado por la inflamación de la mucosa nasal y la faringe. Inicia súbitamente con sintomatología local (estornudos rinorrea, hiperemia de la mucosa, tos y obstrucción nasal) y general (epífora, mialgias, fiebre, astenia y adinamia). En algunos casos, pueden complicarse con otitis media, faringitis, incluso con neumonía. Por lo general, se autolimita curándose por sí solo en la mayoría de los enfermos.

Es una de las enfermedades más frecuentes en los niños, 50% de los casos de infección respiratoria aguda (IRA) se da en este grupo. La Organización Mundial de la Salud contempla la IRA dentro de varias estrategias de atención, como el Programa Ampliado de Inmunizaciones (PAI) que incluye la administración de vacunas que prevengan patologías respiratorias, actualmente muy interesado en el desarrollo de vacunas de *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. Y otras acciones, como la Atención Integrada de Enfermedades Prevalentes de la Infancia (AIEPI), estrategia encaminada a la reducción de la mortalidad por IRA, diarrea, nutrición y enfermedades prevenibles por vacunación, al evaluar, clasificar y dar manejo estandarizado con base en medicina de evidencia con alta especificidad y sensibilidad.

El presente capítulo intenta llevar al lector por el CC. Tiene la intención de que le permita comprender más este problema tan cotidiano e identificar la posibilidad de evitar la complicación, que es la neumonía, problema aún importante que ha mostrado ser responsable de 70% de las muertes de niños por IRA en los países en vías de desarrollo.

Puntos sobresalientes

- Etiología viral.
- Por lo general se autolimitan.
- Una de las enfermedades más frecuentes en niños.
- Vacuna influenza baja el 40% de los cuadros gripales.
- Signos y Síntomas 5 a 7 días de duración.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Son más de 200 virus los causantes de CC, los rinovirus (100 serotipos diferentes) responsables de 30 a 50%. Otros, como coronavirus, lo son de 10 a 20%, este virus tiene reciente importancia por el Síndrome Respiratorio Agudo Severo (SRAS), influenza y cualquier virus (sincicial respiratorio [VSR], enterovirus) que pueda colonizar la mucosa respiratoria en 30% de los casos restantes. El *Mycoplasma pneumoniae* origina un cuadro similar al CC.

Huésped

La mayoría de los niños enferma de CC 3 a 8 veces al año. Es más frecuente en varones 1.5 a 1. Preescolares y lactantes son los grupos más afectados. El riesgo de adquirir la enfermedad es inversamente proporcional a la edad del niño, sólo es diferente en caso del SRAS, en donde los más afectados son los adultos; hasta el momento de escribir este capítulo, no se conoce la razón de esta situación. Algunos niños tienden a enfermar más que otros, esto está supeditado a que:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Anatómicamente, la rinofaringe es pequeña y horizontal en el niño. Esto, aunado al crecimiento del tejido linfoide, hace más difícil el drenaje de esta región, permitiendo la colonización de los virus.
2. Fisiológicamente, es un respirador nasal por excelencia, y la expectoración es deficiente, lo que impide la expulsión de los virus y favorece su colonización en la mucosa nasal.
3. Las alteraciones en los mecanismos de defensa inespecíficos de la rinofaringe en los niños permiten la aparición del CC, cambios que pueden ser secundarios a: factores intrínsecos (inmunidad alterada) y extrínsecos (contaminación, frío intradomiciliario y poca humedad).

Ambiente

El CC es más frecuente en invierno y en los cambios de estación. Las zonas geográficas más afectadas son las de clima templado. El contacto con enfermos de CC, en especial con sus secreciones nasofaríngeas, directa o indirectamente (manos, pañuelos contaminados con secreciones nasofaríngeas), es la vía de transmisión más frecuente.

Hay más posibilidades de contagio en el medio urbano que en el rural, por la densidad de población. Los espacios confinados, como guarderías, internados y orfanatorios son los lugares con mayor riesgo de epidemias. Frío y poca humedad son condiciones relativas para adquirir la enfermedad, quizá estas condiciones hagan que un CC se complique.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es difícil evitar el contagio del CC, en especial con las condiciones de vida actuales de los niños (guarderías). El correcto cuidado del niño enfermo de CC en el hogar, su aislamiento del resto de los niños, manejo correcto de las secreciones nasofaríngeas y los utensilios contaminados con ellas, son las únicas medidas efectivas para evitar el contagio. Actualmente, existen papeles adhesivos atrapadores de virus de las manos de los portadores, no disponibles en nuestro medio. Está de moda, además, el uso de desinfectantes de manos y utensilios, a base de alcohol etílico al 70% y triclosan, que en estudios de infecciones nosocomiales han tenido resultados halagadores para reducir el riesgo de infección, pero no sustituyen el lavado de manos, dado el alto costo y poca disponibilidad del recurso. Es importante evitar que los niños acudan a lugares muy concurridos o aglomerados, especialmente los preescolares y lactantes, de esta manera se evita el contagio de niños sanos.

Para reducir complicaciones, los niños enfermos deben estar en viviendas dignas y bien nutridos, sin deficiencias de micronutrientes, en especial, vitaminas A y C, y el cinc recientemente, ahora conocidos como inmunomoduladores; situaciones ideales difíciles de tener en nuestro medio, pues las encuestas seroepidemiológicas recientes informan que existe déficit de estos micronutrientes en la población pediátrica, mayormente entre los de seis meses a cinco años.

Protección específica

Existen medidas de prevención específicas a la enfermedad, como aplicar interferón 2 intranasal, utilizado en pacientes inmunosuprimidos en caso de un brote epidémico. Otra medida es la vacuna de la influenza y parainfluenza, que cambia su composición cada año debido a modificaciones en los serotipos causantes de la enfermedad. Dicha vacuna se aplica después de los seis meses de edad en dos dosis y un refuerzo cada año o cada que cambia el panorama epidemiológico del virus de la influenza y parainfluenza, de preferencia en agosto. Los fabricantes de esta vacuna mencionan que disminuye40% los cuadros gripales, pero sólo los causados por estos gérmenes. Para el VSR existe el palivizumab, que son anticuerpos monoclonales humanizados producidos por tecnología de DNA recombinante. Funciona inhibiendo la replicación del VSR, su vida media es de 20 días y protege durante un mes. Su uso se recomienda en niños menores de24 meses de edad con enfermedad pulmonar crónica con riesgo de CC, el costo y disposición del medicamento lo hace poco factible de usar. En otros países, se utiliza la quimioprofilaxis en niños inmunosuprimidos con amantadina o rimantadina hasta por tres semanas en caso de brote epidémico, su uso ha causado controversia en nuestro medio por la disponibilidad del medicamento y su eficacia.

Conducta preventiva del huésped sano

La prevención se debe hacer en los niños sanos, por medio de las medidas inespecíficas ya mencionadas en este capítulo. Sólo la vacunación y la inmunización pasiva son estrategias específicas de profilaxis; los tiempos modernos señalan gran contacto desde edades muy tempranas de todos los humanos, lo que representa una facilidad para que se contagie y se propague una epidemia de catarro común, como lo muestra la epidemia del SRAS contemporánea al tiempo en que se escribe este tema.

La educación en salud por medio de la conversación con la madre durante la consulta médica, tanto cuando acude a control del niño sano como cuando lo lleva enfermo de IRA o CC, ha mostrado ser una herramienta fantástica para prevenir futuros cuadros de CC o IRA, por atender adecuadamente en el hogar a los niños con IRA y CC, así como reconocer oportunamente los datos de alarma para una atención adecuada de los pacientes.

Existen factores de riesgo interrogados en encuesta *postmortem* (autopsias verbales) de niños menores de cinco años que demuestran que existe una gran relación cuando los niños enferman de IRA o CC y complicaciones, entre ellas, la muerte, estos son: menor de dos meses, menor de un año con peso menor de 2.5 kg al nacer, madre menor de 17 años o analfabeta, muerte de un menor de cinco años en la familia por IRA o por diarrea, esquema de vacunación incompleto para la edad, se enferma frecuentemente, dificultad para acudir al médico en caso de agravamiento. Si un menor de cinco años presenta alguno de estos factores de mal pronóstico sólo podrá abandonar la unidad de salud cuando se tenga la seguridad de que la madre o un familiar responsable podrá cuidar al niño en el hogar y tenga una cita en las 24 h siguientes, o antes, en caso de agravamiento.

Conductas preventivas por el equipo de salud

La notificación de nuevos casos con un plan de vigilancia epidemiológica, así como la identificación oportuna de sus

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

canales endémicos, hace necesario que los sistemas de salud reporten semanal y obligatoriamente los pacientes, para que, en caso de encontrar un incremento en la prevalencia, se puedan tomar muestras de los pacientes para determinar las causas, con el fin de establecer medidas adecuadas de manejo de los casos, prevención de nuevos cuadros y, en caso de que la enfermedad disponga de vacuna específica, establecer cercos epidemiológicos vacunales de la zona, con controles de cuarentena a los sospechosos que lleguen a zonas no prevalentes, para evitar la diseminación de la enfermedad en otros lugares.

Las campañas masivas de difusión en las que se señalan las medidas preventivas, como cuidar en el hogar e identificar los signos de alarma de los niños con IRA, pueden ser aplicables en el abordaje desde el punto de vista de la salubridad del CC.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

El contacto directo con objetos contaminados o con secreciones nasales de enfermos de CC es la forma más común de contagio. El microorganismo entra por vía inhalada al aspirar secreciones directamente de otra persona, o por fomites contaminados máximo 8 h antes con secreciones de personas enfermas. El contacto con el aparato respiratorio es a través de la mucosa nasal, se replica en el epitelio de la mucosa del aparato respiratorio; es poco frecuente que produzca viremia del segundo al cuarto día, inicia la sintomatología local producto de la inflamación de la mucosa nasal. La activación del sistema linfocitos Th1 hace que las células cebadas liberen mediadores de la inflamación (bradicinina, interleucinas, principalmente IL–1, entre otros), al pasar al torrente sanguíneo son responsables de la sintomatología generalizada. Los periodos de incubación son de uno a tres días, y contagiosidad de 2 a 6 días.

Etapa clínica

Los datos clínicos de los pacientes son indistinguibles según la etiología, sólo el VSR presenta datos clínicos definidos (sibilancias), para su estudio se dividen en locales y sistemáticos. La sintomatología local se caracteriza al principio por irritación nasal, escozor, estornudos y obstrucción nasal, en su inicio, alterna o bilateral, lo que suele impedir la alimentación de los niños en los primeros tres a cinco días de iniciada la enfermedad. En el segundo día, aparece rinorrea acuosa hialina y hasta verdosa, que desaparece entre los 7 a 10 días de la enfermedad. También puede haber tos, en un principio seca, para después ser productiva con accesos nocturnos, la descarga posteriory la colonización viral ocasionan hiperemia de faringe.

La sintomatología sistemática inicia del primer al segundo día de la enfermedad con epífora, escozor ocular, anorexia discreta, odinofagia, discreta disfonía, fiebre no muy elevada (38 a 39°C) de no más de tres días de duración, controlable por medios físicos o químicos sin predominio de horario, cefalea (si el niño lo puede referir) y mialgias; estos dos últimos síntomas en los primeros tres días de la enfermedad.

Durante la exploración física, el paciente se encuentra irritable, asténico, hipodinámico, con la sintomatología antes señalada: mucosa conjuntival y nasal hiperémica, edematosa más la nasal, rinorrea anterior y posterior, acuosa, hialina y al final verdosa (no implica infección bacteriana), faringe hiperémica, frecuencia respiratoria normal para su edad y campos pulmonares con ruidos transmitidos, sólo en caso de VSR se presentan sibilancias.

La sintomatología desaparece a los 5 a 7 días de iniciada la enfermedad, aunque la tos y la rinorrea pueden durar de 2 a 3 semanas sin indicar complicaciones en algunos casos de CC. Los datos clínicos de alarma son: no bebe, respira rápido, tiene dificultad para comer, se ve mal. En caso de presentar uno de estos síntomas, es necesaria atención médica urgente. El médico considerará la posibilidad de complicación.

Diagnóstico diferencial

1. Rinitis vasomotora perenne: hay antecedentes familiares, inicia desde el nacimiento.
2. Rinitis alérgica: hay fuertes antecedentes alérgicos en la familia. Es recurrente de inicio súbito al estar en contacto con alergenos.
3. Cuerpo extraño: más frecuente en preescolares, se corrobora a la rinoscopia, al observar el cuerpo extraño.
4. Rinosinusitis o sinusitis: puede ser complicación de un CC. Son pacientes en los que la sintomatología dura más de 10 días, se confirma por estudios radiográficos, transiluminación o por tomografía de senos paranasales.
5. Amigdalitis del preescolar y lactante: el cuadro clínico puede simular un CC y sólo se diferencia por la presencia de alteraciones en las amígdalas (pultaseas) y ganglios submaxilares.

Complicaciones

Otitis media aguda (OMA), rinusinusitis, epistaxis, nemonía, bronquiolitis y crup infeccioso.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Es eminentemente clínico, con una revisión cuidadosa del paciente para identificar complicaciones de manera precoz y oportuna. La biometría hemática (Bh) muestra leucocitos normales o disminuidos con linfocitosis, la prueba del moconasal no es concluyente, y se realizan cultivos virales de secreciones sólo con fines de investigación y, en caso de brote epidémico, para identificar la causa y compararlo con los otros casos existentes en la comunidad.

Tratamiento

Lo más útil son las medidas generales: reposo en casa de 3 a 5 días, incremento en la ingesta de líquidos, alimentación normal, incluso con más frecuencia, consumir más frutas para proporcionar vitamina A y C. En caso de obstrucción nasal, ofrecer dieta fraccionada, que no fumen ni cocinen en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el lugar donde esté el enfermo, aseo de la nariz con gotas de solución salina y, en caso de exceso de secreción, usar una mecha de pañuelo para remover las secreciones de la fosa nasal. Mejorar la humedad de la habitación con una toalla húmeda colocada en la recámara (las vaporizaciones con agua caliente son peligrosas, dado que pueden quemar al niño y su mucosa respiratoria). La ingesta de las sustancias inocuas, como té, miel con limón, pueden ser útiles para suavizar la garganta.

En caso de fiebre, los baños de agua tibia son útiles para controlarla.

Medicamentos

Para la fiebre e irritabilidad se ofrece paracetamol a dosis de10 a 15 mg/kg/dosis cada 6 h durante no más de cuatro días. La obstrucción persistente se mejora con la posición semifowler, que ayuda a respirar. El uso de antihistamínicos no es recomendable, ya que tiene efectos anticolinérgicos, además de disminuirla capacidad de migración de los macrófagos en la mucosa nasal. Aunque en adultos se ha demostrado que acorta el cuadro clínico, en niños no ha sucedido esto en estudios controlados. Los vasoconstrictores locales (p. ej., nafazolina) quizá mejoran momentáneamente la obstrucción, pero tienen efecto de rebote y no pueden usarse por más de tres días, y con el uso de vasoconstrictores sistemáticos (pseudoefedrina) los efectos colaterales pueden ser más graves que su beneficio. El uso de antivirales es controversial, sólo se recomienda en fases iniciales de influenza usar amantadina y rimantadina (5 mg/kg/día una o dos dosis por 10 días).

Recientemente, está autorizado el uso de zanamivir, se inhala dos veces al día, sólo aprobado en niños mayores de 12 años. Los antitusígenos (dextrometorfán) no son recomendables, dado que la tos es el mecanismo más efectivo de defensa de las vías respiratorias de un paciente con IRA, y limitarla sólo hace que se incremente la posibilidad de complicación. Es importante no usar ácido acetilsalicílico por la posibilidad de propiciar un síndrome de Reye en los pacientes donde el virus de la influenza es el causante de la enfermedad. Recientemente, se consideró que dar cinc a los niños con CC puede limitar la enfermedad o curarla, pero estudios hechos más delante de dicha propuesta mostraron que no es dar manejo, sino que en los deficientes de cinc, su suplemento es un inmunomodulador que ayuda a que el cuerpo sea competente para controlar la enfermedad.

Limitación del daño

El CC, por lo general, se autolimita, y sólo el reposo, ingesta de líquidos y vigilancia es suficiente para salir adelante. Desafortunadamente, en algunos casos, es el preámbulo de una neumonía. La mejor manera de evitar que llegue a neumonía es el reposo, ingerir líquidos que contengan adecuado aporte de sustancias, como vitamina A, C y cinc, así como hacer fluir las secreciones y el aire limpio en el espacio que esté el enfermo. No existe ningún procedimiento que permita acortar el tiempo de duración del CC. Se dice que dura siete días sin tratamiento y una semana con tratamiento, o sea que el manejo en los niños, por lo general, sólo es sintomático.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por lo general, las personas con CC se recuperan totalmente después de la enfermedad, lo que hace innecesaria la aplicación de algún tipo de rehabilitación. En la comunidad, un enfermo de CC sí es problema, dado que tiene altas posibilidades de contagiar a otra persona, lo que hace que el enfermo se vea relegado por el riesgo de contagio a las personas de su entorno.

Los niños que tienen CC no deben acudir a la guardería o estancias infantiles para que no se complique o contagie a otros niños.

Conducta preventiva en el huésped enfermo

Todo niño con IRA o CC debe acudir al médico para evaluación, clasificación y manejo oportuno, en especial cuando son madres inexpertas.

Dentro de la consulta, es fundamental la capacitación a las madres por el personal de salud, lo que debe culminar entres objetivos:

1. Cómo identificar signos de alarma, que son: respira rápido, no come, se ve más enfermo, para regresar rápidamente al médico a pesar de haber sido visto en las últimas horas.
2. Cómo cuidar correctamente al enfermo en el hogar: limpiarle la nariz, colocar gotas de agua salada en ella, control de fiebre, incrementarle líquidos, continuar su alimentación habitual, incluso alimentarlo con más frecuencia.
3. Cómo prevenir en futuras ocasiones que el niño enferme de CC o IRA o se complique.

Conducta preventiva del equipo de salud

Es importante que el médico clínico en época de mayor prevalencia de CC:

1. Se actualice en el tema desde el punto de vista científico, para contar con los conocimientos más nuevos con relación al CC.
2. Emprenda campañas de prevención del CC y la IRA en sus pacientes, con la información disponible, difundiéndola entre la comunidad que atienda.
3. Dé a conocer los signos de alarma a las madres de los pacientes que atiende, para que acudan oportunamente al médico en caso necesario.
4. Vacunar contra influenza a la población de riesgo, con el fin de evitar esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dershewitz R A. Pediatric ambulatory care. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott; 1993. p. 602–605.

Lomelí-Meillón JA. Inmunizaciones. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 785-789.

Organización Panamericana de la salud. Atención integrada a las enfermedades prevalentes de la infancia. Cuadros de Procedimientos, 1996.

Report of the committee on infection diseases.American Academy of Pediatrics.Red Book. 25th ed. Elk Grove Village, Ill: 2000. p. 643–644.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Secretaría de Salud. Niños y Niñas bien desarrollados, Programa de Atención a la Salud del Niño y el adolescente. 2002. Manual de Procedimientos Técnicos. 1998. p. 27–37.
Turner RT, Hayden GF. The common cold.En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 1747-1749.
Verver y Vargas R H, Soto–Palacios M. Rinitis aguda. Martínez y Martínez R, editor. Martínez la Salud del niño y del adolescente. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 1995. p. 738–740.

RINOSINUSITIS

Dr. José Manuel Peñaloza González

OBJETIVO

Saber identificar los signos y síntomas iniciales de la infección de los senos paranasales para su tratamiento oportuno o derivación a la especialidad.

CONCEPTO

El término de sinusitis implica la inflamación de la mucosa tanto de los senos paranasales como de la nariz, ya que una es la extensión de la otra, por lo que de manera correcta se denomina rinosinusitis (RS).

La morbilidad es alta pues en toda infección de vías aéreas superiores (IVAS) de origen viral existe cierto grado de inflamación de la mucosa de los senos, pero sólo de 5 a 13% de éstas presentan una colonización secundaria por bacterias dando un proceso agudo bacteriano. En los casos que hay un cuadro de rinitis alérgica, asma, o ambos, 49% cursan con algún grado de sinusitis. La mortalidad es baja y esta relacionada con la presentación de complicaciones intracraneales.

Puntos sobresalientes

- Es la inflamación de la mucosa tanto de los senos paranasales como de la nariz.
- Etiología de la rinosinusitis aguda: de manera principal viral.
- Etiología de la rinosinusitis crónica: predominantemente anaerobios.
- El grupo más afectado es el de los preescolares.
- El cuadro agudo es el que no dura más de 4 semanas.
- El cuadro crónico es el que perdura por más de 12 semanas.
- Se debe sospechar cuando una IVAS empeora a partir del quinto día.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los microorganismos más comunes encontrados en la RS aguda son: virus como rhinovirus (15%), influenza virus (5%), parainfluenza virus (3%), adenovirus (2%). Bacterias: *S. pneumoniae* (30 a 40%), *H. influenzae* (20 a 30%), *M. catarrhalis* (10 a 20%); de 20 a 50% de los cultivos son negativos y se calcula un 10 a 15% de origen viral. Patógenos menos frecuentes son el *Streptococcus pyogenes* (3%), *Staphylococcus aureus (4%)*, *Neisseria* spp., y bacilos grampositivos y gramnegativos.

En la RS crónica los agentes predominantes son los anaerobios: *Peptococcus spp.*, *Peptostreptococcus spp.*, *Fusobacterium spp.*, y *Bacterioides spp.*, y menos frecuentes como los *aerobios: S. aureus, Streptococci -hemolítico, S. pneumoniae, H. influenzae, M. catarrhalis.*

Huésped

Los preescolares son los más afectados, de igual manera son los que cursan con más cuadros de IVAS ya que inician su contacto con otros niños al entrar en las guarderías, jardines de niños, internados, etc., además es favorecido por los cambios bruscos de temperatura, por niveles bajos de defensas (por mala nutrición o por afección directa al sistema inmunológico, traducido en una rinitis alérgica, asma bronquial, o ambos), la rinitis alérgica perenne se ha visto como un factor predisponente para la rinosinusitis bacteriana; por falta de educación médica a los padres para aislarlo cuando cursa con un cuadro gripal o cuando éste es endémico y por malos hábitos de higiene ya que cuando el paciente presenta una infección de vías aéreas superiores de tipo viral no se le instruye para que se realice una limpieza nasal constante y por lo tanto las secreciones se acumulan en la cavidad nasal y senos paranasales favoreciendo la sobreinfección bacteriana.

Otro factor que influye, en especial cuando existe cronicidad, es el llamado reflujo laríngeo-faríngeo, éste debido a su alteración en el pH de la mucosa aerodigestiva.

La frecuencia es igual en ambos sexos, y no existe ningún factor genético, racial o familiar predisponente. La presencia de rinosinusitis crónica con obstrucción nasal, rinorrea anterior y posterior mucopurulenta, con la consecuente halitosis y voz nasal, predispone que el preadolescente o el adolescente sea retraído, introvertido y falto de comunicación con sus semejantes.

Ambiente

De un ambiente físico agresivo se va a derivar, muy probablemente, un cuadro catarral: viviendas con falta de ventilación, animales; hacinamiento; entorno polvoroso, seco, frío; presencia de alergenos. No es raro ver a niños preescolares cursar con hasta 7 o 9 cuadros de IVAS por año, hecho que facilita la aparición de la sinusitis aguda y después la crónica.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Evitar el hacinamiento. Educación médica a los padres para proteger a los niños contra los cambios de temperatura.

Protección específica

Limpieza frecuente del moco nasal, aumento de ingesta de líquidos, así como evitar la autoprescripción de antihistamínicos que tan sólo aumentan la viscosidad del moco y disminu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

yen el movimiento ciliar. También se sugiere la aplicación anual de la vacuna contra la influenza que aunque no evita la aparición de cuadros de IVAS, si cursan con menor severidad y evita los grandes brotes epidémicos. En tiempos recientes se ha desarrollado una vacuna en aerosol nasal (FluMist) que ha brindado una protección de hasta un 93% contra los cuadros gripales.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Sólo los senos maxilares y los etmoidales están presentes al nacimiento.

Con base en lo anterior, los lactantes, preescolares y escolares sólo pueden tener rinosinusitis maxilar, etmoidal, o ambas, en ocasiones esfenoidal, ya sea aguda o crónica, en tanto que en el preadolescente y el adolescente pueden desarrollar una pansinusitis. Los síntomas y signos clínicos en su inicio son discretos y no muy claros, ya que es fácil confundirla con un cuadro de IVAS, diferentes consensos sobre rinosinusitis mencionan que aquel cuadro que persiste o empeora después de 7 a 10 días corresponde a rinosinusitis.

La inflamación de la mucosa nasosinusal y la retención de moco no producen síntomas en etapas subclínicas.

Etapa clínica

La rinosinusitis aguda es aquella infección que sus síntomas no duran más de cuatro semanas; la sinusitis subaguda es aquella que dura de 4 a 12 semanas y la sinusitis crónica se denomina cuando la sintomatología perdura por más de 12 semanas (o 90 días). La rinosinusitis recurrente se define como 4 o más episodios en un año, cada episodio con duración mayor a 7 días y con una completa resolución de la sintomatología entre un cuadro y otro.

Al presentarse la obstrucción total o parcial del ostium de drenaje en el complejo osteomeatal, en el ambiente intrasinusal disminuye la tensión de oxígeno, baja el pH, esto resulta en una alteración del transporte ciliar, todos estos factores facilitan la colonización por bacterias. Esta acumulación de secreciones a nivel sinusal produce una irritación perióstica que se refleja en un dolor constante a nivel del seno afectado, además de edema en tejidos blandos de la cara debido a la periostitis. Existen como síntomas cardinales o criterios mayores: dolor o presión facial, plenitud o congestión facial, obstrucción nasal, rinorrea purulenta o descarga retronasal purulenta, hiposmia o anosmia; también puede haber fiebre, cefalea, halitosis, fatiga, tos y otalgia, como criterios menores. Estos síntomas se presentan tanto en la sinusitis aguda como en la crónica aunque es de mayor importancia la fiebre y la rinorrea purulenta en la aguda y en la crónica la cefalea y la tos.

En el lactante con sinusitis bacteriana se observa a menudo rinorrea purulenta y descarga retronasal con faringitis. Con frecuencia hay febrícula e irritabilidad. El preescolar y el escolar se quejan de obstrucción nasal, respiración oral, anosmia, disgeusia, y a menudo tos durante el día y la noche, siendo ésta más severa durante la noche y por las mañanas al despertar, incluso puede llevar a la emesis. La mitad de los niños que cursan con rinosinusitis crónica sufren cuadros de otitis serosa.

Los niños con rinitis alérgica siempre cursan con una rinosinusitis crónica, así vemos que 50% de los niños asmáticos cursan con sinusitis, 30% de las sinusitis agudas evolucionan a la cronicidad y 70% de los niños con alguna deformidad septal semiobstructiva, uni o bilateral, cursará con algún grado de sinusitis crónica.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debemos sospechar la presencia de rinosinusitis aguda en todo aquel niño que curse con un cuadro de IVAS que empeora a partir del quinto día y que persiste por más de 7 a 10 días, o en niños con rinitis alérgica severa, asma, fibrosis quística o con deficiencias inmunológicas. Insistimos en que en las etapas iniciales los síntomas y signos se confunden con los de un cuadro de IVAS, pero el tratamiento instituido para ésta detendrá su progreso hacia la rinosinusitis; en cambio, si se espera a encontrar síntomas y signos más claros y específicos de rinosinusitis, para ese entonces las complicaciones no estarán muy lejos.

El diagnóstico de una rinosinusitis aguda es básicamente clínico, se deben buscar de manera dirigida la presencia de dos o más de los criterios mayores y sólo en casos muy específicos se necesita la Rx de senos paranasales (Caldwell, Waters, lateral). En la rinosinusitis aguda se observa una imagen radiográfica de velamiento homogéneo del seno y puede haber nivel hidroaéreo. En cuanto a la rinosinusitis crónica el estudio de imagen de primera elección es la tomografía computarizada de nariz y senos paranasales en cortes axiales y coronales, este estudio nos permite identificar por completo alteraciones anatómicas estructurales además del engrosamiento de la mucosa sinusal y el bloqueo del complejo osteomeatal característico de esta patología. En los casos en que esté implicado algún proceso neoplásico benigno o maligno tanto la TC como la resonancia magnética son de gran ayuda ya que con ambos estudios podemos determinar la extensión de la patología tanto la expansión ósea como a tejidos blandos.

El tratamiento médico en las rinosinusitis dependerá de su severidad y tiempo de evolución, es decir, sí tomamos encuentra que 80% de las IVAS son virales, no requerimos más que permeabilizar los ostia (agujeros de drenaje), para que continúe una correcta ventilación y no se desarrolle un cuadro de rinosinusitis. En las rinosinusitis agudas en las que hay participación bacteriana, sin tratamiento previo y sin la presencia de complicaciones el antibiótico de primera elección es la amoxicilina v.o. 45 a 90 mg/kg/día en 2 o 3 dosis, sin embargo la resistencia bacteriana por medio de la producción de -lactamasa se ha incrementado de manera alarmante yen la actualidad de 20 a 30% de los cultivos de *S. pneumoniae* son medianamente resistentes a la penicilina y 10 a 15% son muy resistentes; 50% de los aislados de *H. influenzae* es productor de -lactamasa y 100% de los cultivos de *M. catarrhalis* producen -lactamasa, por lo que se recomienda en pacientes ya multitratados, con síntomas severos o con historia de sinusitis recurrente iniciar el tratamiento con amoxicilina/clavulanato a dosis de 90 mg/kg/día basado en la amoxicilina dividida en 2 o 3 dosis, v.o. utilizando la presentación de la suspensión con la concentración de 400/57 mg por cada 5 mL con una relación amoxi/clav de 7:1. En casos en los cuales se presente alergia a la penicilina pero no anafilaxia se recomienda el uso de cefdinir 14 mg/kg/día en una o dos dosis, v.o.;cefuroxima axetil 30 mg/kg/día en dos dosis, v.o.; cef-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

podoximaproxetil 10 mg/kg/día en dos dosis, v.o.; claritromicina15 mg/kg/día en dos dosis, v.o. Cualquiera de estos medicamentos debe de ser prescrito por 10 a14 días, con la excepción de azitromicina, que a dosis de 10 mg/kg/día se administra cómo dosis única, v.o. o a dosis de 5 mg/kg/día se administra como monodosis por 2 a 5 días. Para evaluar la eficacia de nuestro antibiótico se debe de presentar una mejoría significativa en la sintomatología del paciente dentro de las primeras 48 a 72 h del tratamiento. Aunque no hay estudios que avalen un beneficio significativo en sus estadísticas se recomienda agregar al tratamiento fluidificantes del moco: guaífenesina 2.5mg/kg/dosis cada 8 h v.o., ambroxol 50 mg/kg/día cada 12 h v.o., o erdosteína 5 mg/kg/día cada 12 h, v.o.

No hay que perder de vista que en las rinosinusitis crónicas los principales agentes son los anaerobios, por lo que lo más aconsejable en estos casos es la administración de clindamicina a 15 a 30 mg/kg/día en 3 a 4 dosis v.o.; y en la actualidad aunque aún no está autorizada por la FDA, la Agencia Europea ya avala el uso de la ciprofloxacina a 20 mg/kg/día, v.o., para aquellos procesos crónicos con mala respuesta a tratamiento médico.

Si no hay respuesta, una opción es la toma de cultivo con un dispositivo especial para éste, a través del ostium maxilar, evitando la contaminación, si el paciente coopera, de lo contrario y en casos muy necesarios, como en pacientes inmunosuprimidos, o que presentan alguna complicación temprana se es apropiado hacer cultivo bajo sedación.

Limitación del daño

Con el tratamiento mencionado con anterioridad, la mayoría de las sinusitis ceden; sin embargo, en ocasiones este proceso se vuelve crónico y es necesario complementar el tratamiento médico con el apoyo quirúrgico, es aquí, donde la adenoidectomía ha mostrado un control sobre esta patología en un promedio de 50% de los casos; pero en aquellos casos en donde la mucosa ha degenerado y obstruido de manera permanente el ostium de drenaje, el seno se puede convertir en un gran absceso que trae como consecuencia celulitis periorbitaria, absceso orbitario, neuropatía óptica (con peligro de amaurosis), meningitis (14%), abscesos (81%) cerebral o epidural, y choque séptico; por lo que en caso de presentar pansinusitis, piosinusitis, o ambas, y con el fin de limitar el daño, es necesario en la mayoría, complementar el tratamiento con una intervención quirúrgica, que puede ser desde una descompresión a los senos por medio de punción, hasta un abordaje endoscópico para descompresión y retiro de material necrótico e infectado o también por medio de abordajes externos como el Caldwell-Luc (antrostomía anterior), todos estos manejos son efectuados por el especialista en ORL.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si la sinusitis no viene complicada con un proceso patológico ligado a otras condiciones como rinitis alérgica, asma bronquial, infecciones dentales, deformidades septales, traumatismos nasosinusales, tumores nasosinusales, paladar hendido, cuerpos extraños, enfermedades cianógenas congénitas del corazón, síndrome de Kartagener, barotrauma y otros; debemos tratar primero la sinusitis y en segundo lugar el proceso patológico de origen, aunque lo ideal es tratar los dos al mismo tiempo, de esta manera se rehabilita al enfermo a una vida normal, sana y sin recaídas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general instalará un tratamiento racional y suficiente para los cuadros rinofaríngeos y hará el diagnóstico de rinosinusitis instalando el manejo adecuado. **Secundario.** El pediatra se encargará de aquellos pacientes en los cuales el proceso infeccioso no se ha autolimitado o persiste pese al tratamiento. Realizará estudios complementarios de ser necesario y dará el tratamiento específico. **Terciario.** Ante la sospecha de complicaciones, cronicidad o hallazgos en los estudios de gabinete, el manejo corresponde al especialista en ORL.

EVALUACIÓN

1. Son características de la rinosinusitis todas, menos una: **a)** Inflamación de la mucosa de senos paranasales y nariz; **b)** *Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae, Moraxella catarrhalis* son los principales agentes patógenos; **c)** los adolescentes son los más afectados; **d)** el diagnóstico de un cuadro agudo es básicamente clínico; **e)** ante la sospecha de complicaciones se derivará a ORL.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Addapa ND, Coticchia JM. Management of refractory chronic rhinosinusitis in children. Am J Oto. 2006;27:384-389.

Berman S. Paranasal sinusitis. En: Pediatric decisión making. 2nd ed. Philadelphia: Decker; 1991. p. 46-49.

Brook I, Manford W, Jenkins S, Pichichero M, Reiner S, Sher L, *et al.* Medical Management of Acute Bacterial Sinusitis. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2000; 109: 2-22.

Glickstein JS, Rakesh KCh, Thompson JW. Intracranial complications of pediatric sinusitis. Otolaryngol Head Neck Surg. 2006;134:733-736.

Hengerer A, Klots D. Complications of Nasal and Sinus Infections. En: Bluestone-Stool-Alper-Arjmand-Casselbrant-Dohar-Yellon, editors. Pediatric Otolaryngology. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 1021-1031.

Stavroulaki P. Diagnostic and management problems of laryngopharyngeal reflux disease in children. Int J Ped Otolaryngol. 2006;70:579-590.

Ungkanont K, Damrongsak S. Effect of adenoidectomy in children with complex problems of rhinosinusitis and associated disease. Int J Ped Otolaryngol. 2004;68:447-451.

Wald ER, Bordley WC, Darrow DH, Teets, Gwaltney JM, Marcy SM *et al.* Clinical Practice Guideline: Management of Sinusitis. Pediatrics. 2001;108:798-808.

Wald ER. Rhinitis and Acute and Chronic Sinusitis. En: Bluestone-Stool-Alper-Arjmand-Casselbrant-Dohar-Yellon, editors. Pediatric Otolaryngology. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 995-1012.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

OTITIS

Dr. José Manuel Peñaloza González

OTITIS EXTERNA

Se define como la inflamación del pabellón auricular, del conducto auditivo externo, o ambos.

La inflamación del oído externo en nuestro medio se reduce al conducto auditivo externo, es muy raro encontrar lesiones de pabellón auricular en la niñez de nuestro país, como sucede en países de temperaturas muy bajas en los que existen lesiones por hipotermia.

Es frecuente encontrar el conducto auditivo externo inflamado por infección en verano, después de nadar. El paciente tratará de extraerse el agua introduciéndose el dedo o cualquier otro objeto contuso o punzo cortante al conducto; en una piel reblandecida por la humedad será fácil lacerarla y sembrar una flora bacteriana nociva, que inflamará la piel del conducto y cerrará la luz en mayor o menor grado. Los agentes infecciosos más comunes son: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Peptococcus* spp., *Peptostreptococcus* spp., *Proteus* spp., *Klebsiella* spp., *E. Coli*, y hongos como *Aspergillus* spp., *Candida* spp., *Penicillium* spp., *Sporotrichum* spp., *Mucor* spp.

El cuadro clínico se caracteriza por dolor intenso en el conducto auditivo externo y al tirar con suavidad del pabellón auricular, otorrea fétida con detritus epiteliales e hipoacusia de leve a moderada.

El tratamiento está dirigido a combatir la infección, ayudar a la desinflamación y controlar la otalgia tan intensa. Para lograr esto se recomienda: primero evitar más daño al introducir un objeto al conducto con cualquier fin, además de impedir la reentrada de agua al conducto. Segundo, la aplicación de gotas óticas que contengan: antibiótico (polimixina y neomicina) y antiinflamatorio, administrando de 1 a 3 gotas en el conducto auditivo externo 3 veces al día por 0 a 15 días dependiendo de la severidad de la infección, recordando que el oído no debe de mojarse de nuevo hasta que el proceso infeccioso esté resuelto por completo.

OTITIS MEDIA

OBJETIVO

Describir los factores de riesgo; establecer un diagnóstico correcto y oportuno; iniciar una terapéutica adecuada, y saber valorar, así como detectar el momento justo para derivar una posible complicación a una atención superior.

CONCEPTO

Se conoce como otitis media aguda (OMA) o crónica (OMC) al proceso inflamatorio e infección de la caja timpánica, celdillas mastoideas y la Trompa de Eustaquio. La otitis media aguda es aquella con menos de tres semanas de evolución y la crónica cuando la evolución es mayor a tres meses. Existe también la otitis media aguda recurrente (OMAR), que es aquella que se presenta en más de tres ocasiones en un periodo de seis meses o más de cuatro en un año, con resolución total de la sintomatología entre cuadro y cuadro. La morbilidad de la OMA es alta, la mayor incidencia se presenta entre 6 y 24 meses de edad. La mortalidad es baja y de manera principal se debe a la presencia de absceso cerebral, que ocurre en 1 de cada 10 000 pacientes con OMC.

Puntos sobresalientes

- Otitis externa es la inflamación del pabellón auricular, del conducto auditivo externo, o ambos.
- Otitis media aguda OMA es el proceso inflamatorio e infeccioso de la caja timpánica, celdillas mastoideas y la trompa de Eustaquio con menos de 3 semanas de evolución.
- Otitis media crónica OMC igual que la anterior pero con evolución de más de 3 meses.
- La etiología de la OMA es 80% bacteriana.
- El síntoma predominante en la OMA es la otalgia.
- En nuestro medio 30% de las OMA acaban en OMC.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La OMA es causada en 80% de los casos por bacterias, sin embargo en tiempos recientes se ha descubierto la importancia que tienen los virus en la patogénesis de esta patología no sólo como causa del restante 20% de los casos sino también en la interacción con las bacterias que aumenta la sintomatología y la duración, y persistencia del cuadro. Entre las bacterias principales tenemos a el *Streptococcus pneumoniae* (40%), *Haemophilus influenzae* (25 a 30%), *Moraxella catarrhalis* (10 a 20%); menos frecuente: *Streptococcus* del grupo A (3%), *S. aureus* (2%), y *P. aeruginosa* (1 a 2%). Dentro de los virus más frecuentes encontramos la presencia de: virus sincitial respiratorio (49%), virus parainfluenza tipo 1, 2 y 3 (13.6%), virus influenza tipo A y B (12.9%), rinovirus (6.8%), adenovirus (4.8%). En la OMC la participación viral no tiene importancia, y las bacterias más frecuentes son: *H. influenzae* (13%), *M. catarrhalis* (9%), *S. pneumoniae* (8%), *S. pyogenes* (1%), aquí tienen un lugar importante dos patógenos que casi no se presentan en el proceso agudo, uno es la *P. aeruginosa* (18 a 67%) y el otro el *S. aureus* (14 a 33%).

Huésped

Algunos autores mencionan una cierta predisposición familiar a que las infecciones de las vías aéreas superiores se compliquen con problemas óticos. La desnutrición, la inmunosupresión e inmunodepresión y las enfermedades crónicas concomitantes (diabetes, enfermedades del colágeno, metabolopatías, entre otras), favorecen la presencia de la OMA y la OMC. La OMA es más frecuente en el lactante, teniendo su pico de incidencia desde los 6 meses a los 2 años de edad, seguido por el preescolar y el escolar, con un predominio del sexo masculino. Hay estadísticas que muestran que niños menores de 2 años han sufrido por

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

lo menos un cuadro de OMA en 60 a 90% de los casos. La OMAR se presenta en el 10 a 20% de los niños alrededor de un año de edad.

La OMC es más frecuente en adolescentes y por lo contrario raro en los lactantes. Dentro de las variantes anatómicas importantes en la génesis de la infección ótica está la Trompa de Eustaquio. En cambio la OMC es más frecuente en los adolescentes por las infecciones recurrentes o tratamientos inadecuados o mal llevados.

Existen hábitos y costumbres que propician la infección, como es la natación, el biberón. Otros factores de riesgo son la falta de alimentación al seno materno lo cual resulta en un estado inmunológico subóptimo, ya que recordemos que el lactante menor inicia la producción propia de anticuerpos hasta los 6 meses de edad.

Hay además causas de OM aún desconocidas, que originan las OM silenciosa o asintomática.

Ambiente

En nuestro medio, los cambios bruscos de temperatura, las guarderías o escuelas, la insalubridad en el hogar, poca cultura médica, inadecuada limpieza de las fosas nasales y la falta de cuidados mínimos del paciente durante una infección de vías aéreas superiores. Otro factor de riesgo es el tabaquismo pasivo, así como antecedentes de hermanos que hayan desarrollado otitis media recurrente.

Los meses donde más se presenta son durante el otoño e invierno, que coincide con el incremento en la presentación de cuadros virales de las vías aéreas superiores, que son detonantes de la OM.

Esta es una más de las enfermedades que se dicen de pobres, ya que es ésta clase social la más afectada y en la cual la persistencia de la supuración hacia la cronicidad es lo más común.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se requiere elevar la educación médica. Existen dos factores importantes, que nos ayudan a evitar la OMA y la OMAR, impedir que los niños se encuentren expuestos a humo de cigarro y la alimentación al seno materno que ofrece un efecto protector en el primer año de vida, ésta alimentación tiene que ser en una postura por parte del niño no menor a 45° en un plano horizontal.

Protección específica

Atención médica oportuna del cuadro gripal para evitar la infección del oído medio; limpieza y eliminación adecuada de las secreciones nasales. Evitar los cuadros repetitivos rinofaríngeos (catarrales) ya que estimulan el desarrollo del tejido linfoide del anillo de Waldeyer, principalmente el adenoideo. En la actualidad se ha presentado un "boom" de las nuevas vacunas tanto para *H. influenzae* tipo B y la vacuna conjugada heptavalente para *S. pneumoniae* sin embargo ninguna de las dos vacunas ha demostrado tener una disminución significativa en la incidencia de OMA.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa Subclínica. Fisiopatología

La hipertrofia adenoidea trae consigo un desbalance entre continente y contenido en la nasofaringe, una vez que el tejido adenoideo se vuelve obstructivo en la nasofaringe es la causa de la retención de secreciones, lo cual puede llegar a ser muy abundante en el periodo gripal del paciente. La mucosa de las vías respiratorias altas es la misma que tapiza el oído medio, durante el cuadro rinofaríngeo existe un aumento de secreciones a nivel del oído medio que pueden secundariamente infectarse por los microorganismos de la nasofaringe, por contigüidad o por reflujo por la trompa de Eustaquio (presión positiva) por ejemplo, al sonarse bruscamente. A la inflamación de la mucosa de la nasofaringe, le sigue el cierre de la desembocadura de la trompa de Eustaquio, o más bien la imposibilidad de su apertura a los mecanismos de deglución o bostezo para dar lugar a la entrada de aire y drenaje del oído medio. Por lo anterior, el aire existente en el oído medio es reabsorbido dando origen a presión negativa que se incrementará sí persiste la falta de apertura de la trompa. El primer síntoma en aparecer es la hipoacusia, consecuencia de la falta de libertad de movimiento de la membrana timpánica, ésta está retraída hacia la caja timpánica por la presión negativa. A la hipoacusia le sigue la otalgia, que se traduce a la otoscopia como una membrana timpánica retraída, fija, opaca, con aumento de la vascularidad que la torna rojiza. En una segunda etapa, la presión negativa facilita el trasudado que se agrega al aumento de moco por el cuadro nasofaríngeo. Puede haber fiebre y ataque al estado general, por infección de las vías aéreas, y no por la otitis media, ya que hasta este momento no hay aún un agente patógeno en el oído medio.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El primer síntoma de la OM es la hipoacusia. En segundo lugar, pero como síntoma predominante en la OMA, está la **otalgia**, que en lactantes es el primer síntoma. El dolor irá en aumento conforme el cuadro avance, primero manifestándose como un dolor leve y aislado, para después ser punzante, intenso y continuo. Los lactantes y preescolares lo expresan llevándose la mano hacia el oído afectado, además de inquietud, irritabilidad y llanto. A la entrada del microorganismo a través de la trompa de Eustaquio, el exudado se convierte en un magnífico caldo de cultivo ocasionando fiebre, que va en aumento. La caja timpánica se llena de exudado infectado (pus), transformándose en un absceso teniendo como única salida la membrana timpánica por lo que ésta cambia sus características, abombándose. El pus haciendo presión sobre la membrana timpánica, necrosa el cuadrante más débil, más amplio y donde hace más presión en la postura de bipedestación: los cuadrantes inferiores. La necrosis de la membrana timpánica causa su rotura con la consecuente salida de material purulento, precedido de líquido hemorrágico por el estallido de la membrana. En este momento se presenta la **otorrea**, la fiebre baja, la otalgia desaparece y la hipoacusia mejora; el paciente siente alivio. En ocasiones antes de la ruptura de la membrana timpánica puede existir acúfenos, vértigo o sensación de inestabilidad, incluso se puede presentar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

una parálisis facial ipsilateral, que a la salida del material purulento de la caja timpánica a través de la perforación en la membrana tiende a resolverse.

En esta etapa es decisión del médico otorrinolaringólogo el realizarle una miringotomía para aliviar el dolor y demás sintomatología. Cuando el cuadro agudo no es diagnosticado y tratado de manera adecuada existe la gran posibilidad de que el oído medio persista con el cuadro infeccioso, incluso con la perforación timpánica, produciendo otorrea de manera crónica. Con la cronicidad y la perforación timpánica, la mucosa del oído medio se transformará en un epitelio metaplásico y edematoso, y se colonizará de otros agentes patógenos como bacilos gramnegativos y en ocasiones de anaerobios, todo esto llevará a la obstrucción de los ostia de ventilación normales tanto de las celdillas mastoideas como de la misma caja timpánica (entre la semana 9 y 12 de evolución), transformándose en una OMC supurada con mastoiditis. En nuestro medio 30% de las OMA acaban en OMC. La presencia de la OMC no sólo se da posterior a un cuadro agudo mal tratado sino que también es el resultado de la presencia de una OMA recurrente.

La infección en la mastoides al igual que la infección en la caja timpánica produce un exudado que va a obstruir la ventilación normal, provocando la formación de un absceso mastoideo el cual buscará una vía de salida al exterior manifestándose como un absceso subperióstico retroauricular fistulizando a piel, o bien, puede drenarse a través de la punta mastoidea y disecar los músculos del cuello formando un absceso de Bezold. Otras complicaciones que puede existir en la OMC son la migración epitelial y la formación de bolsa de retracción que terminan en la formación de un colesteatoma (quiste de queratina), el cual, aunque histológicamente benigno, es altamente destructivo con gran poder osteolítico, comenzando de manera típica con la cadena oscicular (especialmente el yunque), y posteriormente continuando con cualesquiera de las paredes del oído medio, ocasionando meningitis, abscesos cerebrales, tromboflebitis, laberintitis, parálisis facial, entre otras, que pueden llevar a la muerte.

En la OM con derrame (OMD) la cavidad timpánica se ve ocupada por líquido proveniente de trasudado donde se han encontrado partículas bacterianas. Este cuadro se puede presentar de manera primaria o secundaria posterior a una OMA, se ha visto que de 30 a 45% de pacientes que han cursado con OMA presentan OMD 30 días después del cuadro, y continúa 10% 90 días después de haber presentado la OMA. El pico de la prevalencia es alrededor de los 2 años de edad o menor, y empieza a declinar después de los 6 años. Alrededor de 80% de niños menores de 10 años han presentado al menos un cuadro de OMD y 5% de los niños entre 2 a 4 años presentan datos de disminución en la audición secundaria a OMD, siendo esta patología la principal causa de hipoacusia en niños, relacionándose con retraso en el lenguaje en niños menores de 10 años. Las características de la hipoacusia indican que es conductiva y de grado leve a moderado.

La microbiología encontrada en la OMD no difiere de la que presenta la OMA, es decir, neumococo, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella Catarrhalis*, con la excepción que la frecuencia de neumococo es menor. Esta presencia de moco en oído medio produce disfunción tubaria, inmovilidad de la cadena oscicular y disminución de la compliance (movilidad) timpánica, incluso con la retracción (otitis atelectásica) de ésta. La retracción puede seguir avanzando llegando a ser una otitis adhesiva hacia el epitímpano ocasionando bolsas de retracción colesteatomatosas.

El pronóstico en la otitis media aguda es bueno para la vida y la función, con el tratamiento adecuado se llega a la recuperación integral de la salud. En la OMC, cabe la posibilidad de lesión funcional irreversible (hipoacusia variable) o llegar hasta la muerte por complicaciones a nivel neurológico.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Al establecer un diagnóstico precoz, se limita el daño. El tratamiento específico es: en la etapa subclínica, cuidados generales al niño para evitar el resfriado; una vez con el resfriado: abundantes líquidos y de nuevo cuidados generales, adecuado aseo nasal, para limitar el tiempo del estado gripal.

El diagnóstico de OMA es clínico, se basa en lo siguientes signos y síntomas: irritabilidad en niños menores de 2 años, otalgia, hipoacusia, también se presenta, inestabilidad, vértigo y parálisis facial. La membrana timpánica se observa opaca, engrosada, hiperémica, abombada; si se ha presentado ya la otorrea en ocasiones se puede llegar a observar la perforación timpánica y obvia presencia de secreción verde-amarillenta o blanco-amarillenta en el conducto auditivo externo proveniente de la cavidad timpánica. El diagnóstico de OMAR, presenta las mismas características, sólo recordemos que este diagnóstico se basa en la frecuencia de los cuadros, intercalados por periodos de curación. En cuanto a la OMD el diagnóstico se basa en la presencia de trasudado (moco) retrotimpánico, con una membrana íntegra, éste puede observarse como una membrana timpánica opacificada o a manera de un nivel hidroaéreo o como burbujas dentro de la cavidad timpánica. La secreción intratimpánica puede tener una coloración hialina o ámbar. Se puede observar retracción timpánica, movilidad menor o nula de la membrana timpánica, que se puede evaluar por medio de una otoscopia neumática. El estudio que nos apoya el diagnóstico de OMD es la timpanometría donde dentro de sus características se observan curvas tipo B (planas) en 43% de los casos y tipo C (desplazadas a la izquierda) en 47% restante. En la OMC su diagnóstico es más complejo, ya que según la OMS la definición es la presencia de otorrea a través de una membrana timpánica perforada presente al menos por 15 días de evolución, sin embargo, el tiempo de evolución es controversial. No obstante, los dos factores cardinales para este diagnóstico son la otorrea persistente y la presencia de una membrana timpánica NO intacta, con remisiones y exacerbaciones pero siempre con un proceso inflamatorio basal.

En los estadios iniciales de la otitis media aguda cuando inicia la hipoacusia y hay una otalgia leve podemos iniciar el tratamiento con un vasoconstrictor sistémico como la pseudoefedrina a una dosis de 3 a 5 mg/kg/día en tres tomas tener especial cuidado pues puede causar insomnio, además de descongestivo tópico nasal, por ejemplo, oximetazolina a razón de 2 a 5 gotas por cada fosa nasal, tres veces al día, dependiendo de la edad del niño y del grado de congestión, ambos medicamentos tienen por finalidad recuperar la permeabilidad de la Trompa de Eustaquio. Cuando ya existe una cuadro de OMA con exudado, al tratamiento con vasoconstrictor se le debe de agregar un antibiótico

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y un mucolítico o fluidificantes del moco como pueden ser el ambroxol a 50 mg/kg/día cada 12 h. v.o., guaífenesina 2.5 mg/kg/dosis cada 8 h v.o., y la erdosteína 5 mg/kg/día cada 12 h. v.o., que algunas veces ya vienen unidos en la presentación comercial al antibiótico.

Hoy en día, la amoxicilina continúa siendo el antibiótico de primera elección, dosis de 80 a 90 mg/kg/día en 2 o 3 dosis, sin embargo la resistencia bacteriana por medio de la producción de -lactamasas o la alteración en las proteínas de membrana se ha incrementado de manera alarmante y en la actualidad de 15 a 50% de los cultivos de *S. pneumoniae* son resistentes a la penicilina, un 11% son resistentes a cefalosporinas de tercera generación y del 10 a 30% resistentes a macrólidos; 50% de los aislados de *H. influenzae* es productor de lactamasa y 100% de los cultivos de *M. catarrhalis* producen lactamasa, por lo que al igual que otras infecciones de tracto respiratorio alta se recomienda el uso de amoxicilina/clavulanato en pacientes multitratados o recientemente tratados (menos de un mes), o en pacientes menores de dos años de edad o que tienen hacinamiento (guarderías, jardín de niños), o con sintomatología severa (otalgia moderada-severa y fiebre igual a 39°C), o en pacientes con casos de otitis recurrente, la dosis recomendada es de 90 a 100/mg/kg/día calculada en base a la amoxicilina en dos dosis, v.o., utilizando la presentación farmacológica de 400/57 mg en 5 mL (relación amox/clav: 7:1).

Si el paciente es alérgico a la penicilina una opción es la eritromicina/sulfisoxazol, a una dosis ponderal con respecto a la eritromicina de 50 mg/kg/día dividida en cuatro dosis o claritromicina a 15 mg/kg/día en dos dosis, v.o. En caso de que esta terapéutica no produzca una mejoría en las primeras 48 a 72 h. un buen antibiótico de segunda elección es cefuroxima axetil 30 mg/kg/día en dos dosis, v.o. El trimetoprim/ sulfametoxazol no debe de ser usado más como tratamiento para las infecciones en vías aéreas superiores debido a la altísima resistencia que presenta por los principales patógenos de estas entidades. Cualquier esquema debe de ser llevado durante al menos 10 a 15 días.

En la otitis con derrame el tratamiento es la corrección de la causa (adenoiditis, alergia, paladar hendido, entre otros.) y médicamente existen estudios que apoyan la administración de los mismos antibióticos indicados para los eventos agudos pero a dosis no máximas, y la aplicación de esteroide nasal el cual se ha visto, también en algunos estudios, favorecen la disminución del derrame entre la cuarta y octava semana y mejoran la presión intratimpánica alrededor de la doceava semana. También se recomienda la realización de ejercicios para la Trompa de Eustaquio, como son, el inflar globos, masticar chicle, e ingerir líquidos con popote. Después de esto se debe de pensar en la colocación de tubos de ventilación cuando persista el derrame. La otitis adhesiva se trata de manera quirúrgica por el otorrinolaringólogo ya sea por medio de una timpanoplastia o con una mastoidectomía simple.

En la otitis media crónica supurada los autores difieren en opinión en cuanto a la administración de antibióticos vía oral ya que no otorga ninguna mejoría significativa contra el uso del mismo sólo en forma tópica. Los que están de acuerdo con darlos utilizan el mismo esquema que en la OMA, además de la aplicación de gotas óticas con antibiótico, con o sin esteroide (de preferencia sin ellos por su ototoxicidad). Otro gran grupo dentro de la ORL sólo dan el tratamiento tópico cuando el cuadro de OMC no está complicado y lo que predomina son los cuadros de otorrea persistente. También se recomiendan lavados óticos con ácido acético a partes iguales con agua tibia, irrigando con jeringa de 20 mL de 1 a 3 veces al día, de manera directa al oído medio a través del conducto auditivo externo. La cantidad total para la irrigación por vez será alrededor la de tres jeringas de 20 mL. En ningún caso son aconsejables los antihistamínicos, a menos que el sustrato de la otitis media sea la alergia, ya que disminuyen el movimiento ciliar y aumentan la viscosidad del moco; en caso necesario, administrar loratadina solución: a dosis de 0.2 mg/kg/día.

La presencia de colesteatoma, así como cualquiera de las complicaciones, o la persistencia de la OMC con supuración, son indicaciones para turnar el caso al ORL. Dada la propensión a padecer de otitis en determinados núcleos familiares, se hace necesaria la revisión familiar. El pronóstico es bueno con el tratamiento bien llevado, curando 70% de las OMA, y sólo pasando un 30% a la cronicidad, y de estos el 1:10 000 llega a la muerte por complicación intracerebral.

Limitación del daño

Las complicaciones extra, como intracraneales tienen una incidencia entre un 0.7% y hasta un 3% en los diferentes estudios internacionales, sin embargo en nuestro medio son más comunes e irreversibles, van desde el daño anatómico hasta el fisiológico, desde el trivial hasta el que compromete la vida; por lo que no hay que despreciar los síntomas y signos iniciales y antes de pecar de indolente hay que pecar de exagerado.

En el caso de que sospechemos que la evolución del padecimiento no es la esperada no hay que dudar en turnarlo al ORL. Tenemos a nuestro alcance: Bh, cultivo de la secreción ótica y estudio audiométrico (audiometría tonal) en la otitis media aguda; timpanograma y reflejos estapediales en la otitis media con derrame; Bh y cultivo de secreción ótica (opcional) en la otitis media crónica; y si es necesario: audiometría tonal y logoaudiometría (potenciales evocados en lactantes o deficientes mentales), y la realización de TC de oídos de alta resolución.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Será necesaria sólo en el caso de una curación tardía para las complicaciones que hayan aparecido y las secuelas que éstas dejen; la más común es la hipoacusia conductiva.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identificar la imagen normal de la membrana timpánica: transparente, nacarada, tensa, no retraída ni abombada, que refleje bien la luz, limpia e íntegra.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe saber instituir medidas preventivas higiénico-dietéticas, diagnóstico precoz y trata-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

miento eficaz, para lograr una curación total y permanente; de no ser posible, debe derivar al médico pediatra. **Secundario.** El pediatra debe de tener los conocimientos suficientes para saber interpretar los signos y síntomas de un cuadro banal y transitorio que sé este tornando crónico y/o complicado, así como saber llevarlo a la curación. Si lo anterior no es posible deberá derivarlo al ORL. **Terciario.** Casos que por su cronicidad o complicaciones deben de pasar a valoración y tratamiento del ORL.

EVALUACIÓN

1) Las siguientes aseveraciones sobre otitis media son correctas menos una: **a)** Es el proceso inflamatorio e infeccioso de la caja timpánica, celdillas mastoideas y la trompa de Eustaquio; **b)** la mayor incidencia se presenta entre los 6 y los 24 meses de edad; **c)** el primer síntoma en los lactantes es la otalgia; **d)** siempre hay ruptura de la membrana timpánica; **e)** la amoxicilina es el tratamiento de elección.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bluestone CD. Clinical course, complications and sequelae of acute otitis media. Pediatr Infect Dis J. 2000;19:S37-S46.

Chonmaitree T. Viral and bacterial interaction in acute otitis media. Pediatr Infect Dis J. 2000;19:S24-S30.

Eskola J, Kilpi T. Potencial of bacterial vacines in the prevention of acute otitis media. Pediatr Infect Dis J. 2000;19:S72-S78.

Kadhim AL, Spilsbury K, Semmens JB, Coates HL, Lannigan F. Adenoidectomy for Middle Ear Effusion: A study of 50 000 children over 24 years. Laryngoscope. 2007; 117:427-433.

Pappas S, Nikolopoulos TP, Korres S, Papacharalampous G, Tzangarulakis A, Ferekidis E. Topical antibiotic ear drops: are they safe?. Int J Clin Pract. 2006;60:115-119.

Robb PJ. Childhood otitis media with effusion. Clin Otolaryngol. 2006;31: 535-537.

Rovers M, Schilder A, Zielhuis GA, Rosenfeld RM. Otitis media. Lancet. 2004;363:465-673.

Rovers M, de Kok I, Schilder A. Risk factors for otitis media: An international perspective. Int J Ped Otolaryngol. 2006; 70:1251-1256.

Sakran W, Makary H, Colodner R, Ashkenazi D, Rakover Y, Halevy R, Koren A. Acute otitis media in infants less than three months of age: Clinical presentation, etiology and concomitant disease. Int J Ped Otolaryngol. 2006;70:613-617.

Verhoeff M, van der Veen EL, Rovers M, Sanders EAM, Schilder AGM. Chronic Suppurative otitis media: A review. Int J Ped Otolaryngol. 2006;70:1-12

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

HIPOACUSIA

Dra. María del Carmen Rocío Ramírez Dueñas

La hipoacusia es la falta de audición en los niveles normales. Se divide con fines prácticos clínicos en superficial, media y profunda. La superficial de 25 a 30 decibeles (dB) por abajo del ideal que es 0 dB, la media de 50 a 70 dB y profunda hasta los 110 dB de pérdida. Se llama anacusia, cuando no hay ninguna respuesta al estímulo sonoro.

La hipoacusia a su vez puede ser de origen conductivo o neurosensorial. La conductiva se debe a cualquier obstáculo que encuentre la onda sonora en su camino al oído interno, a la falta de conducto auditivo externo, o a la estrechez del mismo por infección, inflamación u obstrucción (tapón de cerumen). También es debido a la carencia de membrana timpánica por microtia, perforación total o parcial, inmovilidad por timpanoesclerosis o proceso inflamatorio o infeccioso en evolución. Así mismo por la falta total o parcial de la cadena oscicular, o desarticulación de la misma, la fijación por placas de calcio, que pueden incluir el oído interno (otoesclerosis).

La hipoacusia neurosensorial (HN), es la falta de agudeza auditiva por patología a nivel del neuroepitelio (órgano de Corti), o en el nervio acústico. Las malformaciones congénitas del oído interno son las principales causas de la HN, sean heredodegenerativas, adquiridas durante el embarazo (rubéola, incompatibilidad Rh, sífilis, medicamentos ototóxicos, infecciones graves, entre otras), perinatales, como trabajo de parto prolongado, anoxia, prematurez, o después cursando con: convulsiones, meningitis, sarampión, viremias severas, otitis media complicada, administración de medicamentos ototóxicos.

En la sordera genética es necesario investigar: presencia de familiar hasta en tercer grado con hipoacusia o consanguinidad parental.

Se enlistan algunos de las principales malformaciones genéticas:

- Aplasia de Michel Mondini, Sheibe Alexander.

De los síndromes o patologías asociados con hipoacusia se encuentran:

- Waardenburg, Stickler, Braquio-oto-renal, Treacher Collins, neurofibromatosis, otoesclerosis.

Hipoacusias no sindrómicas autosómicas dominantes:

- Hipoacusia progresiva dominante.

Hipoacusias no sindrómicas autosómicas recesivas:

- El 80% de las sorderas genéticas son de este tipo.

El diagnóstico se debe hacer lo más oportuno posible, ya que de ello depende su rehabilitación y/o desarrollo de lenguaje.

Las pruebas audiológicas, dan información útil para la identificación y cuantificación de la audición y la posible rehabilitación: potenciales evocados del tallo encefálico, audiometría de tonos puros, timpanometría, emisiones otoacústicas y otras.

En 1969 se formó el comité conjunto de la audición infantil el cuál es un cuerpo multidisciplinario que se encarga de identificar neonatos de riesgo para hipoacusia, por medio de indicadores. Los siguientes indicadores se usan desde 1994 y nos ayudan a identificar neonatos, y niños que deberán reevaluarse de manera periódica monitorizando sus niveles de audición, por medio de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral.

Para uso con neonatos (del nacimiento a los 28 días) en los cuales no esté disponible una evaluación completa:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Historia familiar de sordera hereditaria.
   a) Infección *in útero*, como citomegalovirus (CMV), rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis.
   b) Anomalías craneofaciales, incluyendo las malformaciones auriculares y conducto auditivo externo.
   c) Peso al nacimiento menor de 1 500 g.
   d) Hiperbilirrubinemia que haya requerido exanguinotransfusión.
   e) Uso de ototóxicos.
   f) Meningitis bacteriana.
   g) Apgar de 0 a 4 al min o de 0 a 6 a los 5 min.
   h) Ventilación mecánica por cinco días o más.
   i) Datos clínicos asociados a síndromes que incluyan hipoacusia.
2. Para uso con niños de 29 días a 2 años quienes desarrollaron ciertas condiciones clínicas que requieran reevaluación:
   a) Los padres consideran la posibilidad de algún trastorno de audición o lenguaje.
   b) Meningitis bacteriana.
   c) Traumatismo craneal con pérdida de consciencia o fractura craneal.
   d) Datos clínicos asociados con síndromes que incluyan sordera.
   e) Medicamentos ototóxicos.
   f) Otitis media con derrame recurrente o persistente por un periodo de 3 meses.
3. Para uso en niños de 2 a 3 años quienes requieren monitorización periódica (cada 6 meses hasta la edad de 3 años) de la audición para detectar inicio tardío de hipoacusia.
   a) Historia familiar de hipoacusia en la infancia.
   b) Infección *in útero* como CMV, rubéola, sífilis, herpes, o toxoplasmosis.
   c) Neurofibromatosis tipo II y enfermedades neurodegenerativas.
   d) Hipertensión pulmonar persistente en el periodo de recién nacido.
   e) Otitis media con derrame persistente o recurrente.
   f) Deformidades anatómicas que afectan la función de la trompa de Eustaquio.
   g) Enfermedades degenerativas.

El tratamiento dependerá de la etiología y del tipo de hipoacusia, por un equipo multidisciplinario que incluye otorrinolaringólogo, audiólogo, radiólogo, cirujano plástico, pediatra y genetista. En el caso de las hipoacusias neurosensoriales el tratamiento deberá ser lo más oportuno posible para la adaptación de auxiliares auditivos eléctricos y en los casos de anacusia la colocación de un implante coclear.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brookhouser P, Grundfast K. General sensorineural hearing loss. En: Cummings CW, editor. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999. p. 504-506.

Corvera B, Lopez R, Ortega D. Sordera. En: Levy-Pinto S, editor. Otorrinolaringología pediátrica. 4a ed. México: McGraw-Hill; 1999. p. 159-187.

Haddad J Jr. Hearing Loss. En: Kliegman -Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2620-2628.

Johnson R, Greinwald J. Genetic Hearing Loss. En: Bailey BJ, editor. Head & Neck Surgery- Otolaryngology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott; 2001. p. 1304-1316.

Peñaloza PM, Peñaloza GJM, Ramírez DC. Hipoacusia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 849-850.

Stelmachowicz P, Gorga M. Audiology: Early identification and management of hearing loss. En: Cummings CW, editor. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999. p. 2622-2633.

FARINGOAMIGDALITIS

Dr. José G. Maldonado González

CONCEPTO

La faringoamigdalitis es una enfermedad generalizada aguda, de origen infeccioso (de manera principal viral por adenovirus, en menores de tres años y bacteriana por *Streptococcus pyogenes*, entre los 5 y 15 años de edad); que involucra faringe, adenoides y amígdalas, caracterizada por fiebre, inflamación y dolor faríngeo, que se manifiesta con o sin exudado purulento en amígdalas.

Puntos sobresalientes

- Enfermedad muy frecuente en la edad pediátrica.
- La faringe y las amígdalas están edematosas y rojas.
- Se transmite de manera directa de persona a persona (enfermo- sano), a través de gotas de Flügge, ocasionando inflamación del anillo de Waldeyer, así como formación de pus, membranas o úlceras, dependiendo del agente etiológico.
- El diagnóstico es clínico y se requiere de cultivo de exudado faríngeo para precisar la etiología.
- Su evolución natural es a la mejoría espontánea, pero en caso de etiología bacteriana (*S. pyogenes*), debe erradicarse para evitar complicaciones como glomerulonefritis o fiebre reumática.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En menores de 3 años, con frecuencia es viral (adenovirus, echovirus, coxsackie A, epstein BARR, herpes simple, *Influenzae*, *parainfluenzae* y virus sincicial respiratorio). Entre los 3w y 5 años de edad, la causa bacteriana es un motivo de preocupación, aunque se puede presentar entre los 5 y 15 años. Si bien es cierto que en la faringe se pueden encontrar una gran variedad de microorganismos, la mayoría es flora normal, sin embargo para fines prácticos debe diferenciarse entre esta diversidad (cuadro 19-1), la producida por el *S. pyogenes* del grupo A.

S. pyogenes es un coco grampositivo, demostrado en casos de erisipela por Billroth en 1874 y en la sangre de una paciente con sepsis puerperal por Pasteur en 1879. J.H. Brown realizó en 1919 un estudio sistemático de los patro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 19–1. Agentes infecciosos que causan faringoamigdalitis

Virus	
	Rhinovirus
	Coronavirus
	Adenovirus
	Virus sincitial respiratorio
	Virus del herpes simple
	Virus parainfluenza 1, 2, 3, 4
	Virus de la influenza A, B
	Coxsackievirus A9, B1-5
	Virus ECHO
	Enterovirus
	Virus Epstein-Barr
	Citomegalovirus
	V.I.H.
Bacterias	
	Streptococcus pyogenes del Grupo A.
	Streptococcus del grupo C-G de Lancefield
	Corynebacterium
	Haemophilus influenzae
	Anaerobios *(Bacteroides, Fusobacterium)*
	Legionella pneumophila
	Yersinia enterocolitica
	Neisseria gonorrhoeae
	Neisseria meningitidis
	Treponema pallidum
	Chlamydia
	Mycoplasma
Hongos	
	Candida

nes de hemólisis producida en eritrocitos del agar sangre e introdujo los términos de: -hemólisis (lisis parcial de eritrocitos, aspecto verdoso en la placa del agar), -hemólisis (lisis total de eritrocitos que genera un halo transparente en el medio), y -hemólisis (no hemolítico). Lancefield, en 1933 clasificó a los estreptococos en base a las características de los polisacáridos de la cápsula en grupos A-H y de la K-V. No obstante más de 90% de las infecciones en humanos son causadas por agentes del grupo A. Los sistemas de serotipificación del grupo A se desarrollan sobre la base de la reacción de precipitinas de la proteína M (principal antígeno de virulencia, resiste la fagocitosis) o de las reacciones de aglutinación de la proteína T. El ácido lipoteicoico es otro factor de virulencia, el cual tiene una afinidad especial en la unión con las membranas biológicas (adherencia) del ser humano.

La toxina eritrogénica (exotoxina pirogénica) es responsable de la erupción de la escarlatina, además tiene otras propiedades tóxicas como la producción de fiebre y la citotoxicidad.También elaboran dos hemolisinas distintas; la estreptolisina O y la S, que tienen efectos tóxicos sobre células del sistema inmune.

Otros productos extracelulares producen licuefacción del pus y la diseminación a través de los tejidos, como las enzimas; DNasas (A, B, C, D), hialuronidasa que degrada al ácido hialurónico (sustancia de sostén en el tejido conectivo), estreptocinasa que promueve la disolución de los coágulos al catalizar la conversión del plasminógeno a plasmina. Otros productos extracelulares conocidos son la nicotinamida, adenina dinucleotidasa, proteinasa, amilasa y esterasa; todos ellos son importantes factores en la patogénesis de las infecciones.

Huésped

Ciertas condiciones del huésped como la exposición a la contaminación, marca diferencias observadas entre niños de zonas urbanas y rurales. La inhalación pasiva del humo del tabaco puede contribuir a una mayor frecuencia de infecciones respiratorias en la edad pediátrica, cuando los dos padres fuman se duplica el riesgo. Otros factores del huésped bien reconocidos y que favorecen en general esta enfermedad son: El estado nutricional, los niños con desnutrición no son sólo más susceptibles a diversas enfermedades infecciosas, sino que cuando se presentan, la probabilidad de complicaciones y secuelas es mayor. La alimentación al seno materno y sus propiedades inmunológicas, han demostrado que los niños lactados tienen menor frecuencia de infecciones gastrointestinales y respiratorias.

Ambiente

Es más frecuente en regiones con climas variables y en las estaciones de otoño e invierno. Se han identificado factores de riego específicos como son el hacinamiento, el polvo, la contaminación del aire en interiores, exteriores y del ambiente. Esto favorece y explica la mayor incidencia de infecciones respiratorias en áreas densamente pobladas (guarderías y asilos) en donde el contacto personal estrecho incrementa la posibilidad de transmisión de los agentes patógenos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe orientarse a los mayores de edad, padres, maestros, entre otros, acerca de los factores de riesgo para la enfermedad, para que protejan a los niños de los cambios bruscos de temperatura en las diferentes estaciones del año, para que se recomiende el uso de ropa adecuada y la ventilación eficiente de las habitaciones y aulas de clase.

Protección específica

En niños que presentan cuadros frecuentes de infección, debe investigarse la fuente de infección en su ambiente familiar o escolar, por medio de cultivos de exudado faríngeo, favoreciendo en los portadores la erradicación del estreptococo para eliminar la fuente de contagio, de lo contrario, aunque al paciente se le trate en forma correcta, continuará reinfectándose. Se ha sugerido la separación de susceptibles, ante un paciente sospechoso o diagnosticado por lo menos 48 h, al inicio del cuadro clínico y tratamiento. En el momento actual se está estudiando una vacuna con base en la proteína M.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los agentes infecciosos (véase cuadro 19-1), se establecen en la faringe y amígdalas, a través de receptores específicos para sus antígenos, localizados en la superficie de las membranas de las células epiteliales del tejido linfoide. El *S. pyogenes* por medio de fimbrias, diferentes enzimas y factores de virulencia (ya mencionados del agente) logran la invasión de los teji-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dos. Después los patógenos se diseminan a los ganglios linfáticos regionales, ocurriendo así, la viremia y/o bacteriemia correspondiente, que es la base de la respuesta inflamatoria de tipo inmune (celular y humoral), que condiciona la aparición del cuadro clínico, la formación de complejos inmunes en la fase aguda de la respuesta inmune y ejecutados por el sistema del complemento con su posterior fijación en las membranas de los glomérulos, membranas sinoviales, tejido conectivo y células miocárdicas, que explican los mecanismos de la patogénesis de complicaciones no supurativas, como glomerulonefritis o fiebre reumática.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Los principales signos y síntomas de la enfermedad han sido clasificados conforme la edad y la etiología, en los menores de tres años (viral); cursan con un cuadro leve y muy variable o inclusive con fiebre, vómitos, tos, edema, eritema de faringe y amígdalas, conjuntivitis y rinitis. Cuando se acompaña de vesículas o ulceraciones en el paladar se puede pensar en enterovirus o virus del herpes simple. Si por el contrario se encuentra exudado de apariencia purulenta en las amígdalas de un lactante, lo más probable es que se trate de un adenovirus. Randolph *et al.*, describieron los criterios clínicos de la infección estreptocócica según la edad:

Lactantes:
- Irritable pero no agudamente enfermos.
- Fiebre baja e irregular.
- Secreción nasal serosa.
- Narinas escoriadas.
- Respuesta espectacular a la penicilina.

Niño preescolar:
- Fiebre, vómito, dolor abdominal.
- Habla nasal sin rinorrea mucoide.
- Mal aliento característico (halitosis).
- Secreción mucoide posnasal.
- Enrojecimiento faríngeo difuso.
- Dolor al abrir la boca.
- Ganglios cervicales anteriores dolorosos.
- Es común la otitis media.

Niño en edad escolar:
- Presentación aguda: fiebre (90%), cefalea (50%).
- Signos locales y sistémicos; disminuyen después de 24 h.
- Faringe enrojecida difusa, de moderada a muy enrojecida.
- Lengua roja con papilas hipertróficas.
- Paladar blando enrojecido.
- Dolor al deglutir.
- Exudados en amígdalas o faringe (29%).
- Ganglios linfáticos grandes y dolorosos en la región cervical anterior.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento oportuno

El diagnóstico correcto, resulta esencial para proporcionar un tratamiento apropiado, (figura 19-3). Con frecuencia es sobre diagnosticada y tratada de forma inadecuada por el uso y abuso de antibióticos. Sólo 25 a 50% de los casos de faringoamigdalitis exudativa son estreptocócicas y cerca de 30% de éstas se acompañan de exudado. Son varios los factores que se deben tener en cuenta para llegar a un diagnóstico preciso, en particular: antecedentes epidemiológicos y síntomas, y signos clínicos.

Edad: Los niños entre 7 y 15 años de edad tienen mayor probabilidad de presentar faringitis estreptocócica, los menores de 3 años con exudado purulento, es más probable que sea por un adenovirus que por *S. pyogenes*. Los criterios clínicos de Randolph, nos guían en el diagnóstico estreptocócico de acuerdo a la edad de paciente.

Hallazgos paraclínicos. Los hallazgos de la Bh son leucocitosis con predominio de neutrófilos segmentados y en forma de bandas en la fase aguda de la infección. La proteína C-reactiva (PCR) positiva y el incremento de antiestreptolisina O (AELO), inicia a partir de la primera semana de la infección, niveles mayores a 333 unidades condiciona la posibilidad de etiología estreptocócica. Estas cifras alcanzan su máximo entre la tercera y la quinta semana de la enfermedad y permanecen elevadas 2 a 3 meses, después disminuyen de manera gradual hasta ser negativas, en caso de no reinfectarse. Sin embargo las AELO son una prueba clínica diagnósti-

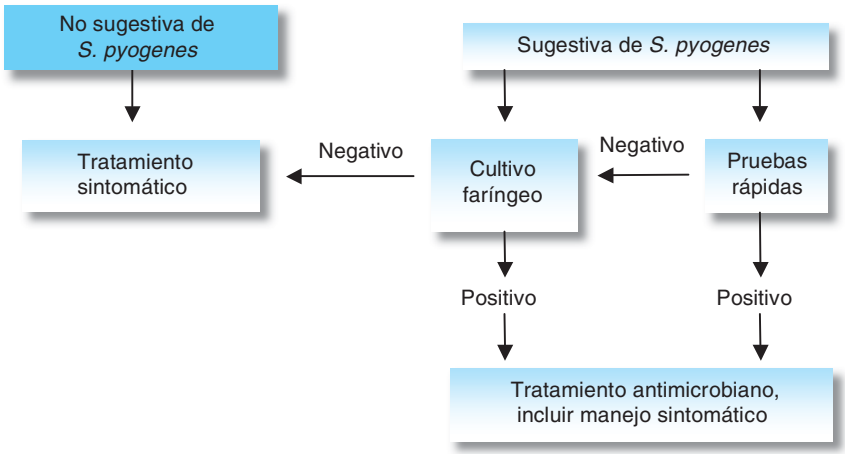


Figura 19–3. Guía clínica para el diagnóstico y manejo de la faringoamigdalitis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ca muy utilizada y mal interpretada en la práctica, cabe mencionar que también son producidas por estreptococos del grupo C y G, por lo tanto esta prueba no es específica de infección para el grupo A.

Cultivo faríngeo. Continua siendo el "estándar de oro", es excelente en medios hospitalarios, pero poco disponible, solicitado y/o mal interpretado. El porcentaje de aislamiento es entre 11 y 63%, además el estado de portador es hasta de 35%, en escolares. La Academia Americana de Pediatría, señala los siguientes criterios para la toma de un cultivo faríngeo: edad del paciente, signos y síntomas clínicos, la estación del año, la epidemiología familiar y comunitaria. Se recomienda tomar controles a los pacientes con alto riesgo de complicaciones o desarrollo de fiebre reumática.

Pruebas rápidas. Han aparecido diversas pruebas para *S. pyogenes*, (Strep-test) basadas en la identificación de sus polisacáridos en las muestras clínicas, evidentes al observar la coaglutinación de partículas de látex cubiertas de anticuerpos contra los carbohidratos de la bacteria, realizadas en muestras de exudado faríngeo. La sensibilidad es muy variable (50 a 70%) y la especificidad de 92 al 100%, por lo tanto deben interpretarse bajo criterio médico y de ser posible en comparación con el cultivo.

Diagnóstico diferencial. La edad es el punto clínico más importante, en menores de tres años suele ser de origen viral, los adenovirus son la principal causa, sus manifestaciones clásicas son: fiebre, falta de respuesta clínica a la administración de penicilinas, exudado abundante sobre amígdalas, congestión y secreción nasal, tos ligera y cultivo faríngeo negativo. El virus coxsackie con frecuencia produce faringitis ulcerativa. Los virus ECHO y coxsackie de tipo B causan faringitis leve, por lo general no exudativa, y una enfermedad febril no diferenciada. Los niños con mononucleosis infecciosa pueden presentar faringitis, sin embargo debe buscarse linfadenopatía, esplenomegalia, alteración de pruebas de función hepática y linfocitos atípicos.

Tratamiento. Aunque *S. pyogenes* por lo general es susceptible a varios antibióticos, la penicilina continua siendo de primera elección, excepto en pacientes alérgicos, no se han identificado cepas resistentes. Sin embargo la erradicación del mismo, en especial en aquellos portadores, se deba en parte a la presencia de flora bacteriana (faringe) productora de -lactamasas, que inhiben el efecto bactericida del tratamiento con penicilinas, que favorece la persistencia del estado de portador en algunos pacientes. En tales circunstancias se justifica el empleo de ácido clavulánico o sulbactam, asociado a aminopenicilinas (amoxicilina, ampicilina).

En caso de alergia a penicilinas, se pueden indicar macrólidos (eritromicina a 40 mg/kg/día en 4 dosis, o claritromicina 15 mg/kg/día en 2 dosis, posterior a la toma de alimentos) aunque en algunos países y Europa se han reportado *S. pyogenes* resistentes entre 5 a 30%.

Las guías actuales recomiendan 10 días de penicilina V potasica (oral) o eritromicina (alérgicos).

- Menores de 6 años o <27 kg, 600 000 UI de penicilina G benzatínica (PGB) i.m. en dosis única.
- Mayores de 6 años o >27 kg 1 200 000 UI de PGB i.m. dosis única.
- Penicilina V potásica 250 mg (400 000 UI) c/6 a 8 h v.o. por 10 días.
- Amoxicilina 40 a 80 mg/kg/día c/8 h v.o. por 7 a 10 días.

En caso de hipersensibilidad: eritromicina v.o.

- Estolato 20 a 40 mg/kg/día c/ 6 h v.o. por 10 días
- Etilsuccinato 40 mg/kg/día c/6 h v.o. por 10 días, máximo 1 g día.
- Claritromicina 15 mg/kg/día c/12 h v.o. por 7 días.

Otros antibióticos que se han utilizado son cefuroxima 20 a 40 mg/kg/día en 2 dosis v.o. por 10 días, cefpodoxima 10 mg/kg/día c/12 h v.o. por 10 días, ceftibuten 9 mg/kg/día cada 12 a 24 h v.o. por 10 días. Se ha considerado cefnidir a 14 mg/kg/día cada 12 a 24 h v.o. por 10 días. Sin embargo se debe mencionar, que estos antibióticos son costosos y no deben considerarse como primera elección de un tratamiento.

Se debe ofrecer un manejo integral de los síntomas; analgésicos y antipiréticos como paracetamol 10 mg/kg por dosis c/6 a 8 h v.o. por 5 a 7 días, ibuprofeno a 7 mg/kg/dosis v.o. c/8 h por 3 a 5 días.

Portadores crónicos. Episodios recurrentes y agudos, demostrados por cultivo o pruebas rápidas para *S. pyogenes* con signos y síntomas de la infección y que ésta represente un incremento del riesgo para complicaciones no supurativas, se indicará tratamiento:

- Penicilina V potásica, 250 mg c/6 h por 10 días y agregar a los últimos 4 días (rifampicina 20 mg/kg/día c/24 h v.o. (máximo 600 mg/día).
- PGB (según la edad) y rifampicina de inicio a 20 mg/kg/día c/12 h por 4 días.
- Amoxicilina/ac. clavulánico 40 mg/kg/día c/8 h por 10 días.

Complicaciones. Se dividen en:

- Supurativas: otitis media, sinusitis, adenitis cervical, absceso periamigdalino y otras relacionadas con sitios anatómicos adyacentes.
- No supurativas: fiebre escarlatina, fiebre reumática, glomerulonefritis y síndrome de choque.

LIMITACIÓN DEL DAÑO

Aunque se ha adoptado una conducta conservadora con respecto a la amigdalectomía, se sigue practicando, en ocasiones sin criterios clínicos justificados, por falta de conocimiento de la función del tejido linfoide.

No es posible señalar en forma absoluta indicaciones de extirpación (amígdalas, adenoides) sino que se debe evaluar de manera integral cada caso en particular y definir si existe obstrucción que limite la función normal de la faringe, coanas y las trompas de Eustaquio. La obstrucción puede ocasionar sordera de conducción, otitis media supurada recidivante, dificultad para la deglución, entre otras. Cuando la resistencia ventilatoria es importante y prolongada a causa de la hiperplasia de adenoides y amígdalas, puede producir alteraciones en el crecimiento del niño.

Criterios de adenoamigdalectomía

Hiperplasia amigdalina que ocasione problemas para la deglución o respiración.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Amigdalitis de repetición (tres cuadros clínicos por año y/o cinco en un año y de etiología estreptocócica), comprobados por clínica o laboratorio y que hayan sido tratados de manera correcta.
2. Absceso periamigdalino.
3. Otitis media de repetición secundaria a amigdalitis.
4. Hipertrofia persistente de los ganglios cervicales anteriores, sobre todo del que se encuentra debajo y adelante del ángulo maxilar inferior.
5. Algunos tumores de las amígdalas.
6. Hiperplasia con manifestaciones clínicas, como respiración oral y voz gutural.
7. Otitis serosa crónica.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La faringoamigdalitis aguda no deja secuelas, sin embargo las complicaciones de la enfermedad ya mencionadas pueden generar secuelas, (lesiones de válvulas cardiacas en fiebre reumática, o insuficiencia renal en glomerulonefritis) que deberán ser tratadas en un tercer nivel de atención.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general estará capacitado para describir los factores de riesgo, realizar medidas de prevención primaria, elaborar un diagnóstico y establecer una terapéutica correcta, así como sospechar o diagnosticar una complicación, en cuyo caso deberá derivarlo al pediatra. **Secundario.** El pediatra tendrá las mismas facultades con más precisión y tratará las complicaciones, en ocasiones, ayudado por el otorrinolaringólogo, nefrólogo o cardiólogo. **Terciario.** Corresponderá en su caso específico, al manejo de secuelas de complicaciones no supurativas.

EVALUACIÓN

1. ¿Cual de las siguientes aseveraciones es falsa con respecto a faringoamigdalitis? **a)** La causa más frecuente en menores de 3 años es estreptocócica; **b)** la terapia apropiada en caso de *S. pyogenes* es penicilinas; **c)** la hiperplasia amigdalina que ocasione problemas para la deglución y/o obstrucción de las vías respiratorias es una indicación para adenoamigdalectomía; **d)** las complicaciones son principalmente supurativas; **e)** el cultivo faríngeo representa el "estándar de oro" en el diagnóstico estreptocócico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bisno AL, Gerber MA, Gwaltney JM, Kaplan EL, Schwartz RH. Practice guidelines for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis. Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2002;35(2). p. 113-125.

Coria-Lorenzo JJ, Field-Cortázares J. Faringoamigdalitis. En: Rentería- Cárdenas A, editor. Prontuario de infectología pediátrica. Asociación Mexicana de Infectología Pediátrica. San Luis Potosí, S.L.P: Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de
San Luis Potosí; 2006. p. 183-187.

Cherry JD. Pharyngitis (Pharyngitis, Tonsilitis, Tonsillopharyngitis, and Nasopharyngitis). En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL, editors. Textbook Pediatric Infectious Diseases. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2004. p. 161-170.

Kaplan EL, Gerber MA. Group A, Group C, and Group G Beta-Hemolytic Streptococal Infections. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL, editors. Textbook Pediatric Infectious Diseases. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2004. p. 1142-1156.

Lancefield RC. A serological differentiation of human and other groups of hemolytic streptococci. J Exp Med. 1933;57:571-595.

López de Lara-Vázquez JM. Faringoadenoamigdalitis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005:850-856.

Randolph MF, Redys JJ, Hibbard EW. Streptococal pharyngitis: I. Correlatión of cultures and clinical criteria. Del Med J. 1970;42:29. Rodríguez-Suárez RS. Faringoamigdalitis estreptocócicas y complicaciones supurativas y no supurativas. En: González-Saldaña N, Torales- Torales N, Gómez-Barreto D, editores. Infectología clínica pediátrica. 7ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2004. p. 53-62.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

Tracto Respiratorio Bajo

Coord. Dra. María de la Luz López Vázquez

CRECIMIENTO Y DESARROLLO PRE Y POSNATAL DEL APARATO RESPIRATORIO BAJO

Dr. Ambrocio Aguilar Aranda

El complejo fenómeno de crecimiento y desarrollo del sistema respiratorio, en el transcurso de la niñez y la adolescencia, influye en el estado de salud o de enfermedad del individuo. En este proceso dinámico el niño posee un aparato respiratorio en constante cambio morfológico, que comienza en la vida intrauterina y se prolonga hasta varios años después del nacimiento.

El aparato respiratorio es una invaginación de la pared ventral del intestino anterior y el epitelio de la laringe, tráquea, los bronquios y los alveolos es de origen endodérmico. Los componentes cartilaginosos, musculares y conectivos tienen origen mesodérmico.

De manera funcional, el pulmón consiste en una serie de unidades respiratorias que se especializan en efectuar el intercambio gaseoso; la vía aérea y los vasos sanguíneos distribuyen el aire y la sangre a la interfase alveolocapilar. El desarrollo pulmonar incluye el crecimiento de las estructuras y procesos madurativos de diferenciación celular, por lo que podemos dividir el desarrollo del sistema respiratorio en tres

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

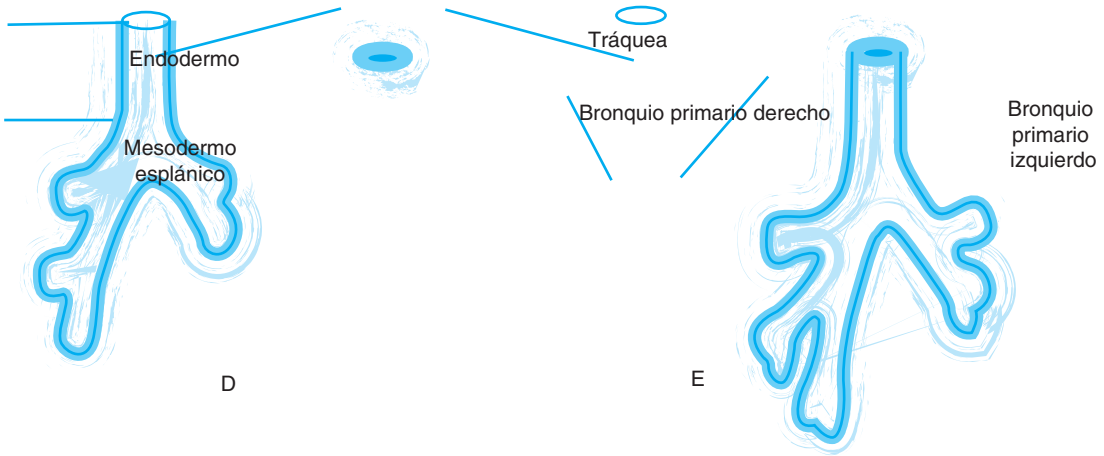


Figura 19–4. Periodo embrionario donde se forma la tráquea y bronquios. Keith L, Moore. Embriología básica. México: Nueva editorial americana; 1976. p. 128.

fases fundamentales: embrionaria, fetal, posnatal; cada uno con periodos diferentes.

Fase embrionaria

Periodo embrionario (26 días, de 4 a 7 semanas).

Formación de las vías aéreas mayores: tráquea, bronquios lobares y segmentarios.

Durante este periodo, el primordio pulmonar ubicado en el extremo caudal del conducto laringotraqueal, se divide en 2 yemas bronquiales; a la semana 5, cada yema bronquial se amplia y forman los bronquios principales, éstos se subdividen en bronquios secundarios. A la semana 7 los bronquios secundarios inician la subdivisión para bronquios segmentarios o terciarios: 10 para el pulmón derecho y 8 para el izquierdo (figura19-4).

Fase fetal

Periodo pseudoglandular (8 a 16 semanas).

Desarrollo de bronquiolos terminales, formación de cartílago, y células musculares lisas.

En este periodo, el desarrollo pulmonar se asemeja al de una glándula exocrina, se forman los bronquiolos terminales, las primeras células caliciformes, musculares lisas, basales y el cartílago que aparecen en las vías aéreas centrales; también el sistema vascular se desarrollan en forma simultanea al árbol bronquial.

Periodo canicular (17 a 26 semanas).

Formación de acinos, formación de agente tensoactivo, y membrana alveolocapilar.

El periodo canicular, se traslapa con el periodo pseudoglandular, y los segmentos apicales maduran mas rápido; además ocurre aumento del calibre de los bronquios y bronquiolos terminales y el tejido pulmonar se vasculariza. A las 24 semanas, cada bronquiolo terminal ha originado dos o más bronquiolos respiratorios. Al final de este periodo es posible efectuar la respiración, ya que están desarrollados los sacos terminales, las células cuboides evolucionan a células tipo II e inicia la producción de surfactante, y se forma lo que será la membrana alveolocapilar (figura19-5).

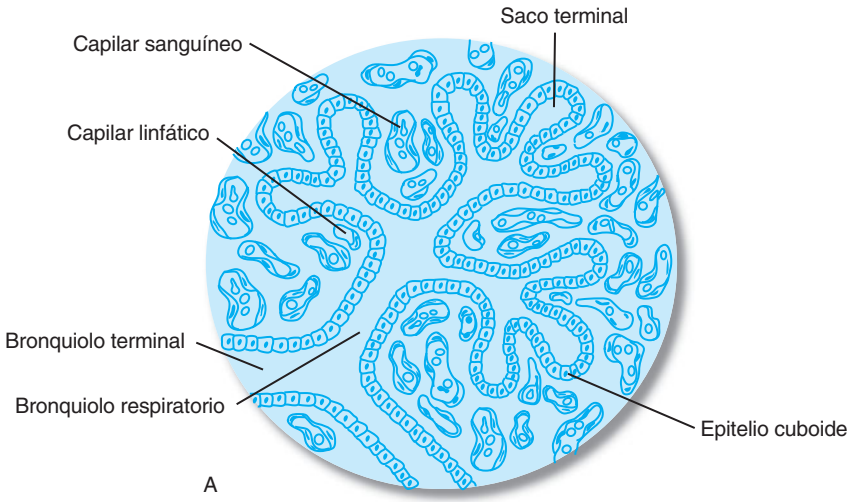


Figura 19–5. Periodo sacular desarrollo de sacos terminales y árbol vascular. Keith L, Moore. Embriología básica. México: Nueva editorial americana; 1976. p. 128.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo sacular (26 a 36 semanas).

Desarrollo se sacos terminales, fibras elásticas, y árbol vascular.

Periodo que se caracteriza por el desarrollo de más sacos terminales. Los capilares comienzan a destacarse en los alveolos, se diferencian los fibroblastos; las células intersticiales comienza a producir fibras elásticas y el árbol vascular crece en longitud y diámetro. Los fetos después de 24 semanas, pueden sobrevivir ya que existe poca cantidad de surfactante. El desarrollo de una vasculatura pulmonar adecuada y cantidad suficiente de sustancia tensoactiva, como hechos decisivos en la supervivencia de los prematuros.

Fase posnatal

Periodo alveolar (36 semanas a la adolescencia).

Crecimiento alveolar y maduración de la microvasculatura.

El revestimiento epitelial del saco terminal se adelgaza, al extremo de ser una capa epitelial escamosa, hacia el final del periodo fetal, los pulmones son capaces de efectuar la respiración ya que la membrana alveolocapilar, es lo suficientemente delgada que permite el intercambio gaseoso (figura 19-6). El recién nacido posee alrededor de 50 millones de alveolos. A los 8 años, tienen 300 millones, misma cantidad que los adultos, por lo que documenta que 95% de los alveolos se desarrollan después del nacimiento.

ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA

La estructura del aparato respiratorio está diseñada, para mantener la sangre en íntimo contacto con el aire, a fin de lograr el intercambio gaseoso, ya que su función primordial es obtener oxígeno (O_2) del ambiente y deshacerse del CO_2 producido por el metabolismo.

La respiración se inicia en la vía aérea superior región anatómica que comprende la nariz, nasofaringe, orofaringe,

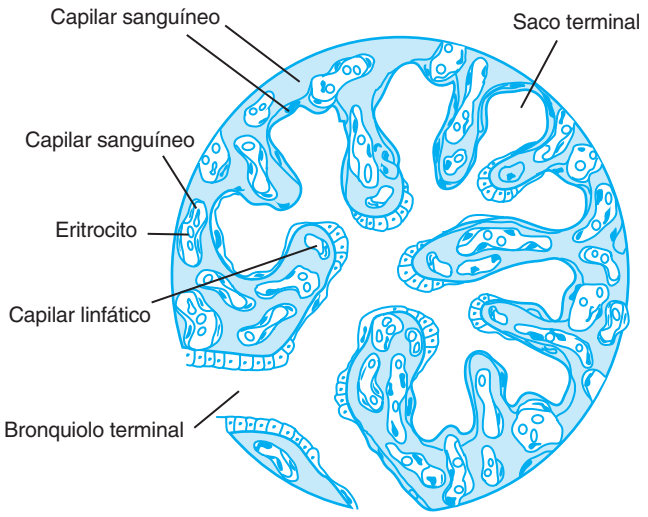


Figura 19–6. Periodo alveolar maduración de la vasculatura pulmonar y crecimiento alveolar. Keith L, Moore. Embriología básica. México: Nueva editorial americana; 1976. p. 128.

laringe y otras estructuras importantes que complementa su función como son: los senos paranasales, adenoides, amígdalas y Trompa de Eustaquio.

Una vez que el aire pasa la vía aérea superior y vence 50% de la resistencia que ofrece; se localiza la vía aérea inferior que comprende desde la tráquea hasta los alveolos, cuyas características son específicas e importantes en cada una de ellas.

La tráquea es un tubo cilíndrico resistente, fibromuscular y cartilaginoso comprendido entre la laringe, y el origen de los bronquios, constituida de 16 a 20 cartílagos en forma de C, sin existir cartílago en la parte posterior, que la hace flexible para aumentar y disminuir su diámetro. Llegando a la carina principal donde se bifurca, para constituir en ese momento los dos bronquios principales y a la vez, los dos pulmones: El derecho y el izquierdo dando, a cada uno de ellos la formación de lóbulos y segmentos de la forma siguiente. El derecho con tres lóbulos superiores, medio e inferior, integrado por diez segmentos: tres superiores, dos medios, y cinco inferiores. El Izquierdo con dos lóbulos: superior que incluye la língula y el inferior con ocho segmentos cuatro superiores y cuatro inferiores. Así, de manera progresiva los bronquios se van dividiendo, de forma dicotómica y asimétrica por 23 divisiones, siendo de conducción del aire hasta la generación número 16 (bronquio terminal) y a partir de la generación 17 hasta la 23, participan en el intercambio gaseoso donde se incluyen los bronquiolos respiratorios, los conductos alveolares, acinos y los alveolos.

La función pulmonar, es un proceso complejo que tienen como objetivo el aporte de oxígeno a los tejidos, su consumo para conseguir la energía necesaria además realizar de la funciones metabólicas celulares y la eliminación del anhídrido carbónico, que es el principal producto del metabolismo tisular. La respiración incluye varias funciones: ventilación, difusión, transporte de oxígeno, consumo periférico, eliminación del anhídrido carbónico. En ellas intervienen de forma coordinada de varios sistemas y órganos: sistemas nervioso central, y periférico, aparato circulatorio, hematológico, tejidos periféricos y el aparato respiratorio como tal.

Para ello existen 300 millones de alveolos y 70 m^2 de superficie con un espesor de 0.5 µ. El gas ya en el alveolo, atraviesa la membrana alveolocapilar por difusión activa intercambiándose una molécula de O_2 por dos de CO_2, pero teniendo un capacidad de respuesta de 1:20 y un tiempo aproximado de un tercio de segundo para lograrlo, siguiendo la ley de Fick: "La difusión de un gas a través de una membrana es directamente proporcional a su superficie e inversamente proporcional a su espesor."

La respiración es un proceso autónomo donde la inspiración es dinámica y la espiración pasiva; la primera se inicia por cambios de la presión negativa de la cavidad pleural y contracción de músculos respiratorios, el principal el diafragma. El centro respiratorio se compone de varios grupos de neuronas, dispersas de manera amplia en ambos lados del bulbo raquídeo y el puente, dividiéndose en tres grupos: un grupo respiratorio dorsal, que es inspiratorio; otro ventral, que puede dar lugar a espiración e inspiración, según sean las neuronas que se estimulan del grupo; y un tercero, centro neumotáxico, que es el que controla la frecuencia respiratoria y se encuentra en forma dorsal en la parte superior del puente. Además existen señales reflejas extraneuronales que proceden de receptores de estiramiento en la pared de los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bronquios, y bronquiolos que se dirigen hacia el grupo respiratorio dorsal vago, cuando los pulmones se expanden en exceso, e interrumpe la inspiración. Asimismo, este centro respiratorio se estimula para un incremento de la fuerza inspiratoria y espiratoria, cuando existe un incremento de bióxido de carbono. En cambio el O_2 ejerce un efecto escaso en el centro respiratorio, pero es importante sobre quimiorreceptores periféricos carotídeos y aórticos.

El aire inspirado llega a los alveolos mediante la ventilación: los volúmenes pulmonares depende de diferentes características que van desde; la raza, sexo, y edad, siendo éstas tres las más importantes.

El volumen de aire que entra y sale del pulmón en cada respiración normal se denomina **volumen tidal o corriente** (VT) 6 a 7 mL/kg o 500 mL; el **volumen de reserva inspiratoria** (VRI) es el volumen de aire inhalado durante una inspiración forzada máxima realizada después de una respiración normal. El **volumen de reserva espiratoria** (VRE) es el aire exhalado durante una espiración forzada máxima que se inicia al final de una espiración; el **volumen residual** (VR) es volumen de gas que queda en los pulmones después de una espiración forzada máxima que representa 25% de la capacidad pulmonar total. Una vez que se conocen los volúmenes podemos definir las capacidades pulmonares que son la suma de volúmenes.

La **capacidad inspiratoria** (CI) es la cantidad de aire inspirado durante una inspiración forzada máxima después de una inspiración normal (CI:VT+VRI); la **capacidad funcional residual** (CFR o FCR) volumen de aire que queda en los pulmones después de una espiración normal (CRF: VR+VRE); la **capacidad vital** (CV) es el aire exhalado después de una espiración forzada máxima realizada después de una inspiración forzada máxima, que se calcula entre 40 a 55 mL/kg (CV: VT+VRI+VRE). La **capacidad pulmonar total** (CPT): es el volumen de aire que esta en los pulmones después de una inspiración forzada máxima que se calcula entre 65 a 70 mL/kg (CPT: CV+VR), (figura 19-7).

La función pulmonar puede ser evaluada con métodos sencillos, no invasivos como son la flujometría y espirometría siendo esta última la más completa que se realiza en laboratorios de fisiología ya que ésta determina más parámetros y entre ellos los tres básicos, para el diagnóstico espirométrico que son:

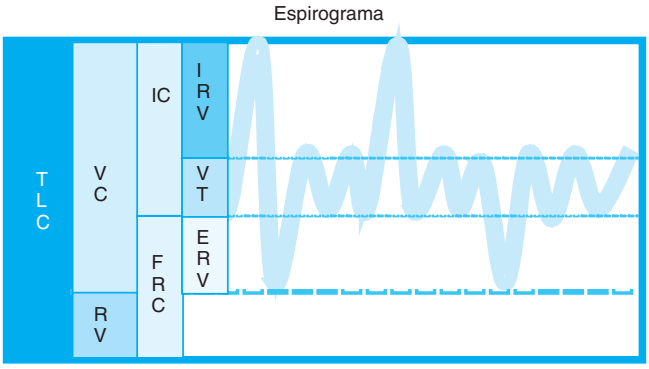


Figura 19–7. Volúmenes y capacidades pulmonares. **VT:** volumen tidal o corriente; **IRV:** volumen de reserva inspiratoria; **ERV:** volumen de reserva espiratoria; **IC:** capacidad inspiratoria; **FRC:** capacidad residual funcional; **VC:** capacidad vital; **RV:** volumen residual; **TLC:** capacidad pulmonar total.

volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), capacidad vital forzada (FVC), la relación de FEV/ FVC; así como mediciones del VEF 25 a 75% necesarias para diagnóstico, seguimiento y valoración de respuesta al tratamiento en la enfermedades pulmonares, ya que este estudio determina patología con patrones obstructivos, restrictivos y mixtos, a través de curvas de volumen/tiempo y flujo/volumen.

Existen otras pruebas, para valorar de forma completa la función pulmonar, con diferentes indicaciones cada una; la oximetría de pulso, la gasometría en sus diferentes indicaciones en reposo (RAR), ejercicio (RAE) y respirando O_2 al 100% (ROR), otros estudios complementarios incluyen el gammagrama ventilatorio-perfusorio (V/Q), la pletismografía con mediciones de volúmenes estáticos, resistencia de la vía aérea, así como la dilución de monóxido de carbono (DLCO) útil en paciente en problema de difusión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Burri PH. Development and growth on the lung. En: Fishman s AP, editor. Pulmonary disease and disorders. 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 1998. p. 91-105.

Sadler T. Aparato respiratorio. En: Embriología médica con orientación clínica. 9ª ed. México: Panamericana; 2004. p. 289-299.

ThulbeckWM,Postnatal human lung growth.Thorax.1982;37:564-571.

West JB, Ventilación intercambio gaseoso. En: West Fisiología respiratoria. 7a ed. México:Panamericana; 2005. p. 1-11.

Willian WW. Historia y examen clínico. En: Kending EK, editor. Alteraciones del aparato respiratorio en niños.4a ed. Buenos Aires: Panamericana; 1986. p. 88-112.

EXPLORACIÓN DEL APARATO RESPIRATORIO

Dr. Ambrocio Aguilar Aranda

El aparato respiratorio no escapa de la clásica tétrada del examen físico: inspección, palpación, percusión, auscultación y el estudio de sus funciones en armonía o perturbaciones en estados morbosos. Es muy importante tener conocimiento preciso de la anatomía topográfica del tórax en su superficie externa y de la proyección de los órganos contenidos, en particular desde el punto de vista respiratorio. La exploración física debe practicarse estando cómodos, tanto el médico como el paciente; para ello es conveniente una temperatura adecuada y una buena iluminación, con la mayor privacidad posible, en especial en el caso de los adolescentes en quienes es conveniente efectuarlo en presencia de un familiar del mismo sexo. Los diferentes pasos por lo general no se hacen por separado sino en forma conjunta, sin que esto implique que deba excluirse uno de ellos.

La exploración física se inicia con:

Inspección

La inspección puede proporcionar datos estáticos y dinámicos; como datos estáticos están la forma y volúmenes del tórax, el estado de la superficie para determinar cambios en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la coloración de la piel, existencia de cianosis, heridas, cicatrices, fístulas, circulación colateral. Hay grandes variaciones en la configuración general de la caja torácica, que varía según la edad. En la configuración del tórax se valora la presencia de: *pectum exacavatum*, *pectum carinatum*, incremento del diámetro anteroposterior del tórax que se presenta en enfermedades bronquiales obstructivas severas; asimetría de un hemitórax, ya sea por la presencia de líquido, masas, entre otros. En la inspección se debe buscar cicatriz de BCG, ubicada en la mayoría de los casos en deltoides derecho.

Dentro de los datos dinámicos de la inspección del tórax es importante; el patrón respiratorio, incluye la frecuencia, ritmo y esfuerzo respiratorio. La frecuencia respiratoria varia con la edad del niño, debe contarse siempre en un minuto, se considera taquipnea o polipnea cuando la frecuencia respiratoria es superior a la normal para la edad, definiéndose como tal en RN sobre 50 por min, en lactantes sobre 40 y en niño mayor de 30 respiraciones respectivamente. El tórax del RN y lactante tiene aumento del diámetro anteroposterior en relaciones con edades posteriores, la respiración es en apariencia irregular en ritmo e intensidad por lo que el clínico debe se acucioso, considerar estas variables y poder establecer los límites de normalidad (cuadro 19-2).

El esfuerzo respiratorio constituye signos de dificultad respiratoria, las retracciones, que pueden ser subcostales, intercostales, supraesternales y supraclaviculares, así como aleteo nasal y quejido, son signos de compromiso respiratorio. La cianosis, es el color azul que adquiere la piel y mucosas cuando la sangre capilar contiene hemoglobina no saturada, debe recordarse que en un niño con insuficiencia respiratoria, la presencia de cianosis es un signo tardío y de gravedad.

Se menciona que un buen examen físico del aparato respiratorio comienza en los dedos, buscando hipocratismo digital, (agrandamiento de la falange distal de todos los dedos de ambas extremidades) es más notable en el dorso. Se cree que es causado por la proliferación de tejido conectivo subungular que, como respuesta a la hipoxia crónica, produce vasodilatación periférica trasmitida por un impulso nervioso de tipo vagal.

Palpación

La palpación es un método que también permite corroborar o rectificar datos obtenidos en la inspección, se deben colocar las dos manos del explorador en forma tal que permite palpar para poder comparar las regiones de los hemitórax. De esta forma la palpación permite conocer más de cerca, la forma y el volumen del tórax, así como la asimetría de pectorales, presencia de nódulos linfáticos en las regiones submaxilar, cervical o axilar, detectar la situación de la tráquea; permitiendo también analizar los movimientos respiratorios mediante la amplexión se explora la movilidad torácica en su eje anteroposterior y la amplexación maniobra que se realiza en la cara posterior en tres regiones; la superior en región supraclavicular, la amplexión media en la región escapular y la inferior en la región subescapular. Además se valora las vibraciones vocales (es la sensación vibratoria de la voz o el llanto sobre la palma de las manos). Existe disminución de éstas en presencia de derrame pleural, neumotórax y hemotórax, e incremento en las consolidaciones pulmonares (neumonías).

La palpación, también permite diagnosticar la presencia de enfisema subcutáneo, que traduce ruptura alveolar y salida de aire, a través del intersticio pulmonar, siguiendo el trayecto de los vasos sanguíneos hacia el cuello y extremidades superiores.

Percusión

La percusión torácica es un procedimiento de la exploración del tórax, basado en el hecho de que la materia al ser golpeada da origen, dentro de ciertos límites de frecuencia, a una vibración de la misma que ocasiona un sonido. Al percutir el tórax, se puede tener un sonido de distinto timbre, duración, altura e intensidad según el área que se percute; logrando distinguir por lo regular tres tipos de sonido: el **claro pulmonar** que es el sonido normal; se escucha cuando se percute en la cara anterior del tórax, los sonidos alterados que se pueden escuchar son el ruido mate o submate, y el ruido hiperclaro. Éstos es de gran utilidad para identificar zonas hipersonoras para hablar de neumotórax, o zonas de asimetría en el contenido aéreo, o zonas de sonido mate, bien sea por una condensación neumónica, por una tumoración o cualquier situación equivalente. En especial en el contexto clínico para evaluar posible derrame pleural.

Auscultación

Se puede considerar como la etapa final de la exploración física, se inicia con su cara anterior, continuando por su cara posterior y luego laterales de forma comparativa siempre de arriba hacia abajo. Se debe tratar de escuchar el murmullo

Cuadro 19–2. Frecuencia respiratoria en niños sanos dormidos y despiertos

	Dormidos			Despiertos			Diferencias promedio entre los estados de sueño y despiertos
Edad	No.	Media	Rango	No.	Media	Rango	
6 a 12 meses	6	27	22 a 31	3	64	58 a 75	37
1 a 2 años	6	19	17 a 23	4	35	30 a 40	16
2 a 4 años	16	19	16 a 25	15	31	23 a 42	12
4 a 6 años	23	18	14 a 23	22	26	19 a 36	8
6 a 8 años	27	17	13 a 23	28	23	15 a 30	6
8 a 10 años	19	18	14 a 23	19	21	15 a 31	3
10 a 12 años	11	16	13 a 19	17	21	15 a 28	5
12 a 14 años	6	16	15 a 18	7	22	18 a 26	6

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

respiratorio, que hace al aire entrar y salir de la tráquea, bronquios, bronquiolos y alveolos. Los fenómenos agregados son de dos tipos, los estertores y los frotes pleurales; los estertores se escuchan siempre que exista conflicto al paso del aire a través del árbol bronquial ya sea porque éste se encuentra disminuido de calibre o porque haya secreciones en su interior esto propicia que el aire ocasione turbulencia a su paso. El segundo tipo de fenómeno agregado, es el frote pleural. Consiste en el roce de la pleura visceral sobre la parietal, cuando una de éstas se encuentra alterada; éste puede ser sólo un proceso inflamatorio de la misma y ser transitorio. Es importante buscar simetría o asimetría, localización lo más precisa posible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fishman AP. Pulmonary diseases and disorders. Vols.1,2. Nueva York: McGraw-Hill Book; 1980.

Sadler T. Aparto respiratorio. En: Embriología médica con orientación clínica. 9ª ed. México: Panamericana; 2004. p. 289-299.

West JB, Ventilación intercambio gaseoso. En: West Fisiología respiratoria. 7a ed. México: Panamericana; 2005. p. 1-11.

Whitsett J, Wert S. Molecular determinants of lung development. Chapter 1. En: Kendig s Disorders of the respiratory tract in children. Saunders; 1998. p. 3-19.

Willian WW. Historia y examen clínico. En: Kending EK, editor. Alteraciones del aparato respiratorio en niños. 4a ed. Buenos Aires: Panamericana; 1986. p. 88-112.

SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Dra. Adriana Alonzo Rojo, Dr. José de Jesús Delgado Cornejo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto de síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), analizar su epidemiología e identificar factores de riesgo. Describir las diferentes teorías que explican su patogénesis y las formas actuales de vigilancia.

CONCEPTO

El SMSL se define como la muerte inesperada de un lactante en apariencia sano, que es inexplicable a pesar de una meticulosa autopsia, revisión del sitio donde ocurrió la muerte y de su historial médico.

Puntos sobresalientes

- Es la causa de muerte más frecuente en lactantes menores de un año, excluyendo el periodo neonatal; con una mayor proporción en varones, relación 1.5:1 en EUA y Canadá.
- El 80% de los casos se presenta en niños menores de 6 meses, con una incidencia mayor entre los 2 y 4 meses de edad.
- Su etiología aún no está bien establecida; sin embargo el riesgo de presentarlo está determinado por una interacción compleja entre factores genéticos y ambientales.
- Cerca de dos terceras partes de los casos tienen evidencia de diferentes grados de hipoxia crónica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Los factores de riesgo asociados se han clasificado en dos grupos: ambientales y genéticos.

Factores ambientales: **a)** prenatales y maternos: tabaquismo, alcoholismo, uso de drogas (opiáceos), control prenatal inadecuado, estrato socioeconómico bajo, pobre nivel educativo, ser madre soltera, multíparas, hipoxia intrauterina y retraso del crecimiento intrauterino; **b)** factores asociados al lactante: edad (2 a 4 meses), sexo masculino, origen étnico, prematurez, posición en decúbito prono al dormir, enfermedad febril reciente, exposición a humo de tabaco, dormir en una superficie blanda, arroparlos en exceso al dormir, compartir el lecho con padres, hermanos, o ambos, dormir solos en su propio dormitorio, época de frío.

Factores genéticos: síndrome QT largo (asociado con la presencia de polimorfismos en los genes de canales de Na^+ y K [*SCN5A*]), polimorfismos en la región promotora del gen de serotonina (5-HT) y en su transportador (5-HTT), de manera principal mutaciones en genes de desarrollo embriológico del sistema nervioso autónomo (*Phox2a*, *RET*, *ECE1*, *TLX3*, *EN1*), deleciones en genes de complemento C4A y C4B, y polimorfismos en el gen promotor de interleucina-10 (IL-10).

El riesgo de presentar SMSL está determinado por la interacción compleja entre factores genéticos y ambientales. En la mayoría de los casos está asociado por lo menos a uno de estos dos factores (97%).

Agente

La etiología es desconocida. Véase periodo patogénico.

Huésped

Su incidencia es de 0.3 a 0.8 por 1 000 nacidos vivos (EUA y Canadá). En México de 1998 a 2002 se reportan 245 casos de SMSL por año. El 80% de los casos se presenta en niños menores de 6 meses, con una mayor incidencia entre los 2 y 4 meses de edad. Es más común en el sexo masculino. Afecta con mayor frecuencia a prematuros, con peso bajo al nacimiento, retraso del crecimiento intrauterino, o ambos.

Ambiente

Es más frecuente en los meses invernales y en estrato socioeconómico bajo, hijos de madres solteras y con exposición a humo de tabaco. La exposición a nicotina durante el periodo perinatal puede tener implicaciones en la ocurrencia de SMSL, existe la hipótesis de que un componente ambiental del humo del tabaco, puede alterar la neurorregulación de la respiración y producir un episodio de apnea y muerte súbita. Los decesos están relacionados con la postura del niño al

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dormir (decúbito prono y lateral), superficie en la que duerme (colchones muy suaves), uso de almohada y cojines; niños muy arropados, compartir el lecho con padres, hermanos, o ambos, y vivir en ciudades de gran altitud.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud y protección específica

Las estrategias preventivas están limitadas y se basan en los factores de riesgo conocidos y que son factibles de modificar. La Academia Americana de Pediatría ha recomendado:

1. Posición en decúbito supino al dormir: evitar la posición en prono (boca abajo) durante el sueño hasta los 6 meses de edad. El decúbito lateral es inestable y muchos de los niños colocados así acaban en prono.
2. Recomendable que los lactantes duerman en la habitación de los padres pero en su cuna. No debe dormir en la misma cama que los padres, hermanos, o ambos.
3. Evitar el tabaquismo materno durante la gestación, lactancia y en el entorno del lactante.
4. Evitar los colchones muy blandos o de lana, los almohadones y cojines, los colgantes al cuello y cualquier otro objeto que pueda provocar asfixia durante el sueño, como cintas o cordones en las inmediaciones de la cuna. El colchón donde duerme el bebé debe ser firme, y no utilizar almohadas o juguetes blandos en la cuna.
5. Evitar el estrés térmico ambiental, exceso de ropas de abrigo: Mantener la habitación a una temperatura confortable y eludir el arropamiento excesivo, en especial si el niño tiene fiebre.
6. Considerar el uso del chupón durante el sueño y/o la siesta.
7. La cabeza del bebé no debe quedar cubierta con ropa de cama mientras duerme. Los estudios demuestran que entre 16 y 22% de los niños fallecidos de SMSL tienen su cabeza cubierta por la ropa de cama.

Monitorización: la monitorización a domicilio es un método que consiste en el uso de un monitor con dos canales para control de los movimientos respiratorios y FC. Se ha utilizado en prematuros con antecedentes de apneas o respiraciones periódicas; sin embargo no se ha demostrado que su uso disminuya el riesgo, ya que no es posible identificar de forma prospectiva a los lactantes que los presentarán.

Es importante implementar estrategias educativas al respecto en los padres, personas encargadas del cuidado del menor y guarderías; donde se enfatice las medidas de seguridad necesarias durante los periodos de sueño de los niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica y clínica (fisiopatología)

Las causas son poco conocidas y es probable que diferentes mecanismos puedan producir el mismo escenario clínico, con la muerte del lactante mientras duerme.

Se ha propuesto diferentes hipótesis para explicarlo, y existe el consenso de que este síndrome es heterogéneo.

No existen datos patognomónicos en la autopsia de estos pacientes, sin embargo los hallazgos más comunes son: hemorragia petequial (68 a 95%), congestión pulmonar (89%) y edema pulmonar (63%). Cerca de dos terceras partes tienen evidencia de diferentes grados de hipoxia crónica (niveles elevados de Hb fetal, incremento de la musculatura de las arteriolas pulmonares, gliosis del tronco cerebral, hematopoyesis a nivel hepático, entre otros). En 60% de los casos hay evidencia histopatológica de hipoplasia del núcleo arcuato.

Se han encontrado además alteraciones estructurales y de neurotransmisores en tallo encefálico, con la consecuente alteración en la regulación del sistema nervioso autónomo (SNA), estos hallazgos incluyen el aumento de espinas dendríticas que indica falla en la maduración neuronal y de sinapsis en el centro respiratorio, disminución en la inmunoreactividad de la enzima tiroxinhidroxilasa en neuronas catecolaminérgicas, así como una disfunción en la síntesis, liberación y aclaramiento de la serotonina (5-hidroxotriptamina [5HT]); todo esto quizás sea secundario a la presencia de polimorfismos en la región promotora y transportadora del gen de serotonina (*5HTT Y 5HTTLPR*). Todas estas alteraciones afectan el ciclo circadiano, temperatura, función respiratoria y cardiaca.

Las alteraciones en la función respiratoria que se observan son el antecedente de respiraciones periódicas, apneas frecuentes y prolongadas; siendo éstas una manifestación visible de un control respiratorio deficiente. Teniendo su origen en la inmadurez del sistema nervioso y del control de la función cardiorrespiratoria; la cual protege contra situaciones de hipoxemia e hipercapnia. Este hecho provoca que si el lactante sufre un episodio de apnea y bradicardia mientras duerme, además de presentar posición de sueño inadecuada, prematurez, etc. no pueda activar de forma espontánea ningún mecanismo para evitarlo, teniendo como consecuencia la muerte.

De 5 a 10% de los casos de SMSL se han atribuido a intervalos QT prolongados que están asociados a polimorfismos en los genes de los canales de Na^+ y K^+ (*SCN5A*); además de las alteraciones en el SNA provocadas por trastornos de maduración e hipoxia. La repolarización cardiaca prolongada puede predisponer a arritmias ventriculares.

El aumento de la temperatura corporal o del medio ambiente, puede producir disfunción del sistema de regulación de la temperatura, y por su interacción con la regulación respiratoria ineficiente y cardiaca, producir asfixia secundaria.

Así, muchos de los factores de riesgo del SMSL ambientales, son también situaciones capaces de dar lugar a un estado de hipoxemia crónica.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

El diagnóstico se establece al enfrentar un caso de muerte repentina e inesperada de un lactante, por lo general entre los 2 y 8 meses de edad y en aparentemente sano, a quien se le ha practicado una autopsia que no aporta datos concluyentes sobre la causa de la muerte. En la actualidad se sabe que en 97% de los casos cuentan por lo menos con 1 factor de ries-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

go asociado (genético o ambiental) y 87% a ambos. Por esta razón se intenta la búsqueda de anormalidades crónicas anteriores a la muerte.

No existe forma de identificar futuros casos de SMSL al nacimiento pero sí a lactantes de alto riesgo, basados en la combinación de factores de riesgo ya establecidos.

Cuando existe un caso sospechoso, sobre todo asociado con los factores de riesgo conocidos, en algunas ocasiones se han incrementado las estrategias educativas y de diagnóstico de los estudios de rutina, solicitando además gasometría arterial, Rx de tórax, ECG y monitoreo completo del ritmo cardiaco (Holter), al igual que EEG, TAC de cráneo y RMN.

El SMSL es una enfermedad compleja y multifactorial para la cual es necesario más investigaciones para entender la interacción entre los factores genéticos y ambientales que intervienen. Las evidencias epidemiológicas y sus intervenciones basados en lo ya conocido han ayudado a disminuir su incidencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Glasgow JFT, Thompson AJ, Ingram PJ. Sudden unexpected death in infancy: place and time of death. Ulster Med J. 2006;75(1):67-71.

Hunt CE, Hauck FR. Sudden infant death syndrome Review. CMAJ. 2006;174(13):1861-1869.

Hunt CE, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Sounders; 2007. p. 1736-1741.

Peterson DS, Trachtenberg FL, Thompson EG, Belliveau RA, Beggs AH, Darnall Ryan, *et al*. Multiple serotonergic brainstem abnormalities in sudden infant death syndrome. JAMA 2006;296(17):2125-2132.

Rand CM, Berry-Kravis EM, Zhou L, Fan W, Weese-Mayer DE. Sudden infant death syndrome: Rare mutation in the serotonin system FEV gene. Pediatric Research. 2007;62:1-3.

Ríos-Alba JJ. Síndrome de muerte súbita del lactante, En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1549-1550.

Wang WD, Desai RR, Crotti L, Arnestad M, Insolia R, Pedrezzini M, *et al*. Cardiac sodium cannel dysfunction in sudden infant death syndrome. Circulation. 2007;23:368-376.

LARINGOTRAQUEOBRONQUITIS

Dr. Manuel Zúñiga Buendía, Dr. Roberto Hernandez Raygoza

OBJETIVO

Fundamentar un diagnóstico clínico oportuno para efectuar un tratamiento correcto y evitar las complicaciones.

CONCEPTO

Se le conoce también como crup o laringotraqueitis. Algunos clínicos utilizan el término de laringotraqueitis para las formas más frecuentes y típicas del crup, y el de laringotraqueobronquitis para las formas más graves. Es una enfermedad infecciosa aguda de etiología viral, principalmente y es una causa frecuente de obstrucción de las vías aéreas altas en los niños. Los virus de la parainfluenza son responsables de más de 70% de los casos y la infección bacteriana es mucho menos frecuente. Ocasionan un proceso inflamatorio agudo de laringe, tráquea y bronquios, produciendo disminución en el calibre de los mismos. Se manifiesta por disfonía, tos traqueal, estridor laríngeo y grados variables de insuficiencia respiratoria, dependiendo del grado de obstrucción.

La evolución del padecimiento es a la curación sin dejar secuelas, en caso de complicaciones causa insuficiencia respiratoria aguda, que en ocasiones requiere intubación endotraqueal o traqueostomía y manejo en cuidados intensivos. Puede también complicarse con bronconeumonía, neumonía lobar o atelectasia pulmonar, las cuales pueden ser letales para el paciente.

La mortalidad es directamente proporcional al grado de obstrucción epiglótica y las complicaciones. El número de hospitalizaciones varía entre las diferentes comunidades (1.5 a 30%) con un promedio de 2 a 5%; menos de 2% de los niños hospitalizados con crup requieren intubación. Aunque la mortalidad exacta es desconocida, un estudio de 10 años reportó una mortalidad de menos de 0.5% en los pacientes intubados.

Puntos sobresalientes

- El crup es causa frecuente de obstrucción de las vías aéreas altas en los niños.
- Los virus de la parainfluenza I, II y III, son los principales agentes causales, la etiología bacteriana es menos frecuente.
- Afecta a los niños entre 6 meses a 6 años, principalmente en el otoño y al principio del invierno.
- El cuadro clínico es disfonía, tos traqueal y estridor laríngeo.
- El crup es un diagnóstico clínico, los exámenes de laboratorio y radiológicos tienen una utilidad limitada.
- La dexametasona está indicada en todos los niños con crup.
- La epinefrina nebulizada está indicada en el crup con insuficiencia respiratoria moderada a severa.
- El paciente que recibió epinefrina debe ser observado por 4 h antes de ser dado de alta y haber recibido una dosis de dexametasona.
- Instalar ventilación mecánica al paciente con insuficiencia respiratoria severa.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Los virus parainfluenza (I, II, III) son los responsables de alrededor de 80% de los casos de crup; el virus parainfluenza I y coronavirus humano NL63 recientemente ha sido documentado como los más frecuentes y responsables de las hospitalizaciones. Otras causas de crup son los adenovirus, el virus sincicial respiratorio, algunos enterovirus y los de la influenza A y B. El virus de la influenza A está asociado con enfermedad severa. La infección bacteriana es menos frecuente y puede ser causada por *C. diphteriae, S. aureus, S. pyogenes y H. influenzae.*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

Existen varios factores que determinan que la inflamación aguda de la vía respiratoria alta sea más grave en los niños pequeños. La resistencia de la vía respiratoria es inversamente proporcional a la cuarta potencia del radio, de forma que una mínima reducción del calibre, por edema de la mucosa u otros trastornos inflamatorios, determinan un incremento exponencial de la resistencia de la vía respiratoria y un notable incremento en el esfuerzo respiratorio. En el niño el diámetro de la laringe y la tráquea es menor, la epiglotis del lactante es larga con repliegues aritenoepiglóticos redundantes, el armazón cartilaginoso es menos rígido, existe mayor cantidad de tejido linfático y glándulas mucosas, por lo tanto hay mayor tendencia a la inflamación. Afecta a niños de 6 meses a 6 años y su incidencia declina de manera brusca a partir de esta edad. La incidencia es máxima durante el segundo año de vida y predomina en el sexo masculino 2:1. Como algunos pacientes presentan cuadros repetidos de crup se piensa que existe predisposición genética o existen factores alérgicos que desencadenan la enfermedad.

Ambiente

Es más frecuente en zonas templadas y frías, predomina en las áreas urbanas en donde hay gran contaminación ambiental. Su incidencia es mayor entre los meses de octubre y abril, pero puede presentarse en cualquier mes del año. La enfermedad es desencadenada por algún tipo de enfriamiento general o local como exposición prolongada al frío o ingesta de alimentos helados, cambios bruscos de temperatura, exposición a tolvaneras o irritaciones mecánicas y químicas de las vías respiratorias.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe orientarse a los mayores de edad, padres, maestros, y otros, acerca de los factores desencadenantes de ésta enfermedad, para que protejan a los niños de los cambios bruscos de temperatura y eviten el contacto con otras personas o niños enfermos.

Protección específica

No hay vacuna contra los virus que causan la laringotraqueobronquitis; debe evitarse el contacto con otros niños enfermos, los cambios bruscos de temperatura y lavarse las manos ayuda a evitar que la enfermedad se contagie. La vacuna específica contra la difteria y el *Haemophylus influenzae* tipo B ha disminuido en forma muy importante la laringotraqueitis por estos agentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El crup infeccioso agudo se inicia con la inhalación del virus responsable, el agente se implanta de forma directamente sobre la mucosa nasal y faríngea. El virus se extiende por contigüidad hasta afectar la laringe y la tráquea, que son las regiones de mayor importancia clínica. La mucosa presenta datos de inflamación: hay edema, hiperemia e infiltrado de neutrófilos. El epitelio puede presentar áreas de ulceración de grado variable, que son cubiertas por exudado fibrinopurulento, agregándose al problema de obstrucción por el edema el de la obstrucción por secreciones. El proceso inflamatorio afecta el área subglótica de la laringe, la tráquea y los bronquios. Se sabe que 1 mm de edema puede disminuir el diámetro de la subglotis hasta un 65%.

Etapa clínica

La tríada clínica característica es disfonía, tos traqueal (tos perruna) y estridor laríngeo. El cuadro inicia con síntomas respiratorios no específicos como irritación nasal, coriza, tos seca, odinofagia y leve afectación del estado general. La fiebre generalmente es menor de 39 °C pero en ocasiones puede ser de más de 40 °C; de 24 a 48 h después aparece disfonía, la tos se hace crupal, se presenta estridor laríngeo inspiratorio y signos de dificultad respiratoria de intensidad variable. La mayoría de las visitas a urgencias ocurre entre las 10 p.m. a 4 a.m. En la exploración física la mayoría de los niños están con tos traqueal, inquietos y con llanto; algunos pueden tener estridor sólo con el llanto y la actividad, mientras que otros tienen estridor audible continuo y evidente dificultad respiratoria, a la auscultación hay disminución del murmullo vesicular y estertores bronquiales. El niño con crup no tiene apariencia tóxica.

De acuerdo con la escala de Westley los niños con crup pueden ser clasificados en cuatro niveles de acuerdo con la severidad (cuadro 19-3).

Leve. Tos traqueal ocasional, estridor no audible en reposo y no presenta tiraje intercostal.

Moderada. Frecuente tos traqueal, estridor audible en reposo, tiraje intercostal y supraesternal en reposo, pero no hay agitación.

Severa. Frecuente tos traqueal, importante estridor inspiratorio y ocasionalmente espiratorio, severo tiraje intercostal y supraesternal e importante agitación.

Falla respiratoria inminente. Tos traqueal (con frecuencia no severa), estridor audible en reposo, tiraje intercostal y supraesternal (puede no ser marcado), letargia o disminución del estado de consciencia y con frecuencia cianosis aparente sin suplemento de O_2.

Cuadro 19–3. Escala de Westley para puntuación clínica del crup

- Estridor inspiratorio: ninguno, 0 puntos; con agitación, 1 punto; en reposo, 2 puntos
- Retracciones: leve, 1 punto; moderadas, 2 puntos; severa, 3 puntos
- Entrada de Aire: normal, 0 puntos; disminución leve, 1 punto; disminución marcada, 2 puntos
- Cianosis: sin cianosis, 0 puntos; con agitación, 4 puntos.
- Nivel de conciencia: normal, 0 puntos; deprimido, 5 puntos

Un puntaje menor de 3 representa enfermedad leve; 3-6 moderada; más de 6 es severa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquits debe establecerse de manera principal con cinco entidades clínicas: crup diftérico, traqueítis bacteriana, epiglotitis, aspiración de cuerpo extraño y crup espasmódico. Hay otra serie de entidades clínicas que pueden causar obstrucción de la vía respiratoria alta (cuadro 19-4).

Crup diftérico

Aunque la incidencia ha disminuido en forma importante en la República Mexicana por la inmunización rutinaria con DPT, aún se reportan casos aislados y debemos tenerla presente, pues es sumamente grave. Los primeros síntomas incluyen malestar, dolor de garganta, anorexia y febrícula. A los 2 a 3 días, la exploración faríngea muestra la típica membrana blanca grisácea, cuyo tamaño puede variar, desde cubrir una pequeña zona de las amígdalas a revestir casi todo el paladar blando. La membrana se adhiere a los tejidos y los intentos de arrancarla pueden causar hemorragia. El curso suele ser insidioso, el aspecto es tóxico, pero la obstrucción respiratoria se puede producir en forma súbita con disfonía, tos traqueal, estridor laríngeo y obstrucción progresiva; la Bh muestra leucocitosis con neutrofilia y el antecedente de inmunización es negativo.

Traqueítis bacteriana

Es la más frecuente alternativa diagnóstica y la más difícil de distinguir del crup. En realidad es una infección agregada al crup viral y puede ser distinguida con facilidad por la presencia de fiebre elevada, apariencia tóxica del paciente y una pobre respuesta a la epinefrina. Las bacterias encontradas son *S. aureus, S. pyogenes y Haemophilus influenzae.* El manejo hospitalario incluye antibióticos i.v. y estos pacientes con frecuencia requieren intubación y soporte ventilatorio.

Epiglotitis

Es causada por *Haemophilus influenzae*, en el pasado fue frecuente en los niños, sin embargo, con la aplicación de la vacuna HIB es ahora muy rara. Un niño con epiglotitis inicia en forma súbita con fiebre elevada, dolor faríngeo, dificultad para tragar y apariencia toxica. Hay datos de obstrucción supraglótica rápidamente progresiva que ocasiona dificultad respiratoria severa con cianosis generalizada, postración y alteración del estado de consciencia. El niño está muy ansioso, sentado, inclinado hacia adelante en posición de olfateo y haciendo un gran esfuerzo para respirar. La laringoscopia muestra una epiglotis inflamada de color cereza.

Cuadro 19–4. Diagnóstico diferencial del crup

Frecuentes	Otras a considerar
Traqueítis bacteriana	Edema angioneurótico
Difteria	Aspiración de cuerpo extraño
Epiglotitis	Membrana laríngea
Lesión por inhalación	Papilomatosis laríngea
Absceso peritoncilar	Hemangioma laríngeo
Absceso retrofaringeo	Crup espasmódico
Estenosis subglotica	Hemangioma subglótico

Lo más importante en el manejo de estos pacientes es establecer una vía respiratoria segura mediante intubación nasotraqueal o traqueostomía, sea cual sea el grado de dificultad respiratoria, ya que hasta un 6% de los niños con epiglotitis en quienes no se estableció una vía respiratoria artificial fallecen, frente al 1% de los que tienen esta vía. Se debe de iniciar la administración intravenosa de ceftriaxona o cefotaxima mientras se tiene el resultado de los cultivos.

La epiglotitis es una emergencia médica y exige un tratamiento inmediato con establecimiento de una vía respiratoria artificial por médicos entrenados. Una vez establecida la vía aérea artificial, el paciente debe mejorar en forma inmediata y desaparecer la dificultad respiratoria y la cianosis.

Aspiración de cuerpo extraño

Causa una obstrucción respiratoria de inicio abrupto. El niño tiene, por lo general, entre 6 meses a 2 años y presenta de pronto un atragantamiento con tos, sin signos de infección. En la exploración no hay fiebre, por lo general no hay disfonía y la disminución del murmullo vesicular es unilateral. El estudio radiológico visualizará el cuerpo extraño en caso de ser radiopaco y en ocasiones se observarán imágenes de atelectasia.

Crup espasmódico

El crup espasmódico afecta sobre todo a niños de 1 a 3 años, quienes tienen episodios recurrentes de laringotraqueobronquitis aguda, pero que no refieren cuadro prodrómico viral ni fiebre. Suele ser una reacción alérgica frente a antígenos virales y en otros casos son importantes los factores alérgicos y psicológicos. El crup espasmódico aparece por la tarde o noche, puede ser precedido por ronquera o coriza leve, apareciendo la característica tos metálica y perruna, con inspiración ruidosa y dificultad respiratoria; se muestra ansioso, asustado y no tiene fiebre. Los síntomas disminuyen en unas horas y al día siguiente parece estar bien aunque presenta una ligera ronquera y tos.

Durante 1 o 2 noches más, se pueden producir nuevos ataques, pero no serán tan graves ni se asociaran a dificultad respiratoria.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento

El diagnóstico es clínico y se establece por la tríada característica de tos traqueal, disfonía y estridor laríngeo. La laringoscopia directa se efectuará ante la duda diagnóstica o si sospecha de un cuerpo extraño, siempre debe ser realizada por médicos capacitados. La Bh es normal o puede mostrar linfocitosis. El cultivo y la serología para investigar la etiología viral no son de utilidad clínica, sólo se aplican para investigación. La radiografía lateral de cuello puede mostrar sobredistensión de la hipofaringe y estrechamiento de la tráquea en la región subglotica, pero no muestra una buena correlación con la gravedad de la enfermedad. El principal objetivo del tratamiento de los niños con crup es controlar la vía respiratoria y este control de la dificultad respiratoria es más importante que cualquier otra prueba.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Medidas generales

Debe mantenerse al niño en reposo, tranquilo y con su madre. Antes, se recomendaba el uso de nebulización fría, sin embargo, de manera reciente se ha descrito que no existe evidencia clínica que demuestre mejoría de los síntomas utilizando esta práctica y existe el riesgo de broncoespasmo.

Oxígeno

No se ha demostrado que la administración de oxígeno humidificado mejore los síntomas asociados con el crup. El oxígeno está indicado sólo para los niños con hipoxia (saturación de O_2 en aire ambiente <92%) y dificultad respiratoria importante. La administración de O_2 a través de un tubo de plástico cerca de la nariz y la boca del niño es la mejor vía para administrar oxígeno, no debe obligarse al niño ya que resulta en agitación y aumento de la dificultad respiratoria.

Mezcla de helio-oxígeno

La administración de esta mezcla a niños con crup, O_2 30% y helio 70%, ha sido propuesta para el manejo de niños con gran obstrucción respiratoria. La baja densidad de esta mezcla disminuye el flujo turbulento del aire en unas vías respiratorias estrechas; aún no hay evidencia suficiente para adoptarlo como de uso general.

Epinefrina racémica y adrenalina

Se ha demostrado que el uso de adrenalina nebulizada en los casos de crup se asocia con una mejoría significativa en la disminución de los síntomas 30 min después del inicio del tratamiento. La adrenalina estimula los receptores adrenérgicos en la mucosa subglótica, produciendo vasoconstricción y disminución del edema de la mucosa. La epinefrina disminuye la dificultad respiratoria dentro de los primeros 10 min de su aplicación y mantiene su efecto por 1 a 2 h; se ha demostrado que su aplicación ha reducido en forma importante el número de niños que requería vía aérea artificial.

Las nebulizaciones se pueden hacer con dos preparaciones de epinefrina. La racémica al 2.25% diluida en 3 mL de solución salina y la dosis depende del peso; 0.25 mL para niños con peso menor de 20 kg; 0.5 mL entre 20 y 40 kg y 0.75 mL para niños con peso mayor de 40 kg. La adrenalina o L-epinefrina en dilución de 1:1 000 se administra a una dosis de 0.5 mL/kg hasta una dosis máxima de 5 mL; no se ha demostrado diferencia en la eficacia entre estas dos preparaciones (cuadro 19-5). Un paciente tratado con epinefrina nebulizada puede ser dado de alta si los síntomas no recurren después de 2 a 3 h, pero siempre debe haber recibido una dosis de dexametasona.

Corticoesteroides

Tras varios decenios de discusión sobre su posible utilidad en el crup, actualmente son la principal terapia para la enfermedad; disminuyen el edema de la mucosa laríngea debido a su acción antiinflamatoria. Una reciente revisión Cochrane con 38 estudios utilizando esteroides inhalados demostró que los corticoesteroides la frecuencia de hospitalización e intubación, la necesidad de reintubación y el promedio de días de hospitalización.) Los esteroides se deben de iniciar al comienzo del tratamiento del crup leve, moderado o grave. En el crup leve a moderado, una sola dosis es suficiente en la mayoría de los pacientes para aliviar los síntomas, ser egresados de urgencias y evitar la progresión de la enfermedad.

Los dos corticoides evaluados son la dexametasona y la budesonida en forma de nebulización. La administración de una dosis de dexametasona i.v. o i.m. a dosis de 0.6 mg/kg ha mostrado disminución de la severidad y duración de los síntomas, con máximo efecto a las 6 h. La dexametasona vía oral a dosis de 0.6 mg/kg es igual de efectiva que parenteral y es menos traumática. Una dosis de 2 mg de budesonida inhalada ha demostrado ser tan efectiva y equivalente a la dexametasona oral; sin embargo, es más cara y no se usa en forma rutinaria. En pacientes con falla respiratoria severa, la administración simultanea de budesonida y epinefrina es más efectiva que la epinefrina sola. Véase algoritmo (figura 19-8).

Limitación del daño

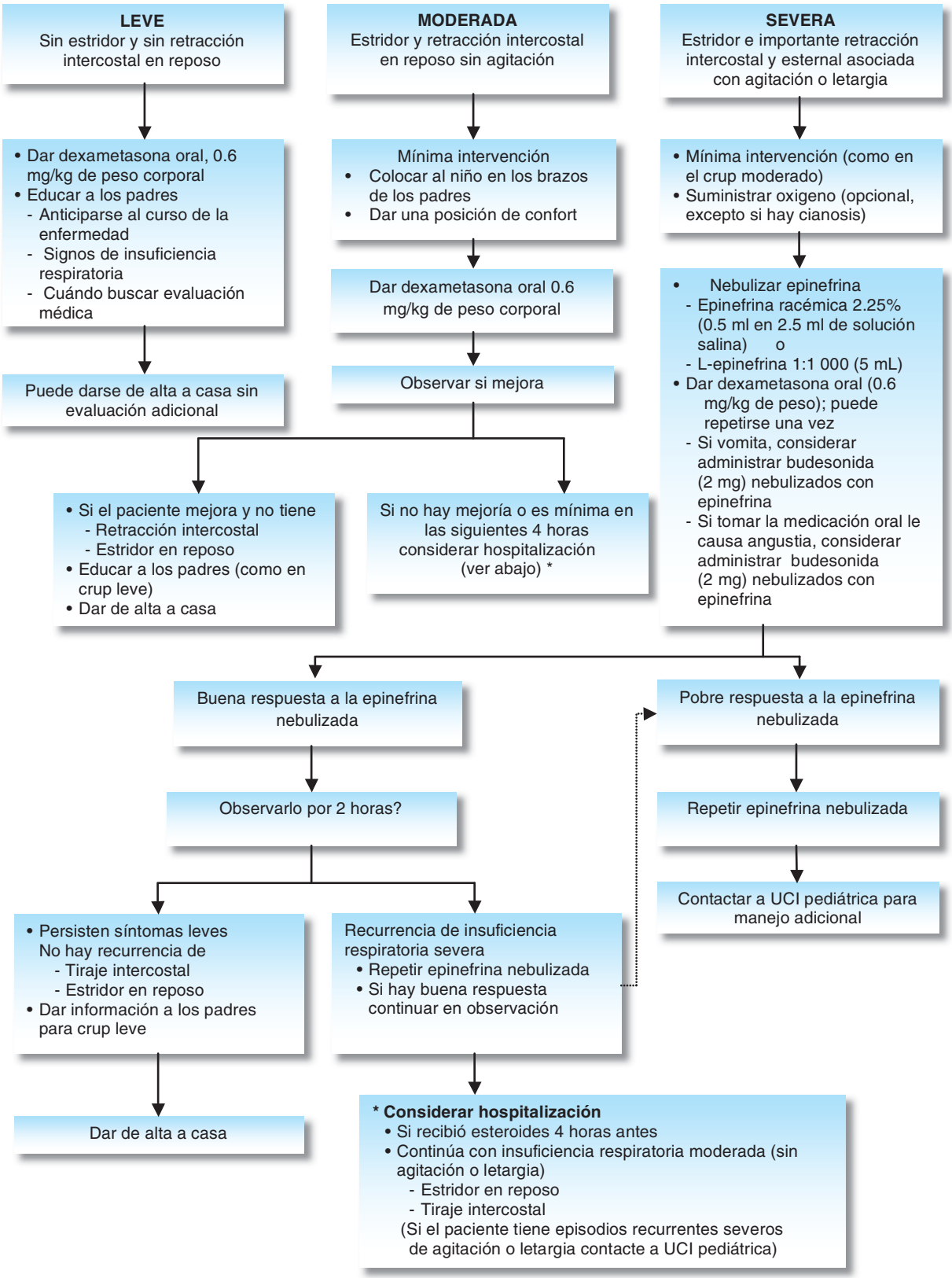
Aunque son raras, las principales complicaciones son la obstrucción severa, las sobreinfecciones bacterianas que ocasionan traqueitis, neumonía, bronconeumonía, insuficiencia cardiaca y también se han reportado edema pulmonar y neumotórax.

La instalación de una vía aérea artificial (intubación y/o traqueostomía) es en algunos casos, el único procedimiento para eliminar la obstrucción y salvar la vida del paciente. Deberá practicarse antes de que aparezca cianosis y signos de falla respiratoria inminente; se utilizará un tubo nasotraqueal 0.5 a 1 mm menor al calibre estimado para la edad. El tiempo de intubación será el más corto posible, hasta que

Cuadro 19–5. Farmacoterapia en crup

Medicamento	Dosis	Comentarios
Agonistas Adrenérgicos		
Epinefrina	Epinefrina racémica al 2.25% 0.5 mL diluidos en 3 mL de sol. salina vía nebulización. L-epinefrina al 1:1 000, 5 mL de la solución vía nebulización	Epinefrina racémica y L-epinefrina son equivalentes en efectos y seguridad. La duración de el efecto no excede las 2 h.
Corticoesteroides		
Dexametasona	0.6 mg/kg vía oral o i.m. en dosis única, puede puede repetirse en 6 a 24 h.	La dexametasona oral se absorbe y alcanza concentración sérica pico tan rápido como la vía intramuscular La mejoría inicia a las 2 h.
Budesonida	2 mg (2 mL) de solución vía nebulización.	No ofrece ventaja sobre la dexametasona y es más cara, se puede combinar con epinefrina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.



Tomado de: Guideline for the Diagnosis and Management of Croup.
By: Alberta Clinical Practice Guideline Working Group. Julio 2003, revisado Enero del 2007. www.topalbertadoctors.org.

Figura 19–8. Algoritmo: Crup en el paciente externo. Basado en la severidad de la evaluación inicial.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

desaparezca el edema, el espasmo y se observe una fuga de aire alrededor del tubo endotraqueal.

En caso de que exista un proceso infeccioso agregado como neumonía, bronconeumonía o epiglotitis se utilizara ceftriaxona o cefotaxime a dosis de 50 a 200 mg/kg/día, i.v.mientras se espera resultados de cultivos. La historia natural y social se aprecia en la figura 19-9.

PREVENCIÓN TERCIARIA

La laringotraqueobronquitis no deja secuelas, por lo que no requiere rehabilitación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Conocer los diferentes tipos de nebulizadores existentes en el mercado y las técnicas de nebulización. En un maniquí de enseñanza practicar la intubación endotraqueal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe describir los factores de riesgo, realizar las medidas de prevención, diagnosticar y tratar en forma correcta a un niño con laringotraqueobronquitis. En caso de severidad o complicación derivar al pediatra. **Secundario.** El pediatra tendrá las mismas facultades que el médico general y tratará las complicaciones, en caso necesario practicará intubación endotraqueal y solicitará la intervención del cirujano pediatra o el otorrinolaringólogo en caso de requerir traqueostomía y vigilará el posoperatorio. **Terciario.** El cirujano pediatra o el otorrinolaringólogo practicarán traqueostomía y vigilarán el posoperatorio. El intensivista pediatra vigilará su evolución hasta ser dado de alta del hospital.

EVALUACIÓN

- En relación al crup, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta?

Periodo patogénico	
Agente: Virus parainfluenza tipos 1 y 3 (más del 50%) menos frecuentes: parainfluenza tipo 2, sincicial respiratorio, adenovirus, influenza A y B. La etiología bacteriana es excepcional *(Corynebacterium diphteriae).* *Huésped:* Entre 6 meses y 3 años (80%) Predominio del sexo masculino 2:1 Casi exclusivo de eutróficos e hipertróficos, excepcional en desnutridos de tercer grado. *Ambiente:* Aumenta la frecuencia en octubre y abril Mayor predisposición en climas templados y fríos Más frecuente en zonas urbanas Se desencadena por cambios bruscos de temperatura, exposición prolongada al frío, ingesta de bebidas heladas.	Etapa clínica: Rinofaringitis inespecífica de inicio; Disfonía; Tos traqueal; Estridor laríngeo; Insuficiencia respiratoria de grado variable → *Complicaciones:* Atelectasia, Neumonía lobar, Bronconeumonía → Muerte; horizonte clínico Etapa subclínica: Contacto con enfermo de vías respiratorias; Virus entra por nasofaringe; El virus se implanta en la mucosa; Produce inflamación de mucosas de laringe, tráquea y bronquios → Curación

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Educación médica de la comunidad Mejorar condiciones ambientales, de vivienda, higiene y nutricionales Mejorar condiciones socioeconómicas y culturales Promover el acceso a los servicios de salud	Continuar vacunación con DPT Evitar cambios bruscos de temperatura y enfriamientos Cubrirse la boca al toser y estornudar Evitar contacto con personas con infecciones respiratorias	Cuadro clínico Biometría hemática RX lateral del cuello *Tratamiento* Ambiente húmedo Epinefrina Dexametasona	Evitar y detectar oportunamente las complicaciones Vigilancia estrecha de los datos de obstrucción Intubación endotraqueal o traqueostomía Tratamiento de infecciones agregadas	No requiere
Primer nivel	Segundo nivel	Tercer nivel	Cuarto nivel	Quinto nivel

Figura 19–9. Historia natural y social de la laringotraqueobronquitis y sus niveles de prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Su principal etiología es viral; **b)** se manifiesta por tos traqueal, disfonía y estridor laríngeo; **c)** el manejo inicial es con nebulización fría y antibióticos; **d)** todos los pacientes con crup deben de recibir dexametasona; **e)** una complicación de esta enfermedad es la neumonía.

BRONQUIOLITIS

Dr. Oscar Moran Vázquez/Dr. Gustavo Félix Beltrán

OBJETIVOS

Que el lector reconozca en forma temprana la enfermedad, su estacionalidad, los factores de riesgo y las posibles complicaciones a corto, mediano y largo plazo.

Será capaz de evaluar la severidad, detectar complicaciones e instituir el tratamiento en forma oportuna y correcta,

CONCEPTO

Primer episodio de sibilancias espiratorias, estertores subcrepitantes finos, o ambos, en niños menores de 2 años de edad, que comienza 24 a 72 horas antes como una infección viral de vías respiratorias superiores manifestada por rinorrea, tos, taquipnea y fiebre.

PUNTOS SOBRESALIENTES

Las infecciones virales agudas son la mayor causa de morbilidad respiratoria en niños. En periodo invernal aproximadamente de 2 a 3% de los niños menores de 2 años son admitidos en el hospital con bronquiolitis. La evidencia indica que las infecciones respiratorias en esta etapa de la vida pueden ser un importante estímulo para producir daño y remodelación de la vía aérea, dando como resultando disminución de la función pulmonar.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Virus sincitial respiratorio, rinovirus, metaneumovirus, bocavirus, parainfluenza 1, 2, 3, influenza A, B, adenovirus, *Mycoplasma*).

El concepto de que el Virus sincitial respiratorio (VSR) es el principal responsable de infección respiratoria baja ha cambiado. Estudios recientes muestran que el rinovirus (RV) es mas común especialmente en niños mayores de 6 meses. No hay datos que sugieran que la asociación de múltiples virus en niños menores de 3 meses de edad induzcan enfermedad severa. El VSR manifiesta un trofismo especial por las vías aéreas pequeñas (75 a 300 µ). Se replica en células epiteliales, causando necrosis y lisis celular con liberación de mediadores inflamatorios. Simultáneamente, los linfocitos, las células plasmáticas y los macrófagos invaden los espacios peribronquiolares e intercelulares epiteliales dando lugar a la producción de tapones mucosos en vía aérea

Huésped

La rapidez y la intensidad de la obstrucción se explican por lo siguiente:

La vía aérea del lactante se caracteriza por tener un calibre más estrecho, rigidez disminuida con menor retroceso elástico por una menor cantidad de fibras de colágeno y elastina, un número de glándulas aumentado, presión abdominal aumentada y finalmente una menor capacidad de trabajo muscular, dando como resultado una mecánica ventilatoria menos eficaz responsable del agotamiento más rápido del enfermo.

Las características funcionales de la vía aérea del lactante, el proceso inflamatorio, la gran cantidad de células (mononucleares, linfocitos y PMN) presentes en la vía aérea, la descamación epitelial con destrucción de cilios, tapones de moco, atelectasias y necrosis epitelial son factores que obstruyen la luz bronquial y finalmente aumentan la capacidad funcional residual.

Hasta el momento sigue causando controversia lo relacionado a que la broncoscostricción o espasmo del músculo liso juegue el papel predominante en la gravedad de la enfermedad.

Ambiente

Se identifican como factores asociados a bronquiolitis grave la presencia de tabaquismo en el ambiente, mayor número de hermanos, hacinamiento, pobreza, asistencia a guarderías incluso de hermanos. La AAP sostiene que el mayor riesgo de enfermedad grave se registra en los menores de 6 a 12 semanas de vida, y añade que estos pacientes desarrollan más frecuentemente apneas, lo que supone también mayor riesgo de requerir de ventilación mecánica y de ingreso, a la UCIP.

La edad cronológica (menores de 3 meses) del paciente al inicio de la temporada invernal puede ser un factor de riesgo para adquirir enfermedad grave. No se considera que la atopia sea un factor de riesgo de gravedad, dado que no se ha demostrado dicha asociación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud, estilo de vida

La descontaminación de las manos, antes y después de manipular al paciente es la medida más importante para disminuir la transmisión nosocomial (lavado de manos o uso de gel alcoholado, uso de pañuelos desechables, limpieza de superficies de juguetes, uso de guantes y batas en caso de manejo de pacientes inmunosuprimidos o con comorbilidades). Aislamiento de focos contagiosos y el evitar estancia en guarderías son medidas básicas fundamentales.La educación del personal, los familiares y la vigilancia en temporada invernal disminuirá el número de casos y los costos sociales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

El rinovirus (RV) y el virus sincitial respiratorio (VSR) son frecuentes patógenos asociados con infección respiratoria severa en niños de muy bajo peso al nacer, La displasia broncopulmonar y la ausencia de alimentación al seno materno son factores de riesgo para enfermedad severa y hospitalización. El VSR como principal agente en menores de 6 meses induce cuadros severos y desarrollo de apneas prolongando las hospitalizaciones y el ingreso a UCI. Por lo que el médico debería de promover la lactancia a todo recién nacido y la inmunoprofilaxis para VSR en pacientes prematuros que desarrollaron displasia broncopulmonar (DBP).

El déficit de vitamina D y micronutrientes en la mujer embarazada ocasiona una baja concentración en cordón del recién nacido, lo que se asocia con incremento de riesgo de infección respiratoria baja por VSR en los primeros años de la vida.

La vitamina D tiene propiedades moduladoras en el sistema inmune fetal. *In vitro* induce tolerancia en células dendríticas, tiene algunas propiedades antimicrobianas que pudieran resultar en decremento de la carga viral durante la infección por lo que la Organización Mundial de la Salud recomienda un ingreso diario de 400 UI a la mujer embarazada y al recién nacido amamantado.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El reservorio es el humano y la fuente de infección son las secreciones nasobucales de los enfermos.

La vía de transmisión es directa o a través de objetos contaminados por las secreciones de los afectados y el periodo de incubación es de 7 a 14 días. El agente ingresa al huésped a través de las vías respiratorias superiores y las conjuntivas, alcanza el tracto respiratorio inferior en donde inicia su replicación y daño estructural.

El VRS es un virus RNA, de cadena única y ordenada en sentido inverso. Su genoma está constituido por 10 genes y codifica 11 proteínas. Pese a esta aparente simplicidad, este virus RNA explota de forma muy eficaz su limitado número de genes para poner en marcha mecanismos inmunopatogénicos complejos y multifacéticos que le permiten escapar del control del sistema inmunitario del huésped. Su capacidad para alterar la respuesta inmune es evidente, y se refleja en su habilidad para ocasionar infecciones graves en lactantes e infecciones de repetición en todos los grupos de edad. El VRS evita el desarrollo de una respuesta inmune eficaz y protectora, además de ocasionar morbilidad respiratoria crónica por no dejar inmunidad.

Etapa clínica

Generalmente inicia con malestar general, disminución del apetito y rinorrea, la fiebre se presenta hasta en el 90% de los casos, cuando esta rebasa los 39°C deberá pensarse en otras posibilidades, en las siguientes 48 a 72 horas se agrega tos de inicio seca, taquipnea, taquicardia, dificultad respiratoria, sibilancias espiratorias y/o subcrepitantes. La duración de la enfermedad es de alrededor de 12 días pudiendo tener síntomas hasta en un 18 a 28%, 21 días después de iniciado el cuadro clínico. Por lo que es importante mantener en aislamiento a estos pacientes, durante este periodo.

La Bh, los reactantes de fase aguda y electrólitos séricos no tienen valor diagnóstico y deben tomarse solo si se sospecha una complicación, o bien es un caso que amerite hospitalización.

La radiografía de tórax muestra hiperinsuflación pulmonar, engrosamiento peribronquial, también pueden aparecer atelectasias, consolidaciones segmentarías o neumonía intersticial y en formas graves neumotórax, neumomediastino, o ambos, se recomienda la toma solo a niños con comorbilidades o bien a casos moderados o severos de la enfermedad ya que se ha demostrado que tomarla induce a un mayor uso de antibióticos.

Escalas de gravedad

Existen numerosas escalas que combinan signos clínicos y constantes vitales para valorar la gravedad de la bronquiolitis, establecer con mayor precisión valores predictivos para la hospitalización y valorar la eficacia del tratamiento. la *Respiratory Distress Assessment Instrument* (RDAI) y la escala de Wood-Downes modificada por Ferrés (cuadro 19-6) son las mas utilizadas por lo que ha continuación se detalla la propuesta por Wood-Downes modificada por Ferres.

Todas las evaluaciones deberán ser hechas previo aseo de su nariz.

Evolución y complicaciones

La mayoría de los casos de BA son manejados en forma ambulatoria con tratamiento sintomático, las complicaciones

Cuadro 19–6. Escala de Wood-Downes modificada por Ferrés

	Sibilantes	Tiraje	FR	FC	Ventilación	Cianosis
0	No	No	<30	<120	Buena, simétrica	No
1	Final espiración	Subcostal intercostal	31 a 45	>120	Regular, simétrica	Sí
2	Toda espiración	+ supraclavicular + aleteo nasal	46 a 60		Muy disminuida	
3	Ambas fases	+ supraesternal + intercostal			Tórax silente	

Escala: Leve: 1 a 3. Moderada: 4 a 7. Grave: 8 a 14
$SatO_2$: >94%. 91 a 94%. <91%

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

más frecuentes están asociadas a pacientes de alto riesgo (menores de 6 meses especialmente los nacidos <de 32 SEG, menores de 6 semanas con comorbilidades como displasia broncopulmonar, neumopatía crónica, cardiopatía, inmunodeficiencia, malformaciones pulmonares, fibrosis quística y enfermedades neuromusculares). Un porcentaje pequeño tiene evolución desfavorable y su gravedad manifestada por la insuficiencia respiratoria, alteraciones del equilibrio ácido-base, complicaciones electrolíticas y hemodinámicas llevarán al enfermo a las unidades de cuidados intensivos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El conocimiento de la historia natural de la enfermedad, una historia clínica completa y la exploración física serán suficientes para el diagnóstico de bronquiolitis aguda en forma oportuna y adecuada.

Criterios de ingreso a la sala de urgencias

- Lactante <6 semanas de edad.
- Saturación de O_2 <92%.
- Ingesta inadecuada o episodios de atragantamiento frecuentes.
- Entorno social no favorable (larga distancia al domicilio, padres "poco entrenados")

Diagnóstico diferencial

- Crisis asmática.
- Tos ferina.
- Aspiración por reflujo gastroesofágico/ trastornos de la deglución.
- Cuerpo extraño en la vía aérea.
- Fibrosis quística.
- Anomalías pulmonares congénitas.
- Inmunodeficiencias.
- Cardiopatías congénitas.
- Bronquiolitis obliterante por adenovirus.

Tratamiento oportuno

Los objetivos del tratamiento son disminuir la morbimortalidad, los costos sociales y económicos así como las secuelas a largo plazo. Se estima un costo anual en EUA de aproximadamente un billón de dólares con disminución de la calidad de vida.

Las siguientes acciones son la base del tratamiento tanto en hospital como en paciente ambulatorio.

1. Una vez hecho el diagnóstico clínico, si no hay factores de riesgo y es un caso leve, no es necesario realizar de manera habitual ninguna prueba complementaria.
2. Aspiración de secreciones, si presenta dificultad respiratoria, especialmente previo a la alimentación, al sueño, y a la administración de medicación inhalada si se requieren, no aspirar en forma rutinaria.
3. No indicar fisioterapia respiratoria.
4. Realizar tomas fraccionadas.
5. Elevación de la cabecera 30º al dormir.
6. Evitar tabaquismo pasivo.
7. Antitérmicos si son necesarios.
8. Mantener hidratación adecuada

Se recomienda suplementar con oxígeno a los pacientes con saturaciones <92%.

Broncodilatadores

Existe una cantidad muy importante de evidencia acerca de la pobre respuesta a los broncodilatadores en la bronquiolitis aguda. No han demostrado eficacia, y en los estudios en los que sí se ha demostrado efecto éste ha sido moderado y transitorio (mejoría en la escala clínica o la oximetría), sin modificar el curso global de la enfermedad, ni reducir la tasa de ingreso ni la estancia hospitalaria.

La justificación para el uso de epinefrina esta relacionado con el potencial beneficio teórico en el tratamiento de la BA por su propiedad adrenérgica (con efectos vasoconstrictores y la reducción del edema), además del efecto adrenérgico (broncodilatador), en el alivio de la obstrucción al flujo aéreo.

Algunos pacientes tienen respuesta a los broncodilatadores sobre todo los que tiene antecedentes familiares de alergia, atopia o asma y se justifica valorar la realización de una prueba terapéutica con broncodilatadores, y no continuar el tratamiento si no se demuestra una mejoría.

Glucocorticoides

Todas las guías de práctica clínica (GPC) identificadas coinciden en no encontrar efecto en la administración de glucocorticoides por cualquiera de sus vías de administración en la fase aguda de la enfermedad, ni para prevenir las sibilancias recurrentes posteriores.

Algunos pacientes al igual que con los broncodilatadores se benefician del uso de glucocorticoides en su función pulmonar a largo plazo derivado esto de sus antecedentes familiares de alergia, atopia, asma, o ambas.

Cuando hablamos de pacientes que presentan recurrencia de sibilancias posbronquiolitis, el diagnóstico etiológico es fundamental. En la mayoría de los centros de investigación las sibilancias posbronquiolitis se han asociado a RV y esto ha sido posible mediante las técnicas de reacción de cadena de polimerasa (PCR) documentado que la prevalencia de RV como agente causal sobre todo en niños >6 meses con BA es alta, efecto que no se observa en los pacientes con BA por VRS positivos.

Rivabirina

No es útil en el tratamiento de pacientes con bronquiolitis por VSR ya que no hay mejoría clínica, no reduce duración de la ventilación mecánica ni tiempo de hospitalización

Solución salina hipertónica

Existe controversia en distintas GPC sobre el uso de la solución salina hipértonica al 3 o 5%. El metaánalis de Zhang Linjie informa una disminución de 25.9% en los días de estancia hospitalaria. Mahmoud aunque con una muestra pequeña reporta mejoría en los indicadores de gravedad. La GPC no recomienda su uso rutinario. El fundamento del uso de las soluciones salinas hipertónicas es que rompe los enlaces iónicos dentro del gel de moco, de ese modo se reduce el grado de enlace cruzado y la densidad de la trama y disminuye la viscosidad y elasti-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cidad de la secreción de moco. Provoca un flujo osmótico de agua hacia el interior de la capa de moco, rehidrata las secreciones y de ese modo mejora la reología del moco. Estimula la movilidad ciliar mediante la liberación de prostaglandina E2 y reduce el edema de la mucosa.

Nebulizaciones frías

Las nebulizaciones frías no están indicadas.

Fisioterapia

Según los resultados de tres ECA, la fisioterapia respiratoria con técnicas de vibración y percusión no disminuye la duración de la estancia hospitalaria ni la necesidad de oxígeno, tampoco mejora la puntuación clínica de la gravedad en los niños con bronquiolitis aguda.

Anticuerpos monoclonales

Los anticuerpos monoclonales han probado su efectividad para profilaxis en BA por VSR pero dado su alto costo actual, estarían reservados solo para pacientes de alto riesgo.

Limitación del daño y rehabilitación

Conocer las características clínicas y epidemiológicas de la enfermedad, elaborar el diagnóstico de la misma en forma temprana, realizar un adecuado diagnóstico diferencial, detectar tempranamente la presencia de complicaciones e instituir oportuna y adecuadamente el tratamiento, son medidas que contribuyen a limitar el daño y favorecer la recuperación del paciente.

Se debe informar a los padres que la enfermedad puede cursar con complicaciones tardías y secuelas consecuentes.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Educación para la salud tanto a población abierta como al personal médico y paramédico.

Divulgar a nivel familiar, comunitario, y a través de medios de comunicación, las medidas de prevención primaria, los factores de riesgo, la utilidad de la lactancia materna, inmunizaciones y la conveniencia de evitar la automedicación.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar deberá detectar factores de riesgo para el desarrollo de la enfermedad, aplicar medidas de prevención primaria, elaborar oportunamente el diagnóstico, iniciar la terapéutica.

Secundario y **terciario.** El pediatra realizará las mismas acciones, tratará los casos que requieran hospitalización. Y en conjunto con especialistas de tercer nivel, intensivista, neumólogo y fisiólogo pulmonar, según el caso; resolverá el problema de manera integral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Bronchiolitis in children. A national clinical guideline. Edinburgh (Scotland): Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN); 2006 Nov. 41.

American Academy of Pediatrics Diagnosis and management of Bronchiolitis PEDIATRICS Volume 118, Number 4, October 2006

Guía de práctica clínica sobre Bronquiolitis aguda, Edición: 2010, Ministerio de sanidad y política social, Generalitat de Catalunya

Asociación Española de Pediatría, Consenso sobre Bronquiolitis aguda, An Pediatr (Barc).

2010;72 (4):285.e1–285.e42 www.elsevier.es/anpediatr

Bronchiolitis Guideline Team, Cincinnati Children's Hospital Medical Center: Evidence-based care guideline for management of bronchiolitis in infants 1 year of age or less with a first time episode Guideline 1, pages 1-16, 2010.

T. Jartti*, W-M. Lee*, T. Pappas*, M. Evans#, R.F. Lemanske Jr" and J.E. Gern Serial viral infections in infants with recurrent respiratory illnesses Eur Respir J 2008;32:314–320.

Nokso-Koivisto J, Pitkaranta A, Blomqvist S, et al. Viral etiology of frequently recurring respiratory tract infections in children. Clin Infect Dis 2002; 35: 540–546.

Smyth RL, Openshaw PJ. Bronchiolitis. Lancet 2006; 368: 312–322.

Gern JE, Rosenthal LA, Sorkness RL, Lemanske RF Jr. Effects of viral respiratory infections on lung development and childhood asthma. J Allergy Clin Immunol 2005; 115: 668–674.

Wheezing Rhinovirus Illnesses in Early Life Predict Asthma Development in High-Risk Children Am J Respir Crit Care Med Vol 178. pp 667–672, 2008.

Departments of 1Pediatrics, 2Medicine, 3Biostatistics and Medical Informatics, and 4Population Health Sciences, University of Wisconsin–Madison; and the 5Wisconsin State Laboratory of Hygiene, Madison, Wisconsin Current Opinion in Allergy and Clinical Immunology 2010;10:133–138.

Kusel MM, de Klerk NH, Holt PG, Kebadze T, Johnston SL, Sly PD. Current Opinion in Allergy and Role of respiratory viruses in acute upper and lower respiratory tract illness in the first year of life: a birth cohort study. Pediatr Infect Dis J 2006;25:680–686.

Lemanske RF Jr, Jackson DJ, Gangnon RE, Evans MD, Li Z, Shult PA, et al. Rhinovirus illnesses during infancy predict subsequent childhood wheezing. J Allergy Clin Immunol 2005;116:571–577.

Rhinovirus illnesses during infancy predict subsequent childhood wheezing. J Allergy Clin Immunol 2005;116:571–577.

Panitch HB. Respiratory syncytial virus bronchiolitis: supportive care and therapies designed to overcome airway obstruction. Pediatric Infectious Disease Journal 2003;22(Suppl):83-88.

E. Kathryn Miller, Jimena Bugna, Romina Libster et al, Human Rhinoviruses in Severe Respiratory Disease in Very Low Birth Weight Infants *Pediatrics* 2012;129;e60.

Shawn Ralston, MD and Vanessa Hill, MD Incidence of Apnea in Infants Hospitalized with Respiratory Syncytial Virus Bronchiolitis: A Systematic Review J Pediatr 2009;155:728-733.

Erkkola M, Kaila M, Nwaru BI, et al. Maternal vitamin D intake during pregnancy is inversely associated with asthma and allergic rhinitis in 5-year-old children. *Clin Exp Allergy*. 2009;39(6):875–882

von Essen MR, Kongsbak M, Schjerling P, Olgaard K, Odum N, Geisler C. Vitamin D controls T cell antigen receptor signaling and activation of human T cells. *Nat Immunol.* 2010;11(4):344–349.

Mirjam E. Belderbos, MD,a Michiel L. Houben, MD,a Berry Wilbrink, PhD,b et al, Cord Blood Vitamin D Deficiency Is Associated With Respiratory Syncytial Virus Bronchiolitis PEDIATRICS Volume 127, Number 6, June 2011.

Széles L, Keresztes G, Torocsik D, et al. 1,25- Dihydroxyvitamin D3 is an autonomous regulator of the transcriptional changes leading to a tolerogenic dendritic cell phenotype. *J Immunol.* 2009;182(4): 2074–2083.

Weggemans RM, Schaafsma G, Kromhout D. Towards an adequate intake of vitamin D: an advisory report of the Health Council of the Netherlands. *Eur J Clin Nutr*. 2009;63(12); 1455–1457.

Brand, H.K.; de Groot, R.; Galama, J.M.; Brouwer, M.L.; Teuwen, K.; Hermans, P.W.; Melchers, W.J.; Warris, A. Infection with multiple viruses is not associated with increased disease severity in children with bronchiolitis Pediatric pulmonology 2012 Vol. 47 Nro. 4 Página: 393–400.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Koehoorn M, Karr CJ, Demers PA, Lencar C, Tamburic L, Brauer M. Descriptive epidemiological features of bronchiolitis in a population-based cohort. Pediatrics. 2008 Dec;122(6):1196-1203.
Figueras Aloy J, López Sastre J, Medrano López C, Bermúdez-Cañete Fernández R, Fernández Pineda L, Bonillo Perales A, et al. Spanish multidisciplinary consensus on the prevention of respiratory syncytial virus infection in children. An Pediatr (Barc). 2008;69(1):63-71.
Jeffrey A. Seiden, MD, † Richard J. Scarfone, MD † Clin Ped Emerg Med 10:75-81 © 2009 Elsevier Inc.
Petruzella, F. D., and Gorelick, M. H.: Duration of Illness in Infants With Bronchiolitis Evaluated in the Emergency Department. *Pediatrics*, 126(2):285-290, 2010, *[3b]*.
Alfred P. Fishman, MD Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders Fourth Edition 2008.
N. Cobos, E.G. Perez-Yarza, tratado de Neumología Infantil 2da edición, ergon, 2009.
Bont L, Steijn M, van Aalderen WMC, Kimpen JLL. Impact of wheezing after Respiratory Syncytial Virus infection on health-related quality of life. The Pediatric Infectious Disease Journal 2004;23(5):414-417.
Cade A, Brownlee KG, Conway SP, Haigh D, Short A, Brown J, *et al*. Randomised placebo controlled trial of nebulised corticosteroids in acute respiratory syncytial viral bronchiolitis. Archives of Diseases in Childhood 2000;82(2):126-30.
Sánchez Etxaniz J, Benito Fernández J, Mintegi Raso S. Evid. Pediatr 2007.
Anne M Gadomski, Melissa Brower Broncodilatadores para la bronquiolitis Cochrane Database of Systematic Reviews 2010 Issue 12. Art. No.: CD001266. DOI: 10.1002/14651858.CD001266.
Jeffrey A. Seiden, MD, † Richard J. Scarfone, MD † Bronchiolitis: An Evidence-Based Approach to Management. Clin Ped Emerg Med 10:75-81 © 2009 Elsevier Inc.
Hartling L, Bialy L, Vandermeer B, Tjosvold L, Johnson D, Plint A, Klassen T, Patel H, Fernandes R. Epinefrina para la bronquiolitis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011 Issue 6. Art. No.: CD003123. DOI: 10.1002/14651858.CD003123.
Plint A, Johnson D, Patel H, Wiebe N, Correll R, Brant R, et al. Epinephrine and dexamethasone in children with bronchiolitis. N Engl J Med 2009;360:2079-2089.
Glucocorticoides en lactantes y niños pequeños con bronquiolitis aguda viral Fernandes R, Bialy L, Vandermeer B, Tjosvold L, Plint A, Patel H, Johnson D, Klassen T, Hartling L. Cochrane Database of Systematic Reviews 2010 Issue 10. Art. No.: CD004878.
Blom D, Ermers M, Bont L, van Aalderen WMC, van Woensel JBM. Corticosteroides inhalados durante la bronquiolitis aguda para la prevención de las sibilancias posbronquiolíticas (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford.
T. Jartti*, W-M. Lee*, T. Pappas*, M. Evans#, R.F. Lemanske Jr" and J.E. Gern Serial viral infections in infants with recurrent respiratory illnesses. Eur Respir J 2008;32:314–320.
Daniel J. Jackson The role of rhinovirus infections in the development of early childhood asthma. Current Opinion in Allergy and Clinical Immunology. 2010, 10:133–138.
Simon Francis Thomsen1, Sophie van der Sluis2, Lone G. Stensballe3, Danielle Posthuma2, Axel Skytthe4,Kirsten O. Kyvik4,5, David L. Duffy6, Vibeke Backer1, and Hans Bisgaard7 Exploring the Association between Severe Respiratory Syncytial Virus Infection and Asthma Am J Respir Crit Care Med Vol 179. pp 1091–1097, 2009.
P. Koponen*, M. Helminen*, M. Paassilta#, T. Luukkaala" and M. Korppi Preschool asthma after bronchiolitis in Infancy Eur Respir J 2012; 39: 76–80.
Daniel J. Jackson1,2, Ronald E. Gangnon3,4, et al, Wheezing Rhinovirus Illnesses in Early Life Predict Asthma Development in High-Risk Children Am J Respir Crit Care Med Vol 178. pp 667–672, 2008.
Renato t. Stein, m.d., ph.d. Early-life viral bronchiolitis in the causal pathway of Childhood asthma am j respir crit care med vol 178. Pp 1097–1099, 2008.
Solución salina hipertónica nebulizada para la bronquiolitis aguda en lactantes Zhang Linjie, Mendoza-Sassi Raúl A, Wainwright Claire, Klassen Terry P *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford.
Solución salina hipertónica nebulizada para la Bronquiolitis aguda en lactantes Zhang Linjie, Mendoza-Sassi Raúl A, Wainwright Claire, Klassen Terry P En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4.
Mahmoud Sakran, MD, Bruce L. Davidson, MD, MPH, Rafah El Sayyed, MD, Hella Mahjoub, MD, and Khalid Ibrahim, MD Nebulized 5% or 3% Hypertonic or 0.9% Saline for Treating Acute Bronchiolitis in Infants J Pediatr 2010;157:630-634.
Umoren R, Odey F, Meremikwu M. Inhalación de vapor u oxígeno humidificado para la bronquiolitis aguda en niños de hasta tres años de edad. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011 Issue 1. Art. No.: CD006435.

BRONQUITIS

Dr. José Oscar Morán Vázquez/Dr. Héctor Hernán Ruiz Gutiérrez

CONCEPTO

El diagnóstico de bronquitis es quizá uno de los que se hacen con más frecuencia en la edad pediátrica; sin embargo, en estos procesos la afección no es exclusiva de la estructura bronquial sino que involucra también a las vías respiratorias superiores y a la estructura traqueal. Como entidad clínica "pura" o aislada no existe. Esta definición no se puede aplicar en el paciente pediátrico porque el niño con tos no necesariamente se acompaña de expectoración, en todo caso el niño no sabe expectorar. Señalado lo anterior se define la bronquitis aguda como un episodio aislado inflamatorio-infeccioso de la estructura bronquial, generalmente asociado a infecciones del tracto respiratorio superior ocasionado principalmente por virus, que se manifiesta con tos, fiebre y respiración ruda que la mayoría de las veces evoluciona de manera favorable.

Puntos sobresalientes

- En la mayoría de los casos la bronquitis aguda es de tipo viral y se resuelve en alrededor de una semana.
- La prolongación del proceso y la persistencia de la tos por dos semanas o más obliga a considerar la posibilidad de que el proceso sea secundario a *Mycoplasma pneumoniae* o *Chlamydia pneumoniae* o a la existencia de complicaciones.
- Si se sospecha bronquitis aguda producida por *Mycoplasma pneumoniae* o *Chlamydia pneumoniae* la administración de macrólidos es de utilidad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La mayoría de las veces tiene una etiología viral; el virus de la influenza tipo A produce cuadros mas severos que el tipo B, y puede causarla también parainfluenza, rinovirus, coronavirus y virus sincicial respiratorio que es el agente etiológico

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

más frecuente en infecciones del aparato respiratorio en lactantes. Otros como *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae* también han sido señaladas como agentes etiológicos.

Huésped

No existen diferencias en cuanto al género y no se ha demostrado que la herencia influya. Sin embargo algunos niños parecen ser más susceptibles que otros para desarrollar la enfermedad. El tabaquismo pasivo, la contaminación ambiental, la alergia y las atopias, las infecciones crónicas del tracto respiratorio superior, pero sobre todo la sinusitis, son factores que contribuyen para la presentación del problema.

Ambiente

Es más común en otoño e invierno y sobre todo en climas fríos. El hacinamiento, la insalubridad, acudir a guarderías, vivir en internados o asilos, la contaminación ambiental, y el tabaquismo activo o pasivo, pueden contribuir a su desarrollo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de salud

La alimentación al seno materno, una adecuada nutrición e higiene, el control de la contaminación ambiental, la eliminación del tabaquismo, evitar cambios bruscos de temperatura y difusión de medidas de prevención para enfermedades respiratoria en general, pueden contribuir a disminuir su incidencia.

Protección específica

No existe protección específica, sin embargo, la aplicación oportuna y completa de las vacunas señaladas en el esquema nacional de vacunación que incluye inmunizaciones contra *Haemophilus influenzae* tipo B, DPT, antisarampión, conjugada antineumocócica y contra la influenza, contribuyen a disminuir la incidencia de procesos respiratorios.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La infección se extiende del tracto respiratorio superior hacia abajo y una vez que el proceso ha llegado a los bronquios, se observa la mucosa enrojecida, edematosa, con una mayor cantidad de secreción mucosa; puede haber descamación del epitelio y las glándulas bronquiales pueden estar distendidas por moco.

Etapa clínica

Inicia con síntomas de infección respiratoria alta (rinorrea y estornudos) y más tarde aparece tos, que inicialmente es seca y posteriormente se acompaña de expectoración mucosa o mucopurulenta. En los lactantes es más frecuente el vómito como resultado de las nauseas que producen las secreciones a nivel de la faringe y/o a la severidad de la tos. En su inicio sólo hay febrícula y cuando aparece la fiebre, por lo general no es superior a 38.5 °C. El examen físico muestra a un paciente con rinitis, conjuntivitis o nasofaringitis; en aceptable estado general y sin dificultad respiratoria. El ruido respiratorio puede ser normal, rudo o con estertores gruesos y en ocasiones se auscultan sibilancias que son escasas. Los exámenes de laboratorio y gabinete no son necesarios y se reservan para aquellos casos con evolución larga y desfavorable o cuando se sospecha la existencia de complicaciones.

Evolución y complicaciones

En la gran mayoría el problema se resuelve en 4 a 5 días y en algunos se prolonga a una semana. En los casos en que la tos (importante y severa) persiste por 15 días o más, es necesario descartar la presencia de complicaciones, sin embargo es útil considerar también que los casos producidos por *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae* pueden prolongarse por semanas cuando no reciben tratamiento.

Las complicaciones, otitis y sinusitis, son raras en el niño previamente sano y son más frecuentes en el paciente, malnutrido o con compromiso de la inmunidad en donde también la posibilidad de desarrollar neumonía es mayor. En el paciente conocido como asmático un episodio viral puede favorecer la presentación de una crisis de asma. Si el proceso se torna repetitivo (bronquitis recurrente) que en realidad debería denominarse neumopatía crónica ya que el término de bronqitis recurrente no se aplica para los niños,es conveniente descartar enfermedad subyacente o asociada como: adenoamigdalitis, sinusitis, factor alérgico, cuerpo extraño, bronquiectasias, fibrosis quística, tuberculosis o deficiencias inmunológicas. Se sugiere que para llegar a estos diagnósticos se utilice la guía del Primer Consenso Nacional para el Estudio del Niño con Neumopatía Crónica. Debemos tener en mente que el tabaquismo, aún pasivo, puede contribuir a la repetición de los procesos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El antecedente de una infección respiratoria alta y el cuadro clínico descrito permitirán elaborar el diagnóstico oportunamente.

Tratamiento oportuno

No existe tratamiento específico ya que estos procesos por lo general son de etiología viral. Tomar más líquidos, el drenaje postural, sobre todo en el niño pequeño favorece la movilización de secreciones y debe mantenerse limpias las fosas nasales. Algunos autores recomiendan el uso de fluidificantes. Los sedantes de la tos no son recomendables porque favorecen el acumulo de secreciones; sin embargo, cuando la tos es severa, persistente y produce dolor o impide al niño conciliar el sueño, pueden utilizarse, descontinuando su administración una vez que el síntoma sea tolerado.

El uso de antimicrobianos debe ser limitado a los casos en que se sospeche infección bacteriana asociada, en tales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

circunstancias la penicilina o eritromicina por 7 a 10 días pueden ser suministradas. Si se sospecha de *Mycoplasma pneumoniae* o *Chlamydia pneumoniae;* la eritromicina, claritomicina o azitromicina son de utilidad. Si el paciente presenta sibilancias el empleo de un broncodilador puede ser de utilidad. Si hay otitis, sinusitis o neumonía instituya tratamiento de acuerdo a la edad del paciente y a las posibilidades etiológicas. La fiebre se controla por medios físicos y en caso de ser necesario se recomienda el uso de antipiréticos evitando el uso de ácido acetilsalicílico ya que éste se ha asociado con Síndrome de Reye en lactantes.

Limitación del daño

Se logra con la oportuna aplicación de las medidas terapéuticas antes señaladas y vigilando y cuidado a pacientes con riesgo de presentar complicaciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

No requiere.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Divulgar a nivel escolar, familiar y comunitario a través de diversos medios de comunicación las medidas de prevención, la utilidad de la vacunación y la conveniencia de evitar automedicación.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar y/o general deberá detectar los factores de riesgo, aplicar medidas de prevención primaria, elaborar un diagnóstico correcto, instituir tratamiento y enviar al paciente al pediatra cuando: existan complicaciones mayores, la respuesta a la terapéutica no sea la esperada o el proceso se vuelva repetitivo. **Secundario** y **terciario**. El pediatra realizará las mismas acciones que el médico familiar o general, además tratará de forma adecuada las complicaciones, estudiará y manejará los casos repetitivos; y con apoyo del neumólogo, alergólogo, otorrinolaringólogo pediatra, entre otros, resolverá el caso en forma integral.

EVALUACIÓN

1. En relación con la bronquitis aguda, los siguientes enunciados son correctos excepto uno; **a)** el proceso en la gran mayoría de los casos es de etiología viral; **b)** los medicamentos de elección para los casos no complicados son la penicilina o la eritromicina; **c)** la persistencia de tos por 10 días o más obliga a descartar que el proceso sea producido por *Mycoplasma pneumoniae* o *Chlamidya pneumoniae*; **d)** los exámenes de laboratorio y gabinete están indicados cuando se sospechan complicaciones; **e)** el antimicrobiano está indicado cuando se sospecha germen bacteriano asociado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Report of the Committee on infectious diseases. Cough illness/Bronchitis. En: Pickering KL, editor. Red Book. 27th ed. Elk Grove Village, IL, USA, 2006: p. 739.

Becker L, Glazier R, McIsaac W, Smucny J. Antibiotics for acute bronchitis (Cochrane review). En: The cochrane Libray, Issue3, 2000. Oxford: Update Software.

Wattska Goodman D. Bronchitis. Bronchiolitis. En: Behrman-Kliegman- Jenson. stanton, editors, Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007: p. 1773-778.

Munguía ST, Ulloa RA. Infecciones por virus sinsicial respiratorio en niños. En:Temas de pediatría. Infectología. Asociación Mexicana de Pediatría AC. Interamericana McGraw-Hill; 1998: p. 71-89.

Pérez Fernández LF y cols. Primer Consenso Nacional para el Estudio del Niño con Neumopatía Crónica. Sociedad Mexicana de Neumología y Cirugía de Tórax Acta Pediatr Mex 2004;25(3):193-200.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA DEL LACTANTE

Dra. María de la Luz López Vázquez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo para el desarrollo de enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante, así como contar con los elementos de diagnóstico y tratamiento oportunos, que permitan prevenirla, limitarla, evitar sus posibles complicaciones y secuelas.

CONCEPTO

La displasia broncopulmonar (DBP) fue descrita por vez primera en 1967 por Northway, *et al.*, en un grupo de niños prematuros que habían requerido asistencia mecánica de la ventilación y altas concentraciones de O_2 suplementario. El padecimiento se caracterizaba por la dependencia de O_2 después de la etapa neonatal, es decir de los 28 días de vida extrauterina, asociado con signos de dificultad respiratoria y radiografías con alteraciones características. Sin embargo, en la actualidad también se ha encontrado un grupo de niños con prematurez extrema (23 a 28 semanas de gestación) y peso menor de 1 200 g, que presentan las mismas características, pero que no cuentan con el antecedente de haber requerido de asistencia ventilatoria ni tratamiento con O_2 suplementario. Esta forma de DBP se considera como atípica. De igual modo, este tipo de padecimiento se ha encontrado en niños de término o postérmino que tuvieron enfermedad pulmonar previa que cursaron con insuficiencia respiratoria y fueron tratados con las modalidades de tratamiento señaladas u oxigenación por membrana extracorpórea. Debido a que se han encontrado estas variantes de presenta-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción, hoy en día se engloban dentro del concepto de enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante (EPOCL).

Algunos autores utilizan como sinónimos enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante y displasia broncopulmonar, sin embargo esta última se considera la causa más frecuente y como entidad aparte. Después de los dos primeros años de vida, la mayoría de los pacientes mejoran. Sin embargo algunos pueden continuar con limitaciones funcionales respiratorias a largo plazo. La tasa de mortalidad va de 15 a 40%.

Puntos sobresalientes

- La EPOCL es el resultado de agresiones a los pulmones del RN asociadas a la prematurez, peso bajo, utilización de oxígeno-presión, infecciones de adquisición perinatal.
- Se manifiesta por la necesidad de O_2 suplementario después de las 36 semanas de edad posconcepción, signos de dificultad respiratoria, cambios radiológicos difusos, en paciente que cursó con insuficiencia respiratoria.
- El buen control del embarazo, la detección y tratamiento oportuno son indispensables como medida de prevención.
- Establecida la enfermedad, se deberán de dar las medidas necesarias, incluyendo aquellas que van encaminadas a controlar los padecimientos asociados, con la finalidad de limitar el daño, favorecer la reparación, mejorar la calidad de vida, evitar complicaciones y secuelas a mediano y/o largo plazo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Tiene etiología multifactorial. Entre los mecanismos que se han involucrado están:

Agente

Se ha relacionado con la administración de O_2 a altas concentraciones, uso de ventilación mecánica con presiones altas, sobrecarga de volumen, infecciones perinatales. La corioamnioitis y la posible inflamación fetal se han correlacionado con formas no clásicas de la enfermedad. Se ha documentado mayor concentración de marcadores de inflamación aguda como la interleucina 8 y elastasa de los granulocitos en aspirados traqueales de los RN cuyas madres tuvieron corioamnioitis y estos tuvieron mayor riesgo. El *Ureaplasma urealyticum* ha sido asociado.

Huésped

El sexo masculino, mayor en caucásicos que en afroamericanos, la prematurez (nacimiento antes de las 34 semanas de gestación), el peso bajo al nacer (menor de 2 000 g; la mayoría de los casos se presentan en <1 000 g y entre 89 a 96% corresponde a <750 g), problemas respiratorios como la enfermedad por membranas hialinas, enfisema pulmonar intersticial o subcutáneo, neumotórax, neumomediastino, hipoplasia pulmonar, aspiración de meconio, neumonía neonatal y su severidad, son factores asociados con su desarrollo, así como la desnutrición postnatal, la deficiencia de vitaminas A, E y la sobrecarga de líquidos. Se ha dicho que la asfixia intrauterina, el retraso del crecimiento intrauterino y la historia del asma en la familia son factores de riesgo, pero no existen evidencias suficientes para afirmarlo.

Ambiente

Se involucran factores predisponentes al parto prematuro, manejo inadecuado de patología materna, ausencia de aplicación de esquemas de maduración pulmonar fetal en pacientes de alto riesgo, medidas terapéuticas inadecuadas como la falta de uso de agente tensoactivo pulmonar de manera oportuna.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe estar encaminada a evitar los embarazos de alto riesgo, el control prenatal adecuado y evitar hábitos que puedan agredir al feto, como el tabaquismo y la desnutrición materna.

Protección específica

Se deberá atender con oportunidad la patología materna durante el embarazo. El paciente con EPOCL deberá vivir en medio ambiente sano. Es necesario evitar el tabaquismo pasivo, el contacto con humos en general e irritantes de las vías respiratorias, focos de infección con medidas de higiene, aislamiento de contactos y aplicación un esquema de inmunizaciones que incluya vacuna contra neumococo y contra virus de la influenza. Esta última deberá aplicarse a partir de los 6 meses de edad, cada año en la temporada de otoño. Los anticuerpos monoclonales contra el virus sincicial respiratorio están indicados para evitar el riesgo potencial en niños menores de dos años.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los mecanismos fisiopatogénicos no son bien conocidos. Ocurre como resultado de un complejo proceso dinámico de daño y reparación anormal en el pulmón inmaduro. En estas condiciones es más vulnerable a la lesión debido al déficit de surfactante, la condición anatómico-funcional del pulmón, la deficiencia cuantitativa y cualitativa de los sistemas enzimáticos antioxidantes. Los mecanismos que se han implicado son:

a) Toxicidad por O_2. Los radicales libres y peróxidos producirán oxidación de lípidos, proteínas, así como de ácidos nucleicos de las células provocando daño alveolar difuso, necrosis del epitelio de la vía aérea distal y lesión del endotelio vascular.

b) Ventilación mecánica. La presión provoca sobredistensión alveolar y de las vías respiratorias distales, escape de aire y daño capilar con aumento de la permeabilidad vascular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ozdemir, *et al.*, encontraron en aspirados traqueales de niños prematuros en sus primeros días de vida que cursaron con síndrome de dificultad respiratoria y evolucionaron a DBP, marcadores de inflamación aguda como las interleucinas 1, 6 y 8 y el factor de necrosis pulmonar. Con el paso de los días, puede cursar de dos formas:

a) Reparación normal con predomino de citocinas antiinflamatorias como IL-4 e IL-1, antagonistas de receptor y enzimas antiproteolíticas con evolución a la curación.
b) Evolución hacia la inflamación crónica con infiltrados de linfocitos, neutrófilos y macrófagos, proliferación de fibroblastos, alteraciones del colágeno y engrosamiento de la membrana basal con fibrosis de los distintos tejidos.

De este modo los pacientes presentaran una reparación anormal que tendrá como consecuencia la EPOCL.

Los hallazgos histopatológicos incluyen: traqueo y/o broncomalasia, metaplasia escamosa del epitelio de las vías respiratorias, aumento de la matriz extracelular en las distintas estructuras parenquimatosas, obliteración total o parcial de los bronquiolos, hiperplasia muscular de los bronquiolos, alteración de la estructura alveolar, fibrosis intersticial y falla de la septación, hiperplasia muscular con fibrosis de la íntima de las arteriolas pulmonares.

En el cuadro 19-7, se presenta la relación de etapas de la DBP en cuanto al tiempo y datos clínicos de presentación asociados a los hallazgos radiológicos e histopatológicos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico. Algunos autores definen que la enfermedad se presenta cuando hay necesidad de O_2 suplementario después de las 36 semanas de edad posconcepción. Las guías para el cuidado del niño con enfermedad crónica pulmonar, publicadas en 1989 por *The Bureau of Maternal and Child Health and Resources Development* sugieren como criterios de diagnóstico. Ventilación con presión positiva durante las dos primeras semanas de vida con un mínimo de tres días, signos clínicos de dificultad respiratoria persistentes después de los 28 días de vida, requerimiento de O_2 suplementario después de los 28 días de vida para mantener una PaO_2 por encima de 50 mm Hg y cambios radiológicos difusos.

Los datos a la exploración física son variables y dependen de la severidad de la enfermedad. Puede presentarse tos, estridor, umento del diámetro anteroposterior del tórax, tiro, retracciones, quejido espiratorio, taquipnea, sibilancias y estertores persistentes o recurrentes, intolerancia al esfuerzo, cianosis, y detención del crecimiento. Aún cuando los pacientes pueden tener ruidos respiratorios normales cuando están estables, algunos pueden presentar anormalidades continuas. Pueden cursar con insuficiencia respiratoria crónica y agudizaciones, que conlleven a la necesidad de ventilación mecánica y estancias prolongadas en unidades de terapia intensiva. En caso de una evolución desfavorable a largo plazo, deberá descartarse otro tipo de enfermedades pulmonares crónicas de la infancia.

Las alteraciones radiológicas varían de manera considerable y están en función a la gravedad del compromiso respiratorio. Edwards y Northway Jr, consideran que los cambios más característicos son la presencia de un patrón intersticial, alveolar o de la vía aérea con engrosamiento fino de la trama bronquial, volumen pulmonar normal o hiperinsuflación, las alteraciones son simétricas, de aparición gradual, crónicas y hay tendencia al aumento del diámetro anteroposterior del tórax. En el cuadro 19-8 se muestra un sistema de puntuación de hallazgos radiológicos propuesto por Weinstein, *et al.*

Las alteraciones funcionales que se han documentado son: resistencia al flujo del aire, hiperreactividad bronquial, capacidad funcional residual disminuida, normal o aumentada, distensibilidad dinámica disminuida, aumento del trabajo respiratorio, alteración del intercambio gaseoso, alteración de la relación ventilación perfusión: hipoxemia con o sin hipercapnea, hipertensión pulmonar y vasorreactividad de las arteriolas pulmonares.

Complicaciones. Los pacientes pueden tener exacerbaciones asociadas a disparadores infecciosos, cambios climatológicos, reflujo gastroesofágico y alteraciones de la mecánica de deglución.

Dos terceras partes de los reinternamientos se deben a insuficiencia respiratoria asociada a infección respiratoria: otitis, sinusitis, neumonías y bronquiolitis. El virus sincitial respiratorio es el agente etiológico más frecuente en las bronquiolitis e incrementa el riesgo de morbilidad grave y mortalidad. Otros virus como los adenovirus, influenza A y B, parainfluenza III y bacterias como neumococo y *Haemophilus influenzae*, se reportan como causantes de infecciones respiratorias bajas graves.

Cuadro 19–7. Etapas de la Displasia Broncopulmonar. Relación clínica, patológica y radiológica

Etapa	Tiempo	Radiología	Patología	Clínica
I	2 a 3 días	Infiltrado reticulonodular	Membranas hialinas. Epitelio bronquial intacto	SDR neonatal
II	4 a 10 días	Opacificación difusa	Necrosis del epitelio alveolar. Ulceración del epitelio bronquiolar	Aumento de requerimientos de O_2 y parámetros de ventilación.
III	10 a 20 días	Quistes radiolúcidos pequeños generalizados	Regeneración alveolar avanzada. Colapso alveolar extenso Metaplasia bronquiolar Fibrosis intersticial	Broncoespasmo, dependencia de O_2, retención de CO_2, disnea
IV	Más de 28 días	Áreas quísticas grandes (bases) y bandas densas (vértices).	Bronquiolitis obliterante. Fibrosis intersticial. Metaplasia bronquial grave	Cor pulmonale, dependencia de O_2, desnutrición, obstrucción bronquial crónica

Tomada de: Arellano-Padilla G. Enfermedad Pulmonar Crónica del Lactante. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 873.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 19–8. Sistema de puntuación de hallazgos radiológicos

Grado	Descripción
1	Opacidades tenues no bien definidas, que dan al pulmón apariencia de bruma.
2	Opacidades definidas reticulolineales localizadas en el centro
3	Extensas opacidades reticulolineales extendidas hacia la periferia del pulmón con tendencia a coalescer en el centro.
4	Cambios quísticos definidos pero muy pequeños, además de los cambios grado 3.
5	Áreas opacas y quísticas aproximadamente de igual volumen, más grandes que el grado 4.
6	Mayor presencia de áreas quísticas que de área opacas, que dan el aspecto de burbujas al pulmón.

Weinstein MR *et al.*, Pediatr Pulmol. 1994;18:284-89.

La hipertensión arterial pulmonar contribuye de manera significativa a la morbimortalidad de la enfermedad y guarda relación directa con el manejo cardiopulmonar durante el periodo neonatal. Los datos clínicos son inespecíficos y de difícil diferenciación a los de la enfermedad pulmonar subyacente. Se puede manifestar como dificultad para la alimentación, crisis de asfixia, sudoración, cianosis, fatiga y dificultad respiratoria progresiva. A la exploración física, los hallazgos son sutiles; sobre todo en los niños pequeños los signos más frecuentes son la taquicardia, taquipnea y refuerzo del segundo ruido cardiaco. En los casos graves, la falla del ventrículo derecho se manifiesta con ingurgitación yugular, hepatomegalia y edema periférico. Dada la dificultad en el diagnóstico clínico, es necesario que se monitorice de manera periódica a través de un ECG y ecocardiograma doppler bidimensional. En algunos casos se recomendará el cateterismo cardiaco para tener una evaluación más precisa, establecer el grado de vasorreactividad y la respuesta terapéutica.

Pueden desarrollar edema agudo pulmonar por mal manejo del agua corporal. Esta complicación se asocia a formas graves de enfermedad, que se asocian a acidosis respiratoria crónica e hipertensión arterial pulmonar.

Obstrucción de la vía aérea superior por estenosis subglótica, granulomas, malacia o disquinesia y traqueitis necrotizante.

Los niños con EPOCL tienen dificultad para la ganancia ponderal asociada con requerimientos calóricos, de consumo de O_2 y demandas metabólicas aumentados por trabajo respiratorio, reflujo gastroesofágico, alteración de la mecánica de deglución, a alteraciones metabólicas y electrolíticas relacionadas al tratamiento farmacológico.

La mortalidad está asociada a insuficiencia respiratoria progresiva, sepsis, neumonía, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca. Además se consideran otros factores de riesgo como la medicación múltiple, episodios recurrentes de cianosis y la traqueostomía. La mayor proporción de muertes ocurre durante el primer reinternamiento.

Tratamiento. La administración de corticoesteroides sistémicos en la mujer embarazada con alto riesgo o inminencia de parto prematuro, han comprobado inducir maduración pulmonar en el feto. El agente tensoactivo pulmonar es una sustancia que impide el colapso alveolar al reducir la tensión superficial. Mejora el intercambio de gas pulmonar y disminuye la necesidad de asistencia respiratoria. Se han desarrollado agentes tensoactivos tanto sintéticos como naturales y se pueden utilizar en RN prematuros que desarrollan síndrome de dificultad respiratoria. Su administración intratraqueal temprana (primeras 2 a 6 h) ha demostrado una disminución del desarrollo de la DBP/EPOCL.

La restricción cuidadosa del aporte de agua en el paciente para satisfacer sus necesidades fisiológicas sin permitir la deshidratación, puede contribuir a disminuir el riesgo.

Se ha propuesto que el uso de óxido nítrico inhalado en RN prematuros que han sufrido de insuficiencia respiratoria y han desarrollado hipertensión pulmonar puede contribuir a reducir la posibilidad de desarrollo de EPOCL, sin embargo en revisión reciente de estudios relativos no se encontró que mejore las perspectivas.

Howlett, *et al.*, en metaanálisis publicado en 2007 reportan que el inositol es un nutriente esencial requerido por las células humanas en cultivo para su crecimiento y supervivencia. El inositol promueve la maduración de varios componentes del surfactante y puede jugar un papel fundamental en la vida fetal y neonatal temprana. Encontraron que suplementar la dieta con éste, disminuye tanto clínica como estadísticamente el desarrollo de la enfermedad.

La vitamina A es necesaria para el crecimiento pulmonar normal y la integridad de las células epiteliales del aparato respiratorio. La suplementación con ésta (1 500 a 288 UI/kg) reduce la mortalidad y la necesidad de O_2 suplementario el rimer mes de vida.

La superóxido dismutasa es una enzima presente en el cuerpo que proporciona una defensa contra los radicales libres, pero los neonatos prematuros no tienen un suministro suficiente de la misma que les proporcione una resistencia natural. Por lo tanto, la administración de la superóxido dismutasa a los neonatos prematuros pudiera prevenir la EPOCL. Sin embargo, no hay pruebas suficientes para afirmarlo. Rosenfeld en 1984, publicó que en los pacientes supervivientes que habían sido tratados con esta enzima, tuvieron una duración menor del uso de presión positiva continua en las vías respiratorias, menor frecuencia de problemas respiratorios después del alta y una menor frecuencia de signos anormales en la radiografía de tórax, comparado con los supervivientes que recibieron placebo. Aún cuando las pruebas no son suficientes para sacar conclusiones firmes al respecto, los datos del pequeño número de neonatos así tratados indican que es bien tolerada y no tiene efectos adversos graves.

Una vez establecida la EPOCL no existe un tratamiento específico. Las dos necesidades básicas para la recuperación del niño son evitar la hipoxemia crónica y propiciar una buena nutrición. El tratamiento debe tender a disminuir el trabajo respiratorio, a normalizar el intercambio gaseososo, permitiendo un adecuado crecimiento y desarrollo.

El O_2 suplementario continúa siendo clave en el tratamiento de la hipoxemia de causa alveolar secundaria a la alteración de la relación ventilación perfusión. Su uso no es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuestionable. Evita la progresión de la hipertensión pulmonar, disminuye las resistencias de las vías respiratorias, además de favorecer el crecimiento. Debe indicarse cuando el paciente tenga, bajo cualquier circunstancia, una saturación medida por oxímetro de pulso menor de 92%. Se administrará al flujo mínimo indispensable para mantenerla por arriba de 93% y en pacientes con hipertensión arterial pulmonar, por arriba de 95%. La oxigenoterapia podrá ser suspendida cuando el crecimiento del niño sea normal, el ecocardiograma no revele hipertensión arterial pulmonar, los controles prolongados de oximetría de pulso sean mayores de 92% (en condiciones tanto de reposo como de esfuerzo).

Afortunadamente el desarrollo pulmonar de manera normal se completa hasta los 8 a 12 años de edad, por lo tanto se deben establecer todas las medidas que favorezcan la recuperación mediante la reparación y formación de nuevo tejido pulmonar. Los requerimientos calóricos los 6 primeros meses de vida van de 120 a 160 calorías/kg/día y el aporte de líquidos de 140 a 160 mL/kg/día. Se recomiendan las fórmulas lácteas para prematuro durante el primer año de vida y los fortificadores de leche materna. Los suplementos de hierro y vitaminas son los mismos que requieren todos los niños prematuros.

Los niños con EPOCL presentan con una alta frecuencia obstrucción de las vías respiratorias inferiores, como consecuencia de inflamación, hiperreactividad, hipertrofia del músculo liso bronquial y malacia. La respuesta a broncodilatadores inhalados es variable. Los 2 agonistas relajan el músculo liso bronquial, favorecen la depuración mucociliar, disminuyen la permeabilidad vascular y pueden mediar la liberación de células cebadas y basófilos. Deben ser utilizados en los pacientes que responden a esta terapéutica, por razón necesaria. Sin embargo, en algunos casos su uso puede empeorar el intercambio gaseoso, en particular cuando el paciente cursa con malacia de la vía respiratoria. Esto se debe a que la relajación del músculo liso bronquial condiciona el colapso de la vía aérea.Estos pacientes se pueden beneficiar con los anticolinérgicos inhalados y las metilxantinas. Los niños que tienen ERGE responden adecuadamente a la administración de 2 agonistas con anticolinérgico inhalados. El uso crónico de esteroides inhalados y antagonistas de leucotrienos puede ser considerado dada la naturaleza inflamatoria de la enfermedad aún cuando la información que existe es controversial. Lister, *et al.*, en un metaanálisis publicado en 2007 sobre el uso de esteroides inhalados en la EPOCL concluyen que en pacientes que requieren de ventilación mecánica, contribuyen a acortar el tiempo de la misma, sin que haya aumento del riesgo de infección. En los niños que no necesitan asistencia ventilatoria describen que los datos con que se cuenta son insuficientes para emitir conclusiones sólidas.

La administración aguda y crónica de diuréticos mejora la mecánica pulmonar al aumentar su distensibilidad y disminuir sus resistencias. Se recomienda el uso de furosemide (Lasix) de 0.5 a 2 mg/kg/dosis, siendo cambiada dentro de los primeros 15 días a una combinación de hidroclorotiazida (Rofucal) de 0.5 a 1.5 mg/kg/12 h o clorotiazida de 5 a 20 mg/kg/12 h, asociada con espironolactona (Aldactone) de 0.5 a 3 mg/kg/12 h. Sin embargo, Brion, *et al.* proponen acuerdo a los resultados de publicaciones médicas revisadas en que se necesitan estudios para evaluar si el uso de las tiazidas contribuye a mejorar la mortalidad, la duración de la dependencia de O_2, dependencia del ventilador, la duración de la estancia intrahospitalaria y los resultados a largo plazo de los pacientes tratados con corticoesteroides y broncodilatadores y si agregarle espironolactona tiene en realidad un efecto benéfico.

Además deberá administrarse el tratamiento específico para los padecimientos asociados como la enfermedad por reflujo gastroesofágico, problemas de succión y deglución, cardiacos, obstrucción de la vía aérea superior, entre otros. Por ejemplo, la asociación con la enfermedad por reflujo gastroesofágico es común y deberá ser sospechada en pacientes que no respondan al manejo o que presenten exacerbaciones frecuentes, en especial sin disparadores definidos con claridad. Se emplearán medidas generales, procinéticos, antiácidos y en algunos casos habrá indicación quirúrgica. La intervención terapéutica adecuada contribuirá a disminuir las complicaciones respiratorias.

Limitación del daño

Se deberán tomar todas las medidas de atención prenatal para evitar patología materna perinatal y partos prematuros. La atención de los RN con medidas cuidadosas de ventilación mecánica, con uso de frecuencias altas, presiones bajas, tiempos inspiratorios cortos, el buen control de líquidos, el tratamiento oportuno y adecuado de la persistencia de conducto arterioso, en fin el manejo integral del paciente y de sus complicaciones y secuelas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Se requiere de rehabilitación pulmonar y a los niveles de afectación asociados: neurológico, oftalmológico, auditivo, psicomotor, cardiológico.

NIVELES DE ATENCIÓN

La enfermedad requiere de un manejo médico interdisciplinario, frecuente, coordinado e integrado, en el que juega un papel fundamental el pediatra. La educación y la participación de la familia y de los cuidadores del niño son fundamentales. Se les deberá asesorar para identificar y evitar los factores de riesgo de morbilidad, así como a reconocer con oportunidad los datos de deterioro.

Evaluación

1) La aseveración correcta con respecto a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante es: **a)** Es una enfermedad de etiología multifactorial. Se ha relacionado tratamiento con O_2, presión por ventilación mecánica, peso bajo al nacer, prematurez, infecciones perinatales; **b)** todos los niños que la padecen están condenados a la invalidez respiratoria por el resto de sus vidas; **c)** los pacientes tienen las demandas metabólicas habituales de un lactante; **d)** los broncodilatadores no son útiles en todos los casos; **e)** hoy en día a tasa de mortalidad es mayor de 80%.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arellano-Padilla G. Enfermedad pulmonar crónica del lactante. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 871-875.

Bauer G, Fariña D, Vain N. Displasia Broncopulmonar. En: Macri y Teper, editores. Enfermedades Respiratorias Pediátricas. México. McGraw Hill Interameriacana; 2003. p. 401-412.

Bell EF, Acarregui MJ. Consumo de agua restringido *versus* libre para prevenir la morbilidad y mortalidad en recién nacidos prematuros (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 2, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.). Dudell GG, Stoll BJ. Bronchopulmonary dysplasia. En Kleigman, Behrman, Jenson, Stanton, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. International Edition; Philadelphia: Saunders Elsever; 2007. p. 732-742.

Lai NM, Rajadurai SV, Tan KHH. Aumento del aporte calórico para los neonatos prematuros con displasia broncopulmonar o enfermedad pulmonar crónica establecida (o en desarrollo) (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, *número* 2, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Soll RF. Agente tensioactivo sintético para el síndrome de dificultad respiratoria en recién nacidos prematuros (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus, número* 2, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en:
http://www.update-software.com. (Traducida de *The Cochrane Library,* 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Soll RF. Extracto de surfactante natural como profilaxis para la prevención de la mortalidad y morbilidad en niños prematuros (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 2, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de *The Cochrane Library,* 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Soll RF, Blanco F. Extracto natural de agente tensioactivo versus agente tensioactivo sintético para el síndrome de dificultad respiratoria neonatal (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número *2*, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de *The Cochrane Library,* 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Steven L. Bronchopulmonary Dysplasia. En: Kleigman, Behrman, Jenson, Stanton, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. International Edition., Philadelphia: Saunders Elsever; 2007. p. 1840-841.

Yost CC, Soll RF. Tratamiento con agente tensioactivo selectivo temprano versus tardío para el síndrome de dificultad respiratoria neonatal (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 2, 2007. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, 2007 Issue 2. Chichester, K: John Wiley & Sons, Ltd.).

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

NEUMONÍAS

Dra. María de la Luz López Vázquez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir factores de riesgo y medidas de prevención para disminuir la morbilidad de la enfermedad. Establecer el diagnóstico y tratamiento oportuno con fin de evitar complicaciones y mortalidad.

CONCEPTO

La neumonía es la sustitución del aire de los alveolos y ductos alveolares por un proceso inflamatorio que es secundario a la respuesta orgánica del tejido pulmonar a la invasión de agentes físicos, químicos, inmunológicos o infecciosos. Es un problema de salud pública mundial. Según la Organización Mundial de la Salud, 25% de las muertes en niños menores de cinco años de edad se deben a neumonía; 90% de los casos corresponden a países en vías de desarrollo, con una mortalidad 30 veces mayor a la de los países industrializados. En México se encuentra dentro de las 10 primeras causas de mortalidad en niños. El INEGI/SS en 2001 informó que las infecciones respiratorias bajas, en menores de cinco años de edad, ocuparon el segundo lugar como causa de mortalidad infantil nacional. En la edad escolar ocupaban el séptimo lugar.

Puntos sobresalientes

- Las infecciones del tracto respiratorio inferior son un problema común en pediatría.

Su diagnóstico se establece mediante criterios clínicos, con apoyo de estudios radiológicos y de laboratorio.

- Dada la dificultad real de establecer un diagnóstico etiológico, el tratamiento antimicrobiano se inicia en base a criterios de edad del paciente, estado de inmunocompetencia, sitio de adquisición de la infección, imagen radiológica y podrá ser modificado con base en evolución clínica y resultados de laboratorio.
- Se deberá estar atento a los factores de riesgo que puedan condicionar una complicación tanto sistémica como pleuropulmonar, con la finalidad de prevenirlas y atenderlas con oportunidad, favoreciendo un pronóstico favorable para la salud del paciente.

CLASIFICACIÓN

Las neumonías en pediatría se clasifican de acuerdo con los diversos criterios, que tienen implicaciones terapéuticas específicas.

- Edad: dividida en neumonía de adquisición perinatal, la del lactante, preescolar, escolar y adolescente.
- Estado inmunológico: en pacientes inmunocompetentes y en inmunodeficientes tanto primarios como adquiridos.
- Sitio de adquisición: comunitaria e intrahospitalaria.Esta última se considerará cuando se manifiesta 72 h después del ingreso hospitalario o hasta 3 días después del egreso.
- Imagen radiológica.

PERIODO PREPATOGÉNICO. (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los agentes causantes de neumonías son tanto intrínsecos como extrínsecos biológicos, físicos y químicos.

Biológicos. Son la principal etiología de las neumonías. Están involucrados virus, bacterias, hongos y parásitos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los agentes físicos y químicos que pueden dañar al pulmón por lesión directa o inhalación, son las radiaciones, hidrocarburos, humos, sustancias tóxicas, la aspiración de contenido gástrico (ácido, alcalino, alimentos, grasas) o de líquido amniótico.

Huésped

Entre menor sea la edad, mayor es el riesgo. Los niños menores de 5 años tienen mayor vulnerabilidad. Todas las causas de inmunodeficiencia, tanto primarias como secundarias. La coexistencia de procesos morbosos en vías respiratorias como la presencia de cuerpos extraños, alteraciones anatómicas como las malformaciones congénitas broncopulmonares, enfermedades crónicas respiratorias como la fibrosis quística, la enfermedad pulmonar crónica del lactante, o de órganos y sistemas asociados como las cardiopatías congénitas, la enfermedad por reflujo gastroesofágico y los problemas que condicionan alteración de la mecánica de deglución, se relacionan con una mayor frecuencia de presentación de neumonías y de sus complicaciones.

Ambiente

Los factores del medio ambiente que están relacionados son múltiples. Los cambios climatológicos asociados al frío, la permanencia en sitios donde conviven de forma cercana múltiples niños como guarderías, maternales, orfanatorios, internados. La pobreza, hacinamiento, tabaquismo pasivo, el nivel cultural bajo y los esquemas de inmunizaciones incompletos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación sanitaria a la población. Revisión de medios de recreación y educación. Mejoramiento de las condiciones ambientales, nutricionales, de vivienda y culturales. Estimular a la población para el control del niño sano y enfermo. Educar sobre factores de riesgo y medidas de prevención de las enfermedades respiratorias. Educación médica continua para detección y tratamiento oportuno de las neumonías y sus complicaciones.

Protección específica

Buena higiene personal. Evitar hacinamiento, cambios bruscos de temperatura, automedicación. Desarrollar programas de detección de enfermedades respiratorias infectocontagiosas. Inmunizaciones, que incluyan vacuna contra *Haemophylus influenzae* tipo B, contra neumococo y contra el virus de la influenza, que ya se encuentran incluidas dentro de la Cartilla Nacional de Vacunación en México.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las vías de introducción de los microorganismos incluyen: inhalación, aspiración, diseminación linfohematógena a partir de focos de infección a distancia, no respiratorios.

Una vez que el agente ha llegado al pulmón, el parénquima responde de forma variable y manifiesta diferentes lesiones histopatológicas como neumonía intersticial, lobulillar o bronconeumonía, lobar o segmentaria o neumonía de formas especiales.

Neumonía Intersticial

Las neumonías intersticiales son el resultado de agresión al intersticio pulmonar y la pared bronquiolar con producción de edema, infiltrado inflamatorio, obstrucción de la vía aérea y enfisema secundario. Los microorganismos implicados son con mayor frecuencia virus, micoplasmas y clamidias.

Etapa subclínica

Tienen un periodo de incubación de 1 a 6 días. El periodo de contagio es menor de siete días y durante la fase aguda de la enfermedad.

Patogenia y patología

Una vez que los virus son depositados en el epitelio nasal, invaden la membrana celular, penetran y se replican en el citoplasma iniciándose la destrucción del epitelio ciliado. Después de uno a cinco días, se liberan partículas virales y viajan por extensión directa de célula en célula hasta los pulmones o son transferidas por linfocitos o ganglios linfáticos, donde sufren un nuevo proceso de replicación. Después son vertidas a ganglios linfáticos y por esta vía llegan a los pulmones, y producen la enfermedad. Por histología predomina el compromiso del intersticio, la lesión no es importante dentro del alveolo, sólo afecta las paredes alveolares. La mayoría cursa a la recuperación completa sin dejar secuelas, pero algunos con curso grave pueden ocasionar remodelación de la vía aérea dando manifestaciones crónicas importantes.

Dado que la bronquiolitis aguda se presenta de manera principal en los primeros 18 meses de vida, la pequeña luz bronquial y bronquiolar es vulnerable a la obstrucción por edema y exudado, conduciendo a zonas de atelectasias o de atrapamiento de aire en los alveolos, lo cual explica la presentación clínica de esta entidad.

Etapa clínica

Las infecciones respiratorias virales obedecen a patrones estacionales más o menos bien definidos. Las epidemias virales siguen un patrón climatológico y aumentan en relación a periodos de lluvia. Clínicamente, existe una infección respiratoria superior, con fiebre de poca cuantía, seguida de un cuadro respiratorio bajo, en el que predomina el componente obstructivo con tos, sibilancias, roncus, secreciones y prolongación del tiempo espiratorio.

La bronquiolitis inicia alrededor de las 24 h de instalación de una infección de vías respiratorias altas, donde el niño empeora y presenta dificultad para respirar, con cianosis y postración. A medida que la obstrucción bronquiolar aumente, aparece la hipoxemia progresiva que se acentúa al llanto o tos y puede llegar a ocasionar paro respiratorio y muerte. La respiración es rápida y superficial, con una frecuencia mayor a 60 por minuto y la tos puede o no ser paro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

xística. A la percusión de tórax hay hipersonoridad bilateral, puede haber disminución del murmullo vesicular, espiración prolongada, sibilancias o ambas. Cerca del tercer o cuarto día, disminuye la dificultad respiratoria y se auscultan estertores bronquiales, en rara ocasión bronquioalveolares y el cuadro empieza a resolverse.

Complicaciones y secuelas

Desequilibrio ácido base con hipoxemia y acidosis respiratoria o mixta.

Insuficiencia cardiaca, obstrucción respiratoria, sobreinfección bacteriana, atelectasias, viremia (hepatitis, nefritis, encefalitis, miocarditis). Asma, bronquiolitis obliterante posinfecciosa, pulmón hiperlúcido unilateral, hipertensión pulmonar, discinesia bronquial y bronquiectasias.

Diagnóstico

Es eminentemente clínico y se apoya en estudios de laboratorio y de radiología.

Diagnóstico diferencial

Laringotraqueobronquitis, aspiración de cuerpo extraño, malformaciones traqueobronquiales y cardiovasculares, acidosis metabólica, asma.

NEUMONÍA O BRONCONEUMONÍA

Neumonía indica la presencia de infección que afecta el parénquima pulmonar. La bronconeumonía abarca ambos pulmones, es multifocal. La neumonía lobar o segmentaria incluye sólo un lóbulo o segmento.

Etapa subclínica

Al inicio hay una infección viral de las vías respiratorias, que deterioran los mecanismos de defensa locales, lo que permite la sobreinfección bacteriana. Los microorganismos se diseminan a través de los bronquiolos terminales y de los poros de Kohn, dando lugar a la zona de condensación pulmonar periférica conocida como "fase de hepatización roja", en la cual hay edema e infiltrado de polimorfonucleares y eritrocitos.

Dentro de esta lesión, el cuarto o quinto día, los alveolos se encuentran llenos de leucocitos que destruyen las bacterias y las fagocitan. Esta fase se conoce como de "hepatización gris". Al final cuando las bacterias han sido eliminadas, las células inflamatorias y los detritos son reemplazados por tejido de granulación en la porción más central y antigua de la lesión, conocida como zona de resolución.

Los agentes etiológicos de las neumonías infecciosas incluyen:

Virus: influenza, parainfluenza, adenovirus, sincitial respiratorio, sarampión, varicela, epstein barr.

Los agentes bacterianos dependerán de acuerdo con la edad del paciente, estado de inmunocompetencia, sitio de adquisición de la infección.

En los RN con infecciones adquiridas de manera prenatal y durante el nacimiento se involucran bacilos entéricos gramnegativos, estreptococo hemolítico del grupo B, *Listeria monocytogenes*, *Chlamydia trachomatis* y los agentes productores del síndrome de TORCH. En las neumonías de adquisición en la comunidad en este grupo de edad participan *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *S. aureus*. Los niños hasta los cuatro meses de edad continúan con *Chlamydia trachomatis* como agente etiológico frecuente. De allí y hasta los 5 años de edad, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *S. aureus* son los microorganismos mas frecuentes. En los escolares y adolescentes *S. pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae*.

En los pacientes con neumonías de adquisición intrahospitalaria habrá que considerar la participación de *S. aureus* y bacterias gramnegativas como *Pseudomonas*, *Enterobacter*, *Serratia*, *E. coli*, *Proteus*, *Acinetobacter*. Estos microorganismos también están relacionados a las neumonías en pacientes inmunocomprometidos, en quienes además participan *Pneumocistis carinii* y citomegalovirus.

Las neumonías complicadas con empiema están asociadas con *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *S. aureus*, bacterias gramnegativas como *Klebsiella pneumoniae*, *E. coli*, *Acinetobacter* sp, *Pseudomonas*, *Enterobacter*, *Serratia*, *Salmonella*, *Shigella* y anaerobios. El empiema puede ser de etiología polibacteriana y se reporta la participación de anaerobios en una frecuencia que va de 2 a 39% de los casos, de acuerdo con diversas series. Los abscesos pulmonares se relacionan de forma principal por *S. aureus* y bacterias anaerobias.

Las llamadas neumonías atípicas están ocasionadas por virus, *Chlamydia*, *Mycoplasma*.

Etapa clínica

El diagnóstico se basa en el cuadro clínico con la asociación de un síndrome infeccioso (fiebre, ataque al estado general, hiporexia), signos y síntomas respiratorios (aumento de la frecuencia respiratoria, tos, expectoración, estertores, datos de dificultad respiratoria, cianosis, síndromes pleuropulmonares de condensación, rarefacción, derrame). Además pueden presentarse complicaciones extrapulmonares diversas como insuficiencia cardiaca, íleo paralítico, sepsis, secreción inapropiada de hormona antidiurética.

Diagnóstico

La elaboración de una historia clínica detallada e intencionada, que incluya tiempo de evolución, tratamientos recibidos, asociación con problemas en otros órganos y sistemas, así como el antecedente de otros eventos neumónicos, que obligarán a estudiar al paciente en búsqueda de inmunodeficiencias, aspiración crónica, malformaciones broncopulmonares o presencia de un cuerpo extraño.

El apoyo de laboratorio incluye: Bh completa, donde podemos encontrar más leucocitosis con neutrofilia y bandemia en el caso de participación bacteriana. Sin embargo también puede haber leucopenia en algunos casos. Los reactantes de fase aguda, como la proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular, están aumentados. La gasometría arterial nos permitirá documentar insuficiencia respiratoria, en casos seleccionados por la gravedad de las manifestaciones clínicas.

El diagnóstico etiológico de las neumonías no es fácil. De acuerdo con las diferentes series, éste se logra en una frecuencia que varía de un 25 a un 75%. En la actualidad las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

herramientas incluyen el cultivo de diversos productos biológicos: exudado faríngeo, sangre, esputo, lavado broncoalveolar obtenido por broncoscopia, punción, biopsia pulmonar y exudado pleural, además de cultivos a otros niveles cuando se sospecha en una neumonía metastásica. La posibilidad de aislamiento en cultivos es muy variable. Los hemocultivos tienen un porcentaje de positividad que va de 2 al 70% de acuerdo con diferentes series. El resultado de un cultivo de exudado faríngeo o de expectoración, no necesariamente estará en relación al agente etiológico de la neumonía en sí. La frecuencia de positividad del cultivo de exudado pleural va del 6 al 92%. Se dispone de estudios serológicos para la determinación de antígenos bacterianos, virales y de *Mycoplasma* por diferentes métodos de neutralización, inhibición de la hemaglutinación, fijación de complemento, ELISA y prueba de coaglutinación en látex para detectar los antígenos desprendidos de la pared o cápsula bacteriana del *S. pneumoniae* o de *H. Influenzae* es de gran utilidad con una sensibilidad y especificidad mayores de 86%.

Las imágenes radiológicas asociadas a una neumonía son de diversos tipos y aunque puede haber una cierta asociación etiológica, ninguna imagen es patognomónica de ningún microorganismo y todos ellos pueden tener diversas manifestaciones radiológicas.

Complicaciones y secuelas

1. Pleuropulmonares: derrame pleural, empiemas, imágenes hiperlúcidas con o sin carácter hipertensivo (absceso pulmonar, neumatoceles, necrosis pulmonar, bulas enfisematosas, neumotórax), atelectasias.
2. Sistémicas: insuficiencia cardiaca, septicemia, desequilibrios ácido-base e hidroelectrolíticos.

Las secuelas pulmonares derivadas de una neumonía incluyen bronquiectasias, estenosis bronquiales, discinesia bronquial, fibrosis, paquipleuritis, bronquiolitis obliterante posinfecciosa.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La historia clínica, con un buen interrogatorio y exploración física, aunada a radiografías de tórax en proyecciones posteroanterior y lateral, permiten establecer el diagnóstico. La realización de una Bh completa, reactantes de fase aguda, lo apoyan. Los estudios para identificación del agente etiológico, deberán realizarse con oportunidad y de acuerdo con las características del paciente y de los recursos con los que se cuente en el medio donde sea atendido.

Tratamiento oportuno

Medidas generales. Hidratación y alimentación adecuadas. Permeabilidad de la nariz, utilizando lavados nasales con solución salina y descongestivos, por razón necesaria. Movilización. El uso de vaporizaciones no es recomendado debido a que los sistemas de humidificación producen partículas de alrededor de 60 µ, lo que hace que sólo lleguen a la región supraglótica. Su uso prolongado desplaza en el aire la concentración del los gases, disminuyendo la fracción inspirada de O_2 y aumentando del riesgo de hipoxia. Por otra parte, es una causa importante de pérdida de calor. Las vaporizaciones con agua hirviendo son causa frecuente de quemaduras en niños menores de 5 años. En caso de requerir humedad, se deberá utilizar nebulizadores. El uso de antitusivos y mucolíticos no han demostrado tener utilidad real. La tos sólo debe ser inhibida cuando sea de tipo paroxístico. El mejor mucolítico que existe hasta el momento es la hidratación adecuada del paciente. Tratamiento de la fiebre y el dolor.

Los criterios bajo los cuales deberá tomarse la decisión de hospitalización son: edad menor a 6 meses, insuficiencia respiratoria, aspecto tóxico, incapacidad de la familia para otorgar los cuidados necesarios, imposibilidad para alimentar, hidratar o medicar, falla en la respuesta a antibióticos orales, presencia de enfermedad subyacente (inmunodeficiencias, enfermedades pulmonares crónicas como la fibrosis quística, cardiopatías, uso de medicamentos inmunosupresores) y neumonías complicadas o recurrentes.

Medidas específicas

Terapia respiratoria en pacientes con tos productiva y expectoración, que incluye la hidratación de secreciones mediante un aporte de líquidos adecuada por vía oral e intravenosa, además de nebulizaciones de solución fisiológica de cloruro de sodio al 0.9% y técnicas de limpieza bronquial con percusión, ejercicios respiratorios y drenaje postural.

El uso de broncodilatadores está indicado cuando existen datos de obstrucción bronquial.

Los pacientes menores de dos meses, con desnutrición, enfermedades asociadas, estridor laríngeo agudo, convulsiones, fiebre persistente por más de cuatro días o recurrente que no ceda al manejo deberán ser canalizados al especialista para su atención.

Estos pacientes y aquellos que presentan dificultad respiratoria, deberán ser hospitalizados, donde además recibirán:

Oxígenoterapia que se indicará de acuerdo con las necesidades particulares de cada niño, ya sea por puntas nasales, campana cefálica, mascarilla con reservorio y cánula endotraqueal. La posición semifowler favorece el trabajo respiratorio y evita el reflujo gastroesofágico y la aspiración.

Terapia antimicrobiana

Aún cuando desde el inicio se deberán realizar estudios de laboratorio para identificar el agente etiológico de la neumonía, la decisión de inicio de tratamiento antimicrobiano, no se deberá posponer a los resultados, ya que éstos podrán tardar inclusive varios días y en muchos casos resultarán negativos. Por ello, el tratamiento se establecerá a partir de criterios clínicos y epidemiológicos que incluirán la edad del paciente, estado inmunológico, sitio de adquisición de la infección e imagen radiológica.

Entonces, en las neumonías de adquisición perinatal podremos utilizar la combinación de ampicilina con un aminoglucósido o una cefalosporina de tercera generación. En este grupo de edad y hasta los cuatro meses de edad, cuando hay antecedente de cervicovaginitis en la madre durante el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

embarazo, conjuntivitis unilateral y rinitis, se podrá utilizar un macrólido. En los niños lactantes y preescolares se podrá iniciar el tratamiento con una penicilina. En caso de falta en la respuesta al tratamiento se optará por ampicilina con cloramfenicol, una cefalosporina de segunda generación como el acetilcefuroxime o una cefalosporina de tercera generación. En los escolares y adolescentes el tratamiento podrá iniciarse también con una penicilina o un macrólido, teniendo como otras opciones las cefalosporinas de segunda y tercera generación.

En las neumonías de adquisición intrahospiralaria podremos usar un medicamento antiestafilococo como la dicloxacilina y la oxacilina asociado con un aminoglucósido o una cefalosporina de tercera generación. Estás alternativas serán adecuadas también en el paciente inmunodeficiente, donde además, en el caso de sospecha de la participación de *Pneumocistis carinii*, se podrá utilizar trimetroprim con sulfametoxasol o isotianato de pentamidina.

De acuerdo con la imagen radiológica los señalamientos van hacia que si se trata de una neumonía intersticial se deberá valorar el uso de un macrólido en el paciente inmunocompetente. Si existe imagen de focos múltiples se administrará tratamiento antiestafilococo. Cuando haya datos de absceso pulmonar el tratamiento también incluirá un antibiótico antiestafilocócico y se requerirá cobertura contra bacterias anaerobias. En caso de empiema se podrá tratar con dicloxacilina con cloramfenicol, cefuroxime, vancomicina o ambas.

En las neumonías con aislamiento bacteriano el tratamiento deberá ser elegido de manera específica de acuerdo con la etiología. El neumococo se podrá tratar con penicilina, tomando la decisión de acuerdo con la resistencia local a la misma. Como tratamientos alternativos tenemos el uso de un macrólido y cefalosporinas de primera y segunda generación. El *H. influenzae* puede ser tratado con ampicilina, tomando en consideración que hoy en día, hay una resistencia importante a la misma. Del mismo modo se puede tratar con cloramfenicol y cefalosporinas de segunda y tercera generación.

El *S. aureus* podrá ser tratado con dicloxacilina, oxacilina, cefalosporinas de primera y segunda generación, clindamicina y en casos de microorganismos resistentes son útiles la vancomicina, la teicoplanina y el linezolid. Ante el aislamiento de una bacteria gramnegativa se podrá indicar un aminoglucósido o una cefalosporina de tercera generación. Las bacterias anaerobias son sensibles a la penicilina, la clindamicina y el cloramfenicol. Al final *Mycoplasma*, *Chlamydia* y *Legionella* serán cubiertas con macrólidos.

Las figuras 19-10 a 19-13 muestran los esquemas de tomas de decisiones que Pérez Fernández propone con respecto a la conducta quirúrgica en el caso de presentarse complicaciones pleuropulmonares. Están realizados de acuerdo con las imágenes radiológicas asociadas. Estos pacientes requerirán de la colocación de una sonda pleural y en algunos casos intervenciones quirúrgicas para decorticación y resección pulmonar parcial o total. Dichos procedimientos son realizados mediante toracotomía a cielo abierto o por toracoscopia videoasistida. El cuadro 19-9 nos muestra las características citoquímicas del líquido pleural que nos permiten diferenciarlo entre exudado y trasudado.

Limitación del daño

Un diagnóstico y tratamiento oportuno limitarán el daño en la mayoría de los casos.

Rehabilitación

La rehabilitación pulmonar deberá establecerse en forma temprana a través de ejercicios físicos y respiratorios, en especial cuando la función respiratoria está comprometida. La rehabilitación psicológica estará indicada en pacientes que quedan con secuelas emocionales por hospitalizaciones prolongadas, tratamientos invasivos o de terapia intensiva y que tengan secuelas físicas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

La divulgación a través de los medios masivos de comunicación sobre la prevención de las enfermedades respiratorias, la promoción de la vacunación y evitar la automedicación, así como la detección oportuna de síntomas y signos respiratorios que conduzcan a un tratamiento oportuno, evitando las complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico de primer contacto debe investigar factores de riesgo para neumonía, realizar medidas de prevención, elaborar diagnóstico temprano y reconocer complicaciones potenciales para derivar en forma oportuna a un segundo nivel de atención. El pediatra revalorará el tratamiento previo haciendo las modificaciones pertinentes, detectará complicaciones o secuelas que requieran de un tercer nivel de atención. En un tercer nivel de atención, se detectará y tratará tanto del proceso agudo no resuelto, como las complicaciones y secuelas, indicando tratamientos tanto médicos como quirúrgicos. El manejo será de tipo interdisciplinario conforme se requiera.

EVALUACIÓN

1. Todo lo siguiente es cierto, para neumonías excepto: **a)** *Chlamydia trachomatis* es un agente etiológico común en las neumonías de los adolescentes; **b)** la decisión inicial del tratamiento de las neumonías en niños se basa en el grupo etario, sitio de adquisición, situación inmunológica e imagen radiológica de cada paciente; **c)** en una neumonía intersticial en paciente inmunocomprometido deberá sospecharse de *Pneumocistis carinii;* **d)** el líquido pleural con más de 1 000 células por mm^3, con predominio de PMN, contenido de proteínas de más de 3 g/100 mL, glucosa menor a 60 mg/mL, pH menor de 7.2 y DHL mayor de 200 UI/mL, es sugestivo de empiema; e) la bronquiolitis obliterante posinfecciosa puede ser una complicación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arellano-Padilla G. Neumonía. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manuel Moderno; 2005. p. 875-885.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

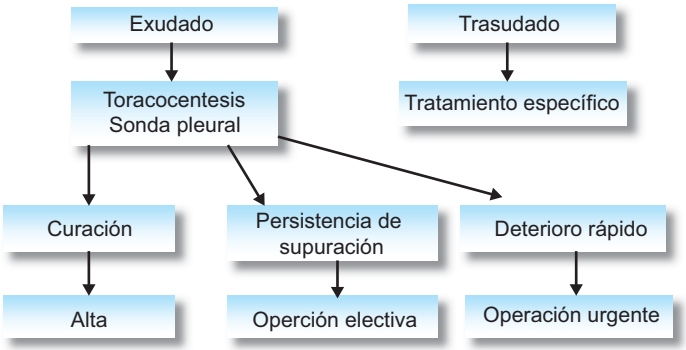


Figura 19–10. Tomado de Pérez Fernández y Cuevas Schacht. Diagrama de toma de decisiones en presencia de imagen radiológica sugestiva de derrame pleural.

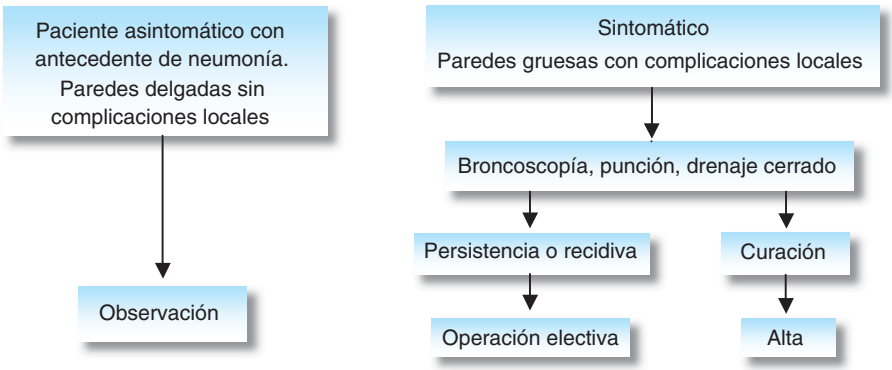


Figura 19–11. Tomado de Pérez Fernández y Cuevas Schacht. Diagrama de toma de decisiones en presencia de imagen radiológica hiperlúcida no hipertensa sugestiva de neumatocele, absceso pulmonar, necrosis pulmonar o quistes.

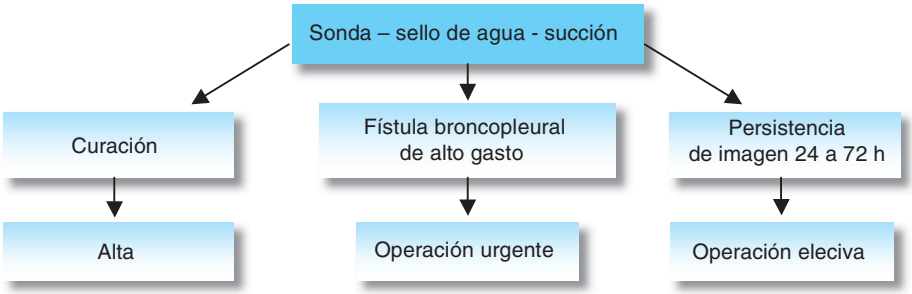


Figura 19–12. Tomado de Pérez Fernández y Cuevas Schacht. Diagrama de toma de decisiones en presencia de imagen radiológica hiperlúcida hipertensa sugestiva de neumotórax y bulas enfisematosas.

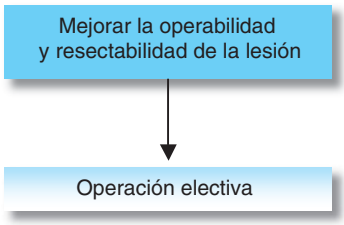


Figura 19–13. Tomado de Pérez Fernández y Cuevas Schacht. Diagrama de toma de decisiones en presencia de imagen radiológica sugestivas de secuelas irreversibles (fibrotórax, bronquiectasias, absceso pulmonar crónico).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 19–9. Características citoquímicas del líquido pleural que lo diferencian entre exudado y trasudado

	Exudado	Trasudado
Aspecto	Turbio	Transparente
Celularidad	+1 000/mm^3	Escasa
Diferencial	PMN	Linfocitos o monocitos
Proteínas	+ 3 g/100 mL	− 3 g /100 mL
DHL	+ 200 UI/mL	− 200 UI/mL
pH	Menor de 7.2	Normal
Glucosa	− 60 mg/mL o nL	+ 60 mg/mL
Colesterol	+ 60 mg/100 mL	− 60 mg/100 mL

Tomado de: Gagneten J. Aumento de líquido en la cavidad pleural. En: Macri y Teper, editores. Enfermedades respiratorias pediátricas. México: McGraw Hill; 2003. p. 529.

Pérez Fernández L, Cuevas Schacht F. Neumonías bacterianas en niños. En: Instituto Nacional de Diagnóstico y Referencia Epidemiológica "Dr. Manuel Martínez Baz". Subsecretaría de coordinación y desarrollo. Secretaría de Salud. Infecciones respiratorias agudas y crónicas. 2ª ed. México: 1994. p. 149-159.

Torales Torales A, González Saldaña N, Nesbitt Falomir C. Infección de vías respiratorias inferiores. En: González Saldaña N, editor. Infectología clínica pediátrica. 7ª ed. México: McGraw Hill; 2004. p. 99-118.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

ESTUDIO DEL NIÑO CON SINTOMATOLOGÍA RESPIRATORIA RECIDIVANTE O PERSISTENTE

Dra. María de la Luz López Vázquez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer los criterios de estudio del niño con sintomatología respiratoria recidivante o persistente,de tal modo de poder integrar un diagnóstico preciso que permita dar un tratamiento específico, evitando las complicaciones y secuelas.

CONCEPTO

Un niño normal puede cursar hasta con 6 cuadros respirato-rios agudos menores de 15 días de evolución durante su pri-mer año de vida, entre cuatro y cinco en el lactante mayor y el preescolar, y de tres a cuatro en el escolar y adolescente.

Definiremos con sintomatología respiratoria persistente aquella que se presenta por más de cuatro semanas continuas. De acuerdo con Pérez Fernández, el niño neumópata crónico es aquel que cursa con síntomas y signos respiratorios por treso más meses de evolución continua o seis o más recidivas enun lapso de 12 meses,sin diagnóstico etiológico establecido.

Puntos sobresalientes

- Los problemas respiratorios crónicos o recidivantes sonfrecuentes en pediatría, de manera principal en los primeros 5 años de la vida.
- La elaboración de una historia clínica completa con un interrogatorio intencionado y una meticulosa exploración física, permitirá al médico establecer sospechas etiológicas que podrán orientar el apoyo paraclínico, en diferentes fases de estudio, con la finalidad de llegar a un diagnóstico preciso y entonces poder ofrecer un tra-tamiento adecuado.

PERÍODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Factores medioambientales contribuyen a la aparición de problemas respiratorios persistentes o recidivantes. Por ejemplo, agentes infecciosos como virus, bacterias, parásitos y hongos, así como la contaminación ambiental, la inhalación de sustancias irritantes para el aparato respiratorio, o la presencia de cuerpos extraños que se alojen crónicamente en la vía aérea.

Huésped

Ejemplos de factores inherentes al paciente que se relacionan son problemas de la alimentación como desnutrición y la obesidad, alteraciones del sistema inmunológico, como las inmunodeficiencias tanto primarias como secundarias, las enfermedades autoinmunes y alérgicas, malformaciones o alteraciones broncopulmonares como estenosis bronquial, bronquiectasias y enfermedades sistémicas con participación respiratoria como la fibrosis quística, cardiopatías, enfermedad por reflujo gastroesofágico, alteraciones de la mecánica de deglución, enfermedad pulmonar crónica del lactante, enfermedades neurológicas y musculares.

Ambiente

Los factores medioambientales juegan un papel importante en la cronicidad y recidiva de las enfermedades respiratorias. Se involucran en este sentido las condiciones climatológicas como el frío, la humedad, el aire caliente y seco, la contaminación ambiental intra y extramuros, dentro de lo que podemos incluir la exposición a tabaquismo tanto activo comopasivo, la inhalación de sustancias irritantes para el aparato respiratorio, la asistencia a sitios donde conviven niños pequeños como guarderías, maternales y orfanatorios. Aspectos socioeconómicos y culturales también se relacionan al influir tanto en la detección del problema, su estudio, el establecimiento de un diagnóstico preciso y el ofrecer un tratamiento adecuado con oportunidad, que controle, limite y/o la solucione con oportunidad, evitando la aparición de complicaciones, secuelas irreversibles y la mortalidad asociada.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Las medidas incluyen la educación de los padres y los pacientes, hacia el control del niño sano, propiciando una buena alimentación e higiene personal y ambiental, evitando contagios y favoreciendo la vacunación. Asimismo la educación médica continua, sensibiliza al médico de primer contacto para la detección del problema y su estudio oportuno.

Protección específica

Se establecerá con esquemas de vacunación completos y oportunos, evitando la accesibilidad de objetos pequeños o trozos duros de comida que el niño pueda aspirar, medidas de saneamiento ambiental, la promoción de evitar la automedicación y la asesoría genética cuando corresponda.

PERÍODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Al hablar de signos y síntomas respiratorios recurrentes o crónicos, no nos referimos una entidad etiológica en sí, sino manifestaciones comunes a diferentes enfermedades, por lo tanto la fisiopatogenia corresponderá a la entidad clínica específica de la que se trata y que se diagnosticará a partir de un protocolo de estudio basado en el cuadro clínico. De este modo, podrá haber mecanismos infecciosos, irritativos, inflamatorios, de hiperreactividad bronquial, alteraciones de la arquitectura bronquial, obstrucción intrínseca o extrínseca de las vías respiratorias, daño intersticial y vascular.

Etapa clínica

El aparato respiratorio tiene una expresividad limitada a unos cuantos síntomas y signos, que pueden ser compartidos por diferentes entidades. Por ello, la labor de la integración de una historia clínica completa e intencionada, es indispensable para establecer las bases del estudio de cada caso en particular. La obstrucción de las vías respiratorias puede estar manifestada por voz nasal, respiración oral, ronquido, estridor, sibilancias, datos de dificultad respiratoria, periodo espiratorio prolongado, cianosis y datos de *cor pulmonale*. Los trastornos de deglución se podrán sospechar en particular en niños con problemas neu-romusculares, con alteraciones de la lengua y/o del macisofacial, o con malformaciones como las fístulas traqueoesofágicas o anillos vasculares. Éstos y la neumopatía asociada con reflujo gastroesofágico podrán manifestarse como crisis de tos o asfixia, apneas, vómitos, regurgitaciones, disfagia, rumiación, hipo, posición de Sandifer (hiperextensión del cuello).

La supuración crónica se manifestará con tos productiva, con expectoración mucopurulenta, signología respiratoria y ataque al estado general. Los pacientes con tos seca, disnea progresiva, acrocianosis, hipocratismo digital y ataque al estado general son sugestivos de alteración intersticial.

Complicaciones. Las complicaciones locales son de diversos tipos y pueden incluir infección, atelectasias, neumotórax, derrame pleural, abscesos pulmonares, destrucción pulmonar, bronquiectasias, estenosis bronquiales, fibrosis, insuficiencia respiratoria, hipertensión arterial pulmonar. Las complicaciones sistémicas pueden incluir la desnutrición y sepsis por ejemplo.

Secuelas. Bronquiectasias, estenosis, trastornos de la motilidad, fibrosis, hiperreactividad, remodelación bronquiales, destrucción pulmonar que puede condicionar la necesidad de una cirugía de resección pulmonar total o parcial, hipertensión arterial pulmonar, insuficiencia respiratoria crónica.

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La primera fase de estudio incluirá la realización de una historia clínica completa e intencionada. Se tendrá que interrogar acerca de cada uno de los signos y síntomas respiratorios, edad de aparición, tiempo de evolución, si son recurrentes o continuos, factores disparadores y exacerbantes (horario, posición, cambios climatológicos, ingesta de alimentos, esfuerzo físico, contacto con irritantes, contaminantes o alergenos, por ejemplo), asociación con signos y síntomas en otros aparatos y sistemas, requerimientos terapéuticos y la respuesta a los mismos. Es necesario conocer los antecedentes perinatales, de alimentación, crecimiento y desarrollo, inmunizaciones, medio ambiente y heredofamiliares, considerando en este último aspecto, enfermedades genéticas e infectocontagiosas. El cuadro 19-10 nos propone los aspectos que se deben de interrogar respecto a la tos crónica en niños y sus connotaciones diagnósticas, de acuerdo a las guías de la Sociedad Británica de Tórax. La exploración física incluirá la revisión características faciales, obstrucción nasal, secreciones nasales, condiciones de la boca y faringe, amígdalas, presencia de exudados, secreciones, descarga retronasal, estridor, ronquido, simetría del tórax, patrón respiratorio, alteraciones en su morfología, datos de dificultad respiratoria, alteraciones a la palpación, transmisión de murmullo vesicular, estertores, sibilancias, cianosis, palidez, hipocratismo digital, además de alteraciones a otros niveles, incluyendo valoración de signos vitales, crecimiento y desarrollo. Complementaremos esta primera fase con los siguientes estudios paraclínicos:

Las radiografías tele y lateral de tórax. Constituyen una herramienta fundamental para el estudio del niño con problemas respiratorios crónicos o recidivantes. Pueden ser normales o presentar anomalías localizadas o generalizadas y son el punto de partida para la indicación de otros estudios de imagen. La normalidad de las mismas no descarta enfermedades significativas.

Estudios radiológicos de vías respiratorias superiores. Las enfermedades de la nariz, senos paranasales y adenoides son causantes muy frecuente de problemas respiratorios crónicos y recidivantes en los niños, de allí que se deberá descartar de primera intensión alteraciones a este nivel. En la actualidad la tomografía de senos paranasales nos permite, no sólo diagnosticar sinusitis, sino hacer una evaluación anatómica detallada de la región, de principalmente en niños menores.

Biometría hemática completa. Nos permite conocer las condiciones generales del paciente. Sus alteraciones son orientadoras hacia la etiología del problema. Por ejemplo, la anemia puede estar en relación con la hemosiderosis pulmonar, la poliglobulia a hipoxemia crónica, la leucocitosis a problemas infecciosos o mieloproliferativos, la leucopenia a infecciones o inmunodeficiencias, la eosinofilia a problemas alérgicos o parasitarios.

PPD, dado que México es un país endémico para la tuberculosis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 19–10. Preguntas para orientar el diagnóstico de tos crónica

Pregunta	Ejemplos	Diagnóstico
¿Cómo empezó la tos?	Forma muy aguda	Cuerpo extraño
	Asociada a un resfriado	Causa infecciosa, por ejemplo posviral
¿Cuándo empezó?	En el período neonatal temprano	Aspiración, malformaciones congénitas, fibrosis quística, disquinesia ciliar primaria, infecciones pulmonares de adquisición perinatal
Calidad de la tos	Productiva	Supuración broncopulmonar crónica. Por ejemplo bronquiectasias, fibrosis quística
	Tos paroxística espasmódica	Coqueluche o Síndrome coqueluchoide
	"Tos bizarra" "como graznido" en un niño indiferente a la tos y que incrementa con la atención	Tos psicógena
	Tos seca repetitiva que desaparece con el sueño	Hábito de tos
	Tos metálica, de foca o de perro	Traqueal o glótica
	Tos que produce moldes de la vía aérea	Bronquitis plástica
¿Es progresiva?		Cuerpo extraño, colapso lobar, tuberculosis, lesión torácica de crecimiento rápido
¿Es un signo aislado?	Aislado	Tos inespecífica aislada, bronquitis viral recurrente, tos psicógena
	Asociada con sibilancias	Asma, cuerpo extraño, aspiración pulmonar recurrente, compresión de la vía aérea, malasias, bronquiolitis obliterante, enfermedad pulmonar intersticial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica del lactante, enfermedades cardíacas con insuficiencia cardíaca o grandes cortos circuitos izquierda a derecha
	Asociado a neumonías recurrentes, infiltrados pulmonares y deterioro sistémico	Fibrosis quística, inmunodeficiencias, trastornos ciliares primarios, aspiración pulmonar recurrente, cuerpo extraño, Tuberculosis, bronquitis bacteriana persistente, alteraciones anatómicas
	Asociadas con dificultad para respirar y restricción pulmonar	Enfermedad pulmonar intersticial
Disparadores	Ejercicio, aire frío, la mañana, noche, emociones	Asma, descarga retronasal, enfermedad por reflujo gastroesofágico, aspiración
	Posición acostada	
	Alimentación	

Tomado de Shields, *et al*. British Thoracic Society Guidelines. Recommendations for the assessment and management of cough in children. Thorax published on line 28 sep 2007; doi:10.1136/thx.2007.007370.

CPS en serie, en búsqueda parásitos cuyas formas larvarias migran hacia los pulmones, condicionando en este ciclo de su vida manifestaciones respiratorias. Estos parásitos incluye al Ascaris lumbricoides, uncinaria, estrongiloides, equinococo y *Paragonimus mexicanus*.

Eosinófilos en moco nasal y cristales de Charcot Leyden, cuya presencia se relaciona a alergia respiratoria, parasitosis, infecciones virales y enfermedades reticuloendoteliales.

La determinación de electrolitos en sudor forma parte del estudio inicial ya que la fibrosis quística es una enfermedad de presentación polimorfa, es decir, puede manifestarse de diferentes maneras, edades y con diversos grados de severidad. Es de evolución progresiva.

El ECG es útil para la valoración de enfermedad cardiaca o repercusión cardiovascular de problemas respiratorios crónicos o recidivantes.

La espirometría en niños mayores de 6 años y en condiciones de cooperar es un estudio muy útil que nos permite conocer la función respiratoria e identificar el tipo de patrón de alteración con la que cursa el paciente, es decir obstrucción (central o periférica, reversible o irreversible a los broncodilatadores), restricción o mixta. Por lo general se realiza en condiciones basales y después de la administración de un broncodilatador inhalado. En situaciones seleccionadas, se podrán hacer pruebas de reto.

De acuerdo con Pérez Fernández, con esta fase podremos diagnosticar a 22% de los pacientes. La siguiente fase de estudio, tendrá que ser seleccionada de acuerdo al o los datos clínicos sobresalientes para el caso en particular, y los estudios serán indicados de menor a mayor riesgo, invasión y costo. La figura 19-14 presenta el esquema de toma de decisiones propuesto por el autor mencionado. El cuadro 19-11 nos presenta ejemplos de enfermedades que causan tos crónica y su abordaje diagnóstico de acuerdo con las guías sobre tos crónica de la Sociedad Británica de Tórax.

Tratamiento oportuno

Se indicará de acuerdo al diagnóstico establecido e incluirá medidas nutricionales, de hidratación, higiene nasal y bronquial terapia respiratoria, control del medio ambiente (contaminación e inhalación de irritantes), antibióticos, mucolíticos, expectorantes, descongestivos, antiinflamatorios, broncodilatadores, inmunoestimulantes, antihistamínicos, antitusivos, oxígeno, broncoscopía y operaciones quirúrgicas, además del tratamiento propio de enfermedades asociadas.

Limitación del daño

La detección temprana de la cronicidad, recurrencia de signos y síntomas respiratorios, el estudio adecuado que permita un diagnóstico preciso y un tratamiento oportuno e integral, limitará el daño producido por la enfermedad, ya sea llevándola a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

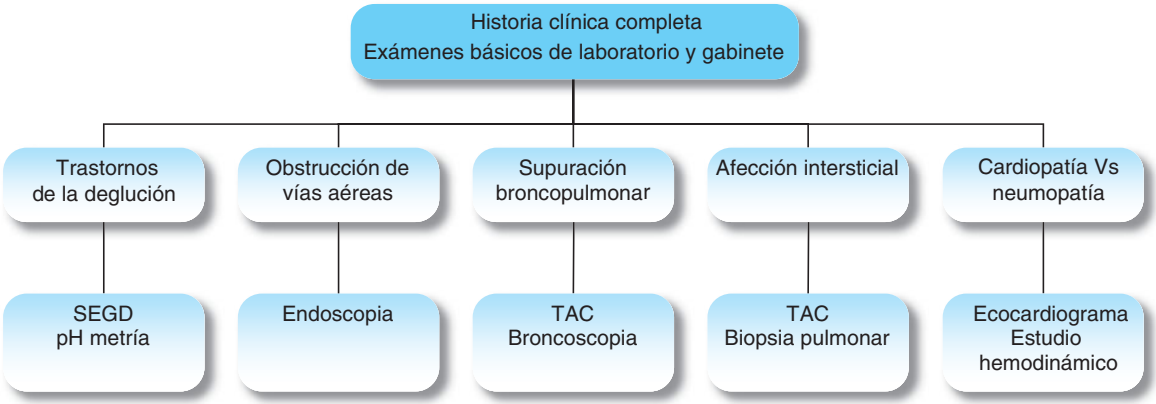


Figura 19–14. Tomada de Pérez Fernández. Guía para el estudio del niño neumópata crónico.

curación, control, retraso de daño pulmonar y sistémico, mejorando la calidad de vida, así como prolongándola.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se establecerán medidas de rehabilitación pulmonar mediante ejercicios respiratorios, medidas de higiene bronquial y ejercicio físico supervisado por un profesional en el área. Asimismo, se podrá requerir de tratamiento psiquiátrico y/o psicológico cuando la enfermedad, sus complicaciones o secuelas impliquen limitaciones crónicas o de por vida.

EVALUACIÓN

1. Paciente masculino de 8 años de edad. Presenta problemas respiratorios desde los 3 meses de vida. Los signos clínicos sobresalientes son: tos, sibilancias, expectoración mucopurulenta, dedos en palillo de tambor, detención de peso y talla. Su estudio podrá incluir todo lo siguiente, excepto: **a)** Determinación de cloro en sudor; **b)** espirometría; **c)** ecocardiograma; **d)** determinación de α feto proteína; **e)** broncoscopía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arellano-Padilla G. Estudio del niño con sintomatología respiratoria persistente o recidivante. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 885-91.

Berman S, Chronic cough. En: Berman. Pediatric Decision Making. 2nd ed. Philadelphia: Decker, Inc; 1991. p. 122-25.

Boulet LP. Future directions in the clinical management of cough. ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest. 2006; 129:387S-292S.

Irwin RS, Baumann MH., Bolser DC, Boulet LP, Braman SS, Brightling CE, et al. Diagnosis and management of cough executive summary:ACCP evidence based clinical practice guidelines. Chest. 2006;129;1-23. DOI: 10.1378/chest.129.1_suppl.1S.

Pérez Fernández L. Guía para el estudio del niño con neumopatía crónica de difícil diagnóstico. Rev Hond Ped. 1991;197:1-12.

Cuadro 19–11. Enfermedades Pulmonares Crónicas y estudios a realizar

Fibrosis quística	Cloro en sudor, valoración de la función pancreática, genotipo
Inmunodeficiencias	Cuenta total y diferencial de leucocitos, niveles séricos de inmunoglobulinas y subclases, respuesta funcional de anticuerpos, subtipos de linfocitos
Trastornos ciliares primarios	Oxido nítrico exhalado, prueba de sacarina, ultraestructura y función ciliar, cultivo de epitelio ciliado
Bronquitis bacteriana prolongada	Radiografía de tórax, cultivo de esputo, exclusión de otras causas de esta tabla. Respuesta al tratamiento antibiótico y de fisioterapia pulmonar por 4 a 6 semanas. Tomografía de alta resolución
Aspiración pulmonar recurrente	SEGD con mecánica de deglución, pHmetría, gammagrama, lipófagos, esofagoscopia con toma de biopsia
Aspiración de cuerpo extraño	Radiografías de tórax y tomografía computada de alta resolución Broncoscopía diagnóstica y terapéutica
Tuberculosis	Radiografías de tórax, PPD, cultivos de jugo gástrico y orina
Alteraciones anatómicas, por ejemplo broncomalasia o malformaciones congénitas broncopulmonares	Broncoscopia y tomografía
Enfermedad pulmonar intersticial	Espirometría, radiografía de tórax, tomografía computada de alta resolución y biopsia pulmonar

Tomado de Shields *et al.* British Thoracic Society Guidelines. Recommendations for the assessment and management of cough in children. Thorax published on line 28 sep 2007; doi:10.1136/thx.2007.007370.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Sciagliano SA. Tos crónica en el niño. En: Macri y Teper, editores. Enfermedades Respiratorias Pediátricas. México: McGraw Hill Interamericana; 2003. p. 677-86.
Shields MD, Bush A, Everard ML, McKenzie S, Primhak R. British Thoracic Society Guidelines. Recommendations for the assessment and management of cough in children. Thorax published on line 28 sep 2007; doi:10.1136/thx.2007.007370.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ASPIRACIÓN LIPOÍDICA

MSP. Sergio Arturo Castañeda Ramos, Dra. Ericka Ivonne Real Peña

Los lípidos se dividen en grasa, cera y aceite. Son sustancias que proporcionan energía, están compuestos por carbono, hidrógeno y oxígeno, insolubles en agua y solubles en disolventes orgánicos. La grasa y el aceite son esteres de la glicerina y los ácidos grasos que le dan origen: el palmítico (sólido), el esteárico (sólido) y el oleico (líquido). **Aspiración de lípido** es la presencia de material oleoso en la vía aérea. **Neumonía lipoídica** (NL) es la infección del parénquima pulmonar secundaria a la aspiración de un lípido y forma parte de la neumonía por aspiración. La NL se describió por primera ocasión en 1925 por Laughlen.

Puntos sobresalientes

- Su ingestión es una costumbre que se pasa de madre a hija.
- Existe el antecedente de la ingestión de un lípido.
- Hay una enfermedad que predispone la introducción del lípido en la vía aérea.
- En la secreción bronquial se encuentra a los lipófagos.

La clasificación es: **a)** Por la forma que se introduce en la vía aérea en **endógena** y **exógena** (cuadro 19-12). **b)** Por el tipo de lípido en **vegetal**, **animal** y **mineral**. **c)** Por la presentación clínica en **aguda** y **crónica.** Se describe en este capítulo la aspiración lipoídica exógena porque es la más frecuente e importante.

El lípido se introduce a la vía aérea: **a) Accidental**, se obliga al lactante a deglutirlo. **b) Por patología** que predispone a su aspiración: malformación anatómica (labio y/o paladar hendido), trastorno en la mecánica de la deglución, reflujo gastroesófagico, entre otros. **c) El empleo del lípido en procedimiento radiológico** como la broncografía (hoy en día es poco frecuente). **d) Alimentación parenteral,** ocasiona el síndrome de sobrecarga de lípidos en el suero.

Con respecto al lípido: **1)** El vegetal (oliva) es el que más se utiliza en México y el de tiburón en Asia. **2)** En el primer mes de edad se administra más frecuentemente. **3)** La vía de administración es oral. **4)** La abuela materna o paterna el familiar más cercano que sugiere su aplicación. **5)** La sintomatología respiratoria aparece después de un mes y rara vez causa asfixia. **6)** Existe la costumbre de utilizarlo como purgante en pacientes con trastornos digestivos tales como estreñimiento, cólico, diarrea y distensión abdominal.

Cuadro 19–12. Clasificación de la aspiración lipoídica de acuerdo a la forma de introducción

EXÓGENA
- Aspiración de lípido: mineral, vegetal, animal
- Procedimiento radiográfico (broncografia)
- Alimentación parenteral (síndrome de sobrecarga en suero de lípidos)

ENDÓGENA
- Embolismo graso
- Proteinosis alveolar pulmonar
- Lipogranulomatosis diseminada
- Neumopatía crónica (enfermedad por reflujo gastroesofágico y trastornos en la mecánica de la deglución)
- Enfermedad por almacenamiento de lípidos:
  - **Tisulares:**
    - **Generalizadas:**
      - Enfermedad de Gaucher
      - Enfermedad de Niemann Pick
    - **Localizadas:**
      - Idiocia familiar amaurótica
      - Leucodistrofia metacromática
    - **Plasmáticas:**
      - Hiperlipemia familiar.Hipercolesterolemia familiar
      - A-β lipoproteinemia (acantocitosis)
      - A-α lipoproteinemia (enfermedad de Tangier)

Fuente: Castañeda-Ramos SA, Ramos SF. Neumonía lipoídica exógena. Bol Med Hosp Infant Mex 1989;46:597-602.

Fisiopatología

Depende del tipo de lípido ingerido:

Características de la grasa animal: ocasiona una reacción inflamatoria hemorrágica, necrosis tisular aguda, fibrosis de alveolos, nódulos linfáticos y neumonía necrotizante hemorrágica. Son ejemplos: la manteca de cerdo e higado de bacalao. **Grasa vegetal:** en cantidad pequeña no causa enfermedad, y se elimina por expectoración y aclaración mucociliar. Pero en cantidad mayor desencadena reacción local y a cuerpo extraño. Son ejemplos: el coco, girasol, sésamo, castor, algodón, aguacate, canola y/o oliva. Es la que más se aplica en niño.

Aceite mineral se utiliza más en adulto, es inerte y blando. En la vía aérea interfiere la aclaración mucociliar y actúa como un cuerpo extraño inerte en el alveolo. Induce el acumulo de macrófagos, reacción con inflamación, formación de granulomas, progresa con lentitud a la fibrosis intersticial y produce una neumonía lipoídica localizada que se llama **parafinoma.**

La aplicación de aceite como laxante es común para el estreñimiento o "cura del empacho" como una costumbre ancestral que se trasmite de madre a hija. En la India se tiene la costumbre al nacer de limpiar con aceite el cuerpo y todos los orificios naturales del niño. En Brasil se utiliza aceite mineral como tratamiento de la obstrucción intestinal parcial causada por ascaridiasis severa.

El recién nacido es un huésped propicio para el ingreso del aceite a la vía aérea porque tiene mecanismos de defensa que aún no están desarrollados y son:

- La deglución ocurre en seis ocasiones por minuto en el niño y en el adulto es por hora.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Hay regurgitación frecuente posprandial.
- No siempre hay coordinación en el cierre de la vía aérea con la deglución.
- El paladar no se cierra en su totalidad pudiendo existir regurgitación del aceite hacia la boca y nariz y posteriormente hacia la vía aérea inferior.
- Anatómicamente el esófago abdominal es menor en tamaño con respecto al torácico, se disminuye la presión del esfínter esofágico inferior y predispone para reflujo gastroesófagico.
- Durante el sueño es frecuente el reflujo gastroesófagico.
- Los reflejos de irritación (tos) y broncoconstricción son inmaduros, y no funcionan de manera correcta como mecanismo de defensa para eliminar el aceite.
- Las características físicas del aceite hacen que el esófago lo depure con lentitud, disminuye la presión del esfínter del esófago inferior y predispone para reflujo o regurgitación gastroesófagica y su introducción al pulmón.

Manifestaciones clínicas

De acuerdo con la cantidad de aceite que ingresa a la vía aérea podría producir enfermedad respiratoria.

La sintomatología tiene relación con: **a)** El tipo de aceite. **b)** El tiempo de evolución de la aspiración. **c)** La recurrencia de la aspiración. **d)** La extensión del parénquima pulmonar dañado. **e)** La cantidad. **f)** La enfermedad subyacente.

Presentación clínica aguda: inicia después de una aspiración única y masiva que provoca asfixia e insuficiencia respiratoria aguda y grave. **Crónica:** presentación en tiempo variable: **1) Asintomático,** se descubre accidentalmente en Rx de tórax. 2) **Sintomático** con tos seca, disnea e insuficiencia respiratoria de grado variable o cuadro clínico de neumonía que evoluciona a la cronicidad con hipocratismo digital, *cor pulmonale*, ataque al estado general, desnutrición y alteración del crecimiento, y desarrollo. **Neumonía lipoídica exógena:** antecedente de aspiración de aceite y cuadro clínico de neumonía.

Estudios de laboratorio y gabinete

La imagen radiológica tiene relación con la cantidad de aceite aspirado: a) **Pequeña:** un infiltrado reticular bilateral sugestivo de **neumonitis**. **b) Grande:** opacidad unilateral o bilateral sugestiva de **neumonía, atelectasia o granuloma.**

La distribución depende de la posición del cuerpo al aspirar: **a)** Posición vertical se afecta los lóbulos inferiores. **b)** Posición horizontal se afecta los segmentos superiores de los lóbulos inferiores y los segmentos posteriores de los lóbulos superiores. Se afecta 60% el lóbulo inferior derecho, 42% el lóbulo inferior izquierdo y 32% el medio. Otras imágenes pueden ser un **infiltrado reticulonodular difuso bilateral** (patrón intersticial y alveolar) por **aspiración masiva; atelectasia** lobar o segmentaria con desviación del mediastino y elevación del hemidiafragma afectado afectado; **consolidación alveolar con o sin cavitación** en parte media y posterior, y **nódulo** que semeja un tumor, tuberculosis, absceso, carcinoma metastático (parafinoma), entre otros.

En la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax se ha descrito la presencia de densidades negativas medidas en unidades Hounsfield que van de -30 a -150 indicando presencia de grasa.

El signo del angiograma consiste en la visualización de la ramificación de los vasos pulmonares en la tomografía poscontraste. En la tomografía computarizada de alta resolución la densidad de T0 significa agua y T1 es grasa.

En las pruebas de función respiratoria encontramos en la gasometría arterial con respiración del oxígeno del medio ambiente en reposo: hipoxemia, hiperventilación compensatoria o hipoventilación y aumento del gradiente alveolo-arterial de oxígeno que sugiere que hay trastorno entre la relación ventilación/ perfusión. La gasometría arterial con respiración del oxígeno al 100% en reposo muestra un incremento del corto circuito intrapulmonar de derecha a izquierda (>5%). El gamagrama pulmonar perfusorio con Tc 99 y el ventilatorio con Tc99 y DPTA está alterado de forma difusa la ventilación y perfusión.

Diagnóstico

El diagnóstico es con la historia clínica, la imagen radiológica e histología con el hallazgo de los lipófagos en la secreción bronquial que se obtiene por lavado bronquioalveolar (LBA).

Para establecer el diagnóstico de aspiración de lípidos exógenos se requiere de los siguientes criterios: **a)** Historia clínica con el antecedente de la ingestión o aplicación del aceite nasal en los primeros meses de la vida. **b)** Demostrar una patología o mecanismo que predispuso a la aspiración. **c)** Rx de tórax con alteración pulmonar derecha que sugiere aspiración. **d)** Imagen en TAC de tórax con densidad de grasa. **e)** Fibroendoscopia y lavado bronquioalveolar con **lipófagos** (macrófagos con grasa que tiñe de rojo con Sudan III o IV o rojo congo) y realización de **Índice de Corwin e Irwin** (índice >100 tiene una sensibilidad del 38% y una especificidad 59%). Se realiza la tinción de tres laminillas con aproximadamente 100 macrófagos dándole puntuación a cada macrófago del 0 a 4 de acuerdo a la cantidad de gotas de lípidos fagocitados, siendo el índice máximo de 400, con un punto de corte positivo aquel mayor de 100. Y para hacer el diagnóstico de neumonía lipoídica es lo anterior y un cuadro clínico de neumonía. Los lipófagos son positivos en la neumonía lipoídica exógena y endógena, así como el diagnóstico diferencial entre ambas es por medio de biopsia pulmonar (cuadro 19-13).

La indicación de biopsia pulmonar a cielo abierto se sugiere: **a)** Cuando la búsqueda exhaustiva de lipófagos en la secreción bronquial es negativa. **b)** Persistencia de la sospecha de la aspiración del aceite. **c)** Para diagnóstico diferencial entre neumonía lipoídica endógena y exógena.

La neumonía lípoídica endógena es una consecuencia de la salida de los lípidos intracelulares hacia el parénquima por enfermedad respiratoria severa o el depósito de lípidos por patología extrapulmonar.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial es con tuberculosis, micosis, fibrosis quística del páncreas, enfermedad granulomatosa crónica infantil, neumonía lipoídica endógena, tumor primario o metastásico y absceso.

Complicaciones

Las complicaciones son neumonía bacteriana, insuficiencia respiratoria aguda y grave, fibrosis pulmonar, cor pulmonale, cáncer

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 19–13. Diferencia entre neumonía lipoídica exógena y endógena

	Endógena	Exógena
Ingestión del aceite	Antecedente negativo	Antecedente positivo de aplicación del lípido por vía oral o nasal
Enfermedad subyacente	Existe una enfermedad subyacente, (cuadro 19-1)	Existe enfermedad que predispone a la aspiración
Cuadro clínico	Específico de la enfermedad subyacente y afecta otros organos.	Forma aguda o crónica
Histología	El lípido en el macrófago es en gota fina y no hay reacción inflamatoria a cuerpo extraño	El lípido en el macrófago es en gota grande y hay reacción inflamatoria a cuerpo extraño con o sin asociación de infección bacteriana aguda o crónica

broncoalveolar, abceso pulmonar, empiema, atelectasia, sepsis e infección por *Micobacterium tuberculosis* y *Aspergillus fumigatus*.

Tratamiento

El mejor tratamiento es la prevención. Cuando ya existe el cuadro clínico respiratorio el tratamiento es sintomático y de sostén, lo más frecuente es la infección pulmonar que se maneja con antibióticos de amplio espectro. Algunos autores utilizan corticoesteroides para disminuir la reacción inflamatoria a cuerpo extraño; aún es controversia su uso porque es un riesgo para una infección pulmonar más severa, pero puede evitar la presencia de fibrosis y cor pulmonale.

La cirugía es de elección por la posibilidad de desarrollo en el futuro de carcinoma bronquialveolar en la zona de NL. Se sugiere lavado pulmonar y corticoide en la forma clínica aguda por la aspiración masiva que produce insuficiencia respiratoria aguda.

Después de limitar el daño pulmonar con la corrección del cuadro infeccioso pulmonar y la enfermedad subyacente que predispone a la aspiración del aceite, en los siguientes meses el aceite vegetal se reabsorberá.

El desarrollo pulmonar normal posterior a la reparación del daño gradualmente permitirá disminuir la alteración funcional con una mejor relación entre la ventilación y la perfusión. El pronóstico está en relación al tipo de aceite aplicado, volumen, recurrencia y distribución del aceite aspirado, y con las patologías asociadas que predisponen la aspiración. La conducta preventiva se realiza por medio de información a la población en general, específicamente a la abuela y madre primigesta sobre los riesgos de patología respiratoria con la aplicación del aceite.

EVALUACIÓN

1. ¿Cómo se realiza el diagnóstico de neumonia lipoídica exógena? **a)** Historia clínica con el antecedente de la ingestión del aceite; **b)** imagen de Rx de tórax sugestiva de aspiración; **c)** secreción bronquial positiva a lipofagos; **d)** biopsia pulmonar; **e)** sólo a y c.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Marchiori E, Zanetti G, Mauro C, Loureiro K, Augusto P, Hochhegger B. Lipoid Pneumonia in 53 Patients After Aspiration of Mineral Oil: Comparison of High-Resolution Computed Tomography Findings in Adults and Children. J Comput Assist Tomogr 2010; 34(1): 9-12.

Azevedo S, Santos A, Augusto P, Lúcia R, Silva J, Quirico T. Evolution of exogenous lipoid pneumonia in children: clinical aspects, radiological aspects and the role of bronchoalveolar lavage. J Bras Pneumol. 2009; 35(9): 839-845.

Krishnan U, Mitchell J, Tobias V, Day V, Bohane T. Fat Laden Macrophages intracheal Aspirates as a Marker of Reflux Aspiration: A Negative Report. JPGN 2002: 35: 309-313.

Furuya M, Martínez I, Zuñiga G, Hernández I. "Lipoid Pneumonia in Children: Clinical and Imagenological Manifestations, Arch Med Res 2000; 31: 42-47.

Annobil SH,Tahir M, Kameswaran M, Morad N. Olive oil aspiration pneumonia (lipoid) in children. Trop Med Int Helath. 1997;2(4):383-388.

Arana MO, Escartin ChM, Marrufo OC, Manzano SC, GardidaChA. Neumonía lipoidea, enfermedad vigente en la actualidad. Rev Med IMSS (Mex). 1983;21:322-327.

Castañeda-Ramos SA. Neumonía Lipoídica. En: Martinez y Martinez, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 891-893.

Castañeda-Ramos SA, Ramos SF. Neumonía lipoídica exógena. Bol Med Hosp Infant Mex. 1989;46(9):597-602.

Colombo J, Hallberg KT. Recurrente aspiration in children: lipid laden alveolar macrophage quantitation. Pediatric Pulmonology. 1987;3:86-89.

Corwin WR, Irwin SR. The lipid laden alveolar macrophage as a marker of aspiration in parenchymal lung disease. Am Rev Resp. Dis. 1985;132:576-581.

Gondouin A, Manzoni Ph, Ranfaing E, Brun J, Cadranel J, Sadoun D *et al*. Exogenous lipoid pneumonia: retrospective multicenter Study of 44 cases in France. Eur Respir J. 1996;9:1463-1469.

Knauer FS, Ratjen F. Lipid laden macrophages in bronchoalveolar lavage fluid as a marker for pulmonary aspiration. Pediatr Pulmonol. 1999;27:419-422.

FIBROSIS QUÍSTICA

Dr. Ambrocio Aguilar Aranda

OBJETIVOS

Definir el concepto de fibrosis quística (FQ). Identificar las principales manifestaciones clínicas. Analizar los principales métodos diagnósticos de la enfermedad. Describir la terapéutica empleada.

CONCEPTO

La FQ es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva. Se produce como consecuencia de la alteración del gen CFTR (del inglés *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), situado en el brazo largo del cromosoma siete. Su producto, la proteína CFTR, participa mayoritariamente en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el transporte del cloro, la liberación de adenosin trifosfato (ATP) y la regulación de canales de transporte de iones en un gran número de células epiteliales en diferentes sistemas y órganos, de manera principal del tracto gastrointestinal y respiratorio. Este hecho condiciona la disfunción de diversas glándulas exócrinas y tiene como manifestaciones más importantes el aumento de electrólitos en el sudor, la insuficiencia, y la inflamación e infección de la vía respiratoria.

Puntos sobresalientes

- Es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva.
- Es la enfermedad hereditaria mortal más común en individuos caucásicos.
- Se debe sospechar en todo paciente con infecciones pulmonares recurrentes, broncoespasmo de repetición y diarrea crónica con desnutrición.
- Es una enfermedad sistémica caracterizada por alteración de las glándulas exocrinas; presenta una tríada consistente en enfermedad pulmonar crónica, insuficiencia pancreática exocrina con esteatorrea y malnutrición, y niveles elevados de cloro en sudor.
- Su manifestación más importante, es la enfermedad pulmonar caracterizada por colonización crónica severa, inflamación y espesamiento de las secreciones bronquiales, que llevan a enfermedad destructiva de las vías aéreas (bronquiectasias) y fibrosis pulmonar.
- El compromiso pulmonar es el causante de la mayor morbimortalidad en esta enfermedad.

ANTECEDENTES

En 1936 en Europa, Fanconi describió un síndrome celiaco con insuficiencia pancreática y bronquiectasias. La primera descripción clínica se debe a Dorothy Andersen, quien en 1938 publicó los signos de esta enfermedad incluyendo la asociación con el íleo meconial, en 1943 se propuso el término de mucoviscidosis, para 1953 se descubrió que los niveles de sodio y cloro se encontraban elevados en individuos afectados y en 1959, mediante el test de iontoforesis con pilocarpina diseñado por Gibson y Cooke fue cuando se pudo realizar el diagnóstico de forma segura siendo este método hasta ahora piedra angular para el diagnóstico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En 1989, se logró la identificación y caracterización del gen a través de sondas de DNA, en el cromosoma 7q31; dicho gen, denominado CFRT, (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). La función de su proteína principal es la de regulador del canal de Cl en el trasporte iónico a través de la membrana apical de las células epiteliales en páncreas, intestino, canales biliares y espermáticos, pulmones lo que explica el carácter viscoso del moco que obstruye los conductos del órgano donde se localiza. En la actualidad existen más de 1 000 mutaciones del gen CFRT con frecuencias variables entre los diferentes grupos étnicos, las cuales deben tener una expresión fenotípica diferente.

Cualquiera que sea la mutación del CFRT, cada paciente presenta las siguientes anormalidades en distintos grados:}

- Concentración anormal de iones en las secreciones de las glándulas serosas, manifestadas por aumentó en la concentración de cloro y sodio en el sudor.
- Incremento en la viscosidad de las secreciones de las glándulas secretoras de moco, asociado con obstrucción y pérdida secundaria de la función glandular.
- Aumento en la susceptibilidad a la colonización bronquial crónica por grupos específicos de bacterias (*Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae, Pseudomonas aeruginosa*).

Huésped

La enfermedad tiene una transmisión autosómica recesiva, que predomina en caucásicos, sin embargo, ha sido descrita en todos los grupos étnicos, El fenotipo clásico con enfermedad pulmonar obstructiva, insuficiencia pancreática y elevaciones de los niveles de cloro en sudor se presenta en 90% de los pacientes, siendo la enfermedad pulmonar la principal causa de morbimortalidad.

Los padres son portadores del gen (heterocigoto) por lo que existe un riesgo de 25% de tener un hijo afectado en cada embarazo (véase unidad de genética). Se encuentra en proporción de 1:22 de portadores del gen en la población general; la incidencia es 1 de cada 3 200 nacimientos en caucásicos, con una expectativa de vida para el año 2000 de 32 años. En México se reporta según resultados del tamiz neonatal ampliado como una estrategia para la prevención de los defectos al nacimiento, la incidencia en México, es 1: 3 596, con una expectativa de vida de 7 a 10 años.

La mutación más común y primera en describirse en 1990, corresponde a una deleción de tres pares de bases, que origina la pérdida de la fenilalanina en la posición 508 para la proteína CFRT. Esta mutación representa entre 70 a 80% en caucásicos; en nuestro medio representa sólo 30 a 35% de las mutaciones encontradas. Existen descritas hasta el momento más de 1 000 mutaciones de un gen CFRT. Con frecuencias variables entre los diferentes grupos, las cuales deben tener una expresión fenotípica distinta.

Ambiente

Hasta el momento no parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación para la salud y el saneamiento ambiental.

Protección específica

No existen. Dada su transmisión autosómica recesiva, hay riesgo de 25% en cada embarazo para que repita la enfermedad.

Existe un portador por cada 22 individuos sanos en la población general. Hoy en día, el estudio genético puede identificar a los portadores del gen.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa Subclínica. Fisiopatogenia

La alteración del transporte de electrólitos, en particular del transporte de iones cloruro, es la anomalía principal de la FQ. Las secreciones en diversos órganos son anormalmente espesas y deshidratadas, lo que provoca la obstrucción de los conductos pancreáticos, biliares, del intestino, del epidídimo, los conductos deferentes y de los bronquios, y bronquiolos. La formación de estas secreciones anormalmente espesas son el resultado final de un flujo alterado de iones cloruro de sodio y del agua que se acompaña.

Las más de 1 000 mutaciones identificadas hasta ahora se han agrupado en cinco clases distintas.

- Clase I: cuando se presenta un defecto en la producción de proteína en el núcleo celular (proteína no funcional).
- Clase II: cuando hay un defecto en el procesamiento (síntesis) en el nivel del retículo endoplásmico (F508).
- Clase III: cuando existe un defecto en la regulación.
- Clase IV: cuando el defecto es la conducción.
- Clase V: síntesis reducida del CFRT.

La alteración del CFTR lleva a una anormalidad en el transporte iónico de las secreciones de las glándulas serosas, a una hiperviscosidad del moco asociada con obstrucción y fallo secundario en la función de las glándulas mucosas y a una respuesta inflamatoria anormal con susceptibilidad a la infección endobronquial por bacterias físicas.

Todas estas alteraciones en las características bioquímicas del moco ocasionan una incapacidad para remover patógenos de la vía aérea (*Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa*). La presencia de estos patógenos es capaz de provocar también sobreproducción de mucinas causadas por mecanismos de inflamación, dañando el epitelio bronquial y terminando por desarrollar bronquiectasias y fibrosis del parénquima. El daño pulmonar es el que determina la gravedad y da cuenta de su letalidad.

El páncreas se observa más pequeño de lo normal (90%), con aumento en su consistencia, obstrucción de los conductos pancreáticos y dilatación de los acinos. Algunos muestran obstrucción intestinal (10 a 15%) dentro de las primeras horas de nacidos por meconio espeso por la misma deficiencia pancreática (íleo meconial) y en ocasiones vóvulo y/o perforación intestinal, así como prolapso rectal en 11%. La afección hepática llega hasta 39% como consecuencia de la formación de bilis espesa. En el sistema reproductor causa obstrucción de los conductos seminíferos en el hombre y obstrucción de las trompas de Falopio en la mujer.

Etapa clínica

La forma de presentación, precocidad en el inicio, y severidad en la evolución además de la mutación específica depende de otros factores tanto genéticos como ambientales por lo que es imposible predecir el desarrollo y progresión.

Sin embargo, la mayoría de los casos se presentan con la tríada clásica de:

- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica con infección por *Staphylococcus aureus y/o Pseudomonas aeruginosa*.
- Insuficiencia pancreática exocrina.
- Elevación en los niveles de cloro en sudor.

Es una enfermedad pleomórfica, por lo que los síntomas y edad de presentación son variables de un individuo a otro. Puede presentarse en el periodo neonatal como una obstrucción intestinal (íleo meconial) asociada o no con peritonitis secundaria a perforación; en todo neonato con íleo meconial debe considerarse el diagnóstico; durante la etapa de RN es raro encontrar síntomas o signos respiratorios de la enfermedad.

En el primer año de vida la presentación clásica, inicia con tos persistente seca o productiva, evacuaciones abundantes y grasosas, incapacidad para crecer y con diversos grados de desnutrición; la insuficiencia pancreática puede desarrollarse en cualquier etapa de la vida, pero en la mayoría de los casos (90%) es demostrable en el primer año de edad. El prolapso rectal en ocasiones es la manifestación inicial, desde el punto de vista respiratorio existe tos que desde su inicio es seca y progresando hacia la cronicidad, frecuente y productiva. La auscultación del tórax es normal al inicio, después se manifiesta un incremento en la frecuencia respiratoria, así como el diámetro anteroposterior del tórax.

En etapas posteriores, el examen físico puede mostrar signos de enfermedad pulmonar crónica, como hipocratismo digital o dedos en palillo de tambor, deformidad torácica, polipnea y retracción de partes blandas. Poliposis nasal y sinusitis crónica son habituales. Hepatomegalia puede encontrarse ya sea como manifestaciones de cirrosis biliar o insuficiencia cardiaca por *cor pulmonale*.

La evolución clínica esta marcada por los episodios de descompensación respiratoria, habitualmente relacionados con infección pulmonar endobronquial y falta de drenaje de las secreciones espesas y viscosas. Se considera exacerbación respiratoria a cualquiera de las siguientes manifestaciones; aumento de la cantidad, viscosidad y coloración de la expectoración, aumento de la tos, polipnea, pérdida de apetito y/o peso, aumento de la signología pulmonar auscultatoria (estertores, roncus, sibilancias) y deterioro de la pruebas de función pulmonar.

Las pruebas de función pulmonar son importantes en la evaluación ya que constituye un indicador del daño pulmonar y su pronóstico.

La Rx del tórax permite evaluar el avance y la progresión de la enfermedad, destacando grados variables de: hiperinsuflacion, engrosamiento peribronquial, bronquiectasias y fibrosis pulmonar. La tomografía del tórax es útil para confirmar la presencia y extensión de las bronquiectasias.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Durante los últimos años se han modificado los criterios diagnósticos, tanto los clínicos, laboratoriales e incorporando el cribado neonatal o la ausencia bilateral de los conductos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

deferentes, así como nuevas pruebas diagnósticas y modificando el significado de las ya utilizadas.
Los criterios de diagnósticos actuales se basan en:

Presencia de uno o más criterios clínicos:
- Características fenotípicas: enfermedad respiratoria o digestiva compatible o ausencia de conductos deferentes.
- Historia familiar de fibrosis quística (hermano o primo).
- Cribado neonatal positivo (elevación de tripsina inmunoreactiva).

Una o más pruebas que evidencien disfunción de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFRT).
- Concentración de cloros en sudor mayor de 60 mEq/dL en dos ocasiones en días alternos por iontoforesis con pilocarpina.
- Detección de las dos mutaciones de ambos alelos.
- Alteración de la diferencia del potencial nasal.

Los rasgos fenotípicos consistentes son cualquiera de los siguientes: enfermedad sinopulmonar crónica, que se caracteriza por alteraciones radiológicas parenquimatosas persistente en forma de hiperinsuflacion, bronquiectasias y atelectasias, por lo general causas en lóbulos superiores, limitación crónica del flujo aéreo, tos crónica productiva de expectoración purulenta, pólipos nasales, pansinusistis, mucocele y acropaquias. La infección bronquial persistente de *Pseudomonas aeruginosa*.

Las manifestaciones gastrointestinales incluyen; alteraciones intestinales (íleo meconial y síndrome de obstrucción intestinal distal), pancreáticas (insuficiencia pancreática exócrina y pancreatitis crónica en paciente con suficiencia pancreática), hepáticas (cirrosis biliar focal o multilobular), nutricionales (retraso pondoestatural, anemia, además de evidencia clínica o bioquímica de deficiencia de vitaminas liposolubles).

El diagnóstico, en muchos casos, sigue siendo confirmado mediante el test del sudor, pues los resultados del genotipo no son concluyentes en todos los casos, e incluso cuando lo son, en ocasiones sólo son disponibles, tras un periodo prolongado del estudio de la muestra. El único test de sudor aceptable para la confirmación del diagnóstico es el de iontoforesis con pilocarpina, el procedimiento requiere cuidado y precisión. Se emplea una corriente eléctrica de 3 mA para transportar la pilocarpina al interior de la piel del antebrazo y estimular las glándulas sudoríparas locales. Tras lavar la piel con agua bidestilada, se recoge el sudor en papel filtro (o un capilar) previamente colocados en la piel estimulada, que se cubre para evitar la evaporación.

Tras 30 a 60 min se retira el capilar para, obtener resultados fiables debe recoger por lo menos 50 mg y si es posible 100 mg de sudor, con una efectividad de 90% en sus resultados, en 10% de falsos positivos o negativos se deben considerare factores que puedan alterar la prueba de sudor como causales de falsos positivos, como es en los casos de: desnutrición proteicocalórica, hipotiroidismo no tratado, insuficiencia suprarrenal, etc.

Desde el momento que se establece el diagnóstico debe iniciarse el tratamiento para limitar el daño o hacer más lenta su progresión. Establecer un plan de manejo integral basado en una evaluación clínica, radiológica y funcional lo mas detallada posible, que valore la actividad general, exploración del aparato respiratorio, estado nutrimental y aspectos radiológicos del tórax.

El tratamiento es complejo debido a los múltiples órganos tocados por la enfermedad, así como su marcada variabilidad, por ello este deberá realizarse en forma multidisciplinaria, encaminado a aliviar los síntomas y corregir la disfunción orgánica.

Los objetivos básicos del tratamiento deben dirigirse a:

- Mejorar el estado nutricional del paciente y las deficiencias vitamínicas.
- Minimizar la progresión de la enfermedad pulmonar y controlar la infección.
- Permitir al paciente el desarrollo de una vida tan normal como sea posible.

La importante morbimortalidad de esta enfermedad es relacionada con afectación pulmonar y sus complicaciones que son responsables de 95% de los fallecimientos de los pacientes que la padecen. La meta principal del clínico es minimizar y prevenir la destrucción progresiva del tejido pulmonar, así como el adecuado control del proceso infeccioso bronquial, con base en una evaluación periódica desde su diagnóstico que incluye; mínimo cuatro visitas al año en el centro de atención, exploración física completa en cada visita, espirometría en cada visita o antes en caso necesario, pruebas de función completas 1 vez por año, oximetria de pulso en cada visita o durante las exacerbaciones; si el FEV1 es menor de 40% tomar gasometría, cultivo de expectoración anual, antes de iniciar antibióticos, laboratorio anual, radiografía de tórax, TAC pulmonar y valorar gammagrama pulmonar ventilatorio-perfusorio, valoración cardiológica y de otorrinolaringología en forma anual.

Las medidas terapéuticas básicas del problema pulmonar incluyen las siguientes indicaciones; inhaloterapia dos a tres veces al día con uso de los broncodilatadores ya que entre 25 a 50% presenta datos de hiperreactividad bronquial, también se utilizan previamente a la administración de antibióticos inhalados para prevenir el broncoespasmo y antes que la fisioterapia, ya que se ha comprobado que tras su utilización se mejora la aclaración mucociliar, los mucolíticos son de utilidad limitada dadas las características moleculares del moco en estos pacientes, en este punto es importante mencionar el uso de la Dornasa recombinante (DNasa por su abreviatura en inglés; Pulmozime) una proteína obtenida por ingeniería molecular que fragmenta las cadenas de DNA extracelular, provocando como efecto inmediato la licuefacción del moco, un mejor transporte mucociliar y por tanto alivia la obstrucción respiratoria y permite que penetren los antibióticos inhalados.

El manejo antiiflamatorio del problema respiratorio: los estudios de prednisona oral en días alternos (1 o 2 mg/kg) muestran una mejoría de la función pulmonar y un número menor de hospitalizaciones, en la actualidad se les utiliza en enfermedad pulmonar avanzada, los esteroides inhalados como beclometasona, budesonide o fluticazona tienen menos efectos secundarios en comparación con lo sistémicos, los antiinflamatorios no esteroideos pueden tener un papel

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en la terapéutica, entre ellos el ibuprofeno, algunos macrólidos, pentoxifilina, así como la terapia antiproteasas. La administración nocturna de oxígeno se indica cuando hay desaturación o PaO_2 menor de 50%; y manejo antimicrobiano tanto vía sistémica o inhalada cuando se requiera.

Los pacientes con FQ presentan infección crónica de la vía aérea de manera principal por *Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa y Burkholderia cepacia*, si bien la terapia antimicrobiana no erradica la infección del tracto respiratorio bajo si es capaz de disminuir la carga bacteriana; la infección por *Pseudomonas aeruginosa* es la causa primaria del deterioro pulmonar, los antibióticos se administran de tres maneras diferentes inhalados, oral o endovenosos, los antibióticos mas utilizados en FQ (cuadro 19-14).

El término exacerbación en paciente con FQ se refiere a cambios en los signos y síntomas basales del paciente, los cuales requieren de tratamiento con antibioticoterapia y un aumento en la frecuencia de las técnicas de higiene bronquial. El tratamiento intravenoso inicial deberá ser realizado en el hospital con, doble esquema de antimicrobiano por un mínimo de 14 días; sin embargo, este puede extenderse según la gravedad de la enfermedad, cuando se utiliza antibióticos nebulizados se sugiere ciclos de 28 días de tratamiento por 28 días de descanso.

A nivel del problema digestivo de los paciente con FQ la primera meta es mejorar el estado nutricional y corregir las deficiencias nutricias, por lo que realiza el siguiente manejo: Enzimas pancreáticas a dosis de 1 500 a 2 500 UI de lipasa por kilo de peso por alimento, estas tienen una cubierta entérica resistente al pH gástrico y se liberan en pH alcalino permitiendo la alimentación de éstos enfermos con dieta normal en grasas mejorando la calidad de vida, estado nutricio y de desarrollo. Aporte nutricional de vitaminas liposolubles 5 000 UI día de vitamina A, 400 UI de vitamina D *(*Adekon), de 200 a 800 UI de vitamina E (Eternal*)* y vitamina K 5 mg (Hemosin K) v.o. en caso de estar prolongado el tiempo de protrombina. Dieta hipercalórica e hiperproteínica (100 a 150% más de las necesidades diarias) con contenido de grasas normal, uso de bloqueadores H_2 para mejorar la acción de las enzimas, contar con un programa de rehabilitación nutricia.

Cuadro 19–14. Antibióticos utilizados en pacientes con fibrosis quística

Fármaco	Vía de administración	Dosis (mg/kg/día)	Frecuencia
Ticarcilina	i.v.	400	6 h
Piperacilina	i.v.	400	6 h
Ceftazidima	i.v.	200 a 300	8 a 12 h
Imipenem	i.v.	100	12 h
Aztreonam	i.v.	150	6 h
Ciprofloxacina	i.v./v.o.	30	8 a 12 h
Meropenem	i.v.	100 a 150	6 a 8 h
Gentamicina	i.v.	10	8 a 12 h
Tobramicina	i.v./nebulizada	10 a 20	8 a 12 h
Amikacina	i.v.	15 a 30	12 a 24 h

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El impacto que desde el punto de vista psicosocial que ocasiona el nacimiento de un hijo con FQ, basado en desconocimiento de la enfermedad, origen, tratamiento y posibilidadesde vida futura hacen de esta enfermedad una tragedia en el núcleo familiar, por lo que el médico pediatra, enfermeras, trabajador social, inhaloterapeuta, salud mental, genetista, el paciente, así como su familia llevaran un plan integral de manejo y rehabilitación en las mejores condiciones que la enfermedad y su pronóstico lo permitan.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Se sugiere a todo el personal médico de primer contacto que en todo niño con neumopatía crónica se descarte FQ, elaborando una historia clínica completa, detallada y derivar al especialista para confirmar el diagnóstico.

NIVELES DE ANTENCIÓN

Primario. El médico general debe describir los signos iniciales de la enfermedad, así como identificar los factores de riesgo en la población en general. **Secundario.** El pediatra, además debe reconocer e interpretar los métodos diagnósticos, más modernos y actualizados del padecimiento. **Terciario.** Apoyarse en el pediatra neumólogo para complementar el manejo interdisciplinario de la enfermedad y obtener una mejor calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Baranda F, Collin R, Prados C. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quistica; Arch Bronconeumol. 2001;37:316–324.

Caton R, Cobos N, García J, Baquero F. Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quistica; Arch Bronconeumol. 2005;41(1):1-25.

Cobos N, Gartner S, Liñan S. Epidemiología de la Fibrosis Quística. En: Dapena Fernández FJ. Fibrosis Quistica. Ed.Alhulia; 1998. p. 31-40.

Höiby N Treat of *P. aeuroginosa*: The European perspective. Pediatr Pulmonology.1996. Suppl 13: 106-109

Kereme E. Genotypes – phenotypes correlations in cystic fibrosis. Ped Pulmonology. 1996;22:387-396.

Macri CN, Gentile AS, Manterola A. Estudio Clínico Epidemiológico Latinoamericano de la Fibrosis Quistica. Arch Arg Pediatr. 1992;90:73

Pérez FL, Flores RC, López CE, Parra CW, Lezana FJL. Cystic fibrosis in Mexican children. International Pediatrics. 1989;4:266-270.

Schidlow DV, Taussing LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Coference, Report of Pulmonary complication of Cystic Fibrosis Pediatr Pulmonology. 1993;15:187-198.

Tsui L-C The cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene. Am J Respir Crit Care Med. 1995;151:S:47.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HEMOSIDEROSIS PULMONAR

MSP Sergio Arturo Castañeda Ramos, Modificado por Dra. Andrea Navarro Loza

OBJETIVOS

Definir el concepto de Hemosiderosis pulmonar. Identificar las principales manifestaciones clínicas. Analizar los principales métodos diagnósticos de la enfermedad. Describir la terapéutica empleada.

CONCEPTO

Es una enfermedad caracterizada por hemorragia alveolar y acumulación de hierro bajo forma de hemosiderina en los macrófagos alveolares. Puede ocurrir como enfermedad primaria de los pulmones, secundaria a complicaciones de enfermedades cardiacas o asociadas a vasculitis sistémicas. En los niños la forma idiopática es la más común, consistiendo en hemorragia espontánea en los pulmones asociada a anemia por deficiencia de hierro.

Se clasifica en **primaria** o **idiopática** (HPI), y secundaria (ocasionada por patología pulmonar o extrapulmonar). En este capítulo describiremos la forma idiopática ya que es la que se presenta con mayor frecuencia en edad pediátrica.

La HPI es una enfermedad de causa desconocida, poco frecuente, caracterizada por episodios repetidos de hemorragia alveolar con depósitos de hemosiderina en el pulmón y desarrollo final de fibrosis. La incidencia es desconocida y es un diagnostico de exclusión. Predomina en la niñez antes de los 10 años de edad y afecta por igual a los dos sexos. En 1864, Virchow la describe como un pulmón pardusco. En 1962, Soergel y Sommers señalan la patología.

Puntos sobresalientes

- Es una hemorragia alveolar difusa súbita, severa, generalmente sin manifestaciones clínicas, que produce una anemia aguda y radiopacidades en la radiografia de tórax.
- No hay factor desencadenante.
- La mayoría inicia con sintomatología antes de los 10 años de edad.
- Hay una forma clínica aguda y otra crónica.
- El tratamiento es prednisona y azatioprina de forma continua por un periodo mínimo de cuatro años.
- El control clínico es por tiempo indefinido.

La evolución clínica del padecimiento sin el tratamiento es la exacerbación y la fibrosis pulmonar, cor pulmonar y la muerte; con tratamiento se prolonga el tiempo entre cada episodio de sangrado o la remisión del sangrado. El mecanismo fisiopatológico consiste en el depósito de complejos inmunes en la membrana basal del capilar alveolar que produce una inflamación y hemorragia local. La Hb se desdobla y el hierro es fagocitado por el macrófago, éste macrófago tiene deficiencia enzimática de Heme oxigenasa, ferroportina 1, ceruplasmina y hepaestina que impide la destrucción del depósito del hierro y desencadena un mecanismo tóxico con la liberación de radicales libres (hidroxilo, súper-óxido-oxígeno, peróxido de hidrógeno) y en unión de peroxidación de capa de lípidos, proteínas y degradación de carbohidratos se produce la fibrinogénesis y ocasiona hipoxemia, hipertensión y fibrosis pulmonar.

El cuadro clínico es súbito, severo y en la mayoría el primer episodio es antes de los 10 años de edad. La manifestación clínica tiene relación con la magnitud y recurrencia del sangrado, así como con el diferimiento en el diagnóstico e inicio de la terapia.

Las formas clínicas son la **aguda** y **crónica.** La aguda se presenta en el lactante y preescolar, el sangrado pulmonar es frecuente con dificultad respiratoria, estertor bronquial, palidez de tegumentos y la característica es que este sangrado súbito y severo no se manifiesta de manera externa y requiere de transfusión sanguínea urgente para evitar una descompensación cardiopulmonar.

La forma crónica se presenta en el escolar con anemia crónica y los síntomas que derivan de ésta como astenia, adinamia e hiporexia. Se asocia con agudización esporádica de sangrado pulmonar y se manifiesta con hemoptisis, disnea, cor pulmonar e hipocratismo digital. Los episodios de sangrado pulmonar tienen un periodo más prolongado entre uno y otro con respecto a la forma aguda, y los síntomas son una consecuencia del daño pulmonar que dejaron estos episodios, el retraso en el diagnóstico e inicio de la terapia. Es frecuente la asociación con rinitis alérgica.

En los estudios de laboratorio se presenta anemia hipocrómica microcítica con disminución del Fe sérico y del índice de saturación de la transferrina, aumento de los reticulocitos y de la capacidad de fijación del Fe. Como consecuencia de la actividad inmunlógica sérica se encuentran incremento de IgG y pueden ser positivos el factor reumatoide (FR+), las células LE (CLE+) o los anticuerpos antinucleares (AAN+): también existe eosinofilia sérica y aumento de IgE, por su asociación con la atopia. La prueba del guayaco resulta positiva en el lactante por la deglución de la sangre que proviene del pulmón.

En la Rx del tórax en la fase aguda se observa una imagen de vidrio despulido u opacidad (figura 19-15). En la fase crónica existe patrón reticular bilateral basal sugestivo de fibrosis peribronquial, abombamiento del arco de la arteria pulmonar por hipertensión pulmonar y crecimiento de las cavidades derechas del corazón.

Las pruebas de función respiratoria muestran restricción de diverso grado de severidad, elevación en la capacidad de difusión de CO_2 durante el episodio agudo, y se manifiesta con hipoxemia en reposo que se incrementa con el ejercicio, así como aumento del corto circuito intrapulmonar.

El hallazgo de macrófagos cargados de hemosiderina hace el diagnostico de hemorragia pulmonar por lo que es preciso realizar una broncoscopia con LBA (lavado bronquio-alveolar) en la que característicamente se observan a partir del tercer día de sangrado el cual debe ser mayor de 20% de **hemosiderófagos** con la tinción de Peerl s y azul de Prusia para hacer el diag-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

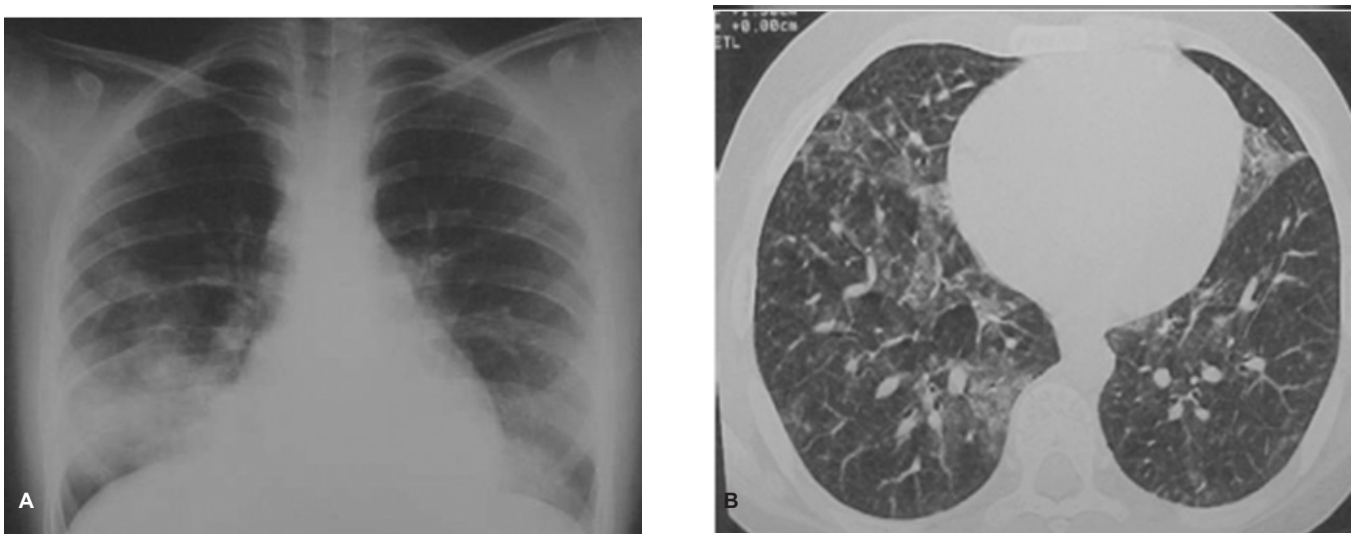
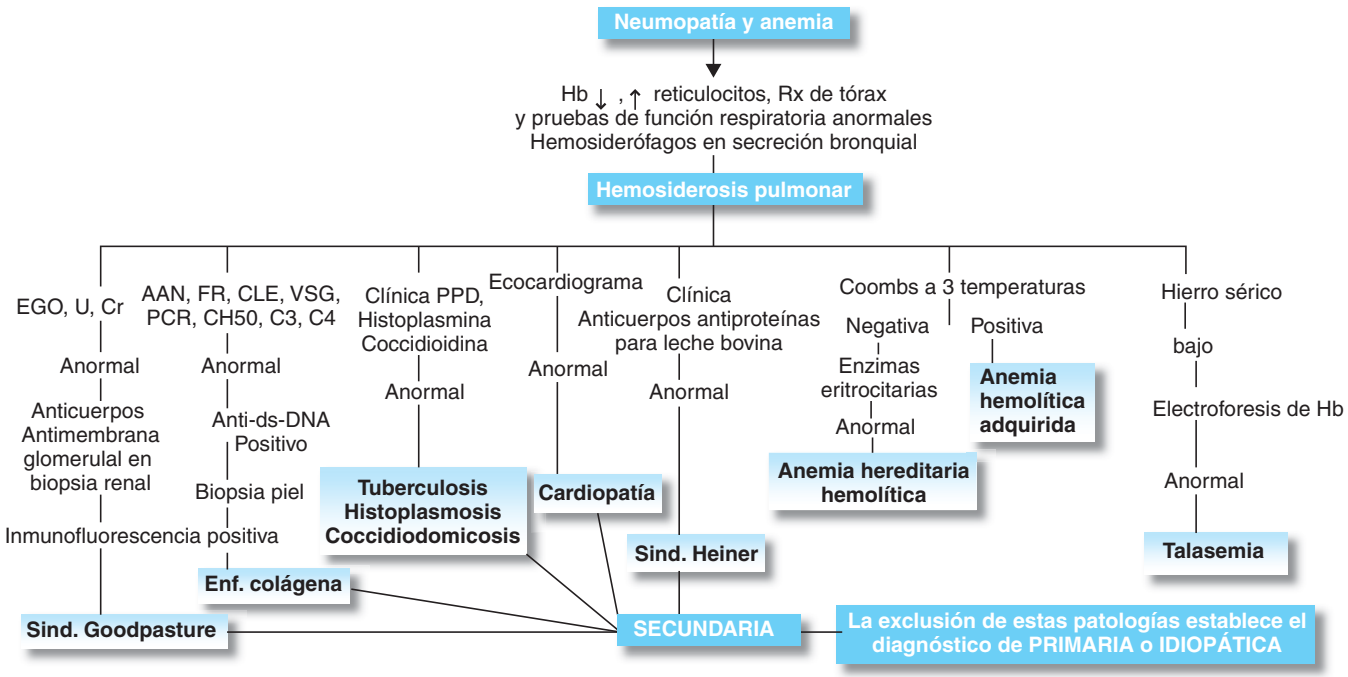


Figura 19–15. A. Radiografía de tórax: se observa patrón alveolar basal bilateral simétrico que respeta los ápices y los ángulos costodiafragmáticos; fase aguda. **B.** TAC de tórax: con patrón intersticial e imagen en mosaico; fase crónica.

nóstico. El hemosiderófago tarda tres días en aparecer después del sangrado y dos meses en desaparecer.

El diagnóstico se elabora con el cuadro clínico, la imagen radiográfica, las pruebas de función respiratoria alteradas y el hallazgo de los hemosiderófagos en la secreción bronquial. El diagnóstico de HPI se realiza con los criterios mencionados para hemosiderosis pulmonar y la exclusión de patologías hematológicas o sistémicas que producen anemia crónica, recurrente y hemosiderófagos positivos (figura 19-16).

El diagnóstico diferencial se efectúa en la fase aguda con la neumonía y bronconeumonía; en la fase crónica con patologías en las que se encuentran hemosiderófagos en la secreción bronquial y anemia crónica recurrente, como nefropatías (síndrome de *Good Pasture*, nefropatía por IgA), cardiopatías (estenosis de la válvula mitral, endocarditis bacteriana subaguda, hipertensión



Castañeda RSA, Cervantes CR, Esparza MA, Lasso AL, Villar CV, Rangel GH. Bol Med Hosp Infant Mex. 2001;58:615-26

Figura 19–16. Diagnóstico diferencial de la hemosiderosis pulmonar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

venocapilar, entre otras), granulomatosis pulmonar (tuberculosis pulmonar en fase terminal), malformación arterio-venosa, hemangiomatosis capilar pulmonar, síndrome de Heiner, inmunodeficiencia congénita o adquirida, micosis pulmonar en fase terminal, vasculitis sistémica (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo, vasculitis por hipersensibilidad, granulomatosis de Wegener, púrpura de Henoch-Schonlein, entre otras), anemia hemolítica congénita o adquirida, enzimopatía eritrocítica, trastorno de la coagulación y hemoglobinopatía.

La biopsia pulmonar a cielo abierto se sugiere cuando la búsqueda exhaustiva de los hemosiderófagos es negativa y persiste la sospecha en HPI.

El retraso en el diagnóstico provoca el desarrollo de patología pulmonar crónica hipocratismo digital, hemoptisis, cor pulmonar, alteración del crecimiento y desarrollo. El retardo en el inicio del tratamiento causa complicación pulmonar y cardiaca irreversible, así como la muerte.

Tratamiento

Fase aguda:

1. Hospitalización.
2. Valorar transfusión de concentrados eritrocitarios.
3. Metilprednisolona i.v. 30 mg/kg/dosis c/24h por 3 a 5 días.
4. Oxígeno.
5. Medidas generales.
6. Estudios de laboratorio: Bh, reticulocitos, plaquetas, pruebas de coagulación, inmunoglobulinas séricas.
7. Estudios de gabinete: Rx tórax PA, gasometría arterial sin oxígeno suplementario, pruebas de función pulmonar y gamagrama pulmonar perfusorio con eritrocitos marcados.
8. Broncoscopia con LBA.

Fase crónica

El tratamiento en la fase crónica para evitar la fibrosis pulmonar se inicia con prednisona y azatioprina, ambas a dosis de 1 a 2 mg/kg/día v.o. Con disminución gradual una vez que los niveles de Hb e IgG sean normales. Ambos medicamentos tienen efecto terapéutico sinérgico para inhibir la actividad inmunológica.

1. Prednisona 1 a 2 mg/kg/día.
2. Azatioprina 1 a 2 mg/kg/día.
3. Ambos de forma continua por cuatro años y se suspende si no hay secuelas clínicas y funcionales que impidan la vida diaria.
4. Antihistamínico, v.o.
5. Estudios de laboratorio: Bh, reticulocitos, inmunoglobulinas séricas, células LE, factor reumatoide, anticuerpos antiDNA, gasometría.
6. Estudios de gabinete: Rx del tórax, TAC de tórax, EC, gamagrama pulmonar perfusorio y ventilatorio.
7. Control clínico por hematología para evaluar efecto secundario de la terapia; por oftalmología para diagnosticar con oportunidad cataratas por la prednisona y por cardiología.

La experiencia del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente IMSS se muestra en el cuadro 19-12. La densidad de mortalidad de esta cohorte fue de 2.06 por 100 años/persona/observación y la sobrevida en 16 años de seguimiento fue de 91% (cuadro 19-15).

Como no existe un factor predisponente para el sangrado pulmonar, esta enfermedad no tiene una conducta preventiva.

Las secuelas y el pronóstico están en relación directa con la magnitud, recurrencia del sangrado pulmonar, retraso en el diagnóstico e inicio del tratamiento. Por lo tanto, el seguimiento clínico después de suspender el tratamiento es por un periodo indefinido.

EVALUACIÓN

1. ¿Cómo se realiza el diagnóstico de hemosiderosis pulmonar idiopática? **a)** Historia clínica y Rx de tórax; **b)** pruebas de función pulmonar alteradas; **c)** LBA positiva a hemosiderofagos; **d)** exclusión de patologías que causan anemia crónica y hemosiderofagos en la secreción bronquial; **e)** todas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Castañeda-Ramos SA. Hemosiderosis pulmonar. En: MartÍnez y MartÍnez R, editor. Martinez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 898-901.

Castañeda RSA, Cervantes MR, Esparza FMA, Lasso AL,Villar CV, Trujillo LJJ, Rangel GHG. Hemosiderosis Pulmonar Idiopática. Bol Med hosp Infant Mex. 2001;58(9):615-626.

Rubilar L, Maggiolo J, Girard G, González R. Hemosiderosis pulmonar idiopática. Rev Chil Pediatr 2003; 73(2):186-192.

Cuadro 19–15. Resultado terapéutico de diez pacientes tratados con prednisona y azatioprina de 1981 a 2003

	Sin tratamiento	Con tratamiento
Sangrado pulmonar	5.4 episodios en promedio Intervalo de 7 meses entre cada sangrado	0.8 episodios en promedio Intervalo de 14.2 meses entre cada sangrado En el quinto año ya ninguno sangró
Transfusión sanguínea	3.9 transfusiones en promedio Intervalo de 9 meses entre cada transfusión	0.1 transfusiones en promedio Intervalo de 68 meses entre cada transfusión En el tercer año ya ninguno se transfundió
Hospitalización	3.5 hospitalización en promedio Intervalo de 11 meses entre cada hospitalización	Ninguno se hospitalizó

Fuente: Hospital de Pediatría IMSS, C.M.N.O., Guadalajara, Jalisco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ceruti DE, Casar CC, Díaz CA, Jiménez DJJ, Vildosola DM. Hemosiderosis pulmonar idiopática: seguimiento a largo plazo de 10 pacientes tratados con corticoides e inmunosupresores. Bol Med Hosp Infant Mex.1980;37:985-1002.

Macri CN, Teper AM. Enfermedades respiratorias pediátricas 2003. Síndromes de hemorragia alveolar difusa; 569-572.

Gardida ChA, Castañeda RSA, Arana MO, Zuñiga VG. Hemosiderosis pulmonar idiopática. Rev Nal Enf Resp. 1988;1:38-43.

Godfrey S. Pulmonary hemorrhage, hemoptysis in children. Pediatr Pulmonol. 2004;37:476-484.

Kjellman B, Elinder G, Garwicz S, Svan H. Idiopathic pulmonary haemosiderosis in Swedish children. Act Paediatr Scand. 1984;73:584-588.

Sherman JM,Winnie G, Thomassen MJ, Abdul-Karim FW, Boat TF. Time course of hemosiderin production and clearance by human pulmonary macrophages. Chest.1984;86:409-411.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 20

Gastroenterología

Coordinadores: Dr. Pedro Coello Ramírez, Dr. Alfredo Larrosa Haro

Anatomía y fisiología del aparato digestivo
Dr. Pedro Coello Ramírez

Procedimientos auxiliares de diagnóstico
Dr. Pedro Coello Ramírez

Enfermedad por reflujo gastroesofágico
Dra. Elba Rivera Chávez, Dra. María Carmen Álvarez López

Gastritis, enfermedad ulcerosa péptica y *Helicobacter pylori*
Dr. Osvaldo García Salazar

Diarrea persistente
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

Síndrome de absorción intestinal deficiente
Dr. Pedro Coello Ramírez

Enfermedad de Crohn
Dra. María Carmen Álvarez López

Colitis ulcerativa crónica
Dr. Humberto Rodríguez Àlvarez Tostado

Estreñimiento
Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos

Poliposis intestinal
Dr. Humberto Rodrìguez Àlvarez Tostado

Hemorragia gastrointestinal
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

Hepatitis crónica
Dra. Yolanda Alicia Castillo de León

Colestasis en el lactante
Dr. Alfredo Larrosa Haro

Hipertensión portal
Dr. Humberto Rodríguez Álvarez tostado

Hepatoesplenomegalia de origen oscuro
Dra. Elizabeth García Rodriguez

Pancreatitis
Dr. Alfredo Larrosa Haro, Dra. Carmen A Sánchez Ramírez

Dolor abdominal crónico
Dr. Pedro Coello Ramírez

Desnutrición secundaria en enfermedades del aparato digestivo
Dra. Rocío Macías Rosales, Dr. Alfredo Larrosa Haro

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DEL APARATO DIGESTIVO

Dr. Pedro Coello Ramírez

OBJETIVOS GENERALES

Describir de forma breve la anatomía y fisiología del aparato digestivo en el niño.

CONCEPTOS GENERALES

En sus primeros esbozos el tubo digestivo es una formación tubular longilínea, que en el curso de su desarrollo presentará procesos de crecimiento, dilatación y rotación. En el cuadro 20-1 se resume el desarrollo del tubo digestivo. Las funciones gastrointestinales son múltiples y complejas, considerándose éstas de:

a) Digestión.
b) Absorción.
c) Transporte.
d) Secreción.
e) Recambio celular.
f) Inmunidad.
g) Endocrinas.
h) Motilidad.

Puntos sobresalientes

- El conocimiento de la embriología y anatomía son muy importantes para el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de los problemas congénitos o adquiridos.
- Las funciones de digestión, absorción, transporte, motilidad, endocrinas y de recambio celular, varían en las diferentes etapas del desarrollo pre y posnatal.
- El análisis de la fisiología del aparato digestivo facilita la explicación de los fenómenos fisiopatológicos.

ESÓFAGO

Anatomía

Es una estructura tubular colocada en el mediastino posterior con una longitud en el RN de 7.5 a 14 cm y en el adulto de 25 cm, consta de dentro hacia afuera de tres capas: mucosa que es un epitelio escamoso estratificado que lo protege del paso de los alimentos; submucosa formada por tejido conectivo, contiene un plexo nervioso que llega hasta la mucosa; muscular integrada por músculo estriado en su tercio superior, el tercio medio tiene músculo estriado y liso, este último tiene una capa interna circular y una externa longitudinal, entre ambas se localiza el plexo mientérico. Tiene dos zonas esfinterianas, una es el esfínter esofágico superior (EES) constituido por el músculo cricofaríngeo, y otro el denominado esfínter esofágico inferior (EEI), que es un esfínter virtual integrado por diferentes estructuras intrínsecas en las que se incluye un ensanchamiento asimétrico de la capa muscular y la zona Z de la mucosa esofagogástrica, y estructuras extrínsecas entre los que se consideran al segmento intraabdominal de la porción distal del esófago, ángulo cardioesofágico de His, pilares de inserción del diafragma y el ligamento frenoesofágico.

Fisiología

El esófago presenta tres tipos de ondas peristálticas: primarias, se dirigen hacia la parte inferior del esófago y se presentan después de la deglución; secundarias estimuladas por la presencia de alimentos ingeridos o regurgitados, y las ondas terciarias las cuales no son propulsivas y no tienen relación con los mecanismos de la deglución o presencia de alimentos en el esófago. En estado de reposo el EES permanece cerrado, su función es evitar que los alimentos penetren a la tráquea y los pulmones. El EEI también está cerrado en reposo, sirve para evitar que el contenido gástrico regrese al esófago.

El acto de la digestión se inicia al llegar los alimentos a la boca; la saliva actúa como lubricante facilitando la deglución, durante la cual el paladar blando se dirige hacia abajo y adelante para unirse a la base de la lengua e integrar el bolo alimenticio, una vez formado éste, el paladar blando se eleva hacia atrás hasta cerrar la nasofaringe impidiendo el reflujo de los alimentos hacia las narinas, al mismo tiempo el bolo es impulsado hacia atrás y abajo rechazando la epiglotis que ocluye la laringe evitando en forma transitoria el paso de la columna de aire hacia la misma, con lo cual se facilita el deslizamiento del bolo sobre la superficie convexa de la epiglotis; al mismo tiempo la lengua se mueve como un pistón hacia abajo y atrás impulsando el alimento hacia el esófago; al llegar el bolo al esfínter cricofaríngeo es retenido brevemente, en ese momento el paladar se relaja, la epiglotis retorna a su posición original y el bolo alimenticio continúa descendiendo por el esófago hacia el estómago, después se produce una onda de contracción que impide el regreso del alimento hacia el esófago. En la figura 20-1 se esquematizan los movimientos del esófago registrados a través de un estudio manométrico durante el acto de la deglución.

ESTÓMAGO

Anatomía

Está limitado en su parte alta por el cardias y en su porción inferior por el píloro. Desde el punto de vista anatómico se le divide en fondo, cuerpo y antro pilórico; su pared está constituida de dentro hacia afuera por cuatro capas: la mucosa, submucosa, muscular y serosa.

La mucosa gástrica cubre desde el cardias hasta el píloro, y está tapizada por pequeños orificios llamados foveolas que vierten la secreción glandular. Histológicamente pueden distinguirse tres regiones glandulares:

1. Glándulas del cardias que son productoras de moco.
2. Glándulas fúndicas, oxínticas o pépticas, localizadas en cuerpo y fondo gástricos, su función es producir moco y pepsinógeno, ácido clorhídrico y factor intrínseco.
3. Glándulas antropilóricas productoras de moco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–1. Desarrollo del tubo digestivo en el ser humano

Edad gestacional (semanas)	Longitud coronilla coxis (mm)	Etapa de desarrollo
3.5	2.5	Intestino anterior y posterior presentes; presencia de yema hepática
4	5	Esófago corto. Estómago en forma de huso. Intestino en forma de tubo. Formación de cordones hepáticos, vesícula y ductos biliares
	7.5	Esófago bien diferenciado del estómago
5	8	Formación de asas intestinales
6	12	Rotación del estómago. Asas intestinales sometidas a torsión. Aparecen parótida y submaxilar
7	17	Estómago tomando posición final. Aparece capa muscular circular. Duodeno temporalmente ocluido (?)
	19	Inician vellosidades intestinales
8	23	Foveolas en fondo y cuerpo del estómago. Vellosidades con capa única de células
9	30	Aparecen brotes de células pancreáticas. Inician plexos de Auerbach
10	40	Foveolas en cardias y píloro. El intestino reingresa a cavidad celómica. Aparecen: criptas de Lieberkühn, dipeptidasas y transporte activo de glucosa
12	56	Aparecen: células parietales, capas musculares de intestino, transporte activo de aminoácidos, disacaridasas, fosfatasa alcalina, haustras en colon, islotes pancreáticos, secreción biliar
16	112	Proliferación de glándulas gástricas e intestinales. Meconio
	120	Aumento de: transporte activo en el yeyuno, dipeptidasas y disacaridasas
20	160	Aparecen en intestino: placas de Peyer, muscularis mucosae
24	203	Colon derecho reconocible. Células de Paneth presentes
28	242	Aparecen glándulas esofágicas
32	277	Pliegues circulares presentes
38	350	Maduración completa

Fuente: Grand RJ, Watkins JB. Torti FM. Gastroenterology 1976; 70: 790.

Existe una cuarta población celular que corresponde al sistema neuroendocrino, cuya función es producir hormonas como gastrina, secretina, serotonina, somatostatina y enteroglucagon.

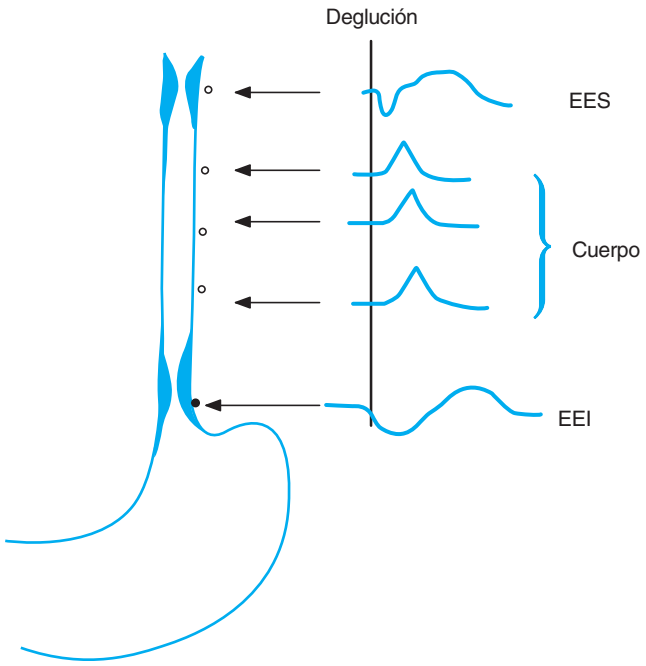


Figura 20–1. Registro manométrico de los movimientos del esófago. El trazo superior corresponde al esfínter esofágico superior (EES) que muestra una onda de relajación después de la deglución, seguida de una onda de contracción que impide el regreso del alimento; los tres siguientes trazos muestran las ondas propulsivas del cuerpo esofágico, y el trazo inferior corresponde al esfínter esofágico inferior (EEI), en el que se observa una onda de relajación permitiendo el paso de los alimentos hacia el estómago, seguida por una onda de contracción que cierra dicho esfínter.

Fisiología

De las funciones del estómago destacan las de secreción y motilidad; dentro de las primeras se incluyen: producción de moco, HCl, pepsina, gastrina, factor intrínseco y un efecto antibacteriano por acción del ácido y moco; las de motilidad tienen por objeto la mezcla y control de vaciamiento del estómago; el antro gástrico es el sitio de mayor producción de gastrina.

Secreción gástrica

Comprende: fases cefálica, gástrica e intestinal y son reguladas por mecanismos neurohormonales dependientes del SNC, el estómago y el intestino delgado. La secreción gástrica es una mezcla de agua, HCl, moco, sodio, potasio, calcio, magnesio, pepsinógeno y factor intrínseco. En el RN el pH gástrico al nacer es de 6.0, y a las 24 h de 2.8.

Motilidad

Los movimientos más conocidos del estómago son los peristálticos y tienen como función fragmentar y mezclar los alimentos; después de una deglución el estómago proximal se relaja por unos 20 segundos, facilitando el descenso de los alimentos y al relajarse la musculatura del estómago se facilita el almacenamiento de los mismos; cuando la presión sobrepasa un límite se produce la sensación de saciedad; después de unos minutos de haber iniciado la comida el estómago distal inicia contracciones peristálticas que tienen por objeto mezclar y fragmentar el alimento, originando el quimo el cual pasa hacia el píloro al producirse una diferencia de presión entre estómago y duodeno. El tiempo que permanecen los alimentos en el estómago depende entre otros factores de su consistencia, valor calórico y osmótico de la comida; en el caso de comidas líquidas el vaciamiento del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

estómago comienza de inmediato; el lactante a los 60 minutos tiene un vaciamiento aproximado del 60%, a las dos horas del 80% y a las tres horas el residuo es de 12-15%. La consistencia del alimento influye en la velocidad de vaciamiento del estómago; en general para una comida normal se requieren tres horas para obtener el vaciamiento gástrico. Las comidas isotónicas se vacían con mayor rapidez, después las hipotónicas y las hiperosmolares tardan más tiempo; las comidas grasas se vacían de forma más lenta.

INTESTINO DELGADO

Anatomía

Algunos datos sobre desarrollo del intestino delgado se muestran en el cuadro 20-1. La longitud del intestino delgado varía de acuerdo a la edad del sujeto y si la medición se realizó in vivo o en material de necropsia; se sabe que la longitud total del tubo digestivo en un individuo adulto vivo es de 450 cm de los cuales 270 cm (60%), corresponden al intestino delgado; en estudios post-mortem la longitud es mayor, en el RN a término es de 275 cm, a la edad de un año 380 cm, a los cinco años 450 cm, a los diez años de 500 cm, y a los veinte años 575 cm.

La pared intestinal al igual que el estómago consta de cuatro capas que de dentro afuera son: mucosa, submucosa, muscular y serosa.

Macroscopicamente, la mucosa del intestino tiene un aspecto rugoso, constituido por numerosos pliegues llamados de Kerckring o válvulas conniventes que contribuyen a aumentar la superficie de absorción que en un adulto de 70 kg con un intestino de 280 cm de longitud y 4 cm de diámetro, se estima de 3 300 cm^2, que aumenta hasta tres veces si se extendiesen los pliegues de Kerckring, 30 veces más cuando se considera la superficie de las vellosidades intestinales y hasta 600 veces si se incluye la superficie de las microvellosidades, superficie final que se ha comparado a la de una cancha de tenis que es de aproximadamente 2 000 000 de cm^2 (figura 20-2). La mucosa intestinal está constituida por células:

a) Absortivas.
b) Caliciformes.
c) Células de Paneth.
d) Células enterocromafines.

Las células encargadas de la absorción, al generarse en las criptas son indiferenciadas y a medida que migran hacia la punta de las vellosidades alcanzan su maduración en un tiempo estimado de 3 a 5 días en el yeyuno y de tres días en el íleo; las células caliciformes así llamadas por su forma de copa o cáliz, están situadas entre los enterocitos y son productoras de moco. A las células Paneth localizadas en el fondo de las criptas, se les atribuye la producción de lisozima y de enzimas proteolíticas, tienen un proceso de renovación muy lento estimado en semanas. Las células enterocromafines también situadas en el fondo de las criptas, su función es la producción de hormonas intestinales integrando por lo tanto una gran glándula de secreción interna, producen: gastrina, secretina, colecistocinina, péptido intestinal vasoactivo (VIP), enteroglucagon, somastotatina, serotonina, histamina y otras; completan su migración de la cripta a la vellosidad en cuatro días.

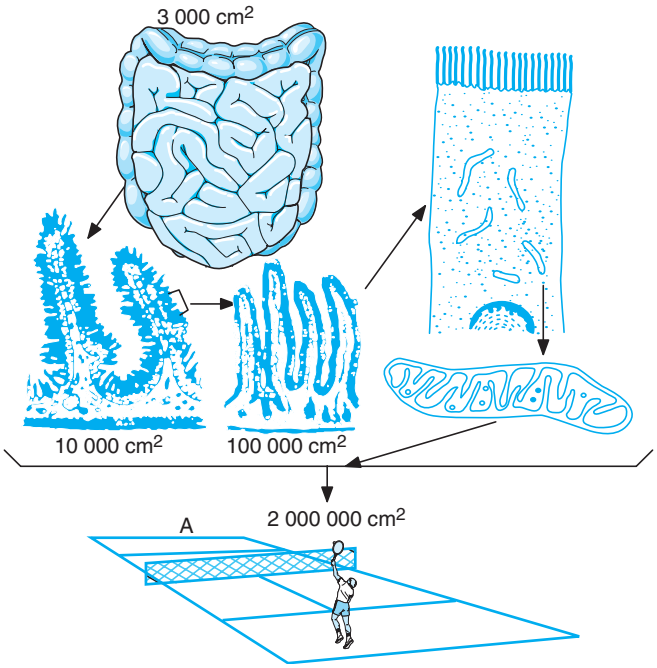


Figura 20–2. Esquema de la superficie de absorción intestinal.

Separando la mucosa de la submucosa está la *muscularis mucosae* formada por fibras elásticas y de músculo liso, vasos venosos, y linfáticos, macrófagos, mastocitos, linfocitos y células plasmáticas; estos dos últimos elementos son productores de inmunoglobulinas, especialmente IgA. La lámina propia constituye el soporte del epitelio intestinal, conformando la estructura de las vellosidades intestinales, cuya circulación se encarga de transportar los nutrientes que han sido absorbidos por la mucosa.

La submucosa está integrada por tejido conectivo en el que se distribuyen vasos venosos, linfáticos y los plexos nerviosos de Meissner, linfocitos, macrófagos, mastocitos y células plasmáticas. La capa muscular está integrada por una capa interna de fibras circulares que rodean al intestino y otra de fibras longitudinales situadas a lo largo del eje longitudinal del intestino; entre ambas se localiza el plexo mientérico de Auerbach.

Al final la capa más externa es la serosa que corresponde al peritoneo constituida por células mesoteliales.

Fisiología

En la figura 20-3, se esquematizan los sitios de absorción de los diferentes nutrimentos; en el duodeno y yeyuno proximal se absorben además de agua y electrólitos la mayor parte de los azúcares, proteínas y grasas, mientras que en el íleo se absorben específicamente la vitamina B_{12} y las sales biliares; este segmento del intestino puede realizar también funciones de absorción semejantes a las del yeyuno por lo que se le conoce como área de reserva, mientras que el yeyuno no puede efectuar reabsorción de sales biliares ni de vitamina B_{12}; esto es muy importante de recordar cuando se realizan resecciones intestinales.

Absorción de agua y electrólitos

Diariamente ingresan al tubo digestivo de un adulto sano, aproximadamente 9-10 L de líquidos, provenientes de las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

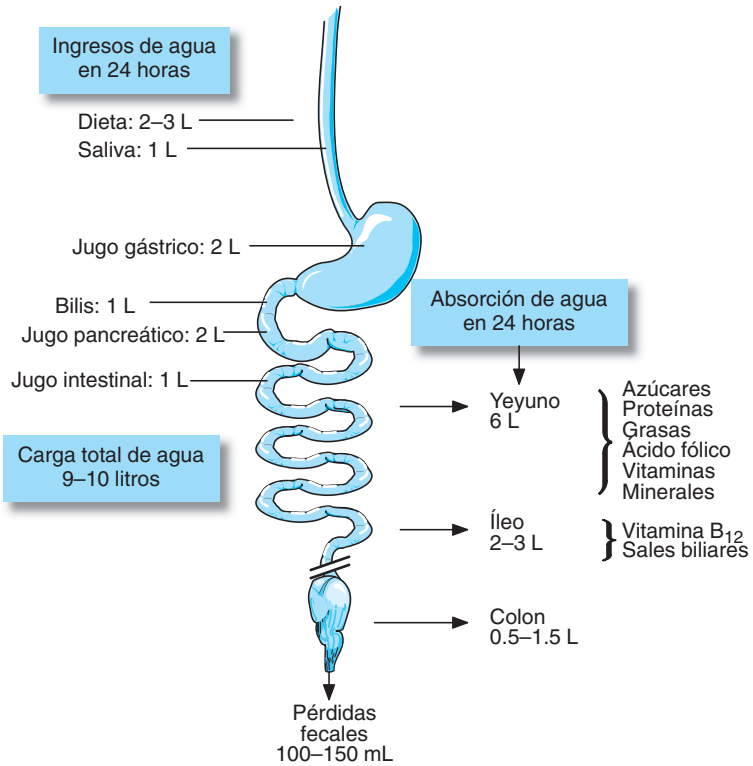


Figura 20–3. Esquema de los sitios de absorción de agua y nutrimentos.

secreciones que ahí se producen y del líquido de los alimentos ingeridos, de ese total de agua se reabsorben en el intestino delgado aproximadamente 7 a 9 L, pasando al intestino grueso de 0.5 a 1.5 L, que en su mayor parte son reabsorbidos, eliminándose por heces entre 100 y 150 mL diariamente (figura 20-3). Los mecanismos propuestos por los cuales el agua y electrólitos atraviesan la membrana celular son: a través de poros localizados en la membrana que a nivel del yeyuno se mencionan de un diámetro de 6.5 A°, por lo que el agua, sodio y glucosa pueden penetrar en forma pasiva por ellos a través de gradientes electroquímicos y de presión osmótica; también la entrada del sodio a la célula puede realizarse por transportación activa uniéndose a la glucosa; en el íleo y colon el diámetro de los poros disminuye a 3.0 A°, penetrando el sodio a la célula por transportación activa. El potasio se absorbe en el yeyuno, probablemente por un mecanismo pasivo y a nivel del íleo y colon es secretado por medio de un gradiente eléctrico. La absorción del calcio se realiza en forma activa de manera principal en el duodeno, unido a una proteína específica, adquiriendo dentro del citoplasma un flujo bidireccional; la vitamina D aumenta la absorción del calcio hasta cuatro veces cuando existe deficiencia del mismo.

Absorción de vitaminas

Las vitaminas hidrosolubles C y B se absorben en forma pasiva a nivel del duodeno y parte alta del yeyuno, y el ácido fólico a nivel del yeyuno. La vitamina B_{12} se une al factor intrínseco y se absorbe en el íleo terminal por un receptor proteico específico. Las vitaminas liposolubles A, D, E y K se absorben en el duodeno y yeyuno proximales posiblemente por un mecanismo de difusión pasiva.

Digestión de los azúcares

Tiene lugar en el intestino delgado, principalmente en el duodeno y yeyuno por medio de la amilasa pancreática y de las disacaridasas que se localizan en el borde en cepillo del epitelio intestinal. En la figura 20-4, se esquematiza la digestión y absorción de los azúcares.

Digestión de las grasas

Comprenden una fase intraluminal en la cual interviene la secreción pancreática, a través de la lipasa, produciendo la lipolisis de los triglicéridos para desdoblarlos en ácidos grasos y β-monoglicéridos los que sufrirán un proceso de emulsificación por acción de las sales biliares conjugadas para formar micelas, después a través de un proceso de difusión pasan la membrana lipoproteica del enterocito; ya dentro del citoplasma sufren un proceso de reesterificación hasta formar nuevamente triglicéridos, los cuales junto con colesterol, ésteres de colesterol, fosfolípidos y beta lipoproteínas integran moléculas denominadas quilomicrones, los cuales pasan a través de los linfáticos intestinales hasta la circulación sistémica (figura 20-5). Los ácidos biliares liberados de las micelas pasan al íleo en donde un 95% de los mismos es reabsorbido y transportados al hígado de donde serán secretados nuevamente en la bilis; este proceso constituye el ciclo enterohepático de las sales biliares que se verifica unas seis veces cada día.

Digestión de las proteínas

Se inicia en el estómago por la acción de la pepsina, originando polipéptidos que al llegar al intestino delgado son hidrolizados por acción de las enzimas pancreáticas, originando

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

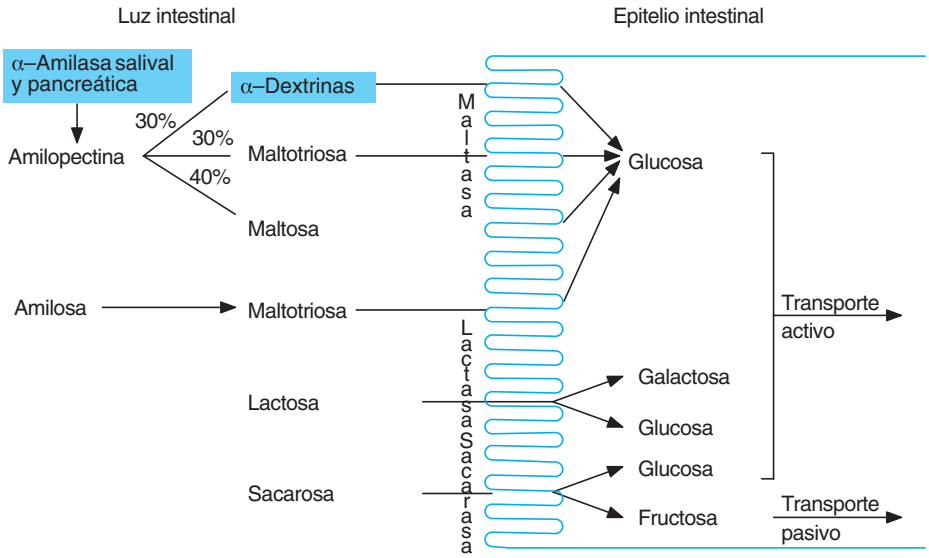


Figura 20–4. Esquema de la digestión y absorción de los hidratos de carbono. La principal fuente de carbohidratos en el adulto es en forma de amilopectina, la cual sufre la acción de la alfa–amilasa salival y pancreática, hasta transformarla en dextrinas, maltotriosa y maltosa, que a su vez son hidrolizadas por la maltasa hasta glucosa; ésta es transportada en forma activa al interior de la célula. Igual proceso sufre la amilosa, que es hidrolizada por la maltotriasa; la lactosa o azúcar de la leche es hidrolisada por la lactasa para liberar glucosa y galactosa, que también son transportadas activamente; la sacarosa es digerida por la sacarasa para desprender glucosa y fructosa. Esta última es transportada pasivamente.

oligopéptidos que a su vez sufren la acción de las aminopeptidasas hasta formar aminoácidos; estos péptidos pequeños y aminoácidos son transportados a través de la membrana celular (figura 20-6).

COLON O INTESTINO GRUESO

Anatomía

Tiene una longitud aproximada de 150 cm en el individuo adulto y topográficamente se divide en: ciego, colon ascendente, transverso, descendente, sigmoides y recto; está separado del intestino delgado por la válvula íleocecal y termina en el esfínter del ano, constituido por el esfínter interno de musculatura lisa y el externo de musculatura estriada; al igual que el intestino delgado tiene cuatro capas: mucosa con su *muscularis mucosae*, submucosa, muscular y serosa. La lámina propia de manera similar a la del intestino delgado contiene los mismos elementos. Al igual que en el intestino delgado el colon tiene un plexo mientérico y otro submucoso con numerosas fibras nerviosas que se interrelacionan entre sí y con las fibras nerviosas del sistema simpático y parasimpático. La capa serosa es incompleta ya que el colon ascendente y descendente son retroperitoneales; sobre la serosa se acumula grasa para formar el epiplón.

Fisiología

Tiene funciones de absorción, excreción, y motilidad.

Absorción

El agua se absorbe por un proceso pasivo, el sodio por transportación activa, el cloro por intercambio iónico con bicar-

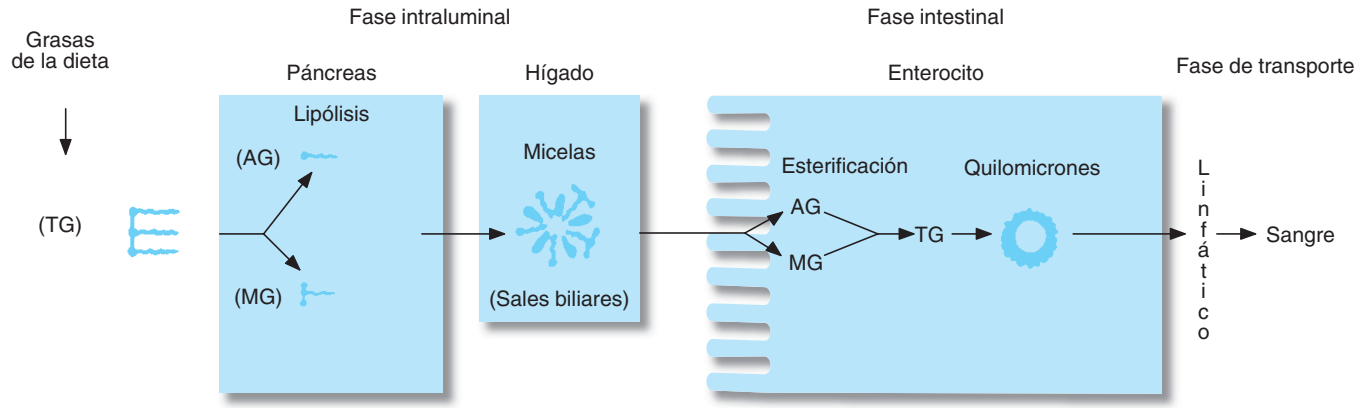


Figura 20–5. Esquema de la digestión de las grasas. TG: triglicéridos; AG: ácidos grasos; MG: monoglicéridos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

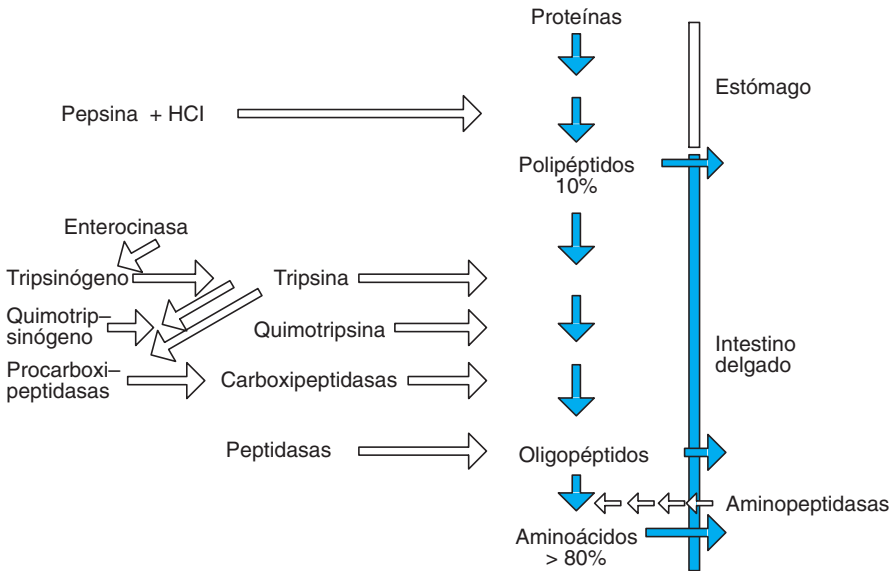


Figura 20–6. Esquema de la digestión de las proteínas y de la activación de las enzimas pancreáticas por la enterocinasa, que es producida en el borde estriado del enterocito, al igual que las aminopeptidasas, que ejercen su acción sobre los oligopéptidos hasta transformarlos a aminoácidos.

bonato. En cuanto al 5 a 10% de los ácidos biliares que no son reabsorbidos en el íleo se completa su absorción en el colon; en condiciones anormales como resecciones o procesos inflamatorios ileales, la cantidad de ácidos biliares rebasa la capacidad de absorción del colon, ocasionando diarrea al inhibir la absorción de agua y electrólitos.

Excreción

Elimina potasio y metales pesados como plomo y mercurio; las células en copa producen moco que aumenta en los procesos inflamatorios. Del agua contenida en los 1 500 mL de quimo que llegan a diario al colon, cerca del 10% es excretado por las heces, junto con 5 mEq de sodio, 2 mEq de cloro, 3 mEq de bicarbonato y entre 7 a 15 mEq de potasio.

Motilidad

Se han descrito las contracciones haustrales y las masivas.

1. Las contracciones haustrales, son anulares, lentas, de segmento corto y le dan su aspecto característico al colon; no tienen carácter propulsivo y facilitan la reabsorción del agua y electrólitos.
2. Contracciones masivas, son ondas originadas en el músculo circular que se desplazan caudalmente a 1 a 2 cm por minuto; se producen 2 a 3 veces durante el día en forma segmentaria alternando con zonas de relajación, tienen carácter propulsivo y conducen el contenido fecal hacia el sigmoides; este tipo de onda se observa con mayor frecuencia e intensidad durante los episodios de diarrea y se le denomina "onda de urgencia".

Por lo general, cuando el contenido del colon rebasa la unión rectosigmoidea, se presenta el reflejo condicionado de defecación; el reflejo gastrocólico se presenta después de la ingesta de alimentos o de agua fría; en ese momento el eje del sigmoides se alinea con el del recto y la materia fecal desciende a este, causando su distensión que se manifiesta por una sensación de urgencia para defecar; el aumento de la presión rectal estimula los barorreceptores rectales ocasionando la relajación involuntaria del esfínter interno; en forma simultánea se produce una contracción voluntaria del esfínter externo que controla la expulsión o retención de las heces y gases.

PÁNCREAS

Anatomía

En el RN a término, el páncreas está desarrollado por completo aunque de manera funcional no. Desde el punto de vista anatómico se le describe la cabeza, cuerpo y cola, o también se le identifica como páncreas dorsal y ventral que indican sus orígenes embrionarios; cuando se fusionan los dos brotes, los conductos de cada uno de ellos se anastomosan en un 85% de los individuos constituyendo el conducto principal o de Wirsung que drena hacia el duodeno por el ámpula de Vater y el otro que conduce la secreción correspondiente a la cabeza se le denomina conducto pancreático accesorio o de Santorini que en un 10-15% de los sujetos puede drenar independiente por la papila menor. El páncreas está compuesto de lóbulos que contienen glándulas acinares que drenan su producción a los conductos pancreáticos; entre ellos existe tejido conectivo por donde corren vasos sanguíneos, linfáticos, plexos nerviosos y los conductos secretorios. Dispersos dentro de todos estos elementos se localizan los islotes de Langerhans. Los acinis pancreáticos constan de:

a) Células acinares que producen las enzimas pancreáticas
b) Células centroacinares que producen agua, bicarbonato y cloro.

La secreción pancreática es conducida por los conductos interlobulares en donde existe un intercambio de cloro y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bicarbonato antes de ser drenadas a los conductos principales.

Fisiología

Tiene funciones endocrinas y exocrinas; en este capítulo sólo se mencionarán las segundas. La actividad del páncreas en el RN maduro es incompleta y la figura 20-7, permite observar su evolución; el conocimiento de esta capacidad funcional durante la etapa neonatal es muy importante para establecer las bases de la alimentación tanto del niño a término y pretérmino, así como de la ablactación.

El páncreas produce enzimas proteolíticas y lipolíticas. Las enzimas proteolíticas se producen en el páncreas en una forma inactiva y se les denomina cimógenos, que al llegar al duodeno son activados por una enzima conocida como enterocinasa que se produce en el borde estriado del enterocito.

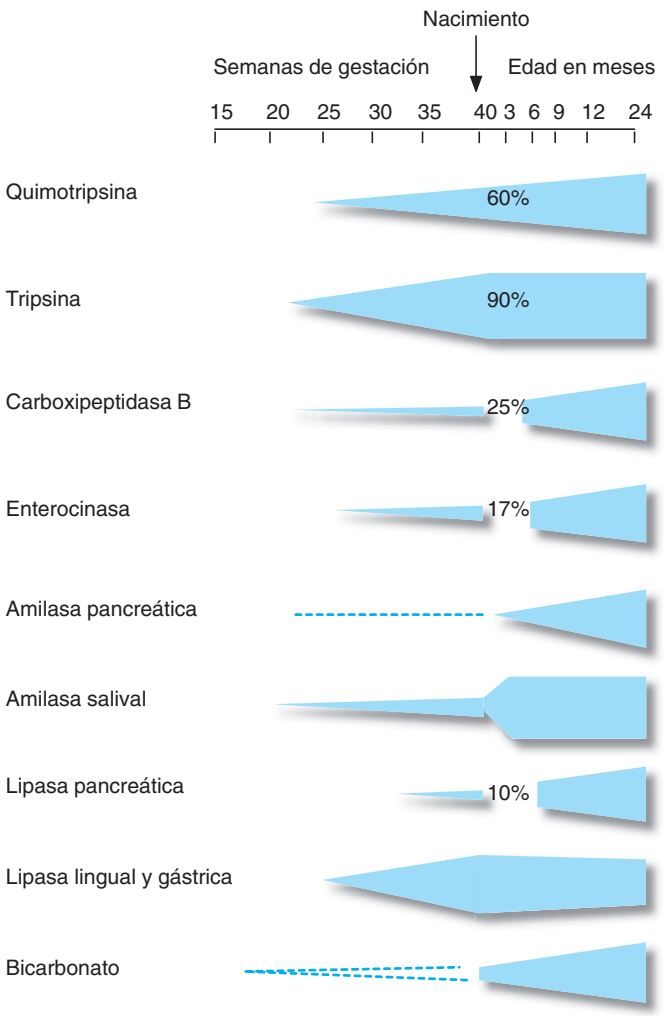


Figura 20–7. Esquema de la producción de enzimas pancreáticas, enterocinasa, amilasa salival, lipasa lingual y gástrica y de bicarbonato en el feto y en la etapa posnatal hasta los 24 meses de vida, que enfatiza los déficit de enterocinasa, amilasa, lipasa pancreática y bicarbonato con los cuales nace el niño. Fuente: McClean P, Weaver LT. Ontogeny of human pancreatic exocrine function. *Arch Dis Child* 1993;68:62–65.

El tripsinógeno se convierte en tripsina y a su vez va activar a otros cimógenos.

Estas enzimas tienen como función digerir las proteínas convirtiéndolas en aminoácidos y péptidos de cadena corta que más adelante sufrirán la acción de las endopeptidasas para finalmente ser incorporados a la célula por los mecanismos de transportación ya mencionados (véase figura 20-6).

Las enzimas lipolíticas que participan en la digestión de las grasas son las fosfolipasas, lipasa y esterasa. La acción principal de las fosfolipasas es convertir la lecitina a fosfolecitina; la lipasa hidroliza los triglicéridos a monoglicéridos y ácidos grasos; la esterasa desdobla a los ésteres de colesterol a colesterol libre; todos estos productos son solubilizados por las sales biliares para formar micelas que en esa forma son incorporadas a la célula.

Otra importante función del páncreas, es la producción de agua y bicarbonato que al llegar al duodeno neutralizan al quimo procedente del estómago preparándolo para la digestión intraluminal. La secreción pancreática a su vez es regulada por mecanismos neurohormonales, en los cuales intervienen la gastrina, secretina y colecistocinina-pancreozimina.

HÍGADO

Anatomía

Es la víscera más grande del cuerpo humano y realiza funciones de gran importancia para la función digestiva. Anatómicamente está dividido en dos lóbulos; el derecho es el más voluminoso, ocupa el epigastrio e hipocondrio derecho; el izquierdo ocupa una parte del hipocondrio izquierdo; desde el punto de vista morfológico y funcional no tienen diferencias; su peso promedio en el hombre adulto es de 1 500 g y por ser un órgano en esencia vascular, puede mostrar variaciones que están en relación con la intensidad de la circulación hepática tanto en estado normal como patológico. La microestructura del hígado está compuesta por cordones de hepatocitos entre los cuales se encuentran los sinusoides que son estructuras vasculares que reciben sangre de la vena porta y de la arteria hepática, conduciéndola al centro del lobulillo en donde drenan en la vena central; en la pared de los sinusoides se localizan las células reticuloendoteliales de Kupffer cuya función es de fagocitosis; entre los cordones de hepatocitos están los canalículos biliares que se anastomosan con otros y drenan la bilis hacia la periferia del lobulillo en donde conectan con los conductos biliares de los espacios porta; en este sitio junto con las ramas de la vena porta y de la arteria hepática forman la tríada portal (figura 20-8).

Fisiología

El hígado tiene funciones múltiples y complejas, interviniendo en el metabolismo de los hidratos de carbono, proteínas, y lípidos, participando además en funciones de excreción, detoxificación, y el sistema retículo endotelial en funciones inmunológicas. La alteración de los procesos metabólicos trae como consecuencia enfermedades conocidas como errores metabólicos del RN, en los cuales participan varias de las enzimas producidas por el hígado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

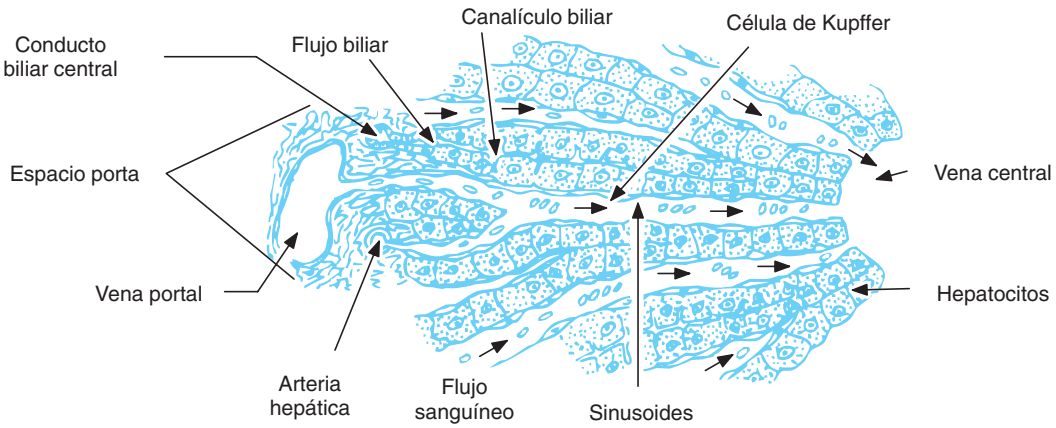


Figura 20–8. Esquema de la microestructura hepática que muestra los cordones de hepatocitos, vasos sanguíneos, canalículos biliares y un espacio porta. Fuente: Harriet HT. *Essentials of paediatric gastroenterology*. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1975.

Metabolismo de los hidratos de carbono

Estas funciones son de gluconeogénesis, glucólisis y metabolismo de otros azúcares; el hígado almacena glucosa en forma de glucógeno desde la etapa prenatal y también posee enzimas para su degradación; en el niño pretérmino los depósitos de glucógeno y la capacidad de homeostasis de la glucosa están disminuidos por lo que es muy probable desempeñen un papel importante en la hipoglicemia observada después de cortos períodos de ayuno; de las enfermedades relacionadas con defectos en el metabolismo de los carbohidratos deben considerarse, las glucogenosis, galactosemia y la intolerancia congénita a la fructosa.

Metabolismo de las proteínas

Los sistemas enzimáticos para la síntesis de proteínas son muy activos, en especial aquellos relacionados con la producción de ácidos nucleicos. La síntesis de albúmina se inicia después de la semana 7 de vida intrauterina; hacia el mes 4, el hígado ya produce fibrinógeno, transferrina, alfa-feto-proteína y lipoproteínas de baja densidad; la albúmina y ceruloplasmina bajas al nacer se elevan hasta los niveles propios del adulto dentro del primer año de edad; la transferrina tiene al nacimiento valores similares a los del adulto, y después desciende. La producción anormal de algunas de estas proteínas originan hepatopatías específicas como la tirosinemia y cistinosis; existe otro grupo de enfermedades relacionadas con el ciclo de la urea que se realiza en el hígado.

Metabolismo de los lípidos

En los primeros días de vida la oxidación de los ácidos grasos es una importante fuente energética. El colesterol se sintetiza tanto a nivel de la mucosa intestinal como en el hígado; el colesterol, triglicéridos y fosfolípidos son sintetizados en el retículoendoplasma del hepatocito; el colesterol también participa en la síntesis de los ácidos biliares.

Las grasas pueden acumularse en el hígado en condiciones patológicas diversas, transitorias o definitivas; se ha observado esteatosis (infiltración grasa del hígado) durante la recuperación nutricional y en pacientes que reciben alimentación parenteral o por efecto de algunas toxinas. De los errores congénitos de metabolismo que acumulan lípidos en el hígado están la enfermedades de: Gaucher, Wolman, y Nieman-Pick.

Secreción biliar

La bilis es isosmótica, su pH es de 7.5 a 9.5, contiene gran cantidad de sales biliares, bilirrubinas, colesterol y lecitina; su principal función es emulsificar las grasas para facilitar su absorción en el intestino, por medio de la colipasa ayuda a la activación de la lipasa pancreática; las sales biliares contribuyen a la activación de la esterasa, lipasa, amilasa y favorecen la activación del tripsinógeno por la tripsina; a nivel de la célula intestinal las sales biliares participan en la síntesis del colesterol.

Funciones de detoxificación

Se realizan a través de mecanismos de oxidación, metilación, acetilación, esterificación y conjugación con ácido glucurónico o glicina.

Funciones inmunológicas

Se efectúan por dos mecanismos:

a) Sintetizando glucoproteínas de fase aguda, como transferrina, alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina, proteína C reactiva y complemento.
b) Formando parte del sistema retículo-endotelial a través de las células de Kupffer; éstas ejercen funciones de fagocitosis y son esenciales para capturar y degradar antígenos procedentes principalmente del intestino; esta función fagocítica es estimulada por hongos y bacterias; es probable que participen en funciones citotóxicas y en la formación de anticuerpos e interacciones de linfocitos T y B.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anderson MC, Burke V. Paediatric gastroenterology. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1975.
Coello-Ramírez P. Anatomía y fisiología del aparato digestivo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno, 2009. p. 881-889.
Chandra RK. The liver and biliary system in infants and children. Edinburgh, U.K.: Churchill Livingstone; 1979.
Grand JR, Watkins JB, Torti FM. Development of the human gastrointestinal tract. A review. Gastroenterology 1976;70:790-810.
Harries JT. Essentials of paediatric gastroenterology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1977.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

McClean P, Weaver LT. Ontogeny of human pancreatic exocrine function. Arch Dis Child 1993;68:62-5.
Nanthakumar NN. Regulation of functional development of the small intestine. En: Delvin EE, Lentze MJ. Gastrointestinal functions. Nestlé Nutrition Workshop Series. Pediatric Program, Vol 26, Nestec LTD., Philadelphia: Vevey/Lippincott Williams &Wilkins; 2001. p. 39-55.
Wyllie R, Hyams JS. Pediatric Gastrointestinal Disease. Pathophysiology, Diagnosis, Management. 2nd ed., Philadelphia, PA, Saunders, 1999.

PROCEDIMIENTOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

Dr. Pedro Coello Ramírez

OBJETIVO GENERAL

En los últimos años, coincidiendo con los avances tecnológicos de laboratorio y gabinete han aparecido un gran número de estudios, y si el médico no está familiarizado con ellos puede caer en el error de una mala indicación o una interpretación incorrecta; además en los centros hospitalarios frecuentemente se indican exámenes en forma rutinaria, otras veces no se recogen resultados y en otras ocasiones se desconoce su sensibilidad y especificidad, por lo que un estudio con alguna anormalidad o una interpretación errónea llevan a otros innecesarios. El objetivo de este tema es señalar los exámenes de mayor utilidad en la práctica gastroenterológica pediátrica; se dividirán en análisis de laboratorio y de gabinete. Se describen estudios especiales que no se realizan en forma rutinaria o aquellos de filtro que pueden ser efectuados por el mismo médico.

Puntos sobresalientes

- La indicación e interpretación de los exámenes de laboratorio y gabinete deben ser realizados en forma precisa para evitar daños al niño y a la economía familiar.
- Es necesario realizar estudios generales y de filtro antes de efectuar estudios específicos y conocer las variaciones de estos en relación con la edad y condiciones patológicas.
- La imagenología ha tenido grandes avances en los últimos años con el empleo del ultrasonido, la tomografía computarizada y de la resonancia magnética nuclear que han contribuido a precisar diagnósticos que antes requerían de procedimientos invasivos.

EXÁMENES DE LABORATORIO

a) Estudios en heces y líquido duodenal: Citología fecal, investigación de pH y azúcares en heces, coprocultivo; cultivo cuantitativo del líquido duodenal e investigación de parásitos en fresco en heces y líquido duodenal.
b) Pruebas de absorción intestinal: carbohidratos, grasas y proteínas.
c) Pruebas para evaluar la función hepática: de actividad bioquímica y colestasis, síntesis y diversas.
d) Pruebas para evaluar la función pancreática: determinación de enzimas en suero y en contenido duodenal.

Citología fecal

Indicaciones

a) Diarrea con moco y sangre.
b) Diarrea persistente.

Técnica

Se extiende en un portaobjetos moco de heces recién emitidas; se agregan dos a tres gotas de azul de metileno de Loëffler, se coloca un cubreoobjetos y se observa al microscopio; el estudio también debe incluir el examen en fresco para investigar parásitos.

Interpretación

Heces normales: 1 leucocito ocasional por campo (1 x 400). Negativo en: diarreas virales y por gérmenes enterotoxigénicos y en giardiasis. En amebiasis pueden observarse ocasionalmente algunos leucocitos destruidos.

Positivo en: diarrea por enteroinvasores: *Shigella*, *Salmonella*, *Yersinia enterocolitica*, *E. coli* enteroinvasivo y *Campylobacter*. Puede estar positivo en colitis crónica ulcerativa, colitis por antibióticos y colitis alérgica.

Coprocultivo

Indicaciones

Diarrea con moco y sangre, diarrea persistente, pacientes inmunosuprimidos, en brotes epidémicos comunitarios y hospitalarios.

Interpretación

Resultado positivo cuando se cultive un germen reconocido como enteropatógeno.

Cultivo cuantitativo del líquido duodenal

Indicaciones

Diarrea persistente, enterocolitis necrosante, neumatosis intestinal, inmunosuprimidos, síndromes de pseudoobstrucción intestinal, esprue tropical.

Técnica

a) Ayuno mínimo de 4 horas.
b) Se puede utilizar una sonda estéril de polietileno, calibre 8 f, y previo aseo de la nasofaringe con una solución de yodopolivilpirrolidona al 0.4%, se introduce por vía nasal; su presencia en el duodeno se constata por el color amarillo característico de la bilis y su pH alcalino; la muestra inicial se utiliza para investigar parásitos en fresco, haciendo un frotis especialmente del moco y observándolo de manera directa al microscopio o bien se centrifuga a 2 000 rpm por 3 min, se decanta y del residuo sobrante en el fondo del tubo se hace el frotis para su observación. La muestra subsecuente de 1.0 mL mínimo se envía al laboratorio para cultivo cuantitativo y cualitativo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Interpretación

El frotis será positivo si se observan quistes o trofozoítos de *Giardia lamblia* o de *Isospora belli* o larvas de *Strongyloides stercoralis*, también puede informar la presencia de bacterias y hongos.

El cultivo se considera positivo cuando existan más de 100 000 unidades formadoras de colonias (UFC); cuando se desarrollen gérmenes propios de vías aéreas superiores deberá considerarse como contaminación. Cuando sea posible se recomienda tipificar la bacteria.

Pruebas de absorción intestinal

D-xilosa

Indicaciones: evaluación de la capacidad de absorción del intestino delgado: Diarrea persistente, síndrome de absorción intestinal deficiente.

*Contraindicaciones: o*bstrucción intestinal, neumatosis intestinal, insuficiencia renal.

Técnica: en niños con peso menor a 30 kg se realiza administrando 0.5 g/kg de peso de d-xilosa sin exceder de 5.0 g y en solución acuosa al 5%. Cuando el peso es mayor de 30.1 kg se administran 25 g en 500 mL de agua.

Se determinan los valores basales en sangre y a los 60 min.; en los niños con peso superior a 30.1 kg se mide también su excreción en orina durante cinco horas.

Interpretación: Valores normales en sangre: 28 ± 7.5 mg/dL a los 60 min. Por abajo de 20 mg/dL se considera absorción deficiente.

Por ciento de excreción urinaria de cinco horas

Grupo de edad	Variación	Promedio
Menores de 6 meses	11 a 29	16.7
6 a 12 meses	20 a 32	25.3
1 a 3 años	19 a 42	25.5
3 a 10 años	25 a 44	34.5
Mayores de 10 años	28 a 51	38.7

Puede haber falsos positivos en las siguientes situaciones:

a) Vómito de la d-xilosa o ingestión deficiente de la misma.
b) Retardo en el vaciamiento gástrico.
c) Tránsito intestinal acelerado.
d) Interferencia de la absorción por medicamentos.
d) Excreción urinaria deficiente en niños deshidratados o con insuficiencia renal.

Pruebas de absorción de azúcares

1. Estudios de absorción:
   a) Curvas de tolerancia.
   b) Perfusión intestinal.
   c) Eliminación de H^+ por la respiración.
2. Exámenes en heces:
   a) Medición de ácidos orgánicos (principalmente láctico).
   b) Identificación cromatográfica de azúcares.
   c) Determinación semicuantitativa de pH, glucosa y sustancias reductoras.
3. Cuantificación de disacaridasas en biopsia yeyunal.
4. Prueba terapéutica.

La forma más práctica es iniciar con la prueba terapéutica y confirmar con la determinación semicuantitativa de azúcares en heces.

Glucosa, pH y sustancias reductoras en heces

Indicaciones:

a) Diarrea acuosa, explosiva y de carácter ácido.
b) Cualquier diarrea crónica (especialmente la persistente).

Técnica: Se realiza con cintas comerciales que miden pH y glucosa; la determinación debe realizarse en el líquido de heces recién emitidas, con el cual se humedece la cinta; se compara con la escala que proporciona el fabricante. Las sustancias reductoras se investigan con pastillas comerciales (Clinitest) ®, mezclando cinco gotas de líquido de heces con diez de agua, se agrega la tableta y se compara con la escala respectiva.

Interpretación: pH normal 7-8; pH menor de 6 es sugestivo de intolerancia a azúcares. Cuando la prueba de la cinta es positiva a glucosa por arriba de ++ e igualmente el Clinitest mayor de 0.5% establecen un diagnóstico de intolerancia a azúcares; valores por abajo de los referidos deberán reconfirmarse varias veces antes de realizar cambios en la dieta. Las sustancias reductoras pueden resultar positivas si el paciente recibe ácido ascórbico, ácido nalidíxico, pirazolonas o d-xilosa.

Otras pruebas: la de eliminación de H+ por la respiración es muy sensible, pero requiere de equipo y personal especializado por lo que no es práctica; las curvas de tolerancia no son tan específicas como la anterior y tienen el inconveniente de su invasividad; se realizan administrando el azúcar específico a dosis de 40 g/m^2/SC en solución al 20% y midiendo glucosa o azúcares reductores en sangre a los 0, 15, 30, 45, 60 y 90 minutos; se considera absorción normal una elevación mayor de 40 mg sobre la basal. El resto de pruebas son útiles en estudios de investigación.

Pruebas para evaluar absorción de grasas

Pruebas de filtro

Prueba de turbidez del suero después de la ingesta de una carga de grasas incluyendo el lipiodol; medición de carotenos antes y después de la ingestión de los mismos. Probablemente la prueba más práctica y rápida sea la búsqueda de globulillos de grasa en heces frescas; utilizando la tinción de Sudán III se considera anormal más de 100 gotitas por campo con un diámetro mayor de 4 µm a la observación con el seco fuerte. Otra prueba práctica es el esteatocrito que cuando es mayor de 2% se considera anormal.

Cuantificación de grasas en heces. Es la prueba más confiable para evaluar mala absorción de grasas. Se realiza en heces colectadas durante 72 h; se considera como anormal una excreción mayor de 5 g en 24 h, o cuando la excreción fecal exceda del 10% de la grasa ingerida en menores de seis meses y de 15% en niños mayores de esa edad.

Pruebas para evaluar pérdida de proteínas

La determinación de nitrógeno en heces mide tanto pérdidas endógenas como nitrógeno no absorbido; es un procedimien-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

to particularmente útil en estudios de balance metabólico; se considera como anormal pérdidas mayores de 1 g en 24 h. Las pruebas utilizando proteínas endógenas o exógenas marcadas con radioisótopos, como albúmina marcada con I^{131} o con Cr^{51} requieren de una colección por 72 h; son útiles en estudios de investigación. Por lo general, se excreta menos del 1% del isótopo y más del 4% se considera anormal. Otra prueba sencilla y muy útil es la medición de α-1-antitripsina en heces; valores por arriba de 1.5 - 5.0 mg/g de heces en niños se consideran sugestivos de enteropatía perdedora de proteínas.

Biopsia yeyunal

Proporciona información sobre morfología de la mucosa intestinal. Las muestras pueden obtenerse por endoscopia; sus ventajas son la obtención de muestras múltiples, no es necesario radiar al paciente y su utilización para estudios múltiples, histopatológicos, enzimáticos, inmunológicos y de cultivo; la desventaja es que las muestras son muy superficiales y pequeñas por lo que el patólogo tiene en ocasiones problemas para su procesamiento; anteriormente se obtenían con cápsulas especiales introducidas por vía bucal.

Indicaciones: síndromes de absorción intestinal deficiente. Tiene gran especificidad en abetalipoproteinemia, linfangiectasias intestinales congénitas, y agammaglobulinemias; complementan el diagnóstico en enfermedad celíaca, esprue tropical, giardiasis, alergia alimentaria. La biopsia también puede utilizarse para medir enzimas del borde en cepillo, estudios de transporte y para cultivo de tejido.

Pruebas para evaluar función y lesión hepática

Se les considera en las siguientes subdivisiones:

Pruebas de síntesis

Albúmina, tiempo de protrombina y tromboplastina parcial, amonio, aminoácidos plasmáticos y urinarios; colesterol, triglicéridos, lípidos y lipoproteínas.

Pruebas para evaluar daño celular

Aminotransferasas, deshidrogenasa láctica.

Pruebas para evaluar colestasis

Gammaglutamiltransferasa (GGT), fosfatasa alcalina (FA), leucinoaminopeptidasa, 5-nucleotidasa, bilirrubina directa, urobilinógeno urinario, ácidos biliares en suero y orina.

Pruebas diversas

Alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina, alfa-feto-proteína. Además, deberán considerarse los estudios imagenológicos (radiológicos, ultrasonográficos, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear) y anatomopatológicos.

Pruebas de síntesis

Albúmina: Es sintetizada por el retículo endoplásmico rugoso del hepatocito y su vida media es de 20 días. Sus niveles en sangre varían de 3.41 g/dL en el recién nacido a 4.25 g/dL en el adolescente; puede estar disminuida cuando existe daño crónico del parénquima o por pérdida a través de la orina en nefrópatas; en el paciente con ascitis más que problema de síntesis puede reflejar un problema de distribución de agua; en el desnutrido la hipoalbuminemia es secundaria a falta de aporte proteico en la dieta y/o a pérdidas anormales por el tubo digestivo.

Pruebas de coagulación: El hígado tiene un papel muy importante en la producción de factores de la coagulación; sintetiza los factores I, II, VII, IX, X y XI, (el factor I ó fibrinógeno, también puede ser sintetizado por el tejido retículo-endotelial extrahepático); los factores II, VII, IX y X son dependientes de la vitamina K. El tiempo de protrombina (TP) es la prueba de coagulación más utilizada para evaluar disfunción hepática; se expresa como el tiempo que se requiere para formar un coágulo; este tiempo es comparado con un control normal. Su valor varía de 13.0 segundos (10.6 - 16.2) en el primer día de vida a 12.5 segundos en el quinto día (10.0 - 15.3) que es el valor del adulto. El TP puede estar prolongado en procesos agudos como el síndrome de Reye; en hepatitis fulminante una elevación paulatina del mismo es un dato de buen pronóstico; en hepatopatía parenquimatosa crónica un nivel menor del 50% es de mal pronóstico sobretodo si no se eleva más del 30% después de la aplicación de vitamina K. Un TP normal es indispensable antes de realizar biopsia hepática percutánea.

El tiempo de tromboplastina parcial (TTP) mide la generación de trombina por la vía intrínseca, la cual utiliza todos los factores de coagulación (con excepción del VII) incluyendo VIII y IX; ambas pruebas son útiles para medir la síntesis hepática después de que se ha excluido la deficiencia de vitamina K. El TTP en el primer día de vida es de 53.6 segundos (27.5 a 79.4) y al 3er mes es de 37.5 segundos (21.7 a 53.3), valor muy cercano al del adulto; al igual que el TP siempre deberá compararse con un testigo normal.

Amonio: Se origina a nivel del colon por acción de la ureasa bacteriana sobre las proteínas y aminoácidos que han escapado al proceso de la digestión; se determina en sangre arterial y sus valores, varían de 80-100 µg/dL (47-65 µmol/L) en ayunas; puede estar elevado en hepatopatías crónicas, como cirrosis e hipertensión portal intrahepática y elevarse en forma significativa después de una comida rica en proteínas; también se eleva en el síndrome de Reye, en defectos congénitos del ciclo de la urea ó después de sangrado del tubo digestivo en pacientes con hepatopatías crónicas.

Colesterol y lipoproteínas: Se sintetizan fundamentalmente en el hígado; el colesterol puede mostrar niveles bajos en hepatopatías agudas y crónicas, mientras que estará elevado en colestasis intrahepática crónica; sus niveles en sangre del cordón son de 50 - 150 mg/dL y por arriba de 1 año de edad varía de 120 a 160 mg/dL. Las lipoproteínas tienen un componente proteico denominado apoproteína y se consideran 4 clases: A, B, C y E; en base a su componente lipídico se reconocen 5 clases: quilomicrones, de muy baja densidad (VLDL), densidad intermedia (IDL), baja densidad (LDL) y de alta densidad (HDL); las determinaciones de éstas y de la lipoproteína X (Lp-X) pueden ayudar a diferenciar entre atresia de vías biliares, síndrome de Alagille y enfermedad de Byler.

Pruebas para evaluar daño celular

Aminotransferasas (AMT): Conocidas antes como transaminasas; la alaninotransferasa (ALT) corresponde a la transaminasa glutámico pirúvica (TGP) y la aspartatoaminotransferasa (AST) a la glutámico oxalacética (TGO). Los valores de la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primera varían de 5 a 28 UI/L y de la segunda de 5 a 21 UI/L. La ALT se produce principalmente en el hígado y la AST en el miocardio, riñón, músculo e hígado; ambas se liberan cuando hay necrosis y se encuentran elevadas en daño hepático de cualquier origen, especialmente en hepatitis viral, hepatitis tóxicas y síndrome de Reye.

Deshidrogenasa láctica: No ofrece ventajas sobre las AMT, y está elevada en casos de hemólisis y algunas miopatías.

Pruebas para evaluar colestasis

Gammaglutamiltranspeptidasa (GGT): Se produce en los microsomas del epitelio de los canalículos biliares y del hepatocito; pero también se origina en el riñón, páncreas, bazo, cerebro e intestino delgado por lo que no es muy específica de daño hepático. La GGT se eleva en obstrucción o daño de los conductillos biliares, especialmente en colestasis intrahepática como el síndrome de Alagille; también se eleva cuando se administran fenitoína y fenobarbital, y con el ácido valproico indicando toxicidad. Sus valores varían del lactante al adolescente desde 6 a 28 U/L, en el RN y prematuro los valores son hasta 5 veces mayores que en el adulto.

Fosfatasa alcalina: Se produce en el hígado, hueso y mucosa intestinal; por lo tanto puede estar elevada durante el crecimiento, fracturas y raquitismo; niveles altos son observados en colestasis y en algunos tumores hepáticos; la diferenciación enzimática se logra por electroforesis. Sus valores varían de acuerdo al método utilizado; expresados en UI/L varían 71 a 247 en el primer mes de vida a 99 a 275 en el adolescente.

Otras enzimas: Tanto la leucinoaminopeptidasa como la 5-nucleotidasa se encuentran elevadas en problemas obstructivos, pero no establecen un diagnóstico diferencial.

Bilirrubina: Deriva del producto heme de la hemoglobina proveniente de glóbulos rojos senectos; la bilirrubina no conjugada es transportada por la albúmina al hígado en donde es conjugada a glucorónido de bilirrubina por la acción de la enzima microsomal UDP-glucoroniltransferasa, una vez conjugada la bilirrubina es excretada por la bilis; la bilirrubina no conjugada es soluble en lípidos y no se excreta por la orina, mientras que la conjugada es soluble en agua y se elimina por la orina. Los valores de bilirrubina total no exceden 1.0 a 1.2 mg/dL (17-20 µmol/L) y en su mayor parte corresponde a la forma sin conjugar (indirecta). Una elevación de la bilirrubina conjugada (directa) se observa en disfunción de las células hepáticas o de los conductos biliares (hepatitis viral o tóxica, atresia de vías biliares, hipoplasia de vias biliares intrahepáticas, etc.). La elevación de la bilirrubina indirecta se presenta en problemas hemolíticos y en la enfermedad de Gilbert (por conjugación disminuida); en general una hiperbilirrubinemia conjugada mayor de 2.0 mg/dL o una proporción mayor de 15% de la bilirrubina total sugiere enfermedad hepatobiliar; una bilirrubina positiva en orina indica presencia de bilirrubina conjugada, ya que la bilirrubina sin conjugar no se elimina por la orina.

Pruebas diversas

α-1-antitripsina: Es una glucoproteína de la fracción α-1-globulina del suero; su valor normal varía de 180 a 340 mg/dL. Valores ausentes o muy bajos están presentes en la deficiencia congénita de la misma que origina enfisema pulmonar y fibrosis hepática que evoluciona hacia la cirrosis; puede elevarse durante procesos inflamatorios agudos del hígado, con el empleo de estrógenos y corticoesteroides, durante el embarazo, en lupus eritematoso sistémico, después de la vacunación contra fiebre tifoidea y en hepatopatías terminales.

Ceruloplasmina: Es la proteína transportadora del cobre; su valor normal en el RN varía de 1 a 30 mg/dL, y en niños mayores de 20 a 58 mg/dL (1.3 a 3.8 µmol/L). Se observan valores muy bajos en la deficiencia de origen genético conocida como enfermedad de Menkes, en la cual existe acumulo de cobre en la mucosa intestinal y valores muy bajos de cobre y ceruloplasmina en el suero; también puede estar disminuida o normal en la enfermedad de Wilson, pero ahí el cobre se acumula en el hígado (cirrosis, daño neurológico de núcleos basales y lesión tubular renal por depósito elevado de cobre); también se le observa disminuida transitoriamente en la anemia por deficiencia de cobre, en prematuros y en niños con desnutrición crónica grave.

α-feto-proteína: Es una globulina sintetizada por las células hepáticas embrionarias; su valor normal en el niño se considera hasta 20 µg/L, en el RN y prematuro estos valores son mas elevados cifras mayores se encuentran en hepatomas, teratocarcinomas testiculares u ováricos, en tumores metastásicos de neoplasias primarias del tubo digestivo y en tirosinemia Su elevación indica regeneración hepática, observándose en fase de convalecencia de hepatitis virales y de absceso hepático amibiano.

Estudios imagenológicos. Comprenden estudios radiológicos, ultrasonográficos, tomografía axial computarizada, y resonancia magnética nuclear.

Estudios radiológicos: Varían de la radiografía simple de abdomen a estudios contrastados; la primera resulta útil para observar presencia de gas en las vías biliares (neumobilia) o en el sistema porta (neumatosis intrahepática) en pacientes con enteritis necrosante; también puede detectar calcificaciones (granulomas calcificados o neoplasias) y litos a nivel de vías biliares; en pacientes con esteatosis hepática la densidad del parénquima está disminuida. Una radiografía tóraco-abdominal siempre debe preceder a la realización de una biopsia hepática percutánea, a fin de observar el tamaño de la víscera y verificar si no hay asas intestinales interpuestas, y neumonía o derrame pleural.

De los estudios contrastados, la arteriografía hepática es útil al cirujano para planear resecciones o en hemorragia postoperatoria para localizar sitios de sangrado. La venocavografía en pacientes con síndrome de Budd-Chiari también es necesaria con fines diagnósticos y simultáneamente terapéuticos (trombolisis y dilataciones neumáticas venosas); la angiografía selectiva y la esplenoportografía, son útiles para el diagnóstico de hipertensión portal y se complementan con la ultrasonografía Doppler, que proporciona datos sobre calibre, velocidad de flujos y presiones del sistema porta.

Ultrasonografía. Indicada en casos de tumoraciones hepáticas, especialmente abscesos hepáticos. En pacientes con síndrome de colestasis neonatal es importante para establecer la presencia de vesícula biliar o hipoplasia de la misma y descartar quiste de colédoco (ver capítulo correspondiente); también puede preceder al estudio con Doppler en los casos de hipertensión portal. Es una prueba no invasiva y de gran disponibilidad.

Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN): Permiten distinguir depósitos de grasa, glucógeno, cobre, hierro, masas tumorales sólidas, quis-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tes y abscesos; tienen gran sensibilidad y especificidad; una desventaja relativa es su costo elevado.

Biopsia hepática. Puede obtenerse por punción percutánea, por vía transyugular, por laparoscopia o quirúrgicamente. Indicaciones: hepatomegalia de etiología no precisada, síndrome de ictericia colestásica neonatal, sospecha de cirrosis, hepatitis crónica, enfermedades por atesoramiento de lípidos, glucógeno, hierro y cobre; hepatitis tóxicas, enfermedades sistémicas, enfermedad hepática sin ictericia, hipertensión portal intrahepática. Contraindicaciones: tiempo de protrombina o tromboplastina parcial prolongados (inferiores a 60%), cuenta de plaquetas inferior a 70 000 mm^3, ascitis a tensión, lesiones vasculares, neumonía basal y empiema derechos, absceso subfrénico y peritonitis. El procedimiento deberá ser realizado por personal especialmente entrenado; la interpretación de la biopsia también requiere de un patólogo experimentado, quién decidirá las tinciones específicas.

Pruebas para evaluar función pancreática

Se consideran directas e indirectas.

Las directas son aquellas que miden la actividad de la amilasa, quimotripsina, tripsina, lipasa, carboxipeptidasas y bicarbonato en el jugo duodenal; requieren de intubación duodenal con sondas especiales, previa estimulación pancreática con secretina-pancreozimina, colecistocinina o con una comida grasa; tienen el inconveniente de su invasividad y su escasa disponibilidad.

Las indirectas son más disponibles, pero tienen menor sensibilidad; informan de inflamación, destrucción o hipofunción de la glándula pancreática; la amilasa y lipasa séricas (cifras normales de amilasa con el método de Somogyi varían de 60 a 180 U/dL y la lipasa de 20 a 180 U/L) se elevan en pancreatitis aguda y pueden estar bajas en insuficiencia pancreática crónica; la cuantificación de la amilasa en orina ayuda a detectar la presencia de pseudoquiste pancreático.

La investigación microscópica de grasas en frotis de heces y el esteatocrito son buenas pruebas de filtro, que deben preceder al método cuantitativo en heces colectadas por 72 h; los valores de estas generalmente superiores a 5 g/24 h son anormales.

Las pruebas del Bentiromide y del Pancreolauril miden indirectamente la capacidad del páncreas para digerir un sustrato administrado por vía bucal a través de un marcador que es el ácido paraaminobenzoico con la primera y dilaurato de fluoresceína con la segunda, ambas se excretan por la orina; una eliminación menor del 20% de la última indica insuficiencia pancreática exocrina.

También puede medirse en forma semicuantitiva la actividad de la tripsina en el líquido duodenal y de la quimotripsina en las heces; en esta última existe el inconveniente de que puede agregarse la acción tríptica bacteriana, es útil para evaluar el apego del paciente al tratamiento de sustitución con enzimas pancreáticas; la prueba con mayor sensibilidad para detectar insuficiencia pancreática exócrina es la elastasa en heces, aunque no puede diferenciar entre esteatorrea de origen pancreático y esteatorrea secundaria a lesión de la mucosa intestinal.

Otras pruebas que informan sobre patología pancreática son la radiografía simple de abdomen que permite detectar calcificaciones; el ultrasonido, la TAC y la RMN son útiles para evaluar inflamación, necrosis, seudoquistes y neoplasias; la colangio-pancreatografía retrógrada endoscópica, es útil para detectar anomalías congénitas y neoplasias tanto de vías biliares como de los conductos pancreáticos.

La tripsina inmunoreactiva es una prueba muy útil para detección neonatal de fibrosis quística con una sensibilidad de 100% y falsas positivos inferiores al 1%.

Pruebas complementarias en insuficiencia pancreática son la determinación de vitaminas liposolubles en sangre, proteínas totales y albúmina en procesos crónicos y de glucosa, calcio y magnesio tanto en formas agudas como crónicas.

EVALUACIÓN

1. ¿Cual de las siguientes no se considera como prueba de filtro?
   a) Citología fecal en fresco; **b)** Determinación semicuantitiva de azúcares en heces; **c)** Tripsina inmunoreactiva; **d)** α-1-antitripsina en sangre; **e)** D-xilosa en sangre.
2. ¿Cuál de los siguientes estudios no ocasiona radiación al paciente?
   a) Rx simple de abdomen; **b)** Ultrasonido abdominal; **c)** TAC abdominal; d) Serie esofagogastroduodenal; **e)** Todos los anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coello-Ramírez P. Procedimientos auxiliares de diagnóstico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno, 2009, p. 889-94.

Mota Hernández F. Diagnóstico en pediatría. Indicaciones e interpretación clínica de exámenes de laboratorio y gabinete. México, D.F.: Méndez Oteo, 1985.

Goldberg DM, Durie PR. Biochemical tests in the diagnosis of chronic pancreatitis and in the evaluation of pancreatic insufficiency. Clin Biochem 1993;26:253-75.

Suchy JF, Sokol RJ, Balistreri WF. Liver disease in children. 2d ed. Philadelphia, PA.. Lippincott Williams & Wilkins, 2001.

Wyllie R, Hyams JS.. Pediatric gastrointestinal disease. Pathophysiology, Diagnosis, Management. 2nd ed. Philadelphia, PA.: Saunders, 1999.

Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. Indirect pancreatic tests in children . J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005;107-14.

WalkowiakJ, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. Indirect pancreatic tests in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2005;107-114.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **b**.

ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO

Dra. Elba Rivera Chávez
Dra. María Carmen Álvarez López

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo y conocer los criterios de diagnóstico de la enfermedad por reflujo gastroesofágico

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(ERGE), la indicación e interpretación de los diferentes estudios de gabinete, el tratamiento médico y las indicaciones de tratamiento quirúrgico.

CONCEPTO

El reflujo gastroesofágico (RGE) se define como el paso del contenido gástrico hacia el esófago y la ERGE como la presencia de síntomas o complicaciones del RGE. Sus manifestaciones clínicas incluyen vómito, peso bajo, retraso en el crecimiento, pirosis, disfagia, apnea, dolor abdominal o retroesternal, esofagitis y síntomas respiratorios.

Puntos sobresalientes

- El RGE fisiológico ocurre en más de la mitad de los lactantes en primer año de vida y es una condición benigna y autolimitada al primer año de vida que no requiere estudios de gabinete ni tratamiento farmacológico.
- La ERGE en niños tiene un amplio espectro clínico que depende de si la participación es del aparato digestivo o del aparato respiratorio; en lactantes con síndrome emético se requiere realizar diagnóstico diferencial con entidades sistémicas o que involucran otros órganos.
- La indicación y selección de estudios de gabinete en pacientes pediátricos con ERGE se realiza de acuerdo a la edad y a la condición clínica particular.
- Las medidas terapéuticas no farmacológicas incluyen posición, fraccionamiento de la fórmula, fórmulas antiregurgitación y cambios en el estilo de vida. Las medidas farmacológicas se centran en la modificación de la secreción de ácido por el estómago.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se ha identificado ninguno relacionado con la ERGE de tipo primario.

Huésped

Los factores del huésped relacionados a la ERGE pueden ser múltiples e incluyen la función del esfínter esofágico inferior y del hiato esofágico para contener el RGE, la función de aclaramiento esofágico, la capacidad neutralizadora de la saliva, la resistencia intrínseca de la mucosa esofágica y situaciones relacionadas a las funciones de secreción y vaciamiento del estómago. Se han identificado genes relacionados a la ERGE de tipo erosivo, al esófago de Barrett (sustitución del epitelio plano del esófago por epitelio cilíndrico) y al adenocarcinoma esofágico.

Ambiente

Hábitos alimenticios como ingestión de cafeína o dietas con alto contenido en grasas, así como el humo del tabaco, favorecen la presencia de RGE al disminuir la presión del esfínter esofágico inferior.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Capacitación de los padres y de los profesionales de la salud relacionada al RGE fisiológico como una manifestación habitual de más de dos terceras partes de los lactantes sanos durante el primer año de vida.

Protección específica

No existe. La detección temprana de la ERGE se debe realizar en las visitas periódicas al médico familiar o pediatra.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Identificación de signos de alarma como peso bajo, desaceleración del crecimiento, disfagia, anemia y síntomas respiratorios crónicos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Aunque se han involucrado múltiples factores en la fisiopatogenia de la ERGE, como actividad motora propulsiva desorganizada del cuerpo esofágico, presión disminuida del esfínter esofágico inferior, retraso en el vaciamiento gástrico e hipersecreción de ácido por el estómago, en la actualidad se considera que el mecanismo fisiopatológico más importante en la génesis de la ERGE son las relajaciones transitorias del esfínter esofágico inferior (RTEEI) definidas como aquellas relajaciones que ocurren sin deglución.

La historia natural del RGE es la mejoría espontánea, con desaparición de los síntomas en 55% a los 10 meses de edad, en 81 % a los 18 meses y en 98 % a los 2 años de edad.

Etapa clínica

El lactante con RGE fisiológico suele presentar principalmente regurgitaciones –regreso de pequeñas cantidades de contenido gástrico a la faringe o a la boca sin náusea y sin esfuerzo, y en ocasiones *vómito*, expulsión violenta del contenido gástrico acompañada de náusea, arqueo y no se encuentra asociada a ningún otro signo o síntoma. Es un evento que ocurre en el primer año de vida; se presenta hasta en 65% de los lactantes sanos entre los 3 y los 9 meses de edad.

El lactante con ERGE suele presentar vómito asociado a otras manifestaciones clínicas como pirosis, irritabilidad, trastornos alimentarios, problemas del sueño, peso bajo y retraso en el crecimiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En algunos casos de lactantes con ERGE las manifestaciones principales suelen ser respiratorias en forma de tos crónica, broncoespasmo e incluso episodios de neumonía recurrente, en algunos casos por aspiración. Otros síntomas respiratorios que se han asociado a ERGE son laringoespasmo, laringitis crónica, cianosis y episodios de ahogamiento. En ocasiones el ERGE se manifiesta por períodos de apnea durante el evento de RGE.

En niños mayores de 2 años y adolescentes, el cuadro clínico de ERGE es más típico y se manifiesta por vómito, pirosis, dolor retroesternal y disfagia, síntomas que están relacionados a esofagitis péptica. Las complicaciones de la esofagitis péptica pueden ser hemorragia del tubo digestivo alto por esofagitis erosiva, estenosis esofágica, esófago de Barrett y adenocarcinoma esofágico.

Las complicaciones de la ERGE pueden estar relacionadas al esófago mismo (sangrado digestivo por esofagitis erosiva, estenosis, esófago corto adquirido, esófago de Barrett y adenocarcinoma), al aparato respiratorio (estenosis laríngea y neumopatía crónica). Los pacientes con ERGE pueden presenta desnutrición secundaria y anemia).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El abordaje clínico por medio de la historia clínica y del examen físico deben ser el primer paso para establecer si el caso en estudio corresponde a RGE fisiológico, si se trata de un niño con ERGE o si las manifestaciones clínicas corresponden a otra entidad, en particular en lactantes con desnutrición y retraso en el crecimiento. El diagnóstico diferencial inicial implica descartar entidades como infección urinaria, insuficiencia renal, uropatía obstructiva, acidosis tubular renal, síndromes hiperamonémicos, quiste del colédoco y patología infecciosa o parasitaria del tubo digestivo.

En lactantes con RGE fisiológico no se requieren estudios de gabinete y se puede indicar manejo dietético y posición, aunque el enfoque central debe ser la información a los padres de la naturaleza fisiológica y benigna de los síntomas. Cuando por el cuadro clínico se sospeche ERGE, se deberá decidir qué casos requieren estudios de gabinete y cuales, lo que dependerá de la edad del niño y de sus síntomas; sin embargo, en algunos casos de lactantes con sospecha de ERGE puede indicarse tratamiento farmacológico sin realización previa de estos estudios.

Los estudios de gabinete para evaluar los casos con ERGE son los siguientes:

Serie esofagogastroduodenal (SEGD). No se debe utilizar para hacer diagnóstico de ERGE ya que su sensibilidad diagnóstica es de 50%; en condiciones normales, un lactante puede presentar de 3 a 4 episodios de RGE en cinco minutos de fluoroscopia los cuales disminuyen hasta uno o dos para el año de edad, por lo cual la presencia de episodios de RGE no indica necesariamente una patología. Sin embargo, la SEGD permite identificar anomalías anatómicas como hernia hiatal, estenosis esofágica, obstrucción pilórica, malrrotación y obstrucción duodenal en lactante con síndrome emético y acalasia en el niño mayor. Este estudio también puede brindar información sobre motilidad esofágica y sobre la mecánica de la deglución, en particular en niños con daño neurológico. En resumen, es un estudio que permite identificar alteraciones anatómicas del tubo digestivo alto y diferenciar entre el RGE primario y secundario.

Medición del pH intraesofágico por 24 horas. Se considera el estándar de oro para el diagnóstico de ERGE y es la prueba más confiable y fisiológica. Consiste en la colocación de un electrodo de pH en el tercio inferior del esófago el que identifica los episodios de acidificación esofágica (pH $\leq$ 4) en un período de 24 horas. Con este método, la presencia de ácido en el esófago se define cuando el pH es menor de 4, permite establecer la diferencia entre RGE fisiológico y patológico e identifica la relación temporal entre el reflujo ácido y los síntomas que se investigan como tos o apnea. Su principal limitación es que sólo detecta reflujo ácido, el cual no está asociado a síntomas respiratorios; en estos casos un estudio combinado de impedancia intraluminal-pHmetría podría resolver el diagnóstico.

Las indicaciones de medición del pH esofágico incluyen: a) síntomas típicos de reflujo gastroesofágico (vómitos, regurgitaciones) refractarios al tratamiento médico; b) evaluación de la efectividad de la terapia y dosis de los medicamentos en casos documentados de ERGE; c) estudio de síntomas atípicos como irritabilidad (llanto incontrolable), síntomas respiratorios crónicos (asma bronquial de difícil control, estridor laríngeo, laringoespasmo, neumonía de repetición, apnea); d) dolor torácico no cardiogénico; e) posturas anormales como el síndrome de Sandifer-Stucliffe (hiperextensión del cuello y tortícolis atribuible a pirosis intensa); f) evaluación preoperatorio.

Las indicaciones de medición del pH esofágico se presentan en el cuadro 20-2. Un ejemplo de un estudio de medición del pH esofágico normal se observa en la figura 20-9. En la figura 20-10 se muestra un estudio de medición del pH esofágico positiva para RGE patológico y con índice de síntomas positivo.

Endoscopia. Este procedimiento permite evaluar el efecto del jugo gástrico sobre la mucosa esofágica que se manifiesta como esofagitis péptica la cual puede ser no erosiva y erosiva; esta última puede originar sangrado del tubo digestivo oculto o macroscópico y de manera eventual evolucionar a estenosis esofágica o a esófago de Barrett. La presencia de esofagitis está fuertemente asociada a medición del pH esofágico anormal. Aunque se puede considerar que en niños la mayor parte de casos con esofagitis corresponden a ERGE, puede haber casos de ERGE sin esofagitis o esofagitis de otro origen, como alergia alimentaria o esofagitis eosinofílica.

Cuadro 20–2. Indicaciones de medición del pH esofágico en 25 pacientes pediátricos con edad entre 2 meses y 14 años

Indicación	Estudios realizados	Estudios positivos a RGE patológico
Síntomas respiratorios crónicos	11	5
Vómitos refractarios a tratamiento	6	5
Persistencia de síntomas post funduplicatura	4	3
Dolor epigástrico	3	2
Postura anormal	1	0

Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde".

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

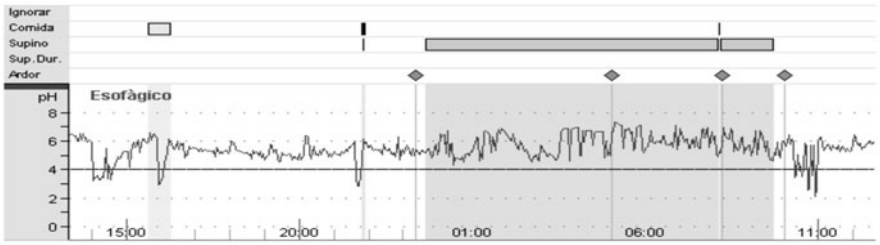


Figura 20–9. Medición del pH esofágico normal en un lactante. En un período de 20 horas se identifican 3 o 4 episodios de acidificación esofágica (pH < 4).

Biopsia esofágica. La endoscopia permite la toma de biopsias del tubo digestivo alto y en la evaluación de un paciente pediátrico estudiado por sospecha de ERGE es recomendable la toma de biopsias no solo en el esófago sino también en el estómago y en el duodeno ya que construyen un apoyo importante para realizar el diagnóstico diferencial. La hiperplasia de la zona basal (> del 20 a 25% del grosor epitelial total) y aumento papilar (> del 50 a 75%), se asocian con la exposición aumentada al ácido. La biopsia es útil también para descartar alergia alimentaria -que puede condicionar un cuadro clínico indistinguible de ERGE- esofagitis eosinofílica, esófago de Barrett y adenocarcinoma esfágico.

Manometría esofágica. Aunque la ERGE se considera un trastorno de motilidad, paradójicamente la manometría no se utiliza para establecer este diagnóstico. Su utilidad radica en el diagnóstico diferencial con acalasia -trastorno motor del esófago que puede simular ERGE- y otros tipos de trastornos de motilidad menos frecuentes. Algunos autores la recomiendan como un estudio previo a cirugía antireflujo.

Gamagrama con Tc99 oral. La administración de fórmula o de algún alimento marcado con Tc99 tiene una sensibilidad y especificidad para identificar RGE de 15 a 59% y 83 a 100% respectivamente al compararse con la medición del pH esofágico como estándar de oro, por lo que no resulta un procedimiento adecuado para identificar RGE. Es útil para identificar broncoaspiración del radioisótopo en niños con ERGE y síntomas respiratorios crónicos, hallazgo que tiene implicaciones terapéuticas. Además permite evaluar cuantitativamente el vaciamiento gástrico e identificar retraso en el mismo, trastorno que se ha relacionado a hipersecreción gástrica de ácido y a alergia alimentaria.

Impedancia intraluminal. Esta una técnica diagnóstica, identifica RGE no ácido líquido, gaseoso o mixto y probablemente en el futuro sea el estándar de oro para diagnóstico de RGE. Sin embargo, aún se encuentra en etapa de estudio y por lo general no se utiliza en niños.

Los objetivos del tratamiento dependen de si el RGE se considera fisiológico o patológico, de la edad del paciente y de la forma de presentación clínica.

En los lactantes con RGE fisiológico se indica una intervención no farmacológica. En lactantes, la posición en decúbito dorsal-lateral con elevación de la cabecera 30 a 45 grados favorece la disminución de los síntomas de reflujo sobre todo en el periodo postprandial; la posición de decúbito ventral no se recomienda en menores de 12 meses. En niños mayores de un año no se ha estudiado la eficacia de la posición al dormir.

Las fórmulas antiregurgitación en las que se busca aumentar su viscosidad se elaboran suprimiendo cerca de la mitad de su contenido de lactosa y añadiendo almidón pregelatinizado de maíz o de arroz; estas han demostrado su utilidad para disminuir la frecuencia de tomas de fórmula seguidas por una regurgitación, la cantidad de fórmula regurgitada, los problemas del sueño y la frecuencia de períodos de ahogamiento. Con el espesamiento de una fórmula convencional con cereal se pueden conseguir resultados similares en cuanto a la mejoría de los síntomas de reflujo pero tienen el inconveniente de que al añadir hidratos de carbono se altera el perfil nutrimental de la fórmula al incrementar la densidad calórica, lo que puede originar retraso en el vaciamiento gástrico y obesidad.

El tratamiento farmacológico está indicado en los casos con ERGE. En lactantes con síndrome emético, estado nutricio normal y manifestaciones no graves como irritabilidad, problemas del sueño o llanto excesivo, se puede realizar intervención

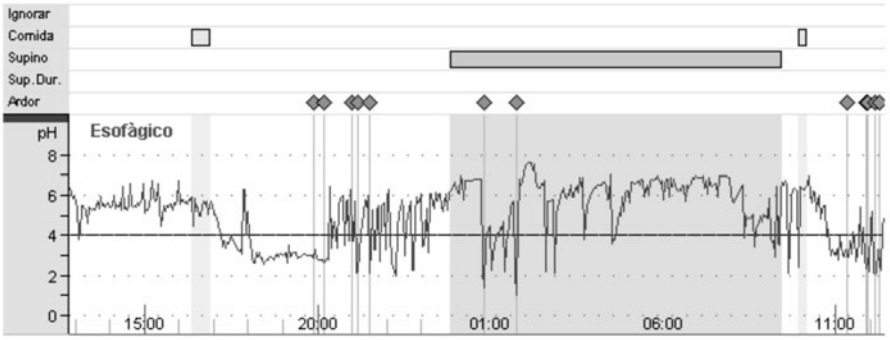


Figura 20–10. Estudio de medición del pH esofágico anormal que identifica múltiples episodios de acidificación esofágica (pH < 4) que coinciden con índice de síntomas positivo (rombos rojos).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

farmacológica sin estudios de gabinete previos; sin embargo, cuando el diagnóstico clínico es de ERGE, la realización de estudios de gabinete se justifica en la mayoría de los casos.

Los antiácidos orales como el hidróxido de aluminio y magnesio (Melox, 1 a 2 mL/kg) tienen un efecto alcalinizarte de corta duración; no se recomiendan a largo plazo dado que puede conducir a elevaciones séricas de aluminio, con la consecuente osteopenia, anemia microcítica y neurotoxicidad. Los fármacos de mayor eficacia y seguridad en el tratamiento de la ERGE en niños son los antagonistas de receptores H2 como la ranitidina (Ranisen, 5 a 10mg/kg cada 12 h), e inhibidores de la bomba de protones como el omepazol (Mopral, 1.5 a 3.7mg/kg/día cada 24 h).

Aunque la cisaprida (Unamol) disminuye la frecuencia de regurgitaciones y del vómito en niños con ERGE, el efecto potencial de producir trastornos del ritmo cardiaco limita su uso a casos individuales y bajo un protocolo riguroso de vigilancia y dosificación; la cisaprida se ha retirado del mercado en los EUA y en la Unión Europea. La eficacia de otros procinéticos como la metoclopramida y la domperidona es discutible y menor a los inhibidores de la bomba de protones.

Las indicaciones de tratamiento quirúrgico (funduplastía) en lactantes con ERGE son: patología pulmonar asociada grave (como neumonía por aspiración) y casos seleccionados en que se ha demostrado asociación temporal entre episodios de reflujo, y apnea. En niños mayores de 4 años, las indicaciones de tratamiento quirúrgico incluyen esofagitis erosiva difusa, sangrado del tubo digestivo secundario, esófago de Barrett y estenosis esofágica péptica; casos seleccionados de niños mayores con asma grave o enfermedad pulmonar crónica también son candidatos a esta modalidad de tratamiento. En pacientes con daño neurológico que presentan ERGE y trastornos de la deglución puede ser necesaria la realización de funduplastía y gastrostomía para alimentación enteral; sin embargo, la frecuencia de falla al tratamiento quirúrgico y recidivas de los síntomas de RGE sobrepasa la mitad de los casos operados.

Limitación del daño

El diagnóstico oportuno y con las técnicas apropiadas permitirá instaurar el tratamiento médico o quirúrgico apropiado para prevenir situaciones como desnutrición secundaria, anemia por deficiencia de hierro, hemorragia del tubo digestivo por esofagitis erosiva, estenosis esofágica, esófago de Barrett y daño pulmonar crónico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La secuela de mayor trascendencia es la estenosis esofágica, la cual origina desnutrición, anemia por hemorragia oculta e impactación de cuerpos extraños. El manejo de la estenosis debe dirigirse a la rehabilitación del esófago enfermo, combinando el tratamiento médico antirreflujo, la funduplicatura y las dilataciones esofágicas. En casos seleccionados y cuando hay fracaso en la rehabilitación se puede realizar sustitución del esófago. Durante la rehabilitación es necesario el manejo psicológico y emocional tanto del enfermo como de la familia.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Capacitación a los padres y personal de salud en la diferenciación del RGE fisiológico de la ERGE. Identificación de signos de alarma para referencia a segundo o tercer nivel de atención para diagnóstico y tratamiento especializados.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Médico familiar. Su objetivo es la diferenciación del RGE fisiológico, del patológico, tratamiento de casos no complicados así como e identificación de factores de riesgo. Ante la necesidad de estudios especializados, canalizar al paciente al nivel correspondiente. **Secundario**. Pediatra. Realización de diagnóstico diferencial inicial y serie esófago-gastroduodenal. Envío de los casos seleccionados a un centro hospitalario de tercer nivel. **Terciario**. Gastroenterólogo y cirujano pediatras. Realización de estudios especializados y elaboración de un diagnóstico y tratamiento integral. Servicios de apoyo para la rehabilitación social y emocional del paciente y su familia.

EVALUACIÓN

1. En el reflujo gastroesofágico fisiológico, las siguientes aseveraciones son ciertas con excepción de:
   a) Se presenta en los primeros 36 meses de la vida. b) No hay afección del crecimiento ni del estado nutricio. **c)** No se asocia a irritabilidad o a trastornos del sueño. d) No requiere la realización de estudios de gabinete especializados. e) Su tratamiento es con medidas conservadoras.

REFERECIAS BIBLIOGRÁFICAS

Colletti RB, Cristie DL,Orestein SR. Statement of the North America Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition (NASPGN). Indications for Pediatric esophageal pH monitoring. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1995;21:253-262.

Colin DR. Mazur LJ, Liptak GS, Baker R. Boyle J, Colletti R, et al. Guidelines for evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2001;32:S1-S31.

Chawla S, Seth D, Mahajan P, Kamat D. Gastroesophageal reflux disorder: a review for primary care providers. Clin Pediatr (Phila). 2006;45:7-13.

Suwandhi E, Ton MN, Schwarz SM. Gastroesophageal reflux in infancy and childhood. Pediatr Ann. 2006;35:259-266.

Kumar Y, Sarvananthan R. Gastro-oesophageal reflux in children. Clin Evid. 2005;14:349-355.

Rivera-Chávez E. Enfermedad por reflujo gastroesofágico. En: Martínez y Martínez R, Editor. La Salud del Niño y del Adolescente. 5a Ed. México DF: El Manual Moderno SA de CV; 2005:918-921.

Ramírez J, De la Torre L, Azuara H, Cervantes R, Coran A Berchi F, et al. Consenso médico quirúrgico para el manejo de niños con reflujo gastroesofágico Acapulco, México 2002- Rev Gastroenterol Mex. 2003;68:223-234.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

GASTRITIS, ENFERMEDAD ULCEROSA PÉPTICA Y *HELICOBACTER PYLORI*

Dr. Osvaldo García Salazar

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer los conceptos de gastritis, duodenitis y úlcera péptica en niños, describir su fisiopatología y cuadro clínico, así como la participación de la infección por *Helicobacter pylori* (HP). Proponer un algoritmo de diagnóstico y tratamiento de acuerdo al concepto de la historia natural de la enfermedad.

CONCEPTO

La gastritis y la duodenitis corresponden a un proceso inflamatorio que compromete a la mucosa durante la inspección visual endoscópica o bajo la visión microscópica después de haber tomado biopsias de ambos segmentos del tubo digestivo alto. Se consideran erosiones a las lesiones menores de 5 mm de diámetro limitadas a la mucosa gastroduodenal y úlceras aquellas mayores a 5 mm y que pueden comprometer más allá de la *muscularis mucosae*. La gastritis y la enfermedad ulcerosa péptica (EUP) se pueden clasificar en relación a su etiología en primarias y secundarias (cuadro 20-3).

Puntos sobresalientes

- La gastritis, la duodenitis y la úlcera péptica gástrica y duodenal conforman un espectro clínico que comparten mecanismos fisiopatológicos y manifestaciones clínicas similares.
- La infección por HP ha adquirido relevancia en la etiología de este complejo clínico y en la actualidad se le considera como el factor asociado más relevante.
- El diagnóstico de gastritis, duodenitis o úlcera péptica no puede realizarse confiablemente por la historia clínica y se requiere del estudio endoscópico para confirmar la sospecha diagnóstica. La biopsia gástrica es el estándar de oro mejor método la identificación de HP.
- La piedra angular en el tratamiento de la gastritis, la duodenitis y la úlcera péptica es la inhibición farmacológica de la producción de ácido por el estómago. En los casos en que se identifica infección por HP se requiere empleo de dos antibióticos, asociados a inhibidor de la bomba de protones.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En la actualidad, la infección por HP se considera como el principal agente etiológico de la gastritis y la EUP. El HP es una bacteria Gram negativa con forma de "S", productora de enzimas como ureasa, catalasa y oxidasa. Existen diferentes cepas de HP con virulencia variable de acuerdo a las citotoxinas que expresen; el serotipo 1 expresa las citotoxinas VacA (citotoxina vacuolizante) y CagA (citotoxina inmunodominante asociada al gen A) y se relaciona con enfermedad más agresiva y riesgo de cáncer y linfoma gástrico tipo MALT (or sus siglas en inglés *Mucosa-Associated Lymphatic Tissue Lymphoma*). El modo de transmisión es oral-oral, gástrica-oral y fecal-oral.

Huésped

La infección por HP se puede adquirir desde la infancia, no existe predisposición por sexo, la prevalencia varía entre 10 a 80% de la población y depende de manera principal de las condiciones de desarrollo de cada país; en México la prevalencia de infección por HP es de alrededor de 50%.

Cuadro 20–3. Clasificación y etiología de la gastritis y la úlcera péptica en niños

Clasificación	Etiología
Primarias	*Helicobacter pylori*
	Reflujo biliar
	Citomegalovirus, herpes, cándida
Secundarias	
Excesiva producción de ácido	Síndrome de Zollinger-Ellison
	Hiperplasia o hiperfunción de las de las células G antrales
	Mastocitosis sistémica
	Insuficiencia renal
	Hiperparatiroidismo
Estrés	Parto traumático, sepsis neonatal, asfixia, choque, trauma, sepsis, traumatismio craneoncefálico, quemadura.
Medicamentos	Antiinflamatorios no esteroideos (AINES), alcohol y otros.
Otras	Gastroenteritis eosinofílica, enfermedad de Menetrier, gastritis linfocítica, enfermedad de Crohn, gastritis autoinmune (atrófica), hiperpesinogenemia

Adapatado de Galvis Y, Vera-Chamorro J, Rojas M, Acevedo A. En: Vera-Chamorro, Suarez M, Briseño G. editores. Guías de gastrohepatología y nutrición pediátrica basadas en la evidencia. Distribuna. 2006.189-206.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

El mayor factor de riesgo para la infección por HP son las condiciones socioeconómicas deficientes que favorecen el hacinamiento, la habitación insalubre y el agua contaminada.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La promoción de hábitos higiénicos adecuados, el uso de agua clorada, evitar el hacinamiento y mejorar las condiciones en los centros de atención disminuye de manera importante la prevalencia de la infección por HP.

Protección específica

El la actualidad no existe una vacuna aprobada para la prevención de infección por HP. En los pacientes con estrés severo la utilización de inhibidores de la secreción de ácido puede prevenir el desarrollo de gastritis o enfermedad péptica.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

La EUP ocurre cuando existe una ruptura del equilibrio entre los factores citotóxicos y citoprotectores en el tracto gastrointestinal alto. Los mecanismos citotóxicos incluyen al HP, la pepsina, los antiinflamatorios no esteroideos y los ácidos biliares. Los mecanismos citoprotectores están conformados por la capa de moco, la secreción de bicarbonato y el adecuado riego sanguíneo.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Gastritis. No existe evidencia de que la gastritis asociada a HP en ausencia de úlcera gástrica o duodenal origine síntomas digestivos, aunque es probable que esto sí ocurra en las formas severas de gastritis. Con frecuencia la infección por HP en niños tiene un curso asintomático.

Ulcera péptica. La úlcera gástrica o duodenal se asocia al *síndrome ulceroso* que se integra por dolor epigástrico ardoroso que tiene una ritmicidad relacionada con la ingestión de alimentos. Las manifestaciones clínicas asociadas más frecuentes incluyen síndrome emético y sangrado del tubo digestivo. Se han descrito manifestaciones extraintestinales como anemia por deficiencia de hierro y el retardo en el crecimiento lineal.

Las complicaciones de la EUP incluyen sangrado de tubo digestivo alto, perforación intestinal, penetración a peritoneo o a órganos vecinos, obstrucción pilórica cicatricial, deformación del bulbo duodenal, adenocarcinoma y linfoma MALT.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Diagnóstico clínico. La historia familiar de EUP es de importancia ya que está demostrada la ocurrencia familiar de úlcera péptica en familias en quienes la secreción gástrica y el número de células parietales son mayores a los de la población general. El segundo antecedente de importancia es el contacto con personas con infección por HP, particularmente dentro de la misma vivienda. La sospecha de EUP se basa en los componentes clínicos del síndrome ulceroso; sin embargo, en niños menores de 6 años el cuadro suele ser atípico y puede ocurrir que la manifestación inicial sea hemorragia del tubo digestivo o anemia.

Pruebas diagnósticas: El diagnóstico de la enfermedad ácido-péptica en niños en sus variedades inflamatoria (gastroduodenitis) y ulcerosa no es posible realizarlo con base en el cuado clínico; estos diagnósticos solamente pueden establecerse de manera confiable por medio de endoscopia y biopsias de la mucosa. La sensibilidad de la serie gastroduodenal en la identificación de gastritis, duodenitis e incluso de lesiones ulcerosas pépticas únicas en niños es pobre y la frecuencia de resultados falsos positivos o negativos es elevada.

La endoscopia del tubo digestivo alto permite por una parte identificar la presencia de gastroduodenitis o úlcera y por otra la toma de biopsias que son la forma más directa de identificar al HP a través de histología convencional (hematoxolina/eosina), o tinciones especiales (Warthin-Starry), prueba de la ureasa, cultivo bacteriano y reacción de polimerasa en cadena para identificación del DNA bacteriano. Este procedimiento es el método de elección ya que permite identificar la enfermedad de la mucosa y el agente bacteriano que suele estar asociado en la mayor parte de casos; además permite el diagnóstico diferencial de entidades que pueden originar síntomas similares como esófago de Barrett (sustitución del epitelio plano del esófago por epitelio cilíndrico), estenosis esofágica, hernias hiatal y pólipos.

Las pruebas que no se realizan con el empleo de endoscopia permiten identificar al HP por medios indirectos (prueba de ureasa en aire espirado y anticuerpos), o directos (antígeno en heces), pero no permite identificar patología inflamatoria o ulcerativa.

Tratamiento. Dado que en tanto en la gastroduodenitis como en la EUP la lesión de la mucosa en última instancia está producida por el ácido, la piedra angular en el tratamiento de estas entidades ha sido la modificación en la acidez en la luz del estómago y la supresión en la producción de ácido clorhídrico. Existe una amplia gama de opciones terapéuticas para enfermedad ulcerosa péptica (cuadro 20-4); los grupos farmacológicos principales incluyen a los bloqueadores H_2, inhibidores de la bomba de protones y citoporotectores.

Cuadro 20–4. Medicamentos utilizados en gastritis, duodenitis y EUP

Medicamento	Dosis en niños
Inhibidores H2	
Ranitidina (Ranisen)	2 a 4 mg/kg/día, hasta 150 mg cada 12 h
Famotidina (Durater)	1 a 1.2 mg/kg/día, hasta 20 mg cada 12 h
Inhibidores de bomba de protones	
Omeprazol (Mopral)	0.8 a 3.3 mg/kg/día
Lanzoprazol (Prevacid)	0.8 mg/kg/día
Agentes citoprotectores	
Sucralfato (Antepsin)	40 a 80 mg/kg/día

Adaptado de Chelimski G, Czinn S. Peptic Ulcer Disease in Children. Pediatrics in Review 2001;22:349-55.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En los casos con gastritis, duodenitis o úlcera péptica asociadas a infección por HP el esquema vigente es el empleo simultáneo de 2 o 3 antimicrobianos y un inhibidor de bomba de protones (cuadro 20-5). La erradicación de HP permite la mejoría o curación de la gastritis y las recurrencias de la úlcera péptica y parece ser importante en el tratamiento del linfoma tipo MALT y adenocarcinoma gástrico.

En los casos con dolor abdominal recurrente asociado a gastritis crónica activa, existe controversia en la indicación de tratamiento de erradicación de HP, y la recomendación es que se indique de acuerdo a la valoración individual.

Limitación del daño

El tratamiento oportuno de la gastroduodenitis y la EUP y la erradicación del HP evitarán la ocurrencia de recurrencias y la presentación de complicaciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

De haber progresado la enfermedad hasta complicaciones como perforación intestinal, la rehabilitación consistirá en un tratamiento quirúrgico específico al tipo de complicación, con una cobertura antimicrobiana amplia y apoyo nutricio adecuado.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Capacitación a los padres en la higiene ambiental. Capacitación al equipo de salud en el conocimiento de la gastroduodenitis y la EUP, y sus complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Médico familiar. Promoción de hábitos higiénico-dietéticos adecuados, cloración del agua y su almacenamiento adecuado. En presencia de datos clínicos sugestivos de EUP canalizar de manera oportuna al paciente a su segundo nivel de atención. **Secundario.** Corresponde al médico pediatra identificar la EUP, hacer diagnóstico diferencial con dispepsia funcional y síndrome intestino irritable. De corroborarse la sospecha de EUP enviar de manera oportuna al paciente para la realización de endoscopia alta con toma de biopsia. **Terciario.** Los estudios para el diagnóstico de la gastritis y EUP se deben de realizar de manera oportuna y precoz. Se debe efectuar endoscopia alta con toma de biopsias tanto gástricas como duodenales.

Cuadro 20–5. Esquema terapéutico para la infección por *Helicobacter pylori*

Opción terapéutica	Medicamento	Dosis (dosis máxima)
1	Amoxicilina (Amoxil)	50 mg/kg/día (2 g/día)
	Claritromicina (Klaricid)	15 mg/kg/día (1 g/día)
	Omeprazol (Mopral)	2 mg/kg/día (40mg/día)
2	Amoxacilina (Amoxil)	50 mg/kg/día (2 g/día)
	Metronidazol (Flagyl)	20 mg/kg/día (1 g/día)
	Omeprazol (Mopral)	2 mg/kg/día (40 mg/día)
3	Claritromicina (Klaricid)	15 mg/kg/día (2 g/día)
	Metronidazol (Flagyl)	20 mg/kg/día (1 g/día)
	Omeprazol (Mopral)	2 mg/kg/día (40 mg/día)

Adaptado de Elitsur Y, Yahav J. *Helicobacter pylori* Infection in Pediatrics. Helicobacter 2005; 10(suppl. 1):47-53. *Máximo

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál es el método más adecuado para establecer el diagnóstico de gastritis asociada a infección por *Helicobacter pylori*?
   a) Anticuerpos IgG e IgM anti-*Helicobacter pylori*; **b)** Identificación de antígeno de *Helicobacter pylori* en heces; **c)** Prueba de ureasa en aire espirado; **d)** endoscopia del tubo digetsivo alto y bopsias de esófago, estómago y duodeno; **e)** Prueba de ureasa en aire espirado en un paciente con dolor abdominal recurrente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Chelimski G, Czinn S. Peptic ulcer disease in children. Ped in Review. 2001;22:349-55.

Elitsur Y, Yahav J. *Helicobacter pylori* infection in pediatrics. Helicobacter. 2005;10(1):47-53.

Galvis Y, Vera-Chamorro J, Rojas M, Acevedo A. E: Vera-Chamorro, Suarez M, Briseño G, editores. Guías de gastrohepatología y nutrición pediátrica basadas en la evidencia. Distribuna; 2006:189-206.

Gold BD, Colletti RB, Abbott M, Czinn SJ, Elitsur Y, Hassall E, et al. Medical Position Statement: The North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *Helicobacter pylori* Infection in Children: Recommendations for Diagnosis and Treatment. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2000;31:490-97.

Larrosa-Haro A, Martínez-Puente EO, Coello-Ramírez P, Castillo de León YA, Bojórquez-Ramos, M del C, Macías-Rosales R, *et al.* Eficacia de dos esquemas de erradicación de *Helicobacter pylori* en niños con dolor abdominal recurrente. Rev Gastroenterol Mex. 2004;69:76-82.

RESPUESTAS A L EVALUACIÓN

1: **d**.

DIARREA PERSISTENTE

Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo. Diferenciar su fisiopatogenia y su relación con la morbiletalidad en los diferentes grupos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pediátricos. Estructurar la evolución clínica con sus diferentes estadios y actualizar los conceptos de diagnóstico y tratamiento.

CONCEPTO

De acuerdo con los criterios de la OMS (1988), se considera como "episodio de diarrea de etiología probablemente infecciosa que se inicia en forma aguda con duración de más de dos semanas", su característica es evolucionar a diversas complicaciones, incluyendo desnutrición que pueden ocasionar la muerte. Sus mecanismos fisiopatogénicos están en relación con el agente etiológico. El término ha sido modificado hasta tener el concepto actual, previamente se le denominó diarrea refractaria, diarrea intratable, diarrea prolongada, diarrea de larga evolución.

El periodo de mayor morbimortalidad corresponde a los primeros meses de la vida en que los factores de riesgo son mayores y las complicaciones son más frecuentes y graves. La desnutrición es un factor que favorece las reinfecciones con trastornos anatomofisiológicos que establecen un círculo vicioso y pueden provocar la muerte. La mortalidad consecuencia de complicaciones en el decenio de 1970 era del 60-70%, disminuyendo hasta 9.8% en el servicio de Gastroenterología del Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS en Guadalajara, Jalisco, en 388 casos estudiados entre 1989 y 1991.

El periodo de mayor morbimortalidad corresponde a los primeros meses de la vida. Los enteropatógenos que causan diarrea persistente son: *Salmonella sp.*, *Shigella sp.*, *Campylobacter jejuni*, *Escherichia coli*. Los virus, principalmente reovirus, rotavirus y citomegalovirus se han relacionado con diarrea persistente en niños inmunocomprometidos. inmunocomprometidos Los parásitos causantes de diarrea persistente: protozoarios*: Giardia lamblia*, *Cryptosporidium*, *Isospora belli* y *Entamoeba histolytica* y Helmintos: *Strongyloides stercoralis y Trichuris trichiura*.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La presencia de diarrea aguda que no se autolimita en dos semanas en promedio con persistencia del mismo agente enteropatógeno o la aparición de otro en el transcurso del padecimiento, complicado con intolerancia a los azúcares de la dieta o a las proteínas de la leche de vaca, sepsis, neumatosis intestinal, son condiciones que agravan la evolución del paciente y pueden conducir a una desnutrición más avanzada o a la muerte.

Los enteropatógenos que causan diarrea aguda son los mismos en la diarrea persistente: *Salmonella sp.*, *Shigella sp.*, *Campylobacter jejuni*, *Escherichia coli*; éste último principalmente en intestino delgado ocasionando sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado (SBID) asociado con intolerancia a la lactosa, mientras que a nivel del colon predominan los gérmenes enteroinvasores. Los virus, principalmente reovirus, rotavirus y citomegalovirus se han relacionado con diarrea persistente en niños inmunocomprometidos. Los parásitos causantes de diarrea persistente son:

a) Protozoarios: Giardia lamblia, Cryptosporidium, Isospora belli y Entamoeba histolytica.
b) Helmintos: Strongyloides stercoralis y Trichuris trichiura.

Huésped

La diarrea persistente es más frecuente y grave en los primeros años de vida, afecta principalmente a los lactantes tanto en países en vías de desarrollo como los desarrollados, en éstos últimos la frecuencia reportada es de 1.2/1 000 en los menores de siete años hospitalizados por diarrea aguda. En Latinoamérica se calcula que aproximadamente puede presentarse entre el 3.2 al 11 % de los episodios de diarrea aguda, dependiendo del país en que sea estudiada. El 84.9% de los casos estudiados en nuestro hospital correspondieron a menores de dos años predominando en los primeros 12 meses de edad (promedio 5.7 meses). La edad asociada a malos hábitos alimentarios, infecciones recurrentes con daño estructural a la mucosa intestinal, deficiencias enzimáticas e inmunológicas conllevan a desnutrición como factores del huésped a la persistencia de diarrea y sus complicaciones.

Ambiente

Son determinantes, desnutrición, infraestructura sanitaria, saneamiento ambiental, cultura social y médica de la población. La frecuencia estacional de infecciones digestivas en nuestro medio, presentación de brotes epidémicos y complicaciones endémicas en regiones que favorecen la aparición de diarrea aguda que se prolonga por una participación médica inadecuada con empleo de antibióticos, dietas restrictivas y "antidiarreicos" que complican la evolución; una deficiente cultura médica; o automedicación, empleo de remedios caseros, curas tradicionales y desconocimiento de los riesgos, y complicaciones de la enfermedad que coadyuvan a la persistencia de la diarrea.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Establecer modificaciones de hábitos y costumbres que propician contaminación de los alimentos, aplicación de medidas higiénicas individuales y colectivas para disminuir la frecuencia de diarrea aguda, promoción de alimentación al seno materno en campañas que incluyan los medios de comunicación, personal de hospitales de obstetricia, madres gestantes y unidades de primer contacto. Programa regional de información nutricia y un control del niño sano en unidades de primer nivel.

Protección específica

La desnutrición y una absorción o digestión intestinal deficientes, son factores que favorecen la persistencia de diarrea lo que establece una relación bidireccional en la que la diarrea afecta nutriciamente al huésped y la desnutrición predispone a infecciones recurrentes. Las barreras naturales contra la frecuencia de recaídas son la higiene personal y la alimentación al seno materno que favorece los mecanismos de protección específicos en los lactantes que son los huéspedes de mayor riesgo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Eliminar dietas a base de atoles, tizanas, tés, formulas diluidas y ayunos no justificados. La hidratación oral es el primer paso en el paciente con diarrea aguda para evitar la deshidratación que condiciona la presencia de otras complicaciones, así como la corrección de electrólitos y minerales que se pierden en estos casos, deberá utilizarse de acuerdo a las recomendaciones de la OMS. Los casos detectados como diarrea persistente deberán ser vigilados periódicamente para prevención de recaídas y control del crecimiento. Los casos complicados continuarán su manejo en unidades de tercer nivel por un pediatra gastroenterólogo.

Conducta preventiva en el huésped sano

Participación de los grupos multidisciplinarios en los programas de salud, adopción de hábitos higiénico-dietéticos que prevengan riesgos de enfermedad. Establecer programas de difusión actualizada para el aprendizaje de los factores que influyen en la diarrea persistente y los mecanismos de prevención en grupos vulnerables y sus madres. Asistencia regular al médico para detección de factores de riesgo y promoción de hábitos protectores.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Facilitar información y actualización de datos que lleguen a todos los niveles sociales que cambien hábitos y costumbres por medio de la comunicación social o los medios escritos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los elementos que alteran la funcionalidad del tubo digestivo, contribuyen a que una diarrea se torne persistente. Los procesos en que las bacterias son capaces de producir invasión ya han sido comentados; implican su capacidad para sobrevivir al ambiente gastrointestinal, la competencia bacteriana, su reproducción intestinal y la adherencia a la célula epitelial para invadirla destruirla y resistir el ataque de los fagocitos. Los factores de colonización de algunas bacterias facilitan su adherencia a las células intestinales, algunas especies estimulan la adenilciclasa con altas concentraciones de AMP-cíclico en la célula con inhibición de la absorción de sodio, secreción de cloro y producción de diarrea secretoria. El SBID, las parasitosis intestinales, intolerancia a lactosa o proteínas de leche de vaca, neumatosis intestinal y los efectos de la desnutrición e infección crónica, determinan los elementos agregados en la fisiopatogenia de esta enfermedad multifactorial.

El SBID es un factor que ha sido abordado por múltiples investigadores en la génesis de la diarrea persistente. La presencia de bacterias enteroadherentes ocasionan daño de intensidad variable en el epitelio intestinal, con producción de entero y citotoxinas o la acción directa con destrucción de microvellosidades, bloqueo de la superficie de absorción y elevación de la producción de sales biliares deconjugadas que favorecen una disminución de la absorción de agua; se ha mencionado la posibilidad de facilitación de absorción de macromoléculas y toxinas. La presencia de bacterias adherentes facilita la intolerancia a azúcares, principalmente lactosa, y en casos de daño grave al epitelio, se producen alteraciones de los mecanismos de transporte de los monosacáridos.

Los mecanismos de acción de los parásitos están relacionados con su etiología, así por ejemplo la *G. lamblia* coloniza la parte alta del intestino delgado, con efectos que van desde lesiones inflamatorias leves, hasta daño epitelial con deficiencia enzimática principalmente lactasa, que conduce a intolerancia a lactosa. *Cryptosporidium* de localización universal en tubo digestivo, principalmente ocasiona lesión de las vellosidades del yeyuno sobre todo en inmunosuprimidos, aunque también se encuentra en sujetos sanos sin ocasionar diarrea; las alteraciones que ocasiona están relacionadas con enterotoxinas que producen grandes pérdidas de agua y electrólitos. *E histolytica*, de acuerdo a virulencia y magnitud del inóculo, así como respuesta del huésped; tiene localización predominantemente colónica, con lesiones úlceronecróticas de mucosa que se extienden a submucosa, con participación extraintestinal en algunos casos.

S. stercoralis de localización en duodeno-yeyuno, puede en casos de infestación masiva encontrarse desde estómago hasta ano, produce diversos grados de daño, la forma leve o catarral con edema e infiltrado eosinofílico, la infestación moderada ocasiona lesión de vellosidades y presencia del parásito en su interior y la forma ulcerativa con edema, fibrosis, úlceras y parásitos en todo el espesor de la pared. *T trichiura* tiene localización en todo el colon originando inflamación grave con proctocolitis y prolapso rectal, el parásito introduce su segmento más delgado en la mucosa, lo que en ocasiones produce necrosis parcial de mucosa y pobre reabsorción de agua en colon.

Etapa clínica

La presencia de evacuaciones líquidas o aguadas, acompañadas de moco, sangre o pus, son el dato inicial; se acompañan de manifestaciones sistémicas, como vómito, fiebre, deshidratación de grado diverso, distensión o dolor abdominal, tenesmo, pujo, hiporexia, pérdida de peso o ataque al estado general, o bien locales, que pueden ser eritema perianal, lesiones dérmicas, como púrpura o equimosis, y moniliasis oral.

La elaboración de una historia clínica completa con interrogatorio dirigido es básica en la identificación del paciente con diarrea persistente, la semiología completa con valoración de características de evacuaciones, edad de inicio, inclusión de alimentos en la dieta, valoración somatométrica integral con diagnóstico nutricio, manejo previo tanto de medicamentos como dieta y antecedentes transfusionales (cuadro 20-6).

Es determinante la evaluación por el clínico de las características macroscópicas de las evacuaciones y su posible relación con el agente etiológico; así, evacuaciones con moco y sangre sugieren presencia de germen enteroinvasivo, y las líquidas explosivas con olor agrio y eritema perianal sugieren intolerancia a lactosa; mucosas con sangre, escasas con tenesmo y pujo amibiasis; grasa macro o microscópica (esteatorrea) síndromes de malabsorción intestinal o giardiasis; brillantes, abundantes y fétidas acompañadas de alteraciones somatométricas enfermedad celiaca, etc.

Es importante la identificación de factores de riesgo que complican la evolución, agravan al paciente y pueden llevarlo a la muerte, como sepsis, signos de desnutrición, infecciones respiratorias bajas, meníngeas y neumatosis intestinal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–6. Evaluación de la historia clínica en diarrea persistente

a. Características de evacuaciones (confirmación personal)
b. Edad de inicio y evolución de la diarrea
c. Relación de inicio con alimentos específicos, exposición (cereales: enfermedad celiaca, leche: IPLV, lactosa, etc.)
d. Diagnóstico nutricio (T/E P/T), valoración de cronicidad
e. Síntomas clínicos orientadores: Tenesmo, pujo, expulsión de parásitos: colitis, estrongiloidosis. Dolor abdominal: epigástrico: giardiasis, Cólico: intolerancia a lactosa
Variaciones en el apetito: fibrosis quística, enfermedad celiaca
Eccema, atopias: alergia alimentaria
f. Infecciones respiratorias de repetición (fibrosis quística, deficiencia de IgA)
g. Tratamientos previos y evolución

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Al realizar el interrogatorio deberán precisarse:

a) Características de las evacuaciones.
b) Edad de inicio y evolución de la diarrea.
c) Relación específica de exposición a alimentos-diarrea.
d) Diagnóstico nutricio, con índices somatométricos.
e) Tratamientos previos, tipo, dosis y tiempo de administración
f) Signo-sintomatología asociada.

El interrogatorio con semiología precisa es orientador y facilita la identificación de los factores de riesgo en diarrea persistente como deshidratación y desequilibrios ácido-base o electrolíticos y minerales, manifestaciones sistémicas, como sospecha de sepsis, hipoglucemia, hipotermia, daño renal o neurológico e infecciones extraintestinales.

La confirmación personal de las características de las evacuaciones orienta al clínico a la posible etiología. La edad de inicio y evolución de la diarrea se relaciona principalmente con problemas congénitos, casi siempre deficiencias enzimáticas como lactasa, enterocinasa, transporte anormal de monosacáridos o cloro, atrofia de vellosidades, etc. En casos de diarrea después de exposición a proteínas de leche de vaca, se confirma intolerancia a ésta (IPLV), o intolerancia a la lactosa, también la exposición a soya y presentación de diarrea sugieren el diagnóstico de intolerancia a proteínas de la soya.

La valoración nutricia deberá incluir P/E, T/E y P/T en menores de dos años y valoración del índice de masa corporal (IMC) en mayores, para determinar las consecuencias del proceso nutricio secundario y vigilar recuperación nutricia; Revisión de terapia previa, medicamentos, tipo, dosis y tiempo de administración por su relación con prolongación de la diarrea, sobreinfecciones o complicaciones. Precisar antecedentes transfusionales en pacientes con recaídas frecuentes, moniliasis y desnutrición que descarten SIDA.

Una exploración física completa y acuciosa, es básica en la identificación temprana de complicaciones médico-quirúrgicas y determinante en las medidas terapéuticas iniciales y mediatas, permitiendo la detección de signos de alarma que obliguen a definir el manejo hospitalario o el control ambulatorio. Es indispensable, para búsqueda intencional de signos clínicos y datos agregados, la exploración del abdomen para valorar crecimientos viscerales, y datos generales, como palidez, púrpura, pelo seco, quebradizo y decolorado, edema, estomatitis, neuropatía, hiper o hipotonía muscular y lesiones perioriificiales, entre otros.

Los estudios de laboratorio deben ser indicados con precisión, en forma racional y con orientación clínica tratando de identificar la etiología y los factores asociados; deben realizarse en un mínimo de tiempo y ser lo menos invasivos; se consideran estudios indispensables, opcionales y complementarios.

Estudios indispensables (figura 20-11)

Con ellos se establece la etiología de la mayor parte de los casos. En la experiencia del servicio de Gastroenterología del Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS en 388 casos el 86.8% se diagnosticó con éstos métodos (cuadro 20-7).

Estudios complementarios

Son los indicados en relación con manifestaciones clínicas asociadas; así la Bh completa es indispensable para valoración de niveles de Hb índices eritrocitarios y fórmula blanca con diferencial para descartar anemia megaloblástica, presencia de acantocitos en abetalipoproteinemia; reticulocitos para valorar reticulocitopenia en anemia por deficiencia de hierro y cobre; trombocitosis en enfermedad inflamatoria intestinal y enfermedad celíaca, y trombocitopenia en infecciones sistémicas. Electrólitos séricos, Ca, P, Mg, pH y CO_2 en manifestaciones de déficit específicos. Hemocultivos en sospecha de sepsis; albúmina, prealbúmina y transferrina como indicadores bioquímico- nutricios; TP, TTP y productos líticos en sepsis; determinación sanguínea de folatos, cobre, hierro y zinc en deficiencias específicas. Con menor frecuencia, edad ósea en casos de talla baja secundaria; colesterol y triglicéridos en abetalipoproteinemia.

Los estudios en relación a sospecha de síndrome de absorción intestinal deficiente (SAID), se menciona en el capítulo correspondiente.

Tratamiento oportuno

Deberá establecerse en forma prioritaria para disminuir los riesgos de complicación desnutrición o muerte. Al inicio debe tomarse en cuenta estado hídroelectrolítico y nutricio. El paciente deshidratado, con o sin alteraciones metabólicas, así como el desnutrido grave requieren vigilancia hospitalaria. La deshidratación independientemente de la etiología de la diarrea, así como las alteraciones electrolíticas o metabólicas son prioridades que deben corregirse, utilizando según el caso, hidratación oral o i.v.; el empleo de antimicrobianos no se justifica de primera intención, solo en algunos casos de shigelosis, así como en pacientes con sepsis o infecciones extraintestinales, éstas y la hipoglucemia son las causas más frecuentes de muerte. El aislamiento de enteropatógenos en una diarrea persistente no justifica el empleo de antibiótico ya que la evolución natural es la autolimitación; la corrección de la hidratación, dieta, vigilancia nutricia y cuidados generales establecen las bases de la remisión. El aislamiento de *S.*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

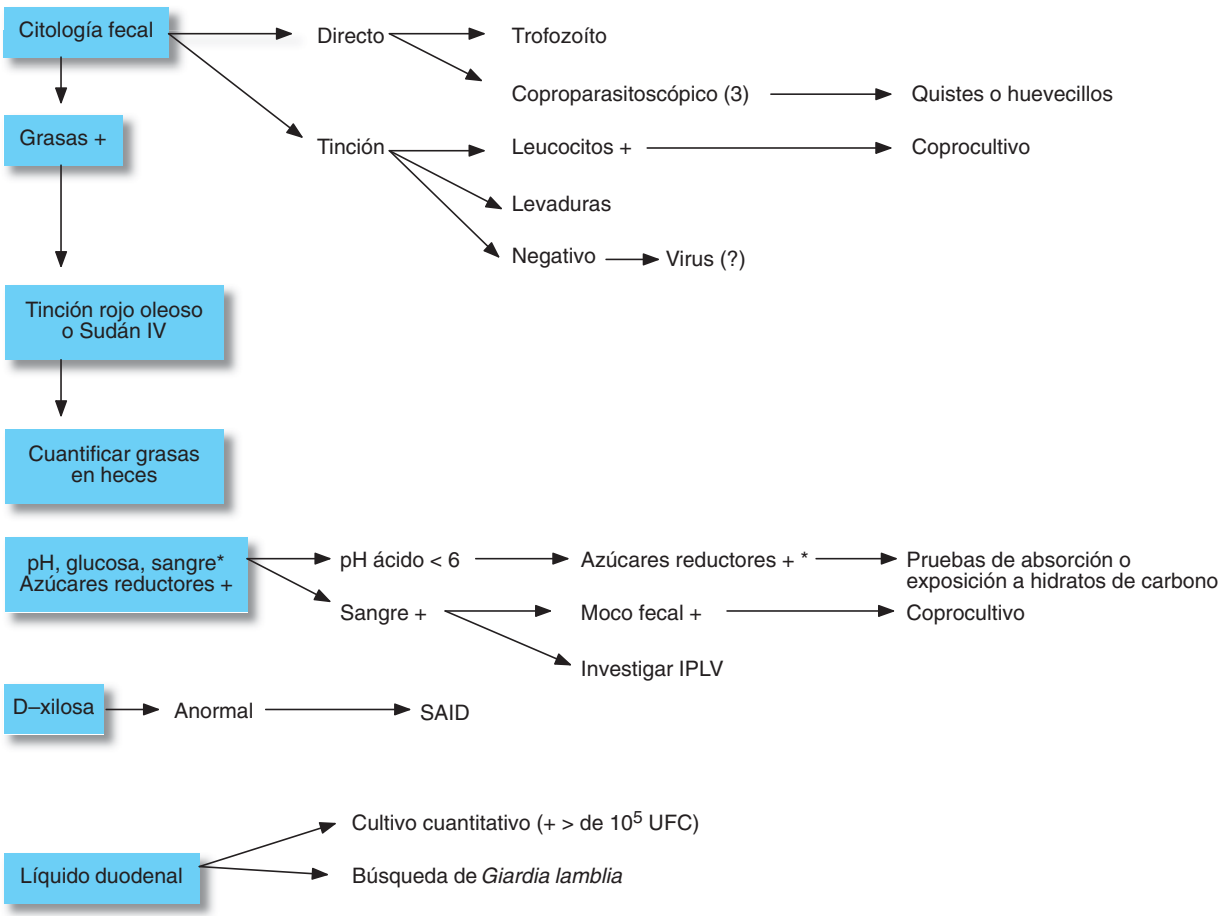


Figura 20–11. Ruta diagnóstica en diarrea persistente. * Labstix, clinitest; + positivo; IPLV: intolerancia a proteínas de la leche de vaca; UFC: unidades formadoras de colonias; SAID: síndrome de absorción intestinal deficiente.

Cuadro 20–7. Diarrea crónica. Etiología en 388 niños

Causas infecciosas	No.	%
Germen enteroinvasor no identificado*	161	41.5
SBID+	78	20.0
Salmonella sp.	47	12.2
Shigella sp.	20	5.2
Campylobacter jejuni	12	3.1
Giardia lamblia	11	2.8
Strongyloides stercoralis	4	1.0
Entamoeba histolytica	2	0.5
SIDA	2	0.5
Causas no infecciosas:		
Alergia a proteínas de leche de vaca	9	2.3
Enfermedad de Crohn	2	0.5
Enfermedad celiaca	1	0.25
Colitis crónica ulcerativa	1	0.25
Malacoplasia intestinal	1	0.25
Linfangiectasias intestinales	1	0.25
Causa no precisada	36	9.3
Total	388	100.0

* Citología fecal con > 5 leucocitos por campo.
+ Sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado.
Coello–Ramírez P, Larrosa–Haro A, Rodríguez–Alvarez TH. Diarrea persistente, diagnóstico y tratamiento. En: Mota–Hernández F. compilador. *Enfermedad diarreica en el niño.* México, Academia Mexicana de Pediatría, 1994:113–120.

enteritidis, principalmente en menores de 1 año es la causa más frecuente de diarrea, caracterizada por periodos de remisión y exacerbación; su manejo es conservador, con hidratación oral, se debe evitar el ayuno con una dieta adecuada; se ha propuesto el empleo de calostro humano con éxito, lo que erradica la bacteria y la diarrea. Los antidiarreicos no tienen indicación específica, no deben emplearse opiáceos o derivados, los que además de sus efectos secundarios y toxicidad facilitan la absorción de toxinas en el intestino. El caolín o las sales de bismuto solo aumentan la consistencia de las evacuaciones y no son terapéuticos. La colesteramina adsorbe sales biliares y su utilidad como antidiarreico se orienta a resecciones íleales y/o colon derecho, su efecto es sintomático y debe valorarse su costo y uso prolongado.

Tratamiento dietológico

Se considera la parte más importante en el tratamiento de la diarrea persistente; por la frecuencia de complicaciones nutricias, no se recomiendan cambios arbitrarios sin determinar intolerancias a nutrimentos específicos.

No debe establecerse ayuno prolongado y sus indicaciones específicas son neumatosis intestinal, íleo paralítico, complicaciones quirúrgicas e intolerancia a todos los azúcares de la dieta (cuadro 20-8).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–8. Tratamiento dietológico

Diagnóstico	Fórmula o manejo	Valoración clínica
Sin intolerancia a lactosa	Seno materno, leche entera o modificada en proteínas	Vigilancia nutricia
Intolerancia a lactosa	Leche sin lactosa o soya	Exposición a lactosa en 1 a 3 semanas
Intolerancia a monosacáridos	Ayuno, 24 a 48 h; prueba de exposición o NPT, 7 a 10 días	Reinicio v. o. con fórmula de soya o pollo
Intolerancia a proteínas de leche de vaca (IPLV)	Fórmula de pollo o hidrolizados de proteínas lácteas	Exponer a lácteos cada seis meses; control de la nutrición
Intolerancia a soya o alergia alimentaria múltiple	Fórmula de pollo, hidrolizados de proteínas de leche o DQE	Control conjunto con el alergólogo y nutriólogo

DQE: Dieta química elemental; NPT: nutrición parenteral total; IPLV: intolerancia a proteínas de leche de vaca.

Limitación del daño

Realizar vigilancia médica periódica, con valoración nutricia y bioquímica, tratando de evitar recaídas. En patologías específicas educar a los padres en el manejo dietológico apropiado para cada caso; insistir en el cuidado de la preparación de los alimentos. Organización de un grupo multidisciplinario que complemente el trabajo de los especialistas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En casos complicados con SAID y desnutrición, establecer reintegración al núcleo familiar y social con una terapia de apoyo que limite las alteraciones psicosociales en los pacientes crónicos.

Conducta preventiva en el huésped enfermo

Es necesaria la revisión médica periódica, la vigilancia de sintomatología que sugiera complicaciones nutricias y evitar secuelas.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Establecer con los familiares directos o con el paciente en casos especiales la información suficiente y profesional de las condiciones de evolución del caso, que faciliten la recuperación tanto física como nutricia, y establecer las vías para la capacitación de los familiares en el manejo a largo plazo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitas periódicas a centros asistenciales de tercer nivel que permitan al médico tratante familiarizarse con estos casos, participar en forma activa en la vigilancia higiénica y nutricia, así como en los programas de actualización médica y dietológica. Revisión y actualización en temas relacionados con diarrea persistente en la literatura nacional e internacional. Asistencia a congresos nacionales e internacionales de la especialidad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico de primer contacto deberá identificar al paciente con diarrea aguda, diferenciando aquellos que se compliquen y los derivará al pediatra al igual aquellos casos que presenten recaídas o manifestaciones incipientes de déficit nutricio. **Secundario.** El pediatra estará capacitado para diagnosticar la etiología de cada caso, en base a sus conocimientos del origen y fisiopatología de la enfermedad. Realizará los procedimientos clínicos y diagnósticos iniciales. Llevará a cabo el manejo inicial y su control nutricio. Establecerá como y cuando deberá recibir el apoyo del pediatra gastroenterólogo. **Terciario.** El pediatra gastroenterólogo coordinará las directrices diagnóstico- terapéuticas, actualizando los conceptos de aplicación práctica en el área pediátrica; efectuará el manejo integral y enviará a segundo nivel los casos en recuperación al pediatra.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes conceptos son verdaderos en diarrea persistente, excepto:
   a) Diarrea de más de 2 semanas de evolución; **b)** Mortalidad por diarrea persistente en nuestro medio es actualmente de 20%; **c)** La desnutrición de grado diverso es común en diarrea persistente; **d)** Gran porcentaje inicia con diarrea aguda; **e)** Es un proceso multifactorial.
2. En la intolerancia a la lactosa usted indicaría:
   a) Fórmula de pollo; **b)** Leche entera de vaca; **c)** Dieta química elemental; **d)** Fórmula de soya; **e)** Ninguna de las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coello-Ramírez P. Diarrea persistente. En PAC (Programa de Actualización Continua en Pediatría). Pediatria 1, Tomo 12,Libro 13,p.759-811.Editores: Academia Mexicana de Pediatría, Intersistemas,2005.

Coello-Ramírez P. Gastroenteritis prolongada en niños. Bol Med Hosp Infant Mex 1984;41:569-74.

Coello-Ramírez P, Larrosa-Haro A, Rodríguez Alvarez TH. Diarrea persistente: diagnóstico y tratamiento. En: Mota Hernández F. Compilador. Enfermedad diarreica en el niño. México: Academia Mexicana de Pediatría, 1994:113-20.

Macfarlane PI, Miller V. Human milk in the management of protracted diarrhoea of infancy. Arch Dis Child 1984;59:260-5.

Guerra-Godínez J.C, Larrosa-Haro A, Coello-Ramírez P, Rodríguez-Alvarez Tostado H, Rivera-Chávez E, Castillo de León Y A, et al. Changing thrends in prevalence, morbidity, and letal ility in persist-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ing diarrea of infancy during the last decade in México. Arch Med Res. 2003;34:209-13.
Shiner M, Nichols BD, Barrish JP, Nichols Bl. Pathogenesis of small-intestinal mucosal lesions in chronic diarrhoea of infancy : an electron microscopy study. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1990; 11:464-80.
Solís-Cuevas A, Coello-Ramírez P, Lara V, Soto-González R, Rodríguez-Alvarez TH, Larrosa-Haro A. Diarrea prolongada en el niño: etiología, tratamiento y evolución de 95 casos. Rev Gastroenterol Mex. 1987;52:324.

SÍNDROME DE ABSORCIÓN INTESTINAL DEFICIENTE

Dr. Pedro Coello-Ramírez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los padecimientos más frecuentes en este síndrome, en relación al agente, huésped y ambiente, su forma de abordaje diagnóstico, prevención y manejo.

CONCEPTO

El síndrome de absorción intestinal deficiente (SAID) es un defecto de digestión, absorción o transporte actuando en forma aislada o conjunta y que se manifiesta por diarrea, distensión abdominal, hipotrofia de masas musculares y pérdida de peso, cuando el proceso es muy crónico hay detención en el crecimiento; su etiología y fisiopatología son muy variadas.

La edad de presentación depende de la causa; la fibrosis quística puede presentarse desde el nacimiento con el cuadro clínico de íleo meconial; la enfermedad celíaca se observa generalmente después del sexto mes de edad y puede llegar a manifestarse hasta la edad adulta; en el SAID secundario a una resección intestinal dependerá de la etiología que lo haya condicionado (enteritis necrosante, infarto intestinal, enfermedad de Crohn, etcétera). La morbilidad y mortalidad dependerán de su etiología.

Puntos sobresalientes

- El SAID puede manifestarse desde la etapa neonatal (fibrosis quística) hasta la etapa adulta (enfermedad celáca, intestino corto adquirido, entre otros)
- Sus causas son muy variadas y participan en su etiología y fisiopatología el hígado, páncreas, e intestino delgado en forma aislada o conjunta; así como el agente, huésped y el medio ambiente, lo que explica lo amplio y complejo de las clasificaciones del mismo.
- Destacan en estas patologías la fibrosis quística, la enfermedad celíaca, la diarrea persistente, el intestino corto y las hepatopatías colestásicas; el manejo que puede ofrecerse en la actualidad con dietas especiales y alimentación parenteral han contribuido a mejorar el pronóstico del síndrome.

PERIODO PATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Los tres factores agente, huésped y ambiente actúan en forma conjunta en el SAID, aunque en algunos casos pueden hacerlo en forma aislada.

Agente

Ejemplo de ellos son la radiación, fármacos e infecciones causando lesión de la mucosa intestinal, que puede ser reversible al eliminarse la causa.

Huésped

Cuando el individuo está gravemente desnutrido por cualquier causa (incluyendo el SAID de cualquier etiología) aparece la hipofunción que altera las funciones de digestión, absorción e incluso trasporte. Un ejemplo es el niño con diarrea persistente y desnutrición grave que presenta deficiencia transitoria de disacaridasas y alteración de los mecanismos de transporte a nivel de la membrana celular del enterocito, originando con frecuencia intolerancia a la lactosa y en condiciones extremas a todos los azúcares; también puede observarse una enteropatía perdedora de proteínas y esteatorrea como consecuencia de una insuficiencia pancreática.

Otros ejemplos se presentan en el huésped que es portador de un defecto para absorber, minerales o vitaminas específicos o cuando hay otros defectos congénitos o adquiridos como linfangiectasias intestinales, disgammaglobulinemias, deficiencia selectiva de IgA, alergia a las proteínas de la leche de vaca, o resecciones intestinales masivas.

Es frecuente que exista combinación de factores: un sujeto al sufrir una resección intestinal masiva, presenta una absorción intestinal deficiente al estar disminuida su superficie de absorción, al mismo tiempo su digestión estará alterada por efecto de la hiperacidez gástrica que inactiva las enzimas pancreáticas; la digestión de las grasas es insuficiente al interrumpirse la reabsorción de las sales biliares, no tolera la leche por tener una cantidad deficiente de lactasa y si el íleo fue resecado presentará anemia por falta de absorción de la vitamina B_{12}.

La edad, sexo y herencia son diferentes para cada entidad del síndrome y se mencionan al tratar padecimientos específicos.

Ambiente

Como ejemplo están las infecciones bacterianas y parasitarias; el esprue tropical se observa principalmente en países como Jamaica, India y Puerto Rico, afectando tanto a sujetos nativos como aquellos que se establecen en forma definitiva o transitoria; en México ha sido descrita como causa frecuente de esteatorrea en el adulto.

Teniendo en cuenta que varios padecimientos pueden implicar tanto al agente como al huésped y al ambiente, se decidió realizar una clasificación fisiopatológica del SAID (cuadro 20-9).

Debe mencionarse que al respecto existen clasificaciones basadas en la edad del paciente, características de las evacuaciones y órgano o segmento anatómico afectado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–9. Síndrome de absorción intestinal deficiente. Clasificación fisiopatológica

I. Digestión deficiente
   a. Hipersecreción gástrica; síndrome de Zollinger Ellison, intestino corto
   b. Deficiencia de disacaridasas. Congénita: alactasia, hipolactasia tardía (genéticamente adquirida, del adulto), deficiencia de sacarasa e isomaltasa. Transitoriamente adquirida: lactasa, generalizada a todas las disacaridasas
   c. Deficiencia congénita o adquirida de enterocinasa
   d. Insuficiencia pancreática exocrina múltiple o específica: fibrosis quística, síndrome de Shwachman–Diamond, desnutrición
   e. Metabolismo anormal de las sales biliares: resección ileal, colangiopatías obstructivas, enfermedad de Crohn
II. Disminución de la superficie de absorción
   a. Por defecto generalizado: enfermedad celiaca, esprue tropical, dermatitis herpetiforme, radiación, infiltración de la mucosa por parásitos, bacterias, virus, neoplasias; trastornos circulatorios, como insuficiencia cardiaca congestiva crónica, pericarditis constrictiva, cardiopatías congénitas cianógenas, isquemia intestinal; síndrome de intestino corto; hipoplasia congénita de microvellosidades
   b. Por defecto específico; abetalipoproteinemia, absorción deficiente específica de vitaminas o minerales: vitamina B_{12}, ácido fólico, biotina, cobre, cinc, magnesio
III. Transporte anormal
   a. Aminoácidos: cistina, triptófano (síndrome del pañal azul), metionina, aminoácidos neutrales (enfermedad de Hartnup), prolina y glicina (síndrome de Joseph); aminoácidos dibásicos (síndrome de Lowe)
   b. Monosacáridos: primario (glucosa–galactosa, fructosa) secundario y transitorio (gastroenteritis persistente)
   c. Clorurorrea congénita
IV. Circulación linfática intestinal anormal
   a. Primaria: Linfangiectasias intestinales congénitas
   b Secundaria: ruptura traumática de linfáticos, tuberculosis, toxoplasmosis e histoplasmosis ganglionar mesentérica, linfoma intestinal, enfermedad de Whipple
V. Mecanismos diversos o no precisados
   a. Síndrome de contaminación bacteriana del intestino delgado: diarrea persistente, síndrome de seudoobstrucción intestinal, asa ciega, fístulas cutáneas
   b. Alergia alimentaria (selectiva a proteínas de la leche o soya o a múltiples alimentos)
   c. Gastroenteritis eosinofílica
   d. Defectos inmunológicos: hipogammaglobulinemia primaria o secundaria, deficiencia selectiva de IgA, displasia tímica, síndrome de Wiskott–Aldrich, SIDA, rechazo de huésped contra injerto
   e. Endocrinopatías: hipo e hipertiroidismo, diabetes mellitus
   f. Tumores funcionantes: ganglioneuromas, vipomas, carcinoides
   g. Medicamentos: colchicina, PAS, aminoglucósidos, metotrexate, colesteramina, clofibrato, catárticos

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación médica y nutricional de la comunidad: Promover el saneamiento ambiental.

Protección específica

En alergia gastrointestinal evitar la ablactación temprana; incluso cuando el antecedente de atopia es muy elevado, si la madre va alimentar al niño al seno, se sugiere excluir el consumo de alimentos alergizantes en el último trimestre del embarazo; en las gastroenteritis persistentes, el uso de la hidratación oral, el evitar ayunos innecesarios y el empleo de antibióticos y la promoción de la alimentación al seno materno son medidas que ayudan a disminuir la aparición de esta complicación; en el ámbito rural y zonas marginadas las campañas de desparasitación son indispensables. En algunos padecimientos como la enfermedad celíaca, fibrosis quística y síndrome de intestino corto, la promoción de grupos familiares que intercambien experiencias son de gran beneficio.

Se establecerá asesoría genética en aquellas enfermedades en las que existan antecedentes familiares de fibrosis quística, aminoacidopatías, hipoplasia congénita de microvellosidades; en cualquier paciente con diarrea crónica es necesario un buen manejo nutricional.

Las visitas médicas programadas y la detección oportuna de complicaciones ayudarán a disminuir la morbimortalidad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Tanto el cuadro clínico como la fisiopatología son diferentes para cada grupo y entidad específica, por lo que expondremos brevemente varios ejemplos representativos de cada grupo (cuadro 20-9).

Digestión deficiente secundaria a insuficiencia pancreática exocrina

Un ejemplo muy claro es la fibrosis quística (FQ) (ver tema), cuyas manifestaciones digestivas son secundarias a la insuficiencia pancreática que se observa en 85% a 90% de los pacientes. En el RN puede manifestarse en 5 a 10% por íleo meconial y ocasionalmente ictericia colestásica; en el lactante y preescolar por diarrea crónica con esteatorrea, detención de peso y talla; 20% de estos niños presentan prolapso rectal que mejora al administrar enzimas pancreáticas; en el escolar y adolescente puede haber dolor abdominal crónico recurrente secundario a suboclusión ileal distal, equivalente a un íleo meconial; otras complicaciones en este grupo de edad son la impactación fecal, litiasis vesicular, cirrosis biliar e hipertensión portal.

El tratamiento de la FQ debe realizarse por un equipo constituido por el pediatra, neumólogo, gastroenterólogo, nutriólogo, inhaloterapista, psicólogo y trabajador social. En el manejo nutriológico se recomienda administrar 125 a 150% de las cantidades diarias recomendadas (CDR) de los requerimientos calóricos y en presencia de infección se aumentará hasta 150 a 200%; se sugiere una distribución de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

15% de proteínas (sin exceder de 4 g/kg/día y disminuir en presencia de insuficiencia renal o hepática), 40 a 50% de grasas y el resto de carbohidratos, utilizando de preferencia polímeros de glucosa.

En cuanto a vitaminas hidrosolubles, dar vitamina C, 200% de las CDR; vitamina B6, 0.04 a 0.08 mg/día; las vitaminas liposolubles administrarlas en dispersión acuosa: vitamina A, 5 000 a 10 000 UI/día; vitamina D, 400 a 800 UI/día; vitamina E 100 a 200 UI/día; vitamina K 5 mg VO cada tercer día o bien 0.5 a 1.0 mg im. una vez al mes, aumentando hasta 5 a 10 mg en caso intervención quirúrgica o hipoprotrombinemia. El paciente con FQ pierde cantidades importantes de zinc y de sodio por el sudor, por lo que se recomienda administrar de 10 a 20 mg de zinc elemental diariamente (50 a 100 mg de sulfato de zinc) y de sodio 0.5 a 1.0 g de sal (1 g = 17 mEq de sodio) en el primer año de la vida, de 1.1 a 5 años, 2 g/día y en mayores de seis años de 2 a 3 g/día (35 a 50 mEq/día); estos suplementos se aumentarán al doble en época de calor o cuando el niño viva en clima caliente. Otro problema es la atención de la mineralización ósea que deberá valorarse midiendo su densidad (absorciometría de energía dual de rayos X).

El niño con FQ, requiere de la administración de enzimas pancreáticas para disminuir la pérdida de macronutrientes, llegando a perder por esteatorrea del 10 a 80% de la grasa ingerida y azotorrea al eliminar nitrógeno de 10 a 50%; el déficit de estos macronutrientes es más grave cuando su ingesta está disminuida, por infección pulmonar, empleo de antibióticos, esofagitis, deficiencia de zinc, depresión o por factores psicosociales; también una dieta de sabor desagradable con triglicéridos de cadena media, dietas elementales e hipograsas pueden causar anorexia. La dosis de enzimas pancreáticas debe ajustarse a la respuesta individual; en general se recomienda dar en el lactante media cápsula de Pancrease o Creon, que contienen microesferas con una cubierta entérica ; cada cápsula contiene 3 640 U y 8 000 U de lipasa, 4 800 y 13 000 U de tripsina y 990 y 30 000 U de amilasa respectivamente; es conveniente no exceder de 10 000 U de lipasa kg/día ya que se sospecha puede ocasionar fibrosis colónica; en el niño pequeño la administración de las microesferas es difícil y es conveniente mezclarlas con jugos o puré de frutas o gelatina; cuando las microesferas permanecen en la boca la cubierta entérica se disuelve por acción del pH alcalino y pueden erosionar la mucosa bucal y esofágica; antes de iniciar el reemplazo enzimático se recomienda hacer un balance de grasas para un mejor ajuste de la dosis.

El paciente debe ser evaluado mensualmente con peso y talla, expresados como peso y talla para la edad, peso para la talla, además del perímetro cefálico en los dos primeros años de la vida; también es aconsejable su evaluación en gráficas percentilares para índice de masa corporal.

Disminución de la superficie de absorción. La enfermedad celíaca es el ejemplo de un problema que lesiona en forma generalizada a la mucosa intestinal; es secundaria a una reacción inmunológica contra la gliadina que es una glucoproteína contenida en el gluten del trigo, centeno y cebada. Se presenta en sujetos genéticamente predispuestos; se ha sugerido que esta respuesta inmune a la gliadina está asociada a los antígenos de leucocitos (HLA) DQA1*0501/DQB1*0201, que se han encontrado presentes en más del 95% de celíacos en comparación con 21% de la población general, influyendo sobre la respuesta de las células T a nivel del intestino a través de receptores (TCR), que regulan el transporte de péptidos en la célula y la síntesis y recepción de citocinas, que al estar alterados ocasionan atrofia de la mucosa intestinal que se expresa en forma típica por evacuaciones abundantes, pálidas, brillantes y fétidas, pérdida de peso, anorexia, distensión y dolor abdominal, en ocasiones estreñimiento, irritabilidad e hipotrofia muscular, especialmente a nivel de los glúteos y detención en el crecimiento lineal. Puede haber manifestaciones atípicas extraintestinales como: anemia por deficiencia de hierro resistente al tratamiento, talla baja, osteopenia u osteoporosis, epilepsia intratable, ataxia cerebelosa, trastornos psiquiátricos, dermatitis herpetiforme e hipoplasia del esmalte dentario; otra forma clínica es la silenciosa en la que no existen síntomas ni signos, pero si se realiza una biopsia intestinal mostrará alteraciones típicas; la enfermedad puede estar en forma latente con mucosa intestinal normal y manifestarse más tardíamente. En la forma típica al eliminar el gluten de la dieta, el daño epitelial y el cuadro clínico son reversibles.

En los últimos 20 años la incidencia de la enfermedad celíaca ha aumentado en forma notable gracias al empleo de métodos serológicos que detectan la enfermedad, y se acepta que es la patología mas frecuente genéticamente fundamentada de la humanidad; se presenta en 1 de cada 100 a 300 individuos de la población mundial; la enfermedad afecta más al sexo femenino, 2:1, detectándose generalmente antes de los dos años de vida, aunque puede pasar desapercibida hasta la edad adulta. El diagnóstico diferencial en nuestro medio debe establecerse con la diarrea persistente en el niño mayor de seis meses de edad, con giardiasis, salmonelosis o con esprue tropical. Por laboratorio la prueba de la d-xilosa muestra una absorción inferior a 20 mg/dL a los 60 min. En la actualidad Los anticuerpos antiendomisio, y antitransglutaminasa (este último es equivalente al anticuerpo antiendomisio, pero no usa tejido humano o animal y es más fácil de estandarizar) positivos pueden anteceder a las manifestaciones clínicas; la confirmación se hace con la biopsia yeyunal obtenida por endoscopia, la cual mostrará atrofia del epitelio con células cuboidales y microvellosidades atróficas, citoplasma vacuolado y linfocitos intraepiteliales por arriba de 40%; la lámina propia muestra denso infiltrado mononuclear y las criptas se observan muy profundas y con aumento de las mitosis; la lesión del epitelio intestinal traerá como consecuencia la disminución de las disacaridasas y endopeptidasas, lo cual explica el problema de absorción y digestión deficientes.

Para la Sociedad Europea de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica el diagnóstico se basa en una biopsia yeyunal anormal antes de iniciar tratamiento, con normalización de la biopsia después de la eliminación del gluten de la dieta y una tercera biopsia anormal después de exponer al gluten (mínimo después de un año de recuperación y que no se comprometa el crecimiento del niño); la determinación de anticuerpos, antiendomisio o antitransglutaminasa, pruebas de absorción y evolución clínica serán los parámetros a evaluar para realizar la biopsia intestinal. El seguimiento del paciente deberá prolongarse hasta la edad adulta.

El tratamiento se basa en una dieta libre de gluten, observándose en pocas semanas la desaparición de los síntomas, con recuperación del apetito y aumento de peso; cuan-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

do esto no suceda debe sospecharse otro proceso, o bien que la dieta no se esté siguiendo en forma adecuada o que existe intolerancia a otros antígenos alimentarios.

El pronóstico es muy bueno si se sigue estrictamente la dieta de por vida; cuando la enfermedad se diagnostica tardíamente puede acompañarse de raquitismo, anemia por deficiencia de hierro y ácido fólico, hipovitaminosis A, E y K; también se ha informado de una mayor incidencia de linfoma intestinal. Otros ejemplos de este grupo se muestran en el cuadro 20-9.

Transporte anormal. Los trastornos de transporte de aa a nivel intestinal se asocian con la eliminación de uno o más de ellos por la orina. La clorurorrea congénita es un defecto de transportación primaria del cloro a nivel del íleo; el exceso del mismo en la luz intestinal ejerce un efecto osmótico y se acompaña de una pérdida secundaria de sodio, potasio y bicarbonato; estos pacientes presentan alcalosis metabólica, hipocloronatremia e hipopotasemia. La intolerancia congénita a la glucosa-galactosa es muy rara y se ha descrito principalmente en población europea, pero la intolerancia adquirida en el niño con diarrea persistente grave llega a afectar el transporte de todos los azúcares incluyendo a la fructosa que tiene una transportación pasiva; es un trastorno reversible cuando se corrigen la desnutrición y el proceso infeccioso gastrointestinal.

Circulación linfática intestinal anormal. Este puede ser un problema primario o secundario; dentro del primero está la linfangiectasia intestinal congénita en la cual existe un bloqueo en la circulación linfática por un defecto de la unión de los linfáticos periféricos con los centrales, lo que ocasiona las dilataciones linfáticas características que traen como consecuencia una fuga de linfa hacia la luz intestinal con pérdida de grasas, proteínas, inmunoglobulinas y linfocitos por las heces; el escape de la linfa puede presentarse hacia la cavidad abdominal en caso de que las linfangiectasias afecten los linfáticos del peritoneo visceral.

Las linfangiectasias pueden ser secundarias a padecimientos infecciosos crónicos como la tuberculosis e histoplasmosis o a procesos linfoproliferativos que afecten la cavidad abdominal; pueden mejorar o desaparecer al curar la causa primaria.

Mecanismos diversos o no precisados. En la contaminación bacteriana del intestino delgado que se observa en el paciente con diarrea persistente o en aquellos con síndrome de pseudoobstrucción intestinal, el mecanismo de producción de la diarrea puede ser multifactorial, ocasionando un grave daño de las microvellosidades y organelos del enterocito, lo que produce déficit en la producción de disacaridasas, endopeptidasas y alteración de los mecanismos de transporte, manifestándose por intolerancia a los azúcares y enteropatía perdedora de proteínas; las bacterias pueden romper el equilibrio de las sales biliares al ocasionar una desconjugación excesiva de las mismas, afectando la emulsificación de las grasas, por lo que el paciente puede presentar esteatorrrea.

Todas estas alteraciones son corregibles al controlar la contaminación bacteriana del intestino delgado, lo que se consigue mejorando el estado de nutrición y, por tanto, sus condiciones inmunológicas; la mayoría requerirá de alimentación parenteral para interrumpir el ciclo vicioso de infección - desnutrición - déficit inmunológico.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico oportuno

Se establece por medio de una buena historia clínica que incluya los antecedentes familiares de problemas de SAID, alergia, infecciones y tratamientos previos, complementándose con una exploración física exhaustiva y evaluación del estado nutricional. Una vez establecida la sospecha clínica su confirmación con exámenes de laboratorio es indispensable, para lo cual se propone la guía ilustrada en la figura 20-12.

TRATAMIENTO

Existen principios generales que pueden aplicarse a cualquier niño con SAID; uno de los principales es la corrección del estado de hidratación, equilibrio ácido-base y de iones y minerales específicos, especialmente calcio, fósforo y magnesio. El siguiente punto es el manejo dietológico que será muy específico para cada caso en particular. En el cuadro 20-10 se expone una guía general de manejo.

Limitación del daño

Dependerá de la causa y de lo avanzado de la enfermedad; en cualquiera de ellos la corrección de la desnutrición se traducirá en una más rápida recuperación; en problemas como en el síndrome de intestino corto habrá que esperar a la readaptación del intestino remanente y establecer alimentación endovenosa a largo plazo en aquellos que tengan un intestino menor de 50 cm o incluso de ser posible incluirlo en un programa de trasplante de intestino. En el celíaco es muy importante la vigilancia de la dieta a fin de evitar recaídas, contribuyendo incluso a disminuir el riesgo de linfoma intestinal.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La secuela más frecuente e importante en el SAID es la desnutrición, la cual deberá ser manejada cuidadosamente evitando el síndrome de realimentación y cuando sea posible en conjunto con un nutriólogo. Se indicará el uso oportuno y fundamentado de dietas específicas libres de lactosa, o con hidrolizados de proteínas, polímeros de glucosa, triglicéridos de cadena media o libres de gluten; habrá que evitar dietas hiperosmolares que pueden agravar la diarrea en estos niños. Una vez estabilizado el paciente, el apego estricto a la dieta es muy necesario con el fin de evitar recaídas, como en el caso de celíacos o alergias alimentarias.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Fomentar reuniones de padres que intercambien experiencias, favoreciendo el adiestramiento de grupos que posteriormente se conviertan en promotores. Facilitar el ingreso de los padres a asociaciones nacionales como en el caso de la FQ

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

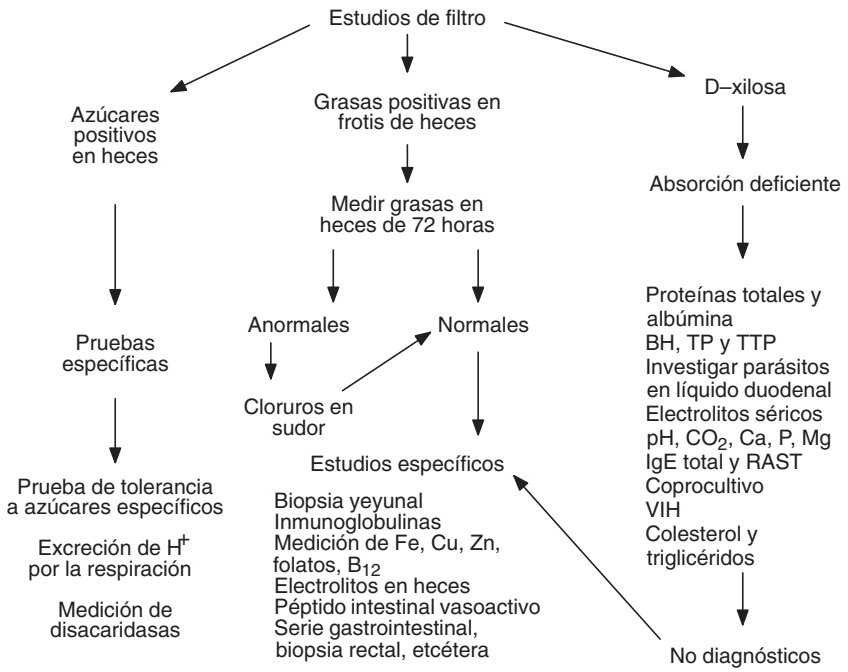


Figura 20–12. Ruta diagnóstica en el síndrome de absorción intestinal deficiente.

(Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, Altavista # 21, México, D.F. Tel. (55) 9116 6756, o internacionales para la enfermedad celíaca.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico de primer contacto en el consultorio privado o en clínicas está obligado a hacer un diagnóstico presuntivo con el fin de referir al paciente al siguiente nivel de atención. **Secundario.** El pediatra evaluará al niño, iniciará su estudio y manejo, sobretodo del estado nutricional y deberá apoyarse en el subespecialista. Una vez que el paciente regrese con su tratamiento respectivo contribuirá con la vigilancia del cumplimiento de la dieta, detectando oportunamente recaídas y complicaciones. **Terciario.** La mayor parte de los pacientes llegará a este nivel de atención para su diagnóstico y manejo. El subespecialista debe establecer contacto con el pediatra para fomentar acciones que mejoren el conocimiento del SAID.

Cuadro 20–10. Principios generales de manejo del síndrome de absorción intestinal deficiente

1. Corregir desequilibrio hidroelectrolítico y ácido–base
2. Tratamiento de déficit vitamínicos, de minerales y de oligoelementos
3. Manejo de causa primaria del defecto de absorción o de digestión (ej.: giardiasis, fármacos, intolerancia a alimentos, etc.)
4. Reemplazo enzimático en insuficiencia pancreática crónica (fibrosis quística, pancreatitis crónica)
5. Selección de la dieta, según cada problema: libre de lácteos en intolerancia a la lactosa o a las proteínas de la leche, sin gluten en la enfermedad celiaca, con triglicéridos de cadena media en linfangiectasias intestinales, fibrosis quística, etcétera
6. Empleo de nutrición parenteral en el síndrome de intestino corto, intolerancia a monosacáridos, etcétera

EVALUACIÓN

1. De las siguientes acciones: dieta sin lactosa, nutrición parenteral, dieta libre de gluten, reemplazo de enzimas pancreáticas, ácido fólico y tetraciclina, escoja la correcta para cada una de las entidades del SAID que se señalan a continuación:
   a) enfermedad celíaca; **b)** esprue tropical; **c)** fibrosis quística; **d)** intolerancia a la lactosa; **e)** diarrea persistente grave con intolerancia con intolerancia a monosacáridos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coello-Ramírez P. Síndrome de absorción intestinal deficiente. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente, 6ª. Ed. México. El Manual Moderno 2009: pp 907-11.

Coello-Ramírez P, Camacho-Calderón N, Reynoso-García M, Larrosa-Haro A, Aguirre-López E, Trujillo J. Enteropatía por sensibilidad al gluten. Enfermedad celíaca. Bol Med Hosp Infant Mex 1988; 45:757-64.

Fasano A. Celiac disease: the past, the present, the future. Pediatrics 2001;107:768-70.

Shalon LB, Asdelson JW. Fibrosis quística. Complicaciones gastrointestinales y geneterapia.- Clin Med N Am 1996; 1: 149-88.

MacDonald A. Nutritional management of cystic fibrosis. Arch Dis Child 1996;74: 81-7.

Rossi TM, Tjota A. Serologic indicators of celiac disease . J Pediatr Gastroenterol Nutr 1998;26:205-10.

Paez O, Robles Díaz G, Uscanga L, Wolpert E. Sprue tropical. Causa frecuente de esteatorrea en México. Rev Med Int (Méx) 1986;2: 26-28.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Vanderhoof JA, Langnas AN, Pinch LW, Thompson JS, Kaufman SS. Short-bowel syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1992;14:359-70.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1. **a**: dieta libre de gluten; **b:** ácido fólico y tetraciclinas; **c:** reemplazo de enzimas pancreáticas; **d:** dieta libre de lactosa; **e:** nutrición parenteral.

DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

Dr. Pedro Coello Ramírez

OBJETIVOS ESPECIFICOS

Definir, clasificar y establecer una ruta diagnóstica de este síndrome, escribiendo las patologías más representativas que lo ocasionan, enfatizando los signos de alarma en el dolor de origen orgánico así como en el funcional y su forma de manejo.

CONCEPTO

Apley y Naish en 1958, definieron al dolor abdominal crónico y recurrente como la presentación de tres o más episodios de dolor abdominal ocurriendo en un periodo mínimo de tres meses y de suficiente intensidad para afectar las actividades cotidianas. En los últimos años se ha renovado el interés sobre esta entidad clínica y en un consenso reciente de la Academia Americana de Pediatría y de la Asociación Norteamericana de Gastroenterología Pediátrica se acordó definir al dolor abdominal crónico (DAC) como aquel de larga duración, constante o intermitente de origen orgánico o funcional; considerando al dolor como funcional cuando se descarta un origen anatómico, metabólico, infeccioso, inflamatorio o neoplásico y sin características de dispepsia, síndrome de intestino irritable o migraña abdominal (se define a la dispepsia funcional como un dolor abdominal funcional o molestia en la parte superior del abdomen; al síndrome de intestino irritable (SII) como un dolor abdominal funcional con alteraciones en la defecación y a la migraña abdominal como un dolor abdominal funcional paroxístico acompañado de náusea, anorexia, vómito o palidez, asociado a una historia materna de migraña cefálica).

El DAC ocasiona aproximadamente 5% de todas las consultas pediátricas y un 30% de las consultas del gastroenterólogo pediatra. Cerca del 10% de los niños en edad escolar lo presentan y solo en 7 a 10% de los que lo padecen se llega a confirmar un origen orgánico. Con el advenimiento de la endoscopia gastrointestinal, ultrasonido y estudios de tomografía intestinal, etc. estos porcentajes se han modificado; en un estudio de 356 pacientes realizado en EUA, no se encontró una causa del dolor en 43.5%, el 25.8% presentaron síndrome de intestino irritable, en el 3.7% el dolor se relacionó con constipación y en 27% tuvieron un origen gastrointestinal, renal o pancreático.

Es más frecuente entre los 9 y 10 años, rara vez se presenta en niños menores de 5 años y mayores de 15; las niñas son más afectadas en una proporción de 5:3. En México se desconoce su frecuencia; por razones de organización de la medicina socializada, probablemente se observen más casos de origen orgánico en los centros de tercer nivel de atención (en nuestra experiencia, hasta 48%), mientras que los casos funcionales quizás predominen en los centros de asistencia primaria y secundaria.

La morbimortalidad en los casos orgánicos dependerá de la causa que origine el DAC; los funcionales tienen un buen pronóstico, aunque cuando existe un problema psiquiátrico, si no se establece un buen manejo, pueden evolucionar hacia otros síntomas conversivos e incluso a ideas suicidas.

Puntos sobresalientes

- En los últimos años al DAC ha adquirido una gran importancia dentro de los problemas funcionales digestivos del niño, ocupando un lugar muy importante como causa de consulta tanto al pediatra como al gastroenterólogo pediatra.
- Cuando el DAC se acompaña de pérdida de peso, anemia, hemorragia gastrointestinal macro o microscópica, diarrea crónica, retraso en el crecimiento, obligan a descartar un origen orgánico.
- Ante la sospecha de un origen funcional se investigará si existe amenaza o separación de los padres, antecedentes de maltrato físico o de abuso sexual, dificultades escolares, pérdida de trabajo del padre o de la madre, o la ausencia de alguno de ellos.
- De acuerdo con cada caso su manejo deberá incluir al psicólogo y paidopsiquiatra.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Los factores de riesgo se establecen de acuerdo al origen del DAC; en relación con una causa orgánica se consideran: dolor con una duración mayor de 24 h; si aparece durante el sueño y se acompaña de sangrado gastrointestinal (oculto o macroscópico), pérdida de peso, fiebre, anorexia, anemia, diarrea crónica, disuria, vómitos gastrobiliares, ictericia, anomalías de la serie blanca, retraso en el crecimiento y una historia familiar negativa para dolor abdominal o de estrés ambiental. Los factores de riesgo en un dolor con sospecha de ser funcional son: amenaza o separación de los padres, pérdida de trabajo del padre o madre, ausencia total o parcial de los padres, dificultades en la escuela, amenaza de muerte por enfermedad del niño o de un familiar cercano y una relación familiar difícil entre los padres, hermanos e incluso abuelos.

En el cuadro 20-11 se muestra una clasificación que orienta sobre las múltiples causas del DAC; se analizan algunos factores en relación con el agente, huésped y ambiente.

Agente

Las infecciones gastrointestinales y las parasitosis pueden ocasionar DAC; *Helicobacter pylori* origina gastritis y con frecuencia se asocia con úlcera duodenal; *Giardia lamblia* causa

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–11. Dolor abdominal crónico recurrente. Causas

Aparato digestivo

Esófago: Esofagitis péptica, hernia hiatal

Estómago: Úlcera gástrica, gastritis (medicamentosa, *H. pylori*), neoplasias (linfosarcoma, carcinoma), duplicación gástrica, gastroparesias de diversa etiología, bezoares, comidas excesivas

Intestino delgado: Duodenitis (alérgica, péptica, giardiásica), malrotación intestinal, síndrome de arteria mesentérica superior, ascariasis (suboclusión intermitente, migración del parásito a vías biliares o pancreáticas), enfermedad de Crohn, poliposis, bezoares, linfosarcoma intestinal, divertículo de Meckel, invaginación intestinal intermitente, infecciones gastrointestinales, duplicación intestinal, quiste mesénterico, alergia alimentaria, gastroenteritis eosinofílica, seudoobstrucción intestinal, síndrome de intestino irritable, intolerancia a la lactosa, adenitis mesentérica (?), síndromes de absorción intestinal deficiente

Intestino grueso: Constipación crónica, parasitosis (amebiasis, tricocefalosis), carcinoma de colon, invaginación colocólica intermitente, colitis ulcerativa crónica, colitis alérgica, colon irritable, volvulación intermitente de sigmoides, enfermedad de Crohn

Hígado y vías biliares: Hepatitis crónica, litiasis vesicular, quiste del colédoco, enfermedad de Caroli, insuficiencia cardiaca congestiva crónica, síndrome de Budd–Chiari, cirrosis

Páncreas: Pancreatitis crónica, seudoquiste pancreático, malformaciones pancreáticas, neoplasias

Origen extradigestivo

Psicológico o psiquiátrico: Estrés familiar, ambiental y escolar

Aparato respiratorio: Neumonías basales, derrame pleural

Aparato genitourinario: Obstrucción de vías urinarias altas y bajas, infecciones renales y de vías urinarias, litiasis renal y ureteral, neoplasias. En niñas adolescentes: dismenorrea, dolor intermenstrual (por ruptura de folículo de de Graaf), torsión de quiste de ovario, hematocolpos, endometriosis, enfermedad pélvica inflamatoria

Sistema nervioso central: Neoplasias cerebrales y espinales, epilepsia abdominal, infiltración leucémica de meninges o de raíces espinales, radiculitis traumática o de otro origen

Origen diverso: Intoxicación por metales pesados (principalmente plomo), porfiria, cetoacidosis diabética, hiperlipidemia familiar, púrpura anafilactoide, fiebre reumática, anemias hemolíticas (especialmente drepanocítica), equivalente de íleo meconial tardío en fibrosis quística, traumatismo de pared abdominal (directo o después de ejercicio intenso), neoplasias intraabdominales (ovario, mesenterio, etc.), tuberculosis peritoneal

duodenitis que en ocasiones semeja un cuadro de úlcera péptica; las gastroenteritis por *Salmonella* y *Campylobacter jejuni* además de diarrea persistente y dolor abdominal, ocasionan hiperplasia linfoide del colon y sangrado; la intolerancia adquirida a la lactosa en el preescolar y escolar se ha relacionado con una producción excesiva de gas que, al distender las paredes del intestino, origina dolor; la tuberculosis peritoneal es otra entidad que no debe olvidarse en nuestro medio; otros agentes fuera del aparato digestivo que causan DAC son la intoxicación crónica por metales pesados principalmente plomo, ejercicios violentos o traumatismos que afecten la pared abdominal, neumonías basales, y derrames pleurales.

Huésped

Son múltiples las causas en relación con el huésped, implicando prácticamente todo el aparato digestivo; la esofagitis péptica secundaria a reflujo gastroesofágico pasa muchas veces desapercibida y cuando se diagnostica tardíamente puede estar complicada con estenosis; la enfermedad de Crohn y los linfomas intestinales deberán sospecharse en el paciente con diarrea crónica, anemia con sangrado oculto o macroscópico del tubo digestivo, fiebre y pérdida de peso inexplicables; la malrotación intestinal ocasionando suboclusión intermitente; el quiste de colédoco y la litiasis vesicular también deben considerarse.

Ambiente

A medida que se progresa en la escala cultural y social los problemas por estrés ambiental aumentan tanto a nivel del seno familiar como escolar; en países desarrollados el DAC funcional ocupa el primer sitio, aunque en la actualidad también los países en desarrollo se ven afectados.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Orientada a elevar la cultura médica de la población; promover la consulta del niño sano a fin de detectar precozmente patologías orgánicas o de disfunción familiar.

Protección específica

Detección oportuna de factores de riesgo de enfermedad orgánica (fiebre, anorexia, pérdida de peso, diarrea crónica, vómitos gastrobiliares, ictericia, alteraciones de la fórmula blanca, examen anormal de orina) o psiquiátrica (depresión, síntomas conversivos, trastornos de personalidad, psicopatía familiar sin solución).

PERIODO PATOGENICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

En presencia de una enfermedad orgánica que causa obstrucción, inflamación, ulceración o necrosis, la explicación del dolor resulta obvia; en los trastornos de origen funcional es más difícil interpretar el dolor ante la ausencia de daño estructural, pero puede encontrarse un origen bioquímico; se ha propuesto un modelo que comprende un componente nociceptivo (órga-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

no nervioso periférico para la recepción y transmisión del dolor), sobre el cual intervienen valores culturales, tensiones ambientales, expectativas a obtener por el síntoma doloroso, que ejercen su acción sobre campos afectivos (temperamento, madurez intelectual y emocional); ambos componentes están influidos a su vez por factores genéticos, experiencias previas y ambiente sociocultural; la unión de éstos en presencia de antecedentes dolorosos previos origina un impulso visceral aferente que actúa sobre la musculatura lisa del tubo digestivo, de donde, a través de vías vagales y espinales, se envía la información a la corteza cerebral, que la transforma en hiperalgesia intestinal y memoria del dolor.

Para la orientación del diagnóstico el clínico deberá considerar el tipo de dolor, irradiaciones, localización, intensidad, hora de presentación y relación con alimentos o medicamentos; cuando es retroesternal o epigástrico con sensación de vacío o de hambre, investigar esofagitis, gastritis y úlcera péptica; cuando se acompañe de distensión gástrica considerar giardiasis, alergia a proteínas de los alimentos y obstrucción pilórica; si hay sangrado descartar gastritis medicamentosa o por *H. pylori*; úlcera péptica y duplicación gástrica; el dolor en epigastrio y/o hipocondrio derecho orienta hacia colecistitis, quiste del colédoco, colelitiasis, pancreatitis crónica y migración de parásitos a vías biliares; si el dolor es tipo cólico acompañado de diarrea a síndrome de intestino irritable, infecciones gastrointestinales e intolerancia a la lactosa; el tipo cólico con melena a poliposis intestinal múltiple, hiperplasia linfoide, duplicación intestinal; cuando el dolor tiene una localización periumbilical o indefinida ("brinca de un lado a otro"), se le cataloga como funcional y un axioma clínico en relación con el dolor es que entre más alejado esté de la cicatriz umbilical, más posibilidades existirán de que tenga un origen orgánico (signo de Apley). El dolor tipo cólico asociado a constipación puede observarse en colon irritable, fibrosis quística, (equivalente a íleo meconial tardío) e intoxicación por plomo; el dolor irradiado a genitales sugiere una litiasis renal o ureteral; en el adolescente con dolor muy intenso se valorará neuropatía (que puede evolucionar a parálisis flácida) asociada a porfiria, que es un error congénito del metabolismo por deficiencia de sintetasa 1 uroporfirinógeno; en niñas adolescentes el dolor en hipogastrio o fosas iliacas asociado con la menstruación es sugestivo de dismenorrea, endometriosis, hematocolpos y embarazo ectópico; el intermenstrual sugiere ruptura del folículo de De Graaf; cuando se asocia a polimenorrea pensar en ovario poliquístico y cuando el dolor es difuso en hipogastrio y se acompaña de leucorrea y fiebre se investigará enfermedad pélvica inflamatoria.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Diagnóstico clínico

La evaluación del DAC debe comenzar con la historia clínica y exploración física completas, tratando de llegar a un diagnóstico etiológico; la entrevista se realiza en presencia de los padres y después, si es necesario, por separado; en el interrogatorio se enfatizarán las características del dolor y síntomas asociados, dieta, funcionalidad de la familia, aprovechamiento escolar, factores desencadenantes del dolor y si aparece durante el sueño, todo ello con el fin de tener un diagnóstico aproximado, tanto clínico como psicosocial; este primer contacto puede revelar una patología orgánica y orientar hacia exámenes de laboratorio y gabinete más convenientes o, por lo contrario, a la detección de una situación de estrés, aunque pocas veces puede establecerse un diagnóstico de dolor funcional en una primera entrevista, se tendrá cuidado de no catalogarlo como tal, ya que se corre el riego de perder la confianza de los padres y de omitir patología orgánica. En la figura 20-13 se propone una ruta de diagnóstico del DAC.

Tratamiento

Se evitará el manejo sintomático rutinario, limitándose en los casos moderados o graves a la aplicación de antiespasmódicos o analgésicos, recordando que la mayoría de los problemas de origen orgánico y disfuncional tienen un tratamiento específico, por lo que el objetivo será identificar su etiología. En el dolor funcional el tratamiento estará dirigido hacia los problemas que lo desencadenan, lo disminuyen o lo exacerban y a problemas conductuales intrafamiliares o escolares; la ayuda de un paidopsiquiatra y de un psicólogo especializado en problemas de conducta pueden resultar muy importantes. Nunca debe asumirse que el origen del DAC es de carácter funcional porque no se identificó una causa orgánica; tampoco se tomará en cuenta una respuesta favorable a una terapéutica sintomática para orientar un diagnóstico, ya que puede haber un efecto placebo. Una vez descartada la organicidad debe reasegurarse a los padres y al niño que no existe una enfermedad importante, evitando realizar diagnósticos de DAC psicógeno por exclusión; se vigilarán signos de alarma (síntomas conversivos, psicopatía familiar sin solución y trastornos de personalidad); cuando se sospechen debe consultarse con un paidopsiquiatra.

Limitación del daño

En el DAC de origen orgánico la gravedad del daño estará relacionada con su origen y con la oportunidad del diagnós-

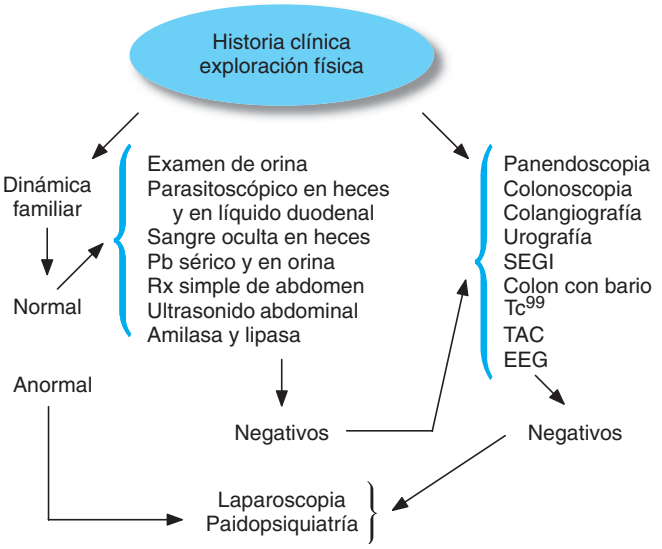


Figura 20–13. Ruta diagnóstica en dolor abdominal crónico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tico; en los casos funcionales la evolución se modificará de acuerdo con el manejo, pero la posibilidad de daño orgánico es remota y en los casos psiquiátricos, si no se detectan y tratan oportunamente, el daño a la salud mental y de la familia puede resultar importante.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las secuelas son muy variables en el DAC de origen orgánico y se establecerán de acuerdo con cada padecimiento que lo produzca. En los de origen funcional deberán eliminarse las tensiones que desencadenan o exacerban el DAC (disfunción familiar, fobia a la escuela, problemas de personalidad y relaciones anormales).

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El pediatra y el médico familiar serán los responsables de identificar clínicamente el DAC; evitando precipitarse al tratar de establecer un diagnóstico en la primera visita, y se vigilará la evolución clínica para iniciar estudios orientados hacia causas orgánicas o disfuncionales con exámenes generales como coproparasitoscópicos, Bh, sangre oculta en heces, examen de orina. **Secundario**. Si no se ha llegado a un diagnóstico se procederá a realizar estudios como ultrasonido abdominal, y Rx simple de abdomen; amilasa sérica durante la crisis dolorosa. Si la primera evaluación resulta negativa se investigarán problemas de conductuales y de disfunción del núcleo familiar. **Terciario.** Tendrán que revisarse estudios previos y proceder a otros específicos como endoscopias, TAC, detección de metales pesados en sangre, etcétera. Si la evaluación clínica sugiere un trastorno psicológico, la interconsulta con el paidopsiquiatra es obligada.

EVALUACIÓN

1. ¿Cual de las siguientes opciones es incorrecta en el dolor abdominal crónico?
   a) Es de larga evolución, constante o intermitente de origen orgánico o funcional; **b)** se observa frecuentemente en niños entre 9 y 10 años; **c)** la endoscopia es un estudio diagnóstico útil; **d)** el DAC debe diferenciarse del síndrome de intestino irritable; **e)** el dolor abdominal crónico funcional tiene un origen orgánico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Apley J, Naish JM. Children with recurrent abdominal pain. A field survey of 1000 school children. Arch Dis Child 1958;33:473-8.

Coello-Ramírez P, Ortiz-Aranda M, Abundis-Castro L, Larrosa-Haro A, Rodríguez-Alvarez H, Soto-González R, Cuevas JA. Dolor abdominal crónico recurrente. Bol Med Hosp Infant Mex 1997;54:124-31.

Coello-Ramírez P. Dolor abdominal crónico recurrente, En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente, 6ª. Ed. México. El Manual Moderno 2009, p: 942-45.

Croffie JM, Fitzgerald JF, Chong SK. Recurrent abdominal pain in children- a retrospective study of outcome in a group referred to a pediatric gastroenterology practice. Clin Pediatr 2000;39:267-74.

Di Lorenzo C, Colletti RB, Lehmann HP, Byle JT, Gerson WT, Hyams JS, Squires RH, Walker LS, Kanda PT. Chronic abdominal pain in children. A technical report of the American Academy of Pediatrics and the American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005;40:249-61.

Drossman DA, et al. Rome III, The functional Gastrointestinal Disorders. 3rd edit. Degnon Assoc. Inc. MacLean, Virginia, USA, 2006.

Hyams JS, Hyman PE. Recurrent abdominal pain and the biopsychosocial model of medical practice. J Pediatr 1998;133:473-8.

Majan L, Wyllie R. Chronic abdominal pain of childhood and adolescence. En:Wyllie R, Hyams JS. Pediatric gastrointestinal disease. Pathophyiology, diagnosis, management. 2nd ed Philadelphia, PA, Saunders, 1999. p 3-13.

Stylianos S, Stein JE, Flanigan LM, Hechtman DM. Laparoscopy for diagnosis and treatment of recurrent abdominal pain in children. J Pediatr Surg 1996;31:1158-60.

COLITIS ULCERATIVA CRONICA

Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

La colitis ulcerativa crónica (CUC), es una inflamación crónica idiopática de la mucosa rectal y colónica que puede afectar en menor grado la submucosa, respetando la muscular y serosa.

Su origen es desconocido; se han propuesto múltiples mecanismos como la estimulación del sistema inmune entérico por antígenos de la dieta, deficiencias metabólicas, genéticas de origen infeccioso, y en la actualidad se acepta como más probable un mecanismo inmunológico. La enfermedad predomina en adultos jóvenes, 25 a 40% de los síntomas aparecen en la niñez y adolescencia, existe una marcada tendencia a presentarse dentro de familias, un 20% tiene una historia familiar positiva. Un 70% de los casos se asocian con anticuerpo citoplásmico antineutrófilo perinuclear (p-ANCA), los pacientes con el anticuerpo negativo en su mayoría corresponden a colitis izquierda. La heterogeneidad de los patrones hereditarios, las características clínicas y de laboratorio sugieren que la CUC y la enfermedad de Crohn podrían ser parte de un grupo de enfermedades diferentes con sintomatología clínica común (cuadro 20-12).

La diarrea con moco y sangre es el síntoma de presentación característica de la enfermedad (cuadro 20-13) en más de 95% de los casos, con frecuencia es precedida por dolor abdominal, pérdida de peso y diarrea no sanguinolenta por semanas o meses, lo que ocasiona un diagnóstico tardío. En 20 a 30% de los casos el primer episodio se presenta como colitis fulminante, la que se asocia a diarrea sanguinolenta, fiebre, vómito y dolor abdominal, indistinguibles de una infección aguda. Un dato clave del diagnóstico es la citología fecal con abundantes leucocitos polimorfonucleares en ausencia de enteropatógenos. En casos raros se manifiesta después de una colangitis esclerosante, o una artritis. La mayor parte de los pacientes pediátricos presenta diarrea mucosanguinolenta, y dolor abdominal como síntomas cardinales asociada a otras manifestaciones como nauseas, vómitos o pérdida de peso. El diagnóstico diferencial inicial es con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–12. Diagnóstico diferencial entre enfermedad de Crohn y colitis ulcerativa crónica

Característica	Enfermedad de Crohn	Colitis ulcerativa crónica
Rectorragia	Rara	Frecuente
Masa abdominal	Frecuente	Rara
Colitis fulminante	Rara	10%
Sigmoidoscopia	Aspecto de empedrado	Inflamación difusa granular
Pérdida de peso	80%	68%
Retardo del crecimiento y maduración sexual	30 a 40%	5 a 10%
Dolor abdominal	Frecuente	Frecuente
Fístulas	Frecuentes	Raras
Estenosis	Frecuentes	Ocasionales
Riesgo de cáncer	Bajo (alto si hay pancolitis)	Alto

colitis infecciosa-parasitarias, alérgica o eosinofílica, púrpura de Henoch-Schönlein y síndrome urémico hemolítico; en nuestro medio no es raro que pueda estar asociada a un germen enteropatógeno lo que no descarta el diagnóstico de CUC. Las manifestaciones extraintestinales predominan en el inicio del padecimiento e incluyen fiebre, artralgias o artritis, signos mucocutáneos, uveítis o epiescleritis que pueden simular una enfermedad de la colágena, o relacionarse con pioderma gangrenosa, hepatitis crónica, espondiltis y colangitis esclerosante.

En ocasiones su presentación es con sangrado leve y pujo, lo que sugiere localización rectal. Su curso clínico es marcado por exacerbaciones y remisiones sin explicación aparente, recurre a pesar de tratamiento y excepcionalmente cursa con periodos de colitis intratable que puede requerir de tratamiento quirúrgico. Es importante reconocer que una colitis infecciosa asociada, o el uso de antiinflamatorios no esteroideos ocasionen una respuesta inadecuada.

Se tienen datos que indican que cuando la CUC se presenta antes de los 15 años de edad, los riesgos de cáncer colorrectal son mayores, con una relación de 118 a 162 (para los de pancolitis) comparada con 2.2 a 16.5 para aquellos diagnosticados después de esa edad. Aún cuando el consenso acerca del plan de detección de cáncer rectal no está resuelto, el hallazgo de un alto grado de displasia sugiere la realización de colectomía; debe tenerse en cuenta que pacientes con un grado bajo de displasia, avanzan a displasia de alto grado o cáncer en 54% en un período de 5 años, lo que justifica el control endoscópico y de biopsias cada 1-2 años en pacientes con más de 10 años de evolución.

Para establecer un diagnóstico integral son necesarios estudios de laboratorio, radiológicos, endoscópicos y anatomopatológicos. Se requiere un examen físico completo, con inspección del área perianal, tacto rectal y búsqueda de sangre oculta en heces, y valoración nutricia periódica.

Cuadro 20–13. Presentación clínica de la colitis ulcerativa crónica

Síntomas	(%)
Diarrea	96
Sangrado rectal	91
Dolor abdominal	91
Pérdida de peso	30
Detención de crecimiento	10
Artritis	04

De: Siedman E. Enfermedad inflamatoria intestinal. En: Roy CC, Silverman A, Alagille D, (editors.), Pediatric clinical gastroenterology. 4th ed. Saint Louis: Mosby; 1995. p. 417–493.

Los estudios de laboratorio incluyen Bh completa con reticulocitos y plaquetas, VSG, química sanguínea, proteínas totales y transferrina como indicadores bioquímicos de estado nutricio, pruebas de función hepática, anticuerpos p-ANCA, citología fecal investigando leucocitos, parásitos y cristales de Charcot-Leyden, coprocultivo, determinación de toxina de *Clostridium. difficile*, y CPS seriado.

La colonoscopia y biopsias confirman el diagnóstico y establecen la extensión del mismo; los datos endoscópicos en colitis leves son una mucosa eritematosa, pérdida del patrón vascular y sangrado fácil al contacto con el endoscopio; en colitis muy activa la presencia de edema, ulceraciones, hemorragia y exudados están presentes.

Las lesiones histológicas revelan inflamación aguda y crónica de la mucosa, con disminución de las células productoras de moco; criptitis, abscesos de criptas e inflamación crónica de la submucosa; estos cambios no son patognómicos de CUC por lo que deberá diiferenciarse de colitis infecciosas, alérgicas y enfermedad de Crohn.

La Rx simple de abdomen es muy importante en las formas agudas para descartar megacolon tóxico y perforación intestinal. El estudio de contraste con bario y aire muestra imagen de aserramiento por presencia de ulceraciones superficiales, puede existir imagen de pseudopólipos cuando el edema es muy importante y en los casos crónicos el colon se observa rígido por pérdida de las haustraciones con acortamiento secundario.

Se requiere un enfoque multidisciplinario con especial análisis de los problemas médicos, quirúrgicos, psicológicos y nutricios. Como otras enfermedades crónicas los aspectos psicológicos son determinantes en la autoestima y la posibilidad de que el paciente suspenda el tratamiento. Es importante informar al niño y familiares sobre la cronicidad del padecimiento, sus complicaciones y efectos de los medicamentos. No se ha confirmado un beneficio claro del empleo de la NPT o nutrición enteral continua en pacientes con CUC grave, aunque pueden resultar útiles en aquellos casos de preparación preoperatoria o cuando el estado nutricio esté comprometido.

El tratamiento se enfoca a suprimir la inflamación activa y a tratar de mantener la remisión; el manejo depende de la extensión de las lesiones y de su localización. Cuando está limitada al recto y colon descendente están indicados los enemas de corticoesteroides y sulfazalacina; los esteroides por vía oral, inicialmente se administran 1 a 2 veces al día y en remisión en días alternos. En los casos de pancolitis está indicado el uso de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

5-aminosalicilatos (5-ASA, que incluyen a la sulfazalazina, mesalamina, olsalazina y balsalazida) que tienen un efecto antiinflamatorio local, disminuyendo la producción de leucotrieno B4 e inhibiendo la síntesis de interleucina-1; se les asocia con esteroides orales como terapia de mantenimiento; su uso puede originar complicaciones como pancreatitis, nefritis y reacciones alérgicas que obligan a suspender el tratamiento. El uso de inmunosupresores como azatioprina, y 6-mercaptopurina cada vez se describen de mayor utilidad tanto en niños como adultos y pueden mantener la remisión hasta en 60-75% de los casos, su acción es lenta y su efecto se observa en promedio a los 4.5 meses; los riesgos son su toxicidad manifestada por pancreatitis, reacciones alérgicas y leucopenia. La ciclosporina y el tacrolimus son potentes inhibidores de la inmunidad celular y se han informado útiles en formas muy agudas o resistentes a la terapia convencional.

El empleo de otros agentes como metronidazol puede resultar útil en formas leves o moderadas o para mantener la remisión de 5-ASA en pacientes con alergia a estos.

La investigación terapéutica actual incluye: inhibidores de la lipooxigenasa, antagonistas de las citoquinas, la nutrición con ácidos grasos de cadena corta, y uso de probióticos (cuyo efecto se relaciona con la producción de factores antimicrobianos, acción competitiva con patógenos, restauración de la homeostasis bacteriana intestinal y desarrollo de efectos antiinflamatorios en el sistema inmune de la mucosa y epitelio intestinal).

La indicación de colectomía en CUC es en aquellos casos de colitis fulminante con megacolon tóxico, enfermedad refractaria a tratamiento médico y mala calidad de vida, hemorragia persistente que ha requerido de transfusiones múltiples, perforación, displasia de alto o bajo grado y carcinoma. El perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas en el tratamiento de este padecimiento parece ser un indicativo de manejo temprano; se considera que el 5% de los pacientes pediátricos requerirán de colectomía en el primer año después del diagnóstico y el porcentaje se eleva a 19 a 23% después de 5 años del diagnóstico; entre un 10 y 20% necesitará tratamiento esteroideo a largo plazo con los efectos secundarios esperados y llegarán a colectomía al cabo de varios años. Los riesgos de displasia se incrementan al final de la adolescencia. El manejo quirúrgico ideal es una anastomosis íleoanal y mucosectomía en dos tiempos, una complicación es la inflamación de la bolsa íleal que se detecta por un vaciamiento inadecuado de la misma durante la defecación; aunque la proctocolectomía y una ileostomía garantizan que no habrá recurrencias, el procedimiento no es bien aceptado por el niño y los padres. La naturaleza crónica del padecimiento y sus recaídas, requieren de apoyo emocional permanente al niño y los padres con participación de un psicólogo. El manejo debe ser realizado por un equipo de expertos que incluye al pediatra, gastroenterólogo, nutriólogo, cirujano pediatra, psicólogo, enfermera especialista y trabajador social, por lo que las complicaciones y la calidad de vida del paciente dependerán de la habilidad del equipo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cosgrave M, Al-Atia RF, Jenkis HR. The epidemiology of pediatric inflammatory bowel disease. Arch Dis Child. 1996;74:460-1.
Farell R J, Peppercorn M A. Ulcerative colitis. Lancet. 2002;359:331-40.
Hannover SB, Inflammatory bowel disease. New Engl J Med. 1996;334: 341-8.
Kirschner BS. Colitis ulcerativa. Clin Ped North Am. 1996;1:233-41.
Masartach B, Danier M, Stors F. Hand-assistance laparoscopic versus open restorative proctocolectomy with lineal punch anal anastomosis. Ann Surg. 2004;249:984-92.

ENFERMEDAD DE CROHN

Dra. María Carmen Álvarez López

La enfermedad de Crohn y la colitis ulcerativa crónica inespecífica son enfermedades crónicas del intestino y su origen es desconocido. La enfermedad de Crohn se caracteriza por dolor abdominal, diarrea crónica, absorción intestinal deficiente, detención en el crecimiento, fiebre y formación de fístulas perianales; 25% de los casos pueden tener manifestaciones extraintestinales como artralgias, colangitis esclerosante, hepatitis crónica y eritema nodoso. El grupo más afectado es el de los adolescentes.

No existen datos sobre la frecuencia de esta enfermedad en México. Aun en la literatura, se menciona que se desconoce su verdadera incidencia, pero 25% de los casos nuevos de enfermedad inflamatoria intestinal ocurre en pacientes < 20 años de edad.

La etiología se desconoce; se le ha relacionado con infección por micobacterias atípicas y una predisposición genética; más recientemente se han sugerido anomalías en el sistema inmunitario y entérico, así como una desregulación de la inflamación intestinal.

La enfermedad de Crohn puede abarcar desde la boca hasta el ano, es un proceso inflamatorio crónico transmural, acompañado de edema y fibrosis con infiltración de linfocitos, histiocitos y plasmocitos, y en 50% de los casos existen granulomas; la inflamación se presenta por segmentos, engrosando el intestino al grado de producir obstrucción intestinal que alterna con zonas normales; 50 a 60% de los niños tienen afectación del íleon y colon, sólo 15% muestran la enfermedad limitada al colon.

Todo este proceso inflamatorio se manifiesta por diarrea, la cual puede ser líquida, con moco, en ocasiones con sangre y de predominio nocturno; se acompaña de pérdida importante de proteínas, dolor abdominal, datos de obstrucción intestinal y fístulas perianales a vejiga, vagina e intestino; en ocasiones hay formación de abscesos mesentéricos.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con colitis crónica ulcerativa, linfoma, malacoplasia intestinal, gastroenteritis eosinofílica, síndromes de absorción intestinal deficiente e infecciones crónicas gastrointestinales, incluyendo tuberculosis, SIDA e histoplasmosis. El diagnóstico se establece con la ayuda de hallazgos clínicos, radiológicos, endoscópicos e histopatológicos. El estudio radiológico contrastado del intestino delgado mostrará edema de la pared con zonas de estenosis, y si el colon está afectado tendrá una imagen en empedrado.

En niños, la propia enfermedad y su tratamiento que incluye corticoesteroides e inmunomoduladores, acarrean efectos secundarios significativos a largo plazo, que incluyen falla para crecer, osteopenia y fracturas patológicas, además

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de la dependencia y resistencia a los corticosteroides. En forma tradicional, el tratamiento se realiza con antiinflamatorios tipo 5-aminosalicilatos (que inhiben la producción de eicosanoides y de radicales oxígeno en las células inflamatorias); se emplea la sulfasalacina (azulfidina) que por sus efectos tóxicos tiende a ser desplazada por la mesalamina (SalofalK); se recomiendan a 30-50 mg/kg/día cada 12 horas y en forma alternativa el metronidazol 30 mg/kg/día en dosis divididas cada 6 horas y ciprofloxacina 20 a 30 mg/kg/día en dos dosis divididas; en las formas moderadas y graves se utilizan corticosteroides por vía oral (prednisona, 1 a 2 mg/kg/día dividida en dos veces al día) o parenteral en formas muy graves en conjunto con ciclosporina (5 a 15 mg/kg/día cada 12 horas; en la actualidad se prefiere el uso de budesonida (Entocort) en lugar de prednisona por sus menores efectos colaterales sobre el crecimiento; es un corticosteroide oral formulado para su absorción en el íleon distal y colon proximal, pero con baja biodisponibilidad sistémica, de tal forma que controla la inflamación intestinal, con menor toxicidad que los corticosteroides convencionales; se recomienda en adolescentes 9 mg al día repartida en dos dosis.

Durante la remisión el sostén se realiza con un aminosalicilato (mesalamina, 30 a 50 mg/kg/día cada 12 horas); en los casos de fístulas refractarias y formas graves se prefiere el empleo de azatioprina (2 a 3 mg/kg/día una sola dosis) y mercaptopurina (2.5 a 5 mg/kg/día una vez al día).

Se han introducido recientemente el uso de agentes biológicos tales como anti-TNF (anticuerpos contra factor de necrosis tumoral), destacando el uso de infliximab (Remicade), un anticuerpo monoclonal, efectivo para la enfermedad de Crohn tanto en adultos como en niños. Se reporta un porcentaje de respuesta hasta del 88% y casi 60% se mantienen en remisión a largo plazo.

Las indicaciones potenciales incluyen:

1. Enfermedad de Crohn moderada a severa con respuesta inadecuada a terapia convencional (falta de respuesta a corticosteroides e inmunosupresores).
2. Fístulas perianales o enterocutáneas.
3. Manifestaciones extraintestinales
4. Enfermedad dependiente de corticosteroides.

El tratamiento con infliximab contribuye a mejorar el estado de nutrición en pacientes desnutridos, efecto particularmente importante en pacientes pediátricos.

Sin embargo, se ha observado una pérdida importante de la respuesta clínica relativamente alta, de tal forma que los pacientes requieren dosis mayores en forma escalonada, siendo este el principal motivo para que se suspenda. El adalimumab es también un anticuerpo monoclonal de origen humano, anti-TNF, que ha demostrado ser eficaz para inducir y mantener la remisión en pacientes adultos con enfermedad de Crohn, sobre todo en aquellos con pérdida de la respuesta al infliximab; se ha observado una respuesta sostenida a 12 meses con el uso de adalimumab en > 70% de los pacientes tratados.

También se están utilizando citocinas y probióticos.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando existe obstrucción intestinal, fistulas refractarias, hemorragia masiva, retraso en el crecimiento y del desarrollo sexual; las recurrencias casi alcanzan el 100%.

El retraso en el crecimiento lineal es una de las principales complicaciones de la enfermedad en niños, por lo que el manejo nutricional es muy importante; puede presentarse por una ingesta insuficiente, gasto energético aumentado por el mismo proceso inflamatorio, o bien pérdidas gastrointestinales excesivas.

Se han informado remisiones temporales de formas leves y moderadas con el empleo de dietas elementales exclusivamente (dietas de escaso residuo a base de aminoácidos libres y polímeros de glucosa), que además de corregir el déficit nutricional, ejercen efectos antiinflamatorios y estimulan el crecimiento. Tienen el inconveniente de su administración por sonda nasogástrica; la alimentación enteral nocturna con este tipo de dieta es un buen recurso para mejorar el estado de nutrición.

El manejo de estos pacientes debe ser multidisciplinario, encabezado por el gastroenterólogo; la enfermedad se caracteriza por recaídas y como todo padecimiento crónico, es indispensable el apoyo psicológico; al niño se le debe permitir la realización completa de todas sus actividades sociales, escolares y deportivas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hyams JS, Markowitz J, Willie R. Use of infliximab in the treatment of Crohn s disease in children and adolescents. J Pediatr 2000;137: 192-6.

Kundhal P, Zachos M, Holmes JL, and Griffiths AM. Controlled ileal release Budesonide in pediatric Crohn disease. Efficacy and effect on growth. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001;33:75-80.

Hyams J, Crandall W, Kugathasan S, Griffith A, Olson a, Johanns J, et al. Induction and Maintenance Infliximab Therapy for the Treatment of moderate to Severe Crohn´s Disease in Children. Gastroenterology, 2007;132:863-873.

Rosh J, Lerer T, Markowitz J, Goli s, Mamula P, Noe J, Pfefferkorn M, et al. Retrospective Evaluation of the Safety and Effect of Adalimumab Therapy (RESEAT) in Pediatric Crohn´s Disease. Am J Gastroenterol, 104,2009:3042-3049.

ESTREÑIMIENTO

Dra. María del Carmen Bojórquez Ramos

CONCEPTO

El patrón normal de evacuaciones se ha considerado como un signo de salud en niños de todas las edades. Los trastornos funcionales gastrointestinales se definen como una condición en la cual una combinación de síntomas gastrointestinales crónicos o recurrentes está presente en ausencia de anormalidades estructurales o bioquímicas. El estreñimiento funcional se define cuando ocurre por al menos durante dos meses dos o más de los siguientes síntomas: dos o menos defecaciones por semana, al menos un episodio de incontinencia o encopresis por semana, antecedentes de postura retencionista, defecación con esfuerzo o dolorosa, presencia de impactación fecal en el recto o antecedentes de heces anchas que pueden tapar el inodoro.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El estreñimiento es un problema frecuente en pediatría. Por lo menos 3% de las consultas al pediatra general y 10 a 25% de los casos que se remiten al gastroenterólogo pediatra se deben a estreñimiento crónico.

Puntos sobresalientes

- El estreñimiento es un problema frecuente en pediatría y más del 90% de las casos es de origen funcional.
- El diagnostico es clínico, en base a una historia clínica y examen físico completo.
- Los niños con estreñimiento, requieren un tratamiento y apoyo continuo para establecer un patrón de defecación normal.
- El estreñimiento crónico funcional, con frecuencia es un problema a largo plazo que requiere tratamiento por meses o años.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La leche materna, el tipo de fórmulas utilizadas y la introducción de alimentos sólidos pueden afectar el patrón de evacuaciones. El estreñimiento es favorecido por dietas bajas en fibra, ingestión de pocos líquidos y por la pérdida neta de los mismos. Algunos medicamentos causan estreñimiento como un efecto secundario.

Huésped

La frecuencia de las evacuaciones se ha determinado en diferentes edades pediátricas: los lactantes tienen un promedio de 3 a 4 evacuaciones al día durante la primera semana de vida y esta frecuencia disminuye a un promedio de 1.4 evacuaciones por día a los 2 años de edad y 1.0 a los 4 años de edad (cuadro 20-14).

Es probable que factores genéticos se asocien a estreñimiento crónico funcional (ECF), pues se ha documentado que en más del 60% de niños con estreñimiento funcional, sus padres y/o hermanos también lo padecen. Es probable que en una proporción alta de niños con estreñimiento se presenten trastornos de la motilidad intestinal aunados a factores ambientales.

Cuadro 20–14. Frecuencia normal de evacuación de heces en niños

Edad	Evacuaciones por semana	Evacuaciones por día
0 a 3 meses		
Leche materna	5 a 40	2.9
Fórmula	5 a 28	2.0
6 a 12 meses	5 a 29	1.8
1 a 3 años	4 a 21	1.4
> 3 años	3 a 14	1.0

Adaptado de Fontana M, Bianchi C, Cataldo F *et al.* Bowel frequency in healthy children. Acta Paediatr Scand 1987;78:682–4.

Ambiente

La adopción de una forma de vida sedentaria puede predisponer al estreñimiento. El estrés y los cambios en el estilo de vida cotidiana, como ocurre durante vacaciones, campamentos, el regreso a clases y la disponibilidad de baños pueden alterar la frecuencia de las evacuaciones.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Los hábitos tanto de alimentación como de defecación en niños y adolescentes, además de influir en la salud inmediata, pueden tener un impacto de manera positiva o negativa en su salud futura como adultos.

Protección específica

En el tracto gastrointestinal la fibra dietética tiende a prolongar el vaciamiento gástrico y en el intestino grueso suaviza y agranda las heces, disminuyendo el tiempo que la materia fecal permanece en el colon. La Academia Americana de Pediatría recomienda una ingestión diaria de fibra dietética de 0.5 g/kg y la Fundación Americana para la Salud recomienda que la ingestión mínima diaria de fibra dietética en niños y adolescentes de 2 a 20 años de edad sea de la edad del niño + 5 g. El consumo de líquidos recomendado en conjunto con la fibra es de 1 500 a 2 000 mL (6 a 8 tazas al día), para lograr un contenido de agua suficiente que favorezca heces blandas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El organismo desarrolla mecanismos especiales de control para evitar la salida involuntaria de gases, heces y orina. La regulación consciente se alcanza en promedio a los 28 meses de edad. La continencia fecal es la capacidad del organismo para saber el momento en que está llena la ampolla rectal, para discriminar si el material presente incluye heces formadas, líquidas o gases y para retener dicho material hasta que sea conveniente su expulsión. La fisiopatología del estreñimiento crónico funcional en niños no se conoce en su totalidad y es probable que sea un evento multicausal; los factores asociados que parecen jugar algún papel fisiopatológico incluyen al círculo vicioso de defecación dolorosa con retención de heces, factores genéticos en forma de trastornos de la motilidad intestinal y factores dietéticos.

Etapa clínica

Con frecuencia el estreñimiento funcional se asocia a evacuaciones dolorosas o dolor anorectal, de lo que resulta retención voluntaria de las heces para evitar una defecación no placentera; los eventos que pueden llevar a este círculo vicioso incluyen el temor al entrenamiento en el retrete, cambios en la rutina de la dieta, eventos de estrés, enferme-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dades intercurrentes, no disponibilidad de inodoro o a que el niño pospone la evacuación por estar ocupado. La retención prolongada de las heces puede llevar a acumulación de ellas en el colon distal, a reabsorción de líquidos y a un incremento en su tamaño y consistencia. Cuando las paredes del recto se dilatan, puede ocurrir manchado fecal o encopresis y después de varios días sin evacuar, el niño puede presentar irritabilidad, distensión abdominal, dolor abdominal tipo cólico, y disminución de la ingestión de alimentos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

El estreñimiento en las edades pediátricas es de tipo funcional en 90 a 95% de los casos. El diagnóstico del ECF es clínico y para ello se recomienda realizar una historia clínica completa, con énfasis en el tiempo de la primera evacuación después de nacer, tiempo de evolución, frecuencia de las evacuaciones, consistencia y tamaño de las heces, si la defecación es dolorosa o se ha presentado sangre en las heces y si el niño tiene dolor abdominal. Un examen físico completo en el niño con estreñimiento, debe incluir la inspección de la región perianal, así como un tacto rectal.

Una radiografía simple de abdomen puede ser útil en investigar la presencia o ausencia de retención fecal, su extensión, en niños que rechazan el examen rectal o en niños obesos.

Diagnóstico diferencial

Una historia clínica y un examen físico completo son suficientes para hacer el diagnóstico de estreñimiento funcional, sin embargo cuando es refractario al tratamiento o se identifican datos como defecación tardía posterior al nacimiento, falla para crecer, distensión abdominal con síntomas obstructivos, crecimiento tiroideo, problemas lumbo-sacros, ano anterior u otras alteraciones del perineo, sangre oculta en heces o anormalidades neurológicas, se requiere una evaluación más extensa. Las causas orgánicas de estreñimiento pueden ser anatómicas, neuroentéricas, metabólicas, gastrointestinales, neurológicas o tóxicas. Los estudios especiales para la evaluación de niños con estreñimiento y su indicación para diagnosticar o excluir diferentes procesos patológicos se presentan en el cuadro 20-15.

Cuadro 20–15. Diagnóstico diferencial y estudios diagnósticos en estreñimiento

Diagnóstico	Estudio
Estreñimiento funcional	Historia clínica, examen físico
Malformación anorrectal	Examen físico
Incontinencia fecal no retencionista	Historia clínica, examen físico Rayos X de vías urinarias, transito colónico
Enfermedad de Hirschsprung	Biopsia rectal Manometría ano-rectal Colon por enema
Patología neuroentérica	Transito colónico Motilidad colónica Biopsia rectal
Patología de médula espinal	Examen físico Resonancia magnética Manometría ano-rectal
Disquinesia del piso pélvico	Manometría ano-rectal
Metabólico, patología sistémica	Tiroxina, TSH Estudios para enfermedad celiaca Calcio, electrólitos en sudor
Toxico	Niveles séricos de plomo
Alergia a las proteínas de la leche de vaca	Dieta de eliminación Estudios de alergia

Adaptado de Nurko S. What´s the value of diagnostic tools in defecation disorders? J Ped Gastroenterol Nutr. 2005;41:S53-5.

Tratamiento

Para el tratamiento del ECF en niños se recomienda un esquema dividido en etapas:

a) *Educación*. La información sobre la naturaleza del problema, el conocimiento de la enfermedad y una explicación detallada, por lo general, elimina la frustración del niño y de los padres e incrementa la confianza necesaria para un tratamiento prolongado.

b) *Desimpactación fecal*. La aplicación de enemas esta indicada cuando se demuestren heces duras y anchas que originen lesión anal traumática o exista una impactación que afecte al 50% del colon o mayor.

c) *Prevención de la retención de heces y establecimiento de un nuevo hábito de defecación*. Los objetivos en esta etapa son mantener al colon limpio e inducir un nuevo hábito defecatorio.
Para ello se emplean laxantes, los que se indican de acuerdo a la edad, peso corporal y severidad del estreñimiento. Su dosis se deberá ajustar para inducir una o dos defecaciones suaves por día, asegurar un vaciamiento completo del intestino y prevenir encopresis o dolor abdominal (cuadro 20-16). El tiempo recomendado es un mes por cada año de estreñimiento y una supresión gradual cuando menos en 30% del tiempo empleado en la etapa de mantenimiento. El recto recuperará con lentitud el calibre y la sensibilidad normal en el transcurso de varios meses.

d) *Dieta*. Dentro de las medidas para prevenir la recurrencia de la retención de heces, se recomiendan dietas ricas en fibra con cereales, pan integral, frutas y verduras, así como un consumo adecuado de líquidos.

e) *Entrenamiento para control de esfínteres*. En preescolares el entrenamiento al inodoro deberá iniciarse después de los dos años de edad, cuando su patrón de defecación sea normal y haya perdido el temor a defecar. En niños mayores se sugiere además sentarse al inodoro por más de cinco minutos después de las comidas, para aprovechar el reflejo gastrocólico.

Limitación del daño

Los niños con estreñimiento crónico funcional no presentan secuelas. El médico de primer contacto y la familia deberán estar atentos a las recaídas que son comunes sobre todo en niños con encopresis, por lo que es necesario reanudar el tratamiento farmacológico cuando el paciente presenta una recidiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20-16. Medicamentos en el tratamiento de estreñimiento

Medicamento	Dosis	Efecto colateral	Observación
Osmóticos			
Lactulosa*	1 a 3 mL/kg/dosis	Flatulencia, cólico abdominales	Disacárido sintético
Hidróxido de Magnesia*	1 a 3 mL/kg/dosis	Los lactantes son susceptibles de intoxicación por Mg	Libera colecistoquinina
Precaución en afección renal			
Polietilenglicol sin electrólitos (PEG 3350)	Desimpactación: 1 a 1.5 g/kg/día por 3 días Mantenimiento: 1 g/kg/día		Mayor aceptación por los niños Se requieren mayores estudios en lactantes
Enemas osmóticos			
Enemas fosfato	< 2 años no aplicar ≥ 2 años de edad: 6 mL/kg hasta 135 mL	Riesgo de trauma mecánico. Puede causar episodios severos de hiperfosfatemia	Algo del anión es absorbido. Efectos colaterales en afección renal
Lavados			
Polietilenglicol Sol. electrolítica	Desimpactar: 25 mL/kg por h. Mantenimiento 5 a 10 mL/kg por día	Difícil de tomar, nausea, vómito. Su seguridad en mantenimiento a largo plazo no esta establecido	Irrigaciones colonicas
Lubricantes			
Aceite mineral*	< 1 año, no recomendado. Desimpactación: 15 a 30 mL/año de edad, hasta 240mL. Mantenimiento: 1 a 3 mL/kg por día	Neumonía lipoídica	Suaviza las heces
Estimulantes			
Senna	2 a 6 años de edad: 2.5 a 7 mL/día 6 a 12 años de edad: 5 a 15 mL/día	Hepatitis. Melanosis coli	
Glicerina en supositorios		Sin efectos colaterales	

* Ajustar dosis

Adaptado de Evaluation and treatment of constipation in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006 Sep;43(3):e1-13.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En algunos casos se requiere la intervención o apoyo psicológico, orientación y consejo familiar; en otros es útil la bioretroalimentación, mediante la cual los niños son enseñados a relajar o contraer el esfínter externo y el piso pélvico.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general o familiar, diagnosticará y tratará los casos de ECF y derivará los casos refractarios al tratamiento o en los que sospeche una causa orgánica. **Secundario.** El médico pediatra revisará los tratamientos previos, considerará utilizar medicamentos adicionales o diferentes a mayor dosis antes de llevar a cabo otros estudios. **Terciario.** Los casos refractarios al manejo y cuando se sospeche causa orgánica deberán ser referidos al gastroenterólogo pediatra.

EVALUACIÓN

1. En el estreñimiento crónico en niños, las siguientes aseveraciones son correctas, excepto:

   a) De 90 a 95% de los casos son estreñimiento crónico funcional (ECF); **b)** una historia clínica y examen físico completo son suficientes para establecer el diagnostico de ECF; **c)** en los niños con ECF refractarios a tratamiento o con datos clínicos de alarma se deberá descartar causa orgánica; **d)** los laxantes deben ajustarse a dosis-respuesta hasta lograr un patrón de defecación adecuado, **e)** la mayoría de los niños con ECF requieren tratamiento quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, Guiraldes E, Hyams JS, Staiano A, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent. Gastroenterology. 2006;130:1527-1537.

Constipation Guideline Committe of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Evaluation and treatment of constipation in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43:e1-13.

Roma E, Adamidis D, Nikolara R, Constantopoulos A, Messaritakis J. Diet and chronic constipation in children: The role of fiber. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1999;28:169-174.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: e.

HEMORRAGIA GASTROINTESTINAL

Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

OBJETIVOS

Clasificar las causas más comunes de hemorragia gastrointestinal (HGI) en el niño. Identificar criterios clínicos y paraclínicos para establecer el diagnóstico integral en cada caso. Describir la ruta diagnóstica precisa y elegir los criterios específicos de terapia o canalizar a un nivel de atención superior.

CONCEPTO

Es el sangrado macro o microscópico del tubo digestivo, puede ocurrir en cualquier localización; su etiología es diversa; el diagnóstico debe considerar topografía, edad, y manifestaciones clínicas. Topográficamente una hemorragia gastrointestinal alta (HGIA) es cuando se localiza entre el esófago y el ángulo de Treitz (unión duodenoyeyunal) hemorragia gastrointestinal intermedia (HGII), a la establecida entre el ángulo de Treitz y la válvula ileocecal, y hemorragia gastrointestinal baja (HGIB) entre la válvula íleocecal y el ano.

Puntos sobresalientes

- La causa de HGIA grave más frecuente en preescolares es el sangrado por ruptura de várices esofágicas.
- El sangrado digestivo oculto puede ocasionar anemia crónica por deficiencia de hierro.
- En los últimos 20 años el diagnóstico etiológico de la HGI ha mejorado notablemente gracias al empleo de la endoscopia, lográndose la identificación de su origen en 90% de los casos.
- La colonoscopia es el procedimiento de elección de HGIB, y en 65 a 70% establece un diagnóstico en complementación con la clínica y estudios histológicos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente, huésped y ambiente

La edad es un factor que determina la frecuencia de patologías en cada grupo y las manifestaciones secundarias están relacionadas con padecimientos específicos del área gastrointestinal o con procesos sistémicos. Los factores se encuentran estrechamente relacionados entre sí. La enfermedad acidopéptica es un factor de alta frecuencia en HGI, producida por los efectos de la acidez del jugo gástrico en la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), gastritis y úlcera péptica. En sangrado por várices esofágicas secundario a hipertensión portal (ver tema), su etiología es múltiple. La gastritis por *Helicobacter pilory* puede llevar a una úlcera gástrica o duodenal y a gastritis atrófica. En HGII la frecuencia de padecimientos congénitos es alta, principalmente hemangiomas, duplicación intestinal, divertículo de Meckel y algunos con carácter hereditario o inmunológico. La HGI puede ser aguda o crónica, la aguda corresponde a casos graves que ponen en peligro la vida de los pacientes, los casos crónicos ocasionan anemia microcítica hipocrómica de grado variable.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Establecer medidas generales para mejorar la cultura médica y de la población, principalmente en familiares cercanos de los casos con sangrado digestivo conocidos. Ampliar la información a grupos de primer contacto para detección, análisis de frecuencia y medidas iniciales, así como factores de riesgo en el paciente con sangrado de diversa etiología.

Protección específica

Aplicación profiláctica de vitamina K en neonatos. Inmunización específica en hepatitis B a población abierta como causa potencial de hepatitis crónica, cirrosis hepática e hipertensión portal.

Conducta preventiva en el huésped sano

Promover la información de cultura médica que permita el conocimiento general de las patologías que causan sangrado gastrointestinal en la infancia, y consultar en forma periódica al médico para vigilancia epidemiológica y prevención de enfermedades que ocasionen HGI.

Coducta preventiva por el equipo de salud

Promover la cultura del ambiente familiar y social, facilitar la comunicación de padecimientos que afecten a la comunidad y puedan ocasionar HGI y ofrecer medios accesibles para protección en los casos de HGI conocidos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica, fisiopatogenia, etapa clínica

La hemorragia digestiva en el niño ocasiona alarma entre los padres y establece una carga emocional importante que amerita solución inmediata .El clínico debe considerar tres interrogantes:

1. ¿Se trata de un sangrado verdadero?
2. ¿Hay datos de alteración hemodinámica?
3. ¿Cuál es su localización?

En la primera es necesario confirmar las características, descartar colorantes de la dieta, medicamentos y alimentos que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

confundan su diagnóstico y obliguen a estudios innecesarios con frecuencia invasivos.

El sangrado agudo y grave tiene manifestaciones generales como alteraciones hemodinámicas, con palidez de tegumentos, lipotimias, taquicardia, hasta estado de choque que requiere un manejo inmediato y especializado, en contraste el sangrado escaso y ocasional permite un estudio programado.

La localización del sangrado es muy importante, debe considerarse que el vómito de sangre fresca o en poso de café sugieren un origen alto; en ocasiones la HGI se manifiesta como melena, heces negras como carbón o alquitranosas, pegajosas y de olor nauseabundo, generalmente evacuadas horas después de una hematemesis o bien por hematoquezia que son evacuaciones de color rojo brillante o marrón que se presentan en sangrado alto masivo por ruptura de várices esofágicas o úlcera péptica, o en casos de sangrado intermedio o de colon derecho.

El sangrado bajo tiene como signo principal la rectorragia y presencia de sangre fresca durante la defecación, con o sin manifestaciones clínicas asociadas, como dolor, tenesmo o pujo, las heces pueden presentar coágulos o estrías de sangre, lo que sugiere lesiones de colon izquierdo o recto.

El sangrado digestivo oculto puede ocasionar anemia crónica por deficiencia de hierro.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Es imprescindible la semiología del sangrado, con la elaboración de historia clínica y exploración física minuciosa con énfasis en el estado hemodinámico y lesiones vasculares, púrpura, gingivorragia y exploración orofaríngea para descartar sangrado de esos sitios, y asimismo datos de sepsis, hepatoesplenomegalia, ascitis o red venosa colateral, telangiectasias, entre otros.

La ruta diagnóstica para el estudio de la HGI se muestra en la figura 20-14.

La esofagogastroduodenoscopia (EGD) con instrumentos de fibra óptica o de videoendoscopia, es el procedimiento diagnóstico de mayor utilidad en HGIA, logrando establecerlo en más del 90% de los casos; es un estudio invasivo, relativamente simple, que puede realizarse de primera intención o posterior a la prueba de la sonda, la cual consiste en colocar una sonda nasoduodenal para corroboración de sangrado alto, esta prueba es muy útil en los sitios donde se carece de endoscopio y la salida de sangre fresca o en poso de café confirma una localización alta. La EGD puede efectuarse en el área de hospitalización, y según la edad del niño con sedación o anestesia general por personal especializado. Las contraindicaciones son: sospecha de perforación, infarto y o neumatosis intestinal, alteraciones hemodinámicas y dificultad respiratoria, debe realizarse en las primeras 24 o 72 h del sangrado, tiene indicaciones diagnósticas y terapéuticas, permite toma de productos, biopsias, video y su valor pronóstico es muy importante. En nuestra experiencia, en una serie de 212 casos, se estableció el diagnóstico en 92%, datos muy similares a los publicados en estudios nacionales e internacionales.

La colonoscopia es el procedimiento de elección de HGIB, y en 65 a 70% establece un diagnóstico en complementación con la clínica y estudios histológicos. La colonoscopia permite la toma de biopsias y realización de procedimientos terapéuticos incluyendo la polipectomía, escleroterapia o ligadura de vasos. La serie esofagogastroduodenal (SEGD) cada vez es de menor utilidad y su indicación mayor es en el estudio de la HGII, instilando el medio de contraste por enteroclisis a goteo contínuo, cuando se utiliza contraste con aire su efectividad es mayor y se recomienda en sospecha de enfermedad de Crohn, tumores, duplicación y hemangiomas intestinales, el empleo de cápsula

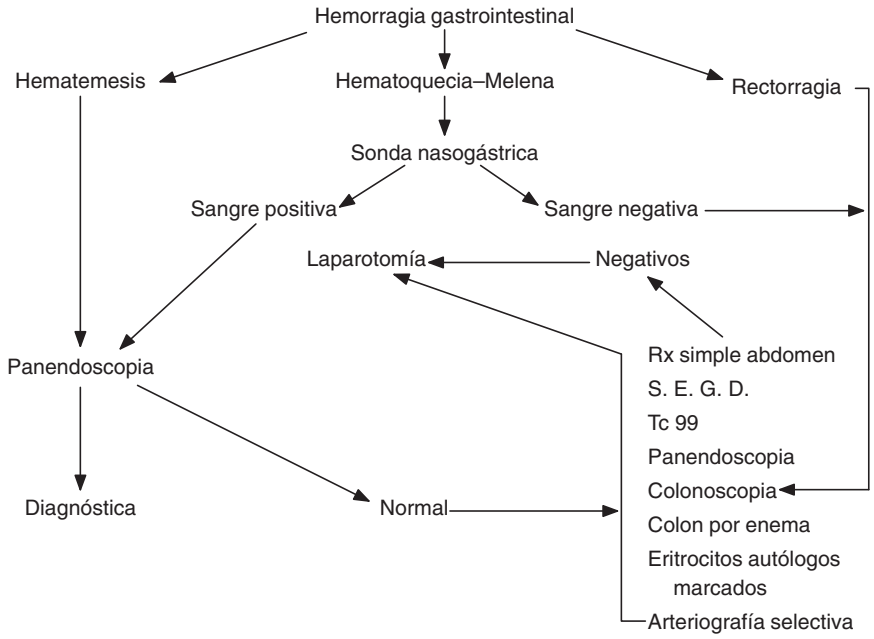


Figura 20–14. Hemorragia gastrointestinal. Ruta diagnóstica. Servicio de Gastroenterología, Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal., México.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

endoscópica permite diagnósticos de mayor precisión y manejo temprano. El ultrasonido es útil para la detección de tumores intraluminales y en la enfermedad de Crohn y linfomas puede detectar engrosamiento de asas. Los casos de divertículo de Meckel y duplicaciones intestinales con mucosa gástrica ectópica pueden ser detectados por radioisótopos marcados con Tc99 (tecnesio en sulfuro coloidal), es de mayor sensibilidad en sangrado activo, y previa administración de pentagastrina o bloqueadores H2 que incrementan la captación del radiofármaco en la mucosa gástrica ectópica. Otro método útil en la valoración del sangrado intermedio grave y activo es el estudio con eritrocitos autólogos marcados que detecta sangrados hasta de 0.1 mL/min, el isótopo tiene una vida media circulante de 2.5 min y permite localizar áreas de sangrado activo.

La angiografía selectiva sigue siendo de gran utilidad en casos de malformaciones vasculares, hemangiomas y telangiectasias y tiene uso terapéutico para embolizaciones de vasos sangrantes, o administración intravascular de vasoconstrictores, pero es un método invasivo y tiende a ser desplazado por sus riesgos de trombosis y no es recomendable en niños menores de cinco años. La laparotomía exploradora es el último recurso en el estudio de pacientes sin diagnóstico preciso, en la experiencia del Hospital de pediatría del CMNO, IMSS, 1% de los casos han sido intervenidos quirúrgicamente. Los cuadros 20-17 y 20-18 muestran las causas más frecuentes de HGI en pediatría de acuerdo con la edad.

La causa más frecuente de sangrado masivo alto en preescolares y escolares es el sangrado por ruptura de várices esofágicas.

Tratamiento oportuno

Está relacionado con el diagnóstico integral y se muestra en el cuadro 20-19.

Limitación del daño

Es indispensable un diagnóstico integral para prevenir secuelas y establecer criterios de control. En los hospitales de primer y segundo nivel deben valorarse los recursos disponibles a fin de derivar oportunamente al paciente a un centro de atención superior.

Cuadro 20–17. Causas más importantesde hemorragia gastrointestinal en pediatría

Recién nacido	Lactante
Sangrado de tubo digestivo alto (STDA)	
Enfermedad hemorrágica del RN	Esofagitis péptica (ERGE)
Úlceras de estrés	Gastritis hemorrágica o medicamentosa
	Úlcera péptica
IPLV	IPLV
Úlcera péptica	Varices esofágicas (HP por AVB)
Sangrado de tubo digestivo intermedio (STDI)	
Enterocolitis necrosante	Divertículo de Meckel
Alteraciones de la hemostasia	Duplicación intestinal
Sangrado de tubo digestivo bajo (STDB)	
Enterocolitis necrosante	Fisura anal
Sepsis	Colitis
Colitis diversas	Invaginación intestinal

ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico; IPLV: intolerancia a proteínas de leche de vaca; HP: hipertensión portal; AVB: atresia de vías biliares.

Cuadro 20–18. Causas de hemorragia gastrointestinal en pediatría

Preescolar	Escolar
Sangrado de tubo digestivo alto (STDA)	
Varices esofágicas (HP)	Varices esofágicas (HP)
Esofagitis péptica	Esofagitis péptica
Úlcera péptica (gástrica-duodenal)	Úlcera péptica (gástrica-duodenal)
Gastritis hemorrágica (medicamentos-irritantes)	Gastritis *(H. pylori)*
Duodenitis péptica o giardiásica	Duodenitis péptica o giardiásica
Otros	Neoplasias
Sangrado de tubo digestivo intermedio	
Divertículo de Meckel	Divertículo de Meckel
Hemangiomatosis	Hemangiomatosis
Malformaciones vasculares	Malformaciones vasculares
Duplicación intestinal	Duplicación intestinal
Sangrado de tubo digestivo bajo (STDB)	
Poliposis juvenil	Poliposis juvenil
Colitis diversas	Hemorroides
Hemangiomas	Proctocolitis infecciosa–parasitaria
Hemorroides	Enfermedad inflamatoria intestinal
Hiperplasia linfoide de colon	Neoplasias
Malacoplasia intestinal	Otros

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Establecer un control médico y asistencial periódico para reintegrar al niño a la mayor brevedad a sus actividades habituales que le permita una mejor calidad de vida.

Conducta preventiva en el huésped enfermo

Realizar consulta periódica que permita identificar signos y síntomas para prevención de secuelas o complicaciones. Sugerencia de medicamentos nuevos con sus efectos inmediatos y mediatos.

Adaptarse a las condiciones de la enfermedad y establecer los medios de capacitación continuada en la enfermedad y sus complicaciones.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Lograr comunicación e información de calidad con el paciente que permita la aplicación de criterios en cada fase del problema. Establecer las bases para la recuperación y capacitar a los pacientes en las diversas fases del padecimiento.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Adiestramiento del personal de primer y segundo contacto en centros de tercer nivel para evaluar criterios de diagnóstico y aplicación de recursos en el manejo de los casos de HGI y la posibilidad de llevar a cabo estudios mínimos en su uni-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–19. Diagnóstico diferencial en algunas causas de hemorragia

Padecimiento	Clínica	Diagnóstico	Manejo
Enfermedad ácido–péptica	Hematemesis–melena	Panendoscopia	Bloqueadores H_2, inhibidores de bomba de protones
Varices esofágicas	Hematemesis–melena	Panendoscopia	Escleroterapia, ligadura, láser
ERGE	Hematemesis–melena, pirosis	Panendoscopia	Inhibidores de bomba de protones
IPLV	Hematemesis–melena, dolor	Panendoscopia, biopsia	Fórmula no láctea
Poliposis intestinal	Rectorragia silenciosa, anemia	Colonoscopia, biopsia	De acuerdo con etiología: polipectomía, cirugía
Divertículo de Meckel	Hematoquecia	Tc^{99}	Cirugía

ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico; IPLV: intolerancia a proteínas de leche de vaca.

dad de origen. Realizar con asesoría de personal capacitado las medidas inmediatas en casos de sangrado activo.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. La mayoría de los casos puede detectarse por el médico de primer contacto, pero en HGI aguda siempre deberá ser referido a un tercer nivel, en los casos de HGI crónica pueden iniciarse estudios en su unidad. Debe conocer los medios disponibles en la actualidad para el estudio y tratamiento de los casos con HGI. **Secundario.** El pediatra, una vez agotados los recursos iniciales, participará en la evaluación integral e identificación de complicaciones y establecerá las bases para una terapia adecuada. Algunos casos requieren participación del cirujano pediatra. **Terciario.** Los casos que requieren alta especialidad, principalmente los relacionados con enfermedad hepática, neoplasias y secuelas. El pediatra gastroenterólogo y endoscopista así como el cirujano pediatra son piezas clave en el éxito diagnóstico y terapéutico.

EVALUACIÓN

1. La causa más frecuente de sangrado alto masivo en preescolares y escolares es:
   a) Gastritis; **b)** Várices esofágicas; **c)** Úlcera gástrica; **d)** Duodenitis; **e)** Ninguna de las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hyams JS ,Leichtner AM, Shwart A. recent advances in diagnosis and treatment of gastrointestinal hemorrhage in infants and children. J Pediatr 1989;106:1-9.

Lacroix J, Nadean D, Laberge S Frecuency of upper gastrointestinal bleeding in a pediatric intensive care unit. Crit Care Med.1992;20:35-42.

Larrosa-Haro A, Coello-Ramírez P. Utilidad de la endoscopia en el diagnóstico diferencial de la hemorragia del tubo digestivo alto en niños. Estudio de 162 casos. Bol Med Hosp Infant Mex. 1992,49:743-749.

Treen WR Gastrointestinal bleeding in children. Gastrointest Endosc Clin North Am. 1994;4:75-97.

Wenger J. Hemorragia digestiva. En: Meneghello, Fanta, París, Puga, editores. Pediatría Meneghello. 5ª ed. Buenos Aires. Panamericana, 1997. p.1956-1601.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

HEPATITIS CRÓNICA

Dra. Yolanda Alicia Castillo de León

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Revisar las tres causas más frecuentes y la epidemiología de la hepatitis crónica (HC) en niños y adolescentes con el modelo de la historia natural y social de la enfermedad. Presentar la experiencia clínica de un grupo de niños con HC estudiados en un hospital pediátrico de referencia. Discutir los nuevos métodos diagnósticos y terapéuticos en HC en niños.

CONCEPTO

La HC es una enfermedad inflamatoria del hígado, caracterizada por hepatomegalia, anorexia, fatiga, dolor abdominal, puede cursar con ictericia, y con aumento en la concentración de transferasas en el suero por más de 6 meses. En algunos casos la HC se manifiesta de manera silenciosa y se desconoce su tiempo de evolución. La hepatitis crónica puede ser causada por virus, alcohol, fármacos, toxinas y trastornos autoinmunes. La hepatitis por virus de la hepatitis B, C y la de origen autoinmune son causas principales de hepatitis crónica en niños y son relevantes por su tendencia a la cronicidad y su alta probabilidad de evolucionar a cirrosis.

En la población adulta, la hepatitis C constituye la principal causa de enfermedad hepática crónica; se considera como un problema de salud pública y se ha posicionado como la primera indicación de trasplante hepático.

No se conoce con exactitud la prevalencia de la HC en la población pediátrica. En los EUA y en la Unión Europea la seroprevalencia de hepatitis C oscila entre 0.1 a 0.4% pero estas cifras son mayores en grupos pediátricos de alto riesgo como pacientes multi-transfundidos o en hemodiálisis. En algunos lugares de Asia, esta prevalencia en grupos de riesgo se identificó en valores hasta de 90% en el decenio de los noventa. En la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría (HP), en el período de 1992 a 2002 en pacientes multitransfundidos la frecuencia encontrada de marcadores para hepatitis B fue 13.4%, para hepatitis C 13.6%; esto representa una frecuencia baja o intermedia respecto a las cifras en otros países en el mismo período. La HC puede presentarse desde el primer año de vida pero su incidencia se incrementa en relación directa con la edad. La hepatitis autoinmune es más frecuente en adolescentes y adultos jóve-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nes, la mitad de los casos se ubican entre los 10 y 20 años de edad y tres cuartas partes de ellos corresponden al sexo femenino.

En el cuadro 20-20 se presentan los diagnósticos de 153 niños atendidos en un hospital pediátrico de referencia; 22.2% de esta serie corresponden a casos de HC.

Puntos sobresalientes

- La hepatitis crónica se ubica dentro de las tres causas más frecuentes de enfermedad hepática crónica en hospitales pediátricos de referencia en donde el principal factor de riesgo es la exposición a sangre y sus derivados debido a los padecimientos primarios de fondo.
- Las variedades más frecuentes de hepatitis crónica son las originadas por infección de los virus B y C y la hepatitis autoinmune.
- La vacunación temprana contra hepatitis B confiere una protección altamente eficaz para esta entidad.
- La identificación temprana de la HC en pacientes pediátricos y su envío oportuno a centros de referencia pediátrica puede ser determinante para un tratamiento eficaz.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Virus B. Es un hepadnavirus con forma esférica y de 42 nm de diámetro; su genoma es DNA y es el único de esta familia que puede causar hepatitis en el hombre. Su estructura se caracteriza por cubierta doble (partícula Dane). Su capa externa corresponde al antígeno Australia hoy llamado antígeno de superficie de hepatitis B. La capa interna es llamada núcleo o nucleocápside y expresa al antígeno central de la hepatitis B. Dentro del núcleo residen el DNA y el antígeno "e" de la hepatitis B.

Virus C. Es un flavivirus de 55 nm de diámetro. Su genoma es un RNA lineal de una sola hélice y está conformado por cerca de 9 400 nucleótidos de largo. Su translación *in vitro* origina 3 proteínas estructurales y 4 no estructurales.

Cuadro 20–20. Diagnóstico final en 153 niños con enfermedad hepática crónica

Diagnóstico	n	(%)
Atresia de vías biliares	29	(18.1)
Hepatopatía criptogénica	28	(17.5)
Hepatitis neonatal	25	(15.6)
Hepatitis crónica por virus B	19	(11.9)
Glucogenosis	13	(8.1)
Hepatitis crónica por virus C	10	(6.3)
Hipertensión portal extra-hepática	8	(5.0)
Fibrosis congénita del hígado	7	(4.4)
Quiste del colédoco	6	(3.8)
Hepatitis autoinmune	5	(3.1)
Galactosemia	3	(1.9)

Clínica de Hígado de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente del Instituto Mexicano del Seguro Social. Corte en noviembre de 2004.

Hepatitis autoinmune. Se presenta en individuos con predisposición genética expuestos a un disparador ambiental (por ejemplo un virus), lo que estimula una respuesta autoinmune que está dirigida contra los antígenos hepáticos y origina una respuesta necroinflamatoria crónica que puede provocar fibrosis o cirrosis.

Huésped

La HC ocurre a cualquier edad. En la serie presentada predominó en escolares y adolescentes del sexo masculino con una patología concurrente crónica como insuficiencia renal y hemofilia, o que por otra patología estuvieran en contacto con derivados sanguíneos. Otros mecanismos menos frecuentes fueron el consumo de drogas, tatuajes, material quirúrgico contaminado, estados de inmunosupresión, contacto familiar con personas infectadas o transmisión vertical por madres portadoras del virus. Los casos identificados en niños sanos y sin ningún factor de riesgo fueron los menos frecuentes. La hepatitis autoinmune es más frecuente en mujeres y con predisposición genética a enfermedades autoinmunes.

Ambiente

Los factores del ambiente que se han asociado a HC son diversos. En la serie reportada, el ambiente que favoreció la infección viral fue la presencia de enfermedades crónicas asociadas a transfusiones de productos de la sangre y a estancias hospitalarias prolongadas. La prevalencia de HC se ha incrementado significativamente en las edades pediátricas, en particular en adolescentes y esto relacionado a otros factores como uso de drogas intravenosas o inhaladas, relaciones sexuales, así como el uso de tatuajes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud, promoción del saneamiento, educación sexual.

Protección específica

La vacuna para hepatitis B se encuentra dentro de la Cartilla Nacional de Vacunación mexicana (vacuna pentavalente o hexavalente) que se aplica a los 2, 4 y 6 meses de edad o en tiempos cero, 2 y 12 meses, la cual dará protección de 5 a 10 años. En los casos de grupos de riesgo y de pacientes inmunosuprimidos se sugiere doble dosis de vacuna con medición de anticuerpos contra el antígeno de superficie. En la actualidad no se cuta con la vacuna específica contra el virus de hepatitis C, dado las características mutagénicas del virus.

La promoción de técnicas de protección para la adquisición del virus, como protección en la relación sexual y los programas para llevar a cabo de manera rutinaria métodos de asepsia y antisepsia que eviten la contaminación viral de equipos médico-quirúrgicos pueden ser medidas eficaces de prevención. La capacitación en el manejo de la sangre y sus derivados, la evaluación sistemática de los donadores por los bancos de sangre y el monitoreo de los grupos de riesgo son

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

medidas eficaces para disminuir el riesgo de HC por virus hepatotrópicos. En la población pediátrica es relevante detectar y manejar a las madres embarazadas portadoras del virus B y C para ofrecer manejo preventivo al niño.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Identificación de factores de riesgo y monitoreo sistemático, y periódico de los niños en riesgo. Estudios transversales aleatorios periódicos de la población general que es tratado en los centros pediátricos que atienden población en riesgo.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

El período de incubación puede variar de semanas a meses y suele ser más corto en la transmisión vertical. La patogenia de la infección por virus C no está clara del todo pero se considera que participan mecanismos como la respuesta inmunitaria celular de linfocitos T citotóxicos y cooperadores, los que reconocen proteínas del VHC e inducen a citocinas necro-inflamatorias. El virus se replica en el hepatocito y en otras células como linfocitos T, linfocitos B y monolitos y la alta glucosilación de la cubierta viral puede ejercer un efecto protector en la neutralización mediada por anticuerpos. Existen factores genéticos como alelos específicos que explican las diferencias en la progresión de la enfermedad y la presencia de con genotipos como el Ib se relaciona con un mayor nivel de viremia. En la inmunopatogenia participan factores del huésped y del agente viral que determinan múltiples respuestas del sistema de inmunidad humoral y celular adquirida que al final afectan la función hepática. En infección por el virus B participan mecanismos similares, aunque en este caso la ocurrencia de mutaciones en el genoma viral determinará la gravedad de la enfermedad hepática.

Etapa clínica

La etapa clínica ocurre semanas o meses posteriores a la infección viral o al inicio de los eventos autoinmunes. El daño a las células hepáticas y la alteración en las funciones de síntesis, conjugación son responsables de una proporción de los síntomas. Sin embargo, dado que tanto la infección por virus B o C como la respuesta de autoinmundad son eventos sistémicos, cuando menos en algún momento de la historia natural de la HC, producen las manifestaciones sistémicas de la enfermedad.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

En la evaluación clínica inicial se deben investigar factores de riesgo para adquirir hepatitis infecciosa por virus B y C como transfusión sanguínea, uso de drogas, tatuajes, múltiples parejas sexuales, familiar portador de hepatitis o madres embarazadas con factor de riesgo, cirugías previas. En el caso de hepatitis autoinmune se interrogarán factores genéticos relacionados como enfermedades de este tipo en la familia (p. ej., lupus eritematoso sistémico) o en el mismo paciente.

La mayor parte de los niños con HC por virus B o C presentan un cuadro agudo manifestado por ictericia, coluria, acolia, ataque al estado general, perdida de peso, fiebre, hiporexia y hepatomegalia. En una proporción menor de casos la presentación es asintomática o con la presencia de fatiga como síntoma predominante o único. En el caso de la hepatitis autoinmune las manifestaciones clínicas son indistinguibles de la hepatitis infecciosa aunque con mayor tendencia a ser recurrente; puede acompañarse con mayor frecuencia de manifestaciones extrahepáticas como artritis, uveítis y colitis ulcerativa entre otras. Las complicaciones que pueden acompañar a la HC son cirrosis, sangrado de tubo digestivo, encefalopatía hepática, coma y muerte.

En la valoración del niño con HC los estudios de laboratorio son indispensables para por una parte identificar el daño hepático, describir su magnitud y por otra para establecer su etiología. Los estudios que se realizan en la clínica cotidiana y su interpretación son los que se mencionan a continuación:

a) *Aminotransferasas.* La aspartato alaninotransferasa (ALT) y la aspartato aminotransferasa (AST) se consideran las pruebas de función hepática cuyo incremento en el suero define hepatitis desde el punto de vista bioquímico. En los 34 pacientes con HC estudiados en el HP sus niveles en el período agudo se ubicaron entre 1 000 a 2 000 UI/dL en el período agudo y en las etapas posteriores oscilaron entre 100 y 200 UI/dL; una proporción pequeña de casos presentó transaminasas normales en la etapa crónica, situación reportada en la literatura de HC y que debe ser tomada en cuenta por el clínico al enfrentarse a estos casos.

b) *Bilirrubinas.* En la etapa aguda se incrementan tanto la fracción conjugada como la no conjugada hasta 10 veces el valor normal, lo que traduce alteración en la función hepática de excreción y conjugación respectivamente. En las formas crónicas este incremento puede ser sólo una o dos veces el valor normal o mantenerse dentro de valores de referencia normales.

c) *Globulinas.* Esta prueba es importante en la sospecha de hepatitis autoinmune donde es característico encontrar niveles de 3 o 4 veces arriba del valor normal, principalmente a nivel de la inmunoglobulina IgG. Sin embargo es importante considerar que en los casos de HC en etapa de cirrosis suele haber hipoalbuminemia e hiperglobulinemia, aunque de menor magnitud que en la hepatitis autoinmne.

d) *HBsAg* (Antígeno de superficie del virus de hepatitis B). Indicador de infección aguda; su persistencia por más de 6 meses indica infección crónica.

e) *HBeAg* (Antígeno "e" del virus de hepatitis B). Indica replicación viral.

f) *HBcAc* (Anticuerpo core del virus de hepatitis B). Indica contacto previo con el virus de hepatitis B.

g) *Anti-HVC ELISA-2* (Anticuerpos contra el virus de hepatitis C por el método de medición de proteínas múltiples, inmunodominantes, estructurales y no estructurales). Indica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

posible contacto con el virus de hepatitis C e infección por el mismo hasta no demostrar lo contrario.

h) *Anti-HVC RIBA* (Anticuerpo contra el virus de hepatitis C por el método de inmunomanchado recombinante o *recombinant inmunoblot assay*). Prueba confirmatoria para infección por virus de la hepatitis C.

i) *PCR* (Reacción de Cadena de Polimerasa). Identifica el DNA del virus B o el RNA del virus C. Se realiza en forma cualitativa o cuantitativa. Es útil en los casos de hepatitis aguda cuando todavía no se detectan los anticuerpos específicos, para conocer los niveles de viremia y para valorar respuesta al tratamiento.

j) *Hepatitis autoinmune.* En este tipo de hepatitis se requiere identificar tanto la presencia de anticuerpos órgano-específico como anti-LKM-1 (anticuerpos contra antígenos de hígado y riñón microsoma 1), como los anticuerpos órgano no específico como son los antinucleares, antimúsculo liso, antimitocondriales.

La realización de biopsia hepática para el estudio histológico es relevante dado que las manifestaciones clínicas y bioquímicas pueden ser similares a las de otras enfermedades del hígado. La biopsia hepática permite identificar la magnitud del daño hepático y algunos datos característicos de la etiología viral o autoinmune. El espectro de lesión hepática puede incluir combinaciones de hepatitis crónica, fibrosis y cirrosis. En el grupo estudiado en el HP, los portadores de hepatitis B evidenciaron daño histológico en 42.4% de los casos los de hepatitis C en 33%.

El diagnóstico diferencial de la HC *s*e debe realizar con otras causas de hepatitis como infección virus no hepatotrópicos, medicamentos, anestésicos o enfermedades metabólicas como deficiencia de alfa 1 antitripsina y enfermedad de Wilson, entre otras.

En la HC por virus B el manejo es con interferón alfa 2 a combinado con lamivudina por 6 a 12 meses, con respuesta virológica inicial que alcanza hasta un 50% de remisión, con riesgo de recaída del 5 al 10% o más. En la hepatitis crónica por virus C el manejo es con interferón α-2 a o α-2b combinado con ribavirina. En los últimos años se ha manejado en la población adulta un nuevo interferón denominado IFN pegilado, el cual se caracteriza por tener una molécula ramificada de metoxi de polietilenglicol (PEG) 40 kDa al IFN, lo cual tiene velocidad de depuración sistémica reducida con absorción rápida y sostenida, haciendo que circule en la sangre por mucho más tiempo y se aplica sólo una vez a la semana, sin embargo, en pacientes pediátricos su empleo no ha sido aprobado su uso de manera rutinaria y esto sólo puede realizase sólo bajo protocolos de investigación. Para el manejo del interferón se deben considerar algunos factores de respuesta al tratamiento como niveles de carga viral, tipo de genotipo, presencia de cirrosis u otras complicaciones.

En hepatitis autoinmune el tratamiento es inmunomodudor o inmunosupresor y dependerá de la presentación clínica y la condición particular de cada paciente. Los esquemas empleados por lo genral son prednisona y/o azatioprina; otros inmunosupresores empleados para estos casos son ciclosporina y micofenolato de mofetil.

El tratamiento integral incluye el de complicaciones como hipertensión portal con sangrado de tubo digestivo donde se realiza como tratamiento endoscopico de urgencia escleroterapia o ligadura de várices esofágicas; los procedimientos quirúrgicos electivos para la hipertensión portal realizados con mayor frecuencia son la derivación portosistémica (esplenorenal), la devascularización esófago-gástrica. En la encefalopatía hepática se indica tratamiento para disminuir la concentración plasmática e amonio y de otros metabolitos con lactulosa o lactosa, neomicina por vía oral y enemas; las medidas generales en esta condición incluyen el uso de diuréticos como furosemide o espironolactona, restricción de líquidos, transfusión de sangre y sus derivados para el manejo anemia aguda, así como de alteraciones en el mecanismo de la coagulación.

Los pacientes con cirrosis pueden eventualmente constituirse en candidatos a trasplante hepático.

Limitación del daño

Tanto en la HC de origen viral como autoinmune la identificación temprana del problema es determinante para poder iniciar un tratamiento oportuno y conseguir la mayor probabilidad de detener la progresión del daño hepático, situación que es posible de alcanzar en una proporción importante de los casos con este diagnóstico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La secuela de mayor importancia es la presencia de cirrosis y sus complicaciones. Las complicaciones que suelen requerir tratamiento terciario son el sangrado del tubo digestivo por hipertensión portal, la ascitis y la desnutrición secundaria. El tratamiento terciario definitivo en caso de cirrosis es el trasplante hepático.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Información relacionada a prevención dirigida a los padres de los niños con factores de riesgo de HC viral o autoinmune. Evaluaciones serológicas periódicas de los grupos con factores de riesgo y evaluaciones periódicas aleatorias de la población de las unidades de tercer nivel en las que se manejan pacientes pediátricos.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Médico familiar. Su labor consiste en identificar casos pediátricos que tengan factores de riesgo para adquirir HC. En los niños con sospecha clínica de hepatitis realizar investigación del agente viral. Secundario. Pediatra. En segundo nivel de atención se ratificará el diagnóstico clínico de hepatitis por pruebas bioquímicas y se descartarán anormalidades en la vía biliar extra-hepática que pueda simular hepatitis aguda, en específico quiste del colédoco. Cuando el caso no corresponda a hepatitis viral aguda por un agente como virus de hepatitis A, enviarlo a tercer nivel de atención. Terciario. Gastroenterólogo o infectólogo pediatra. Corres-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ponde al médico especialista completar el diagnóstico serológico y molecular de la hepatitis e indicar las pruebas de autoinmunidad adecuadas para descartar hepatitis autoinmune, además de otros estudios necesarios para el diagnóstico diferencial con otras enfermedades hepáticas. Se definirá además si existe indicación de biopsia hepática y se realizará endoscopia para establecer el diagnóstico de hipertensión portal y en su caso indicar el tratamiento correspondiente. Algunos casos requieren soporte nutricio y apoyo psicológico.

EVALUACIÓN

1. Prueba útil para establecer la viremia y respuesta al tratamiento con interferón en los casos con hepatitis C:
   a) Anti- HVC por ELISA; **b)** anti- HVC por RIBA; **c)** medición del HBs Ag; **d)** PCR cuantitativa de C; **e)** ninguna es correcta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alvarez F. Autoimmune hepatitis and primary sclerosing cholangitis. Clin Liver Dis. 2006;10:89-107.

Edward L. Krawitt. Autoimmune Hepatitis: N Engl J Med. 2006;354:54-66.

González PR, Kelly DA, Haber B, Molleston J, Murray KF, Jonas MM, et al. Interferon alfa 2-b in combination with ribavirin for the treatment of chronic hepatitis C in children: Efficacy, safety, and pharmacokinetics. Hepatology. 2005;42:1010-1018.

Hardikar W, Schwarz KB. Treatment options for chronic hepatitis B and C infection in children. Expert Rev Anti Infect Ther. 2006;4:583-591.

Larrosa HA, Castillo LYA, Esparza FA, López GB, Aguilar BS, Vázquez CG, et al. Prevalencia de anticuerpos contra la hepatitis C en pacientes de alto riesgo en el hospital de pediatría del CMNO. Rev Gastroenterol. Méx 1997;62:S72.

Pungpapong S, Kim WR, Poterucha JJ. Natural history of hepatitis B virus infection: an update for clinicians. Mayo Clin Proc. 2007;82:967-975.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

COLESTASIS EN EL LACTANTE

Dr. Alfredo Larrosa Haro

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer el concepto de ictericia colestásica. Proponer un algoritmo de estudio y de diagnóstico diferencial del lactante con ictericia colestásica con énfasis en la detección temprana de anomalías anatómicas y enfermedades metabólicas. Revisar las alternativas de diagnóstico y tratamiento de las entidades que con mayor frecuencia se asocian a colestasis y su pronóstico.

CONCEPTO

La ictericia colestásica se caracteriza por elevación de la bilirrubina directa en el suero que traduce enfermedad del hígado y/o de las vías biliares. La definición de colestasis de acuerdo a la concentración de bilirrubina directa es un valor mayor a 2 mg/dL o un valor mayor a 1 mg/dL si la cifra de bilirrubinas totales es menor a 5mg/dL o 20% del valor total de bilirrubina si esta es mayor a 5 mg/dL. La colestasis es el síntoma o signo cardinal de diversas entidades nosológicas y la mayor proporción de ellas son **enfermedades primarias del hígado** de naturaleza infecciosa, metabólica, y genética, o inflamatoria. En el cuadro 20-21 se presenta una lista de diagnósticos en lactantes con ictericia colestásica en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Puntos sobresalientes

- La ictericia colestásica se caracteriza por elevación de la bilirrubina directa en el suero, que traduce enfermedad del hígado y/o de las vías biliares.
- La colestasis es el signo cardinal de diversas entidades nosológicas y la mayor proporción son **enfermedades primarias del hígado** de naturaleza infecciosa, metabólica o genética, o inflamatoria.
- Estas entidades se comportan clínicamente como un *síndrome*; tienen en común la presencia de colestasis, por lo que puede denominarse *síndrome de ictericia* **colestásica del lactante** conformado por ictericia, hipocolia y coluria.
- El abordaje diagnóstico inicial es descartar causas anatómicas de colestasis por medio de la prueba de la sonda duodenal y ultrasonido hepatobiliar.
- Una proporción significativa evolucionan a daño hepático progresivo con desarrollo de cirrosis e hipertensión portal.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Infecciones. Los agentes a los que son susceptibles los RN y lactantes durante el primer año de vida son muy diversos y suelen ser adquiridos durante la gestación, aunque es factible la

Cuadro 20–21. Etiología del síndrome de ictericia colestásica en 26 lactantes estudiados en un período de 12 meses (2003-2004)

Diagnóstico	n	(%)
Atresia de vías biliares	14	(53.8)
Hepatitis neonatal	6	(23.1)
Síndrome de Alagille	2	(7.7)
Quiste del colédoco	1	(3.8)
Glucogenosis	1	(3.8)
Tirosinemia	1	(3.8)
Deficiencia de alfa-1 antitripsina	1	(3.8)

Servicio de Gastroenterología y Nutrición, UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS. Guadalajara, México.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

infección posnatal. Los más frecuentes son los virus, entre los que se pueden incluir los virus hepatotrópicos (hepatitis B y C) y los no hepatotrópicos o "exóticos" (citomegalovirus, rubéola, herpesvirus y Epstein-Barr). La infección por el virus de la hepatitis A en nuestro medio es poco frecuente en el primer año de vida, probablemente debido a la inmunidad pasiva conferida por la transferencia transplacentaria de anticuerpos protectores de la madre. La hepatitis bacteriana asociada a infección sistémica en el RN y en el lactante puede ser una causa de colestasis en el primer año de vida. Dentro de la etiología parasitaria relacionada a colestasis, el agente más frecuente es *Toxoplasma gondii*. La atresia de vías biliares es una entidad de etiología desconocida, probablemente multicausal, con participación de agentes infecciosos virales, modulación inmunológica alterada y facilitación genética.

Huésped

a) *Enfermedades del metabolismo intermedio.* Existe una variedad de entidades en las que por deficiencias enzimáticas específicas se presenta alguna alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono, proteínas o lípidos, que originan daño hepático por mecanismos diversos, en particular por aumento en la concentración de metabolitos dentro del hepatocito, que producen daño hepático y colestasis. Dentro de estas se incluyen la galactosemia, la intolerancia congénita a la fructosa, las aminoacidurias y algunas enfermedades por atesoramiento de lípidos. Las alteraciones en las vías metabólicas alteradas en estas entidades y su relación con las manifestaciones clínicas se conocen a profundidad y en algunas de ellas se han identificado mutaciones asociadas. La mayoría de las alteraciones del metabolismo relacionadas a colestasis tienen una transmisión autosómica recesiva.
b) *Otras alteraciones metabólicas*. En este grupo se incluyen otro tipo de alteraciones metabólicas no relacionadas al metabolismo intermedio, en las que también se han descrito mutaciones y sus mecanismos de transmisión genética, y que se relacionan a daño hepático y a colestasis. Por ejemplo de ellas son la deficiencia de α-1 antitripsina, fibrosis quística, la enfermedad de Wilson, enfermedad de Byler y el síndrome de Alagille.

Ambiente

Puede participar al favorecer la exposición a agentes infecciosos o tóxicos específicos que puedan ser capaces de originar daño hepático aunque su participación exacta se desconoce.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud. Promoción del saneamiento ambiental. Control prenatal, sobre todo en relación a enfermedades infecciosas durante el embarazo.

Protección específica

La inmunización activa contra la rubéola y la hepatitis B induce la formación de anticuerpos en títulos protectores. Consejo genético cuando existan antecedentes de enfermedades del metabolismo o genopatías en las que se establezca riesgo de recurrencia; en los casos con transmisión autosómica recesiva el riesgo de recurrencia es de 25% en cada embarazo.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consulta ginecoobstétrica, perinatal y pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Identificación de factores de riesgo. Actualización sobre el protocolo de evaluación y criterios de referencia del RN y del lactante con ictericia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En la **hepatitis neonatal infecciosa** la etapa subclínica corresponde al período de incubación, el cual va a depender de las características de la historia natural conocida para cada patología infecciosa y del momento de la gestación en la que ocurre la infección. En las **enfermedades del metabolismo intermedio** y en las **genopatías** la etapa subclínica corresponde al período entre la gestación y el nacimiento; es probable que un número significativo de estas gestaciones terminen en abortos. En los **procesos inflamatorios de causa desconocida** entre los que se incluyen la hepatitis neonatal idiopática y la atresia de vías biliares, se desconocen las características de la etapa subclínica. Independiente de la etiología, los cambios que se presentan en el hígado de estos pacientes son inflamatorios, con edema, infiltración leucocitaria mixta (polimorfonuclear y mononuclear), necrosis de las células hepáticas con tendencia a formar sincicios o "células gigantes multinucleadas" y depósito de colágena en los espacios porta. Estas alteraciones inflamatorias originan disfunción celular que origina conjugación y excreción inadecuadas de bilirrubinas, así como obstrucción de grado diverso de los sinusoides, todo lo cual origina *colestasis* que a su vez se traduce clínicamente en *ictericia*.

Etapa clínica

Este grupo tan heterogéneo de entidades nosológicas que se relacionan a daño hepático se comportan clínicamente como un *síndrome*; estos pacientes tienen en común la presencia de colestasis, por lo que puede denominarse como **síndrome de ictericia** *colestásica del lactante* el que se integra por ictericia con incremento de bilirrubina directa en el suero, coluria, en ocasiones acolia, hepatomegalia, esplenomegalia y en algunos casos manifestaciones de hipertensión portal en forma de sangrado del tubo digestivo alto por várices esofágicas, ascitis y red venosa colateral. El comportamiento clínico en las etapas tempranas de estas enfermedades es tan similar, que en la mayor parte de los casos es imposible establecer alguna sospecha clínica en el primer contacto. En presencia de infecciones por *toxoplasma gondii* o virus de la rubéola puede haber otros datos clínicos como microcefalia, coriorretinitis y cardiopatía. Los pacientes con enfermedades metabólicas pueden cursar con acidosis metabólica, hiperamonemia y encefalopatía, además de catarata en los pacientes con galactosemia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los lactantes con deficiencia de α 1 antitripsina y con fibrosis quística pueden presentar manifestaciones broncopulmonares crónicas y en los casos con *síndrome de Alagille* –entidad de transmisión autosómica dominante- se puede identificar facies característica, soplo precordial, xantomas, embriotoxón, anomalías vertebrales e hipercolesterolemia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debido al gran número de entidades nosológicas con las que se tiene que establecer el diagnóstico diferencial del lactante con colestasis, se requiere un protocolo sistemático que identifique los problemas en orden de gravedad y frecuencia. Dado que la **atresia de vías biliares** es el diagnóstico que ocupa el primer lugar en frecuencia en lactantes con síndrome de ictericia colestásica y a la vez la causa más importante de daño hepático grave y temprano considerando a todas las edades pediátricas, el protocolo propuesto se dirige a descartar esta entidad. Esto se puede lograr por medio del ultrasonido de vías biliares (para identificación de quiste del colédoco) y la *prueba de la sonda duodenal*, la cual consiste en colocar una sonda entre la segunda y tercera porciones del duodeno y colectar el líquido intestinal por gravedad durante 24 h y observar (**prueba visual**) el aspecto del mismo. Si durante este período se obtiene líquido de aspecto biliar (amarillo) la prueba se considera **positiva a bilis** y se descarta obstrucción de la vía biliar. Si al cabo de 24 h de colección de líquido duodenal no se obtiene material de aspecto biliar, la prueba se considera **negativa a bilis** lo que se considera como una indicación de laparotomía exploradora y colangiografía transoperatoria, que es la forma de ratificar la sospecha diagnóstica de atresia de vías biliares; la sensibilidad y especificidad de esta prueba para el diagnóstico de atresia de vías biliares es de 96 y 100% respectivamente, las que son similares a la sensibilidad y especificidad del **gamagrama radioisotópico** que mide la excreción biliar. Si se ratifica el diagnóstico de atresia biliar, durante el mismo acto quirúrgico se realiza la cirugía para intentar restablecer el flujo biliar hacia el intestino delgado con la que se consigue una sobrevida más allá de los 24 meses de edad en alrededor de 30% de los casos. En el algoritmo de diagnóstico diferencial propuesto (figura 20-15) la detección de anomalías anatómicas de las vías biliares extrahepáticas, (atresia de vías biliares y quiste del colédoco) se considera una indicación de cirugía urgente. En ambos casos la indicación quirúrgica es la portoenteroanastomosis con "Y de Roux", que consiste en la resección de la vía biliar extrahepática (incluyendo la vesícula biliar si existe y el quiste mismo), la cual se sustituye por un segmento de yeyuno que se une por una anastomosis en "Y" al propio intestino delgado para restablecer el drenaje biliar; en los casos de atresia de vías biliares el asa intestinal se sutura al porta hepatis y en los casos de quiste del colédoco se realiza una anastomosis término-terminal del asa de yeyuno al conducto hepático común.

La imagen histopatológica que brinda la **biopsia hepática** (percutánea o a cielo abierto) al usar tinciones convencionales puede brindar información útil para evaluar la magnitud del daño hepático pero no para establecer la etiología de la enfermedad hepática, ya que en la mayoría de las enfermedades infecciosas y metabólicas hay cambios inflamatorios inespecíficos como edema, infiltración por células polimorfonucleares o mononucleares, proliferación de ductos biliares y formación de tejido fibroso con el hallazgo frecuente de "células gigantes multinucleadas". Algunos grupos utilizan la biopsia hepática para diferenciar la hepatitis neonatal de la atresia de vías biliares; la sensibilidad y especificidad para tal efecto parece depender de la habilidad del patólogo y en particular de la edad del paciente al momento del estudio ya que en estadios iniciales la imagen histológica puede ser indistinguible en ambas entidades.

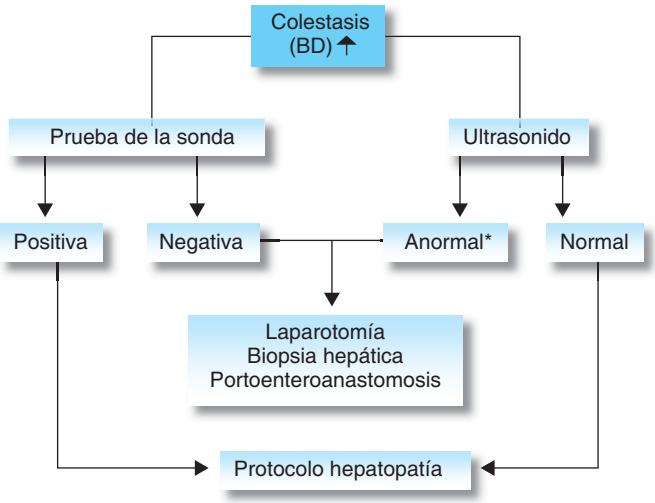


Figura 20–15. Algoritmo de estudio del lactante con síndrome de ictericia colestásica.
* Ultrasonido anormal: identificación de quiste de colédoco, vesícula hipoplásica o ausencia de vesícula.

Cuando se han descartado causas anatómicas de la ictericia colestásica y se ha establecido que no hay indicación de tratamiento quirúrgico, se procede a aplicar un complejo protocolo de estudio para establecer el diagnóstico diferencial de la hepatopatía. Para investigar la participación de **agentes infecciosos y parasitarios**, la determinación de anticuerpos IgM (anti toxoplasma, lúes, citomegalovirus, rubéola, herpes, virus Epstein-Barr, VIH, coxackie y reovirus) permite establecer una probabilidad alta de infección reciente y de asociación con el cuadro clínico. En los casos de virus de la hepatitis B y C el estudio serológico es más complejo e incluye tanto la determinación de anticuerpos como de antígenos (HBsAg, IgM-HBcAc, HBeAg, HBeAc, HB-DNA, anti-HCV por ELISA y RIBA) además de la identificación de la partícula viral por técnicas de biología molecular (reacción en cadena de la polimerasa). Con la realización de hemocultivos es factible aislar la bacteria relacionada a infección sistémica con participación hepática y colestasis.

El manejo de los pacientes con hepatitis neonatal ya sea idiopática o infecciosa relacionada a infecciones por virus como citomegalovirus, rubéola, herpes, reovirus y Epstein-Barr habitualmente es conservador, ya que la historia natural suele ser hacia la mejoría espontánea con resolución completa del daño hepático. El **ganciclovir** puede estar indicado en algunos casos de lactantes con infección por citomegalovirus,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

particularmente cuando existe catarata o corioretinitis asociada, sin embargo su empleo sistemático no se recomienda ya que no se tienen datos suficientes sobre su eficacia y seguridad. Los pacientes con participación hepática por toxoplasmosis deberán ser manejados de acuerdo a los criterios establecidos para este tipo de pacientes. Los lactantes infectados por virus hepatotrópicos (hepatitis B y C) deben ser evaluados individualmente respecto a las alternativas actuales para el manejo de este tipo de hepatitis (interferón y ribavirina) ya que no existe experiencia ni criterios bien establecidos para el manejo de estos fármacos en lactantes.

Para investigar la asociación de daño hepático con enfermedades del metabolismo la realización del **tamiz metabólico ampliado** puede ser se suma utilidad, ya que se investigan metabolitos o enzimas en plasma y en orina que pueden identificar alguna de las entidades específicas asociadas a colestasis. En las enfermedades del metabolismo, existen algunos casos en los que un manejo dietológico simple puede revertir casi completamente los efectos de la anormalidad metabólica. Tal es el caso de la galactosemia y la fructosemia, en que la eliminación de la galactosa o la fructosa de la dieta puede revertir el daño hepático y el cuadro clínico, y mantener a los pacientes prácticamente libres de síntomas. En casos de alteraciones del metabolismo de aminoácidos y del ciclo de la urea, el manejo dietológico puede ser útil pero sus resultados no son tan espectaculares como en los primeros.

Otros estudios para investigar enfermedades del metabolismo son el amonio en sangre, que cuando se encuentra elevado puede sugerir una alteración en el ciclo de la urea; la fracción α-1 de las globulinas plasmáticas en niveles subnormales puede relacionarse a deficiencia de α 1 antitripsina y el hallazgo de cloruros en sudor elevados (>60 mEq/L) sugiere fibrosis quística. Los niveles elevados de colesterol y de lipoproteínas de baja densidad se pueden asociar a síndrome de Alagille. En algunas entidades como en el síndrome de Alagille la imagen histológica de hipoplasia y escasez de ductos biliares es diagnóstica.

LIMITACIÓN DEL DAÑO

La intervención temprana de infecciones susceptibles de tratamiento médico como toxoplasmosis o infección por citomegalovirus, o de alteraciones metabólicas que pueden mejorar con modificaciones de la dieta como galactosemia puede ayudar a limitar el daño hepático y revertir la colestasis. La identificación temprana de problemas anatómicos como atresia de vías biliares quiste del colédoco permitirá una intervención quirúrgica oportuna.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Un número significativo de lactantes con enfermedad crónica del hígado evolucionan con daño hepático progresivo que llega a cirrosis e hipertensión portal, por lo general en la etapa preescolar. Las complicaciones son desnutrición crónica grave, colangitis recurrente y problemas relacionados a hipertensión portal como ascitis refractaria y sangrado del tubo digestivo. Estos pacientes requieren soporte nutricional con reposición de vitaminas liposolubles, triglicéridos de cadena media y técnicas de nutrición enteral en infusión continua. El manejo de la hipertensión portal puede incluir fármacos como el propanolol, diuréticos, paracentesis peritoneal descompresiva, escleroterapia de várices esofágicas y procedimientos quirúrgicos que incluyen la derivación esplenо-renal (operación de Warren) y la devascularización esófago-gástrica (operación de Sugiura).

La alternativa actual de tratamiento terciario es el **trasplante hepático ortotópico**, el que se ha constituido en una opción terapéutica real para resolver la insuficiencia hepática y la hipertensión portal, y así normalizar estado nutricional y recuperar el crecimiento longitudinal con una mejoría significativa de la calidad de vida. La realización de este procedimiento implica tecnología de punta, un equipo multidisciplinario y una cultura de trasplante particularmente relacionada a la donación de órganos.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Capacitación al equipo médico en técnicas de soporte nutricio y en criterios para prevenir complicaciones como desnutrición secundaria, colangitis y hemorragia del tubo digestivo.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. Los lactantes con ictericia habitualmente son evaluados en primer nivel de atención, ya sea por el médico general o familiar, en consultorios pediátricos o por el neonatólogo. En cualquier caso de ictericia que se prolonga por más de una semana se justifica la cuantificación de bilirrubinas en suero; si la fracción directa llena los criterios referidos anteriormente para colestasis, el paciente debe ser referido como una urgencia a tercer nivel de atención. **Terciario.** Es conveniente que los estudios especiales de diagnóstico (incluyendo los iniciales como la prueba de la sonda) sean realizados en tercer nivel de atención, ya que la experiencia de los grupos clínicos y quirúrgicos es crucial para el estudio y manejo eficiente de estos pacientes.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para el síndrome colestásico en el lactante, excepto: **a)** La atresia de vías biliares es la causa más frecuente; **b)** las infecciones que originan colestasis asociada a hepatitis neonatal como la rubéola, citomegalovirus o toxoplasmosis son adquiridas *in utero;* **c)** en la hepatitis neonatal infecciosa la imagen histológica es de hepatitis de "células gigantes"; d) el síndrome de Alagille se caracteriza por colestasis, hipoplasia de vías biliares intrahepática, soplo precordial e hipercolesterolemia; **e)** el patrón de laboratorio característico de la colestasis del lactante es la elevación de la bilirrubina indirecta por arriba de 2 mg/dL.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Larrosa-Haro A. Colestasis en el lactante. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed., México: El Manual Moderno; 2005:950-953.

Larrosa-Haro A, Caro-López AM, Coello-Ramírez P, Zavala-Ocampo J, Vázquez-Camacho G. Duodenal-tube test in the diagnosis of biliary atresia. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2001;32:311-315.

Moyer V, Freese DK, Whitington PF, Olson AD, Brewer F, Colletti RB, Heyman MB. Cholestasis Guideline Committee. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004;39:115-128.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

HEPATOESPLENOMEGALIA DE ORIGEN OSCURO

Dra. Elizabeth García Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir las causas de hepatoesplenomegalia, mecanismos de ésta, orientación clínica, diagnóstica y manejo.

CONCEPTO

Etimológicamente es el aumento anormal de volumen del hígado y bazo por lo que es importante conocer las dimensiones normales de estos órganos en las diferentes edades del niño; el hígado puede palparse hasta 3 cm debajo del reborde costal en el neonato, 2 cm en el lactante y 1 cm hasta la edad de siete años. El bazo normal puede palparse hasta 2 cm por debajo del reborde costal en 17.9% de los neonatos y en 15% de los lactantes menores de 6 meses de edad.

El hallazgo de un hígado y bazo grande durante la infancia puede tener un origen variable no siempre fácil de establecer llegando a requerir muchas veces una valoración de un grupo multidisciplinario; no es infrecuente que por los crecimientos viscerales, este tipo de pacientes sean referidos al gastroenterólogo pediatra.

Puntos sobresalientes

- La hepatoesplenomegalia en el niño tiene un origen muy variado y la etiología principal es la infecciosa, seguida de las causas hemato-oncológicas.
- El diagnóstico deberá apoyarse en una buena historia clínica que incluya datos epidemiológicos, antecedentes familiares e historia de infecciones.
- Las pruebas de laboratorio de rutina son Bh, pruebas de función hepática, gasometría, amonio en sangre y ultrasonido abdominal.
- El tratamiento será de acuerdo a la causa.

PERIODO PATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Existen múltiples agentes causantes de hepatomegalia o esplenomegalia o de ambas y a continuación se mencionan:

Virus: Epstein-Barr, virus de la hepatitis A, B, C, D, E, rubéola, citomegalovirus, herpesvirus, paravirus B19, reovirus 3, paramixovirus 3, virus coxsackie, VIH.

Bacterias: *E. coli*, *Salmonella typhi y S. paratyphi*, *Brucella abortus y mellitensis*, *Mycobacteria tuberculosis*, *Estreptococo beta hemolítico*, *Francicella tularensis*.

Espiroquetas: *Treponema pallidum*, *Borrelia burgdofeni (enfermedad de Lyme)*.

Parásitos: *Toxoplasma gondii*, *E. histolityca*, *Plasmodium falciparum*,

Trypanosoma cruzi, Echinococcus granulosus, Ascaris lumbricoides, Toxocara canis y T. catis, Fasciola hepática, Leishamania donovani.

Hongos: *Candida albicans*, *Coccidioidis immitis*, *Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Aspergillus*.

Rickketsias: *Rickettsia ricketsii*, *Coxiella burnetii*.

Huésped

Existen algunas enfermedades relacionadas con la herencia que cursan con hepato y esplenomegalia, como la deficiencia de α-1-antitripsina la cual es autosómica recesiva; existen ciertos grupos étnicos donde predominan algunas patologías como la cirrosis de la India.

La hemocromatosis hepática es más frecuente en Australia, Francia, Escocia y Suiza; la drepanocitosis se presenta en población negra predominando en África, en México se ha observado en Veracruz, Tabasco y Campeche.

En lo que respecta a la edad, los primeros meses de la vida y el sexo masculino son propios de las hepatitis neonatales; la cirrosis de la India, la deficiencia de -1-antitripsina y los errores innatos del metabolismo son frecuentes dentro de los primeros años de la vida, mientras que algunas enfermedades autoinmunes suelen presentarse en la edad preescolar y escolar como el lupus, la artritis juvenil, no olvidando las enfermedades infiltrativas neoplásicas.

Ambiente

Es importante la procedencia geográfica del individuo como por ejemplo, en el trópico estarán más expuestos a enfermedades como paludismo, kala-azar, esquistosomiasis; los malos hábitos higiénicos, contacto con animales y ambiente promiscuo, contribuirán a ciertas patologías de tipo infeccioso.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Realizar programas de salud en los que se incluyan educación médica, mejoramiento de los hábitos y costumbres, saneamiento del ambiente, potabilización del agua, instalación de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

letrinas, eliminación de basureros clandestinos, promover la higiene en el manejo de alimentos, y de la calidad de la vivienda, facilitar la colocación de mosquiteros en las zonas endémicas de paludismo y enfermedad de Chagas.

Protección específica

Es necesaria la aplicación oportuna de inmunizaciones en enfermedades virales, programas de detección temprana de enfermedades, como toxoplasmosis, rubéola, hepatitis, lúes, SIDA; asesoramiento genético en problemas de tipo metabólico, como fibrosis quística, galactosemia, enfermedad de Niemann-Pick, y aminoacidopatías.

PERIODO PATOGÉNICO

Los mecanismos fisiopatológicos del aumento del volumen del hígado y bazo son variados y complejos; a continuación se exponen brevemente los más frecuentes.

Inflamación. Las infecciones virales, parasitarias o bacterianas se relacionan a menudo con inflamación hepática, como en la mononucleosis infecciosa, leptospirosis, enfermedad por virus coxsackie A y B, y en septicemia en las cuales se produce hepatoesplenomegalia por una reacción inflamatoria secundaria a la destrucción hepatocelular por lisis de las células de Kupffer.

Hiperplasia de las células de Kupffer. El hígado es el órgano reticuloendotelial más voluminoso de la economía y las células de Kupffer constituyen cerca de 10% del total de sus células; estas revisten los sinusoides hepáticos y fagocitan con gran eficacia endotoxinas bacterianas, complejos antígeno-anticuerpo, eritrocitos defectuosos, etc., y actúan como un filtro, sobre todo para substancias en potencia tóxicas procedentes de la luz intestinal; por este mecanismo se produce una hiperplasia proliferativa a nivel de hígado y bazo en septicemias, hepatitis y otros procesos infecciosos graves.

Congestión. El 15% del hígado corresponde a espacios vasculares y sinusoidales que pueden tener una expansión rápida y masiva cuando hay un aumento de la presión venosa, como en la insuficiencia cardíaca congestiva, pericarditis constrictiva o en el bloqueo post-sinusoidal (síndrome de Budd-Chiari).

Infiltrados celulares. En la eritroblastosis fetal existen grandes cúmulos de elementos de la sangre, distendiendo los espacios sinusoidales; en los padecimientos hemato-oncológicos, en las zonas portales y periportales puede haber infiltrados leucémicos, linfomatosos e histiocíticos, o bien tumores primarios benignos o malignos que pueden ocasionar un crecimiento global o asimétrico del hígado.

Almacenamiento. Como consecuencia de un error innato del metabolismo o de un bloqueo adquirido, se produce almacenamiento exagerado de substancias, como glucógeno, lípidos y mucopolisacáridos en el interior de las células del parénquima del hígado y en las células de Kupffer o ambas, ocasionando deformación difusa de la arquitectura hepática; en forma secundaria a varias enfermedades puede acumularse grasa en el interior del hepatocito, como en el síndrome de Reye, fibrosis quística, diabetes mellitus, y desnutrición.

Etapa clínica

Los signos y síntomas agregados dependerán de la etiología. Como un alto porcentaje de casos con hepatoesplenomegalia se deben a enfermedades sistémicas, no es raro que presenten palidez por anemia y/o ictericia en anemias hemolíticas, galactosemia y hepatitis neonatal; y detención del crecimiento y desarrollo en las mucopolisacaridosis y lipidosis.

En lactantes menores con hidrocefalia, cataratas o coriorretinitis y retraso psicomotor es posible que sean secundarios a STORCH. La fiebre se puede observar en cualquier proceso tipo infeccioso, neoplásico o autoinmune; la presencia de uno o varios de estos datos puede facilitar el establecimiento del diagnóstico.

Las complicaciones estarán de acuerdo con cada patología y a la oportunidad del diagnóstico y de su tratamiento, ejemplo en la galactosemia, al suprimir la galactosa, se resuelve el problema; en las infecciones intrauterinas las complicaciones varían de acuerdo con el tiempo de adquisición de estas *in útero*; en algunas patologías, a pesar de detectarse en forma oportuna, no se pueden evitar ni las complicaciones ni las secuelas, como en algunas enfermedades de origen metabólico del tipo de la enfermedad de Niemann-Pick, y mucopolisacaridosis.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La historia clínica y el examen físico cuidadoso son esenciales para detectar la causa de la hepatoesplenomegalia; en el interrogatorio se deberá insistir en los cambios de apetito y de peso, exposición aguda o crónica a fármacos hepatotóxicos. Los factores epidemiológicos y geográficos son importantes para el diagnóstico de infecciones parasitarias y sistémicas; en la detección de padecimientos genéticos son muy valiosos los antecedentes familiares, debiéndose investigar hepatopatías familiares y de ictericia por anemias hemolíticas. La historia de mortinatos, alteraciones neurovegetativas y psiquiátricas sugieren enfermedades metabólicas; también se debe investigar historia previa de infecciones durante el embarazo, adicción a drogas por vía parenteral, o transfusiones y tatuajes en la madre, son factores de riesgo de infecciones de transmisión vertical.

La canalización umbilical aumenta el riesgo de absceso hepático bacteriano y de transformación cavernomatosa de la porta. La presencia de íleo meconial puede asociarse con fibrosis quística. Una evolución aguda orienta hacia un problema de tipo infeccioso, tóxico o congestivo, mientras una evolución muy lenta a procesos infiltrativos, obstructivos, autoinmunes o metabólicos.

Se debe realizar una exploración física muy completa valorando lo siguiente: estado general del paciente, coloración de tegumentos, palidez, petequias, hematomas e ictericia. Una facies grotesca en mucopolisacaridosis e hipotiroidismo congénito; facies de querubín o duende en glucogenosis hepática; una facies con cara triangular, hipertelorismo, frente amplia y nariz afilada se observan en el síndrome de Alagille. Datos de desnutrición o talla baja sugieren un proceso infeccioso o metabólico, en los cuales también es frecuente encontrar retra-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

so psicomotor. Microcefalia o calcificaciones intracraneales en toxoplasmosis, e infección por rubéola y citomegalovirus. En ojos la presencia de cataratas se observa en rubéola o galactosemia, en fondo de ojo la coriorretinitis se presenta en toxoplasmosis y rubéola, herpes y citomegalovirus; una mancha color cereza en la mácula en la enfermedad de Tay-Sachs, el anillo de Kayser-Fleischer color verdoso pericorneal en enfermedad de Wilson.

Adenomegalias pueden observarse en procesos infecciosos o infiltrativos como leucemias o linfoma.

Es importante valorar el tamaño, forma (simétrica o asimétrica), consistencia (blanda, firme, pétrea), superficie (lisa, irregular o nodular) y borde (agudo, redondeado) del hígado, así como la hipersensibilidad a la palpación y los soplos a la auscultación.

El crecimiento asimétrico sugiere una lesión que ocupa espacio (tumor primario o metastásico, absceso bacteriano o parasitario, quiste benigno). La hepatomegalia firme es compatible con infiltración, o fibrosis. La nodularidad sugiere cirrosis o neoplasia, los soplos hepáticos indican tumores vasculares ; un hígado doloroso expresa una distensión aguda de la víscera (abscesos, tumores, insuficiencia cardíaca y Budd-Chiari). Hemangiomas cutáneos y soplos en el área hepática sugieren hemangiomatosis; una red venosa superficial en abdomen indica circulación colateral en la hipertensión portal.

Cuando se presenta esplenomegalia en forma aguda sugiere infección viral, bacteriana, parasitaria (paludismo) o un proceso maligno; un crecimiento lento indica hepatopatía crónica y/o hipertensión portal. La esplenomegalia masiva puede corresponder a un proceso hematológico maligno, a una enfermedad de depósito, infección parasitaria (Kala-azar) o a una anemia hemolítica. La hepatoesplenomegalia acompañada de ascitis es una manifestación de enfermedad crónica del hígado, obstrucción venosa hepática, o inflamación periportal, pero si estos datos se presentan desde el nacimiento, hay que considerar algunos trastornos metabólicos como enfermedad de Gaucher tipo II, tirosinemia y deficiencia de α-1-antitripsina.

A pesar de la diversidad de padecimientos que originan hepatoesplenomegalia, existe poca información en la literatura médica pediátrica que sirva de orientación al clínico sobre la manera de abordar a estos pacientes. Esto trae como consecuencia un retraso en el establecimiento del diagnóstico etiológico y la realización de exámenes de laboratorio y gabinete que solo encarecen y retardan el estudio; de acuerdo con la experiencia del autor se propone la siguiente ruta diagnóstica (cuadro 20-22).

Se deben realizar estudios de filtro que incluyan: Bh, plaquetas, velocidad de sedimentación globular (VSG), pruebas funcionales hepáticas (PFH), TP, TPT, hemocultivos y PPD que ayudan en el diagnóstico de enfermedades infecciosas y hepáticas. Glucosa sanguínea y gasometría en hipoglucemia con acidosis metabólica para descartar galactosemia, glucogenosis, fructosemia y aminoacidopatías.

El frotis de sangre periférica (FSP) es útil para detectar las alteraciones del eritrocito en anemias hemolíticas, o blastos en leucemia; linfocitos atípicos y monocitosis sugieren mononucleosis infecciosa. La Rx de tórax es importante para descartar tuberculosis pulmonar, neoplasias metastásicas y linfomas.

Cuadro 20–22. Ruta diagnóstica en hepato-esplenomegalia

Exámenes de Filtro	Exámenes Específicos
Bh, reticulocitos, VSG	Pruebas serológicas: (HIV, hepatitis B, C,
PFH	VDRL, toxoplasma, rubeóla, herpes,
Colesterol/trigliceridos	citomegalovirus, Epstein Baar)
TP, TPT	alfa fetoproteína, Ag carcinoembrionario
Glucemia central	Cobre y ceruloplasmina, cinética de hierro
PPD,FSP	Amonio, Ac. láctico
Gasometría	Cloruros en sudor, alfa 1 antitripsina
Inmunoglobulinas	Ac antinucleares,antimusculo liso, anti LKM
RX PA Torax	US ,TAC, o RM abdominal
	Biopsia de hígado, ganglio o MO

Las anomalías de las PFH permiten clasificar la hepatopatía en inflamatoria, obstructiva e infiltrativa. La elevación de las aminotransferasas, sugiere daño hepatocelular, mientras que la elevación de fosfatasa alcalina, 5'nucleotidasa o la gamaglutamiltranspeptidasa (GGT) indican lesión u obstrucción biliar.

Concentraciones elevadas de globulinas indican cronicidad y gravedad del proceso inflamatorio (ej: hepatitis autoinmune) y las cifras bajas de albúmina y un tiempo de protombina prolongados reflejan daño hepatocelular.

Los exámenes específicos se eligen de acuerdo con la sospecha clínica; el tamizaje metabólico es de gran utilidad en todas las hepatopatías en las que se sospeche error innato del metabolismo. Ante la presencia de una masa hepática se indicarán: alfa-fetoproteína y antígeno carcinoembrionario. Para descartar infección congénita o adquirida se deben aplicar pruebas serológicas para VIH, toxoplasma, rubéola, citomegalovirus, herpes, hepatitis B y C, sífilis y Epstein-Barr. Asimismo α-1-antritripsina para detectar deficiencia de esta, cobre y ceruloplasmina si se sospecha de cuprotoxicosis y/o enfermedad de Wilson.

El ultrasonido abdominal con o sin Doppler dependiendo del caso, es una técnica de imagen muy útil para determinar el tamaño del hígado y bazo, la circulación hepática y las vías biliares, detectando masas sólidas o quísticas hasta de 1 cm de diámetro.

La tomografía axial computarizada o la resonancia magnética son más útiles para establecer pequeñas lesiones focales como tumores, quistes o abscesos.

La serie de huesos largos ayuda a detectar metástasis o lesiones líticas, como en las histiocitosis, leucemia y sífilis en la etapa neonatal.

La angiografía hepática puede definir lesiones intrínsecas pequeñas y determinar la posibilidad de resecar procesos malignos. La venocavografía con toma de presiones o el ultrasonido doppler en el síndrome de Budd- Chiari.

La biopsia hepática percutánea es esencial en la valoración de hepatomegalia crónica, sobre todo en trastornos inflamatorios, infiltrativos, neoplásicos y auxiliar en algunas enfermedades de tipo metabólico.

La biopsia de médula ósea o la biopsia de ganglio y mielocultivo están indicadas en procesos infecciosos, o en problemas hemato-oncológicos y algunos metabólicos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–23. Hepatoesplenomegalia. Orientación en el tratamiento de acuerdo con su etiología

Enfermedad	Tratamiento
Infecciosa	Antibióticos, antivirales, fungicidas, antiparasitarios
Metabólica	Fórmulas especiales, reemplazo enzimático, trasplante hepático
Hemato–oncológica	Quimioterapia, radioterapia, cirugía
Congestiva	Tratamiento de la insuficiencia cardiaca, cirugía vascular derivativa

Tratamiento

Se divide en tratamiento general y específico, en el primero se incluye la corrección de la anemia, control de la fiebre, manejo de la insuficiencia hepática, etc. El segundo estaría de acuerdo a la etiología; el cuadro 20-25 puede servir de orientación.

Limitación del daño

Dependerá de la etiología de la hepatoesplenomegalia, lo precoz del diagnóstico y la oportuna participación de un equipo multidiciplinario.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuáles son las causas más comunes en nuestro medio que ocasionan hepatomegalia-esplenomegalia?:
   a) Glucogenosis; **b)** infecciosas; **c)** obstructivas; **d)** hemato-oncológicas; **e)** todas las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Burton BK. Inborn errors of metabolism: the clinical diagnosis in the early infancy. Pediatrics 1987;79:359-69.

García-Rodríguez E. Hepatoesplenomegalia de origen oscuro. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolecente, 6a ed. México: El Manual Moderno: 2009:935-938.

Loredo-Abdalá A, Mata-Quezada L, Carbajal-Rodríguez, Villaseñor-Zepeda J. Hepatomegalia de etiología desconocida: abordaje clínico para su diagnóstico en 57 casos. Bol Med Hosp Infant Mex. 1989;46:41-45.

Trejo-Pérez JA, Soria-Suárez N, Garduño-Espinoza J, Cerrud Sánchez M, Mercado Arellano A, Jasso Gutiérrez L. Construcción y validación para el diagnóstico etiológico de la hepatoesplenomegalia en niños. Bol Med Hosp Infant Mex 1995;52:160-67.

Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF. Liver disease in children. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.

Walker WA, Marthis R. Hepatomegaly. An approach to differencial diagnosis. Pediatr Clin North Am 1975;22:929-42.

D' Agata ID, Balistreri WF. Evaluación de las enfermedades hepáticas en la infancia. Pediatr Rev 2000:21:22-35.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

PANCREATITIS

Dr. Alfredo Larrosa-Haro
Dra. Carmen A Sánchez-Ramírez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer las definiciones de pancreatitis aguda (PA), pancreatitis recurrente (PR) y pancreatitis crónica (PC). Discutir los conceptos actuales sobre su epidemiología, etiología y fisiopatología. Revisar el cuadro clínico y las propuestas vigentes de diagnóstico y tratamiento.

CONCEPTO

Se define como una inflamación del páncreas; es la patología pancreática más frecuente en niños y su etiología es multicausal. De acuerdo con a su evolución clínica se puede clasificar en PA, PR y PC. La PA es un evento único con duración de días a 1-3 semanas. La PR se caracteriza por episodios repetidos de PA entre los cuales los pacientes evolucionan con intervalos asintomáticos de duración variable. La PC constituye el resultado final de un episodio grave de pancreatitis que origina destrucción del tejido pancreático tanto exocrino como endocrino el cual es sustituido por fibrosis, degeneración grasa y en algunos casos calcificaciones. Los casos en los que no es posible identificar la etiología se catalogan como pancreatitis idiopática. De acuerdo con su gravedad se puede clasificar en edematosa, que corresponde a los casos más frecuentes y menos graves, y necrótico-hemorrágica en la que se ubican los casos graves y con complicaciones.

En algunos hospitales pediátricos de referencia se ha identificado un incremento en la frecuencia de casos de pancreatitis al inicio del siglo XXI (figura 20-16); se desconoce si este incremento se relaciona a un aumento real en la incidencia de pancreatitis en la población pediátrica general o si se debe a que este diagnóstico se busca con mayor acuciosidad.

Puntos sobresalientes

- La PA es un evento único con duración de días a 1-3 semanas. La PR se caracteriza por episodios repetidos de PA; PC por destrucción del tejido pancreático, fibrosis, transformación grasa y en algunos casos calcificaciones.
- En una quinta parte de los casos, la pancreatitis en niños puede asociarse a más de un factor etiológico y en una tercera parte no es posible identificar un agente.
- El mecanismo fisiopatológico es la secreción desrregulada de enzimas digestivas, las que tienen el potencial de dañar la glándula pancreática.
- El diagnóstico se debe realizar con un cuadro clínico sugestivo, elevación en suero de enzimas pancreáticas tres veces por arriba de lo normal y estudios de imagen con inflamación pancreática.
- La piedra angular en el manejo del niño con pancreatitis es el "reposo metabólico pancreático" que consiste en disminuir en lo posible las fases cefálica, gástrica e intestinal de la secreción gástrica y pancreática.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

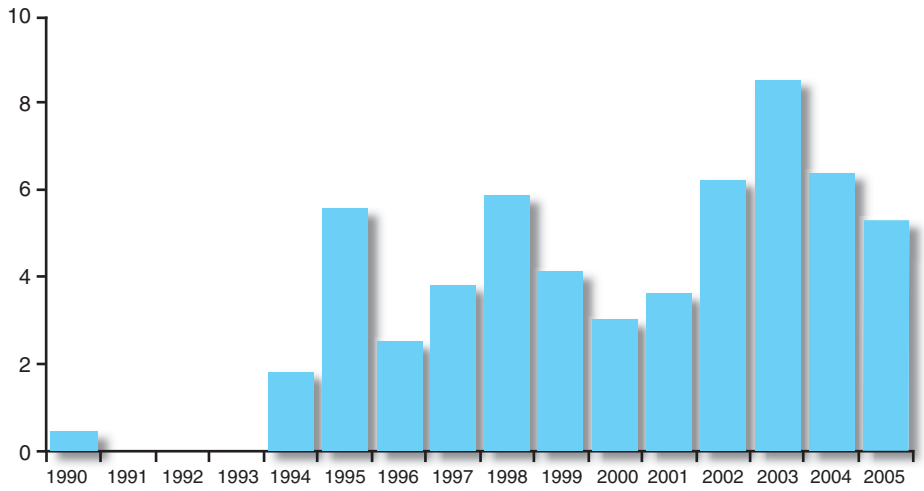


Figura 20–16. Incidencia de pancreatitis en niños y adolescentes atendidos en el Servicio de Gastroenterología y Nutrición de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente del IMSS de 1988 a 2005 (Sánchez-Ramírez, *et al*).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El enfoque de la pancreatitis en niños y adolescentes como un síndrome y no como una entidad nosológica específica se fundamenta en la diversidad de factores etiológicos que la pueden ocasionar.

Estos agentes pueden ser de naturaleza infecciosa, farmacológica y traumática.

Huésped

Existen trastornos sistémicos (insuficiencia renal y enfermedades autoinmunes), metabólicos (hipertrigliceridemía e hipercalcemia), así como alteraciones anatómicas o funcionales de las vías biliares (quiste del colédoco y litiasis biliar), y de los conductos pancreáticos (*páncreas divisum*) que se consideran factores etiológicos de la pancreatitis. Algunos casos de pancreatitis pueden asociarse a polimorfismos genéticos, lo que parece constituir un factor de riesgo para el desarrollo de las formas recurrentes y crónicas. Los tres genes que se han asociado a pancreatitis en niños son: a) PRSS1 que codifica para la proteína tripsinógena catiónica; b) SPINK 1 cuyo producto es un inhibidor de la tripsina (PSTI); c) El gen de la fibrosis quística, que se define como el regulador de la conductancia transmembrana (CFTR), cuyo producto proteico regula el transporte de cloro a través de la membrana en epitelios.

Sánchez-Ramírez *et al.* (cuadro 20-24), en una serie de 55 niños con pancreatitis identificaron como factores etiológicos infección por virus de la hepatitis A y trauma abdominal en niños con PA y niveles séricos de triglicéridos >500 mg/dL y páncreas *divisum* en niños con PR; factores etiológicos como litiasis biliar, historia familiar de pancreatitis, ingestión de medicamentos e hipercalcemia, se identificaron tanto en casos con PA como con PR; la mutación F508 en el gen CFTR se identificó en un caso con PR.

Ambiente

Puede favorecer la exposición a agentes infecciosos, medicamentos, tóxicos específicos o traumatismos, que puedan ser disparadores del daño pancreático.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promoción del saneamiento ambiental. La educación para la salud en el área de prevención de accidentes puede ser eficaz en el terreno de las actividades deportivas y los accidentes

Cuadro 20–24. Agentes etiológicos identificados en 55 niños y adolescentes con pancreatitis aguda y recurrente.

Factores Etiológicos	Pancreatitis aguda		Pancreatitis recurrente	
	n	(%)	n	(%)
Litiasis biliar	9	(25)	2	(10.5)
Historia familiar	5	(13.9)	5	(26.3)
Trauma	5	(13.9)	0	-
Medicamentos	4	(11.1)	2	(10.5)
Hepatitis A	3	(8.3)	0	-
Insuficiencia renal	2	(5.6)	1	(5.3)
Trasplante renal	0	-	1	(5.3)
Lupus eritematoso sistémico	1	(2.9)	0	-
Diabetes mellitus	1	(2.9)	0	-
Toxinas (acetato de sodio)	1	(2.9)	0	-
Cirugía de corazón	1	(2.9)	0	-
Hiperlipidemia tipo I	0	-	1	(5.3)
Hipercalcemia	1	(2.9)	2	(10.5)
Páncreas divisum	0	-	3	(15.8)
Mutación ΔF508	0	-	1	(5.3)
Idiopática	12	(33.3)	7	(36.8)

Servicio de Gastroenterología y Nutrición de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente del Instituto Mexicano del Seguro Social de 2000 a 2005 (Sánchez-Ramírez, *et al*).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

automovilísticos. Promover en el ámbito médico el concepto de que la pancreatitis no es una entidad benigna ya que una tercera parte de los casos puede convertirse en PR o PC.

Protección específica

La prevención primaria de infecciones como la hepatitis A puede conseguirse con la vacunación específica. La identificación y control de las condiciones metabólicas asociadas es otra acción de prevención primaria.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consulta pediátrica periódica, prevención de accidentes, inmunización contra hepatitis A.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Identificación de factores de riesgo a nivel comunitario.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los acinos pancreáticos sintetizan y secretan enzimas digestivas que tienen el potencial de dañar al páncreas. Bajo circunstancias normales existen mecanismos protectores para prevenir la activación enzimática pancreática. En presencia de alteraciones anatómicas como la litiasis biliar, la etapa subclínica corresponde a la obstrucción que ocurre en la región de la papila y provoca reflujo de bilis al conducto pancreático lo que produce activación cimógena intraductal iniciada por proteasas y enteroquinasas, lo que condiciona daño pancreático. El trauma provoca compresión del páncreas contra la columna vertebral, lo que puede producir edema, ruptura ductal con fuga de secreciones pancreáticas exógenas y pseudoquiste. En las enfermedades sistémicas y metabólicas, entre los que se incluyen insuficiencia renal crónica, lupus eritematoso sistémico, diabetes mellitus, hiperlipidemia e hipercalcemia, se desconocen las características de la etapa subclínica. En la pancreatitis infecciosa, la etapa subclínica corresponde al período de incubación de la historia natural conocida para cada patología infecciosa. En las malformaciones anatómicas como el páncreas *divisum*, esta etapa corresponde al período entre la gestación y el nacimiento. Las *mutaciones* asociadas a pancreatitis provocan un desbalance en las proteasas y sus inhibidores en el parénquima pancreático, lo que resulta en una conversión inapropiada de los cimógenos pancreáticos para activar enzimas con la subsecuente autodigestión e inflamación del páncreas. Mutaciones en el gen CFTR producen disminución de la secreción de bicarbonato, lo que condiciona un jugo pancreático menos hidratado y más espeso que origina obstrucción de los conductos pancreáticos.

Etapa clínica

Las manifestaciones más frecuentes son dolor abdominal, vómito e íleo; 10 a 30% de los casos presentan fiebre, ictericia y choque. El patrón bioquímico suele ser elevación importante de amilasa y lipasa en el suero, así como leucocitosis discreta. En algunos casos se pueden identificar cifras anormales de calcio o de glucosa. Las complicaciones durante el episodio agudo pueden ser infecciosas (sepsis, infección de catéter central, otitis media y neumonía), metabólicas (hipocalcemia, hipercalcemia, hipoglucemia e hiperglucemia) y pseudoquiste pancreático.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El diagnóstico se establece cuando se presentan al menos dos de los siguientes criterios: a) Signos o síntomas cardinales (dolor abdominal, vómito e íleo); b) Elevación en suero de enzimas pancreáticas (lipasa o amilasa) tres veces por arriba de los niveles de referencia; c) Evidencia de edema, hemorragia, necrosis, líquido libre o pseudoquiste por estudios de imagen (ultrasonido, tomografía computarizada o resonancia magnética). Los valores normales de las enzimas pancreáticas varían con la técnica de laboratorio utilizada; se consideran valores normales de amilasa de 0 a 130 U/L y de lipasa de 0-160 U/L. El diagnóstico de PR se establece en presencia de dos o más eventos de PA y el de pancreatitis idiopática cuando no se identifica factor etiológico asociado. El diagnóstico de PC se realiza cuando se identifican datos de fibrosis y/o transformación grasa del páncreas, con o sin calcificaciones y con o sin dilatación del conducto de Wirsung, y en presencia de esteatorrea, diabetes y desnutrición crónica. La resonancia magnética y la colangio-pancreatografía retrógrada endoscópica están indicadas en casos de PR, PC o idiopática para identificar anormalidades del tracto pancreatobiliar como páncreas *divisum*, dilataciones o estenosis del conducto pancreático principal o secundario, quiste de colédoco y microlitiasis en el tracto biliar.

Tratamiento oportuno

La evaluación diagnóstica inicial definirá el abordaje terapéutico: los casos con pancreatitis edematosa se manejarán en una sala de hospitalización y los casos con pancreatitis necrótico-hemorrágica en una unidad pediátrica de cuidados intensivos. En ambas situaciones el manejo inicial requiere del reemplazo de líquidos, electrolitos y glucosa así como del control del dolor. El empleo de una sonda nasogástrica abierta es eficaz para disminuir el dolor y el malestar al descomprimir el tubo digestivo alto y permite ratificar el diagnóstico de íleo y seguir su evolución. Los antibióticos parenterales están indicados en presencia de signos de sepsis, pancreatitis necrótica o falla multiorgánica.

El eje del manejo del niño con pancreatitis gira alrededor del "reposo metabólico pancreático" que se consigue al disminuir en lo posible las fases cefálica, gástrica e intestinal de la secreción gástrica y pancreática. Debido a que las expectativas de evolución clínica rebasan los 5 días, en todos los casos se debe implementar soporte nutricio. En el abordaje tradicional, esta condición se consigue con ayuno y nutrición parenteral central o periférica; otra alternativa es la nutrición enteral con infusión continua de una dieta elemental en el yeyuno; la nutrición enteral evita el contacto de los nutrimentos con la región del duodeno en donde se producen las gastro-hormonas que controlan la secreción pancreá-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tica y esto permite mantener al páncreas en "reposo metabólico" (ver temas correspondientes).

Cuando se identifique un factor asociado que se considere la causa de la pancreatitis, se realizarán acciones terapéuticas específicas como la colecistectomía en el caso de litiasis vesicular, la esfinterotomía endoscópica de la ampolla de Vater con extracción de cálculos en la coledocolitiasis y la supresión del medicamento que se sospeche asociado a la pancreatitis. En los casos de pancreatitis infecciosa por virus como hepatitis, se espera la resolución espontánea de la pancreatitis al resolverse la virosis.

Limitación del daño

Se logra con el manejo nutricio hasta que la glándula se recupere, con normalización del páncreas en los estudios de imagen y de los niveles séricos de amilasa y lipasa.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Alrededor de 30% de los niños y adolescentes que sufren un evento de PA evolucionan a PR y/o PC, por lo que se justifica la vigilancia periódica de datos clínicos y bioquímicos de daño pancreático. Lo casos de PC casi siempre se presentan en etapas posteriores a las pediátricas y el enfoque va dirigido a tratar la esteatorrea, diabetes mellitus y la desnutrición.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. En presencia de dolor abdominal agudo y recurrente o en presencia de un cuadro de abdomen agudo se justifica la cuantificación de enzimas pancreáticas en suero y la realización de ultrasonido abdominal; si los niveles de amilasa o lipasa están tres veces o más por arriba de lo normal y/o en el ultrasonido se observa edema del páncreas, el paciente debe ser canalizado a un hospital de tercer nivel de atención. **Terciario.** El manejo del cuadro agudo, las técnicas de sopote nutricio y los estudios de diagnóstico (como tomografía computarizada y resonancia magnetica), deben ser realizados en tercer nivel de atención que cuenten con los recursos humanos y tecnológicos adecuados para la atención integral de los niños con pancreatitis.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones en relación a la pancreatitis es incorrecta?
   a) Los síntomas cardinales son dolor abdominal, vómitos y/o íleo; **b)** hay elevación en suero de las enzimas pancreáticas tres veces por arriba de lo normal; **c)** la pancreatitis recurrente se asocia a esteatorrea, diabetes mellitus y desnutrición; **d)** el eje principal del tratamiento es el reposo metabólico del páncreas; **e)** la nutrición enteral es una alternativa para mantener el "reposo metabólico" del páncreas y para dar soporte nutricio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Corpino M. Evidence of CFTR dysfunction in children with recurrent pancreatitis. The 36th annual meeting of ESPGHAN, Praga: 2003:122.

Davenport M. Acute and chronic pancreatitis. Indian J Pediatr. 2002;9:801-807.

Martínez-Puente EO. Pancreatitis aguda. En: Martínez y Martínez R, editor. Martíbnez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005:961-964.

Pietzak M, Thomas D. Pancreatitis in childhood. Pediatrics in Review. 2000;21:406-412.

Sánchez-Ramírez CA, Larrosa-Haro A, Flores-Martínez S, Sánchez-Corona J, Villa-Gómez A, Macías-Rosales R. Acute and recurrent pancreatitis in children: Etiological factors. Acta Paediatrica. 2007;96:534-537.

Sobczynska-Tomaszewska A, Bak Daniel, Oralewska B, Oracz G, Norek A, Czerska K, *et al*. Analysis of CFTR, SPINK1, PRSS1 and AAT mutations in children with acute or chronic pancreatitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43:299-306.

Werlin S, Kugathasan S, Cowan B. Pancreatitis in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2003;37:592-595.

Whitcomb DC. Value of genetic testing in the management of pancreatitis. Gut. 2004;53:1710-1717.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

HIPERTENSIÓN PORTAL

Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

OBJETIVOS

Describir las causas más frecuentes de hipertensión portal en el niño. Establecer los criterios clínicos de cada una de las modalidades en bases fisiopatogénicas. Informar la ruta diagnóstica y aplicar los criterios de cada caso en particular para fundamentar la terapia específica. Precisar los factores de riesgo en casos de gravedad y derivar en forma oportuna a niveles de atención superior.

CONCEPTO

La hipertensión porta (HP) es el aumento de presión portal (por arriba de 12 mm Hg), debido a un bloqueo pre, intra o poshepático, lo cual ocasiona que el flujo sanguíneo que se dirige al hígado (circulación hepatopetal), cambie de dirección (circulación hepatofugal), con la consiguiente formación de colaterales portosistémicas en un intento de desviar la sangre a la circulación general. El sistema porta es la red venosa que drena el contenido sanguíneo del territorio esplácnico formado por el estómago, duodeno, colon, bazo, páncreas e intestino delgado, este flujo irriga al hígado y termina su recorrido a través del mismo, se ramifica por los espacios sinusoidales hacia las venas suprahepáticas y desem-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

boca en la cava inferior, casi en la aurícula derecha. El sistema porta carece de válvulas por lo que el flujo se mantiene por gradientes de presión y por la baja resistencia que ofrece el hígado en condiciones normales. La presión portal se mide con procedimientos complejos e invasivos, también es factible su determinación por métodos no invasivos con el ultrasonido Doppler a color con determinación de flujos, presiones y calibres de los vasos. La distribución vascular del territorio esplácnico normal y la formación de colaterales se muestran en la figura 20-17. Se clasifica en prehepática (HPP), Hepática (HPE), y post o suprahepática (HPS).

Puntos sobresalientes

- Dos tercios de los niños con HP presentan hematemesis y melenas como signos de sangrado inicial.
- La presencia de esplenomegalia es el signo inicial más frecuente, 35% de los niños la presentan.
- HPE. Estos casos no tienen daño hepático. 80% sangran antes de los 8 años de edad. La derivación esplenorenal debe realizarse independiente de la edad.

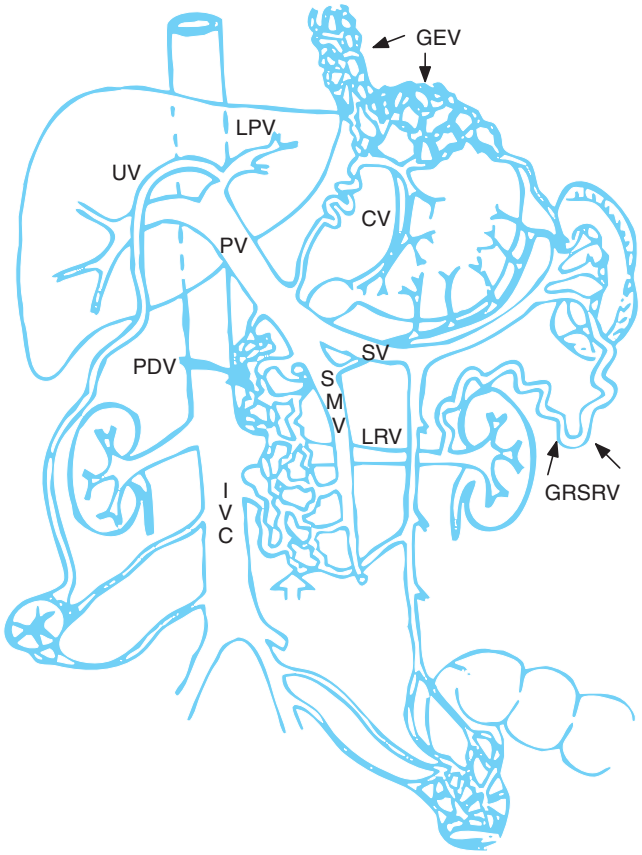


Figura 20–17. Sistema venoso porta y colaterales portosistémicas. CV: vena coronaria estomáquica; GV: varices gastroesofágicas; GRSRV: venas gastrorrenales y esplenorrenales; IVC: vena cava inferior; PDV: venas pancreaticoduodenales; PV: vena porta; RPPV: venas retroperitoneales y paravertebrales; SMV: vena mesentérica superior; SV: vena esplénica; UV: vena umbilical. (En: Subra-manyam B, Balthazar E, Madamba M *et al*. Sonography of portosystemic venous collaterals in portal hypertension. *Radiology* 1983; 146:161–166.

- La causa más frecuente de HP en niños es intrahepática, tienen daño hepático. La práctica de shunts no mejora la supervivencia en casos de cirrosis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Tienen relación específica de acuerdo con la topografía y presencia o ausencia de daño hepático. Se reconocen tres tipos de HP, prehepática, hepática y post o suprahepática, conforme con el nivel de obstrucción.

Huésped

Algunos factores específicos de respuesta individual, consecuencia de traumatismos, choque hipovolémico, o hereditarios (autosómica recesiva en caso de fibrosis congénita del hígado, entre otros).

Ambiente

No existe relación. Clasificación (cuadro 20-25).

Hipertensión portal prehepática (HPP) o extrahepática

En estos casos existe obstrucción entre el hilio hepático y el bazo, ya sea a nivel de la vena esplénica, la porta o la entrada de ésta al hígado (conocida como cavernomatosis o degeneración cavernomatosa de la porta), es la causa más frecuente de HP extrahepática en el niño, a pesar de la obstrucción se mantiene un flujo mínimo al hígado por una red de colaterales. Su etiología se ha relacionado con trombosis secundaria a traumatismo abdominal, cateterismo de vena umbilical,

Cuadro 20–25. Clasificación de la hipertensión portal

Nivel de obstrucción	Características generales (agente)
Bloqueo prehepático	1. Malformación congénita de la porta (HPP) 2. Trombosis u oclusión de la porta: cateterismo de vena umbilical sepsis, choque, traumatismo (?), tumores de ligamento hepatoduodenal, otros
Bloqueo hepático (HPH)	1. Presinusoidales Fibrosis congénita del hígado (FCH) 2. Posinusoidales: Cirrosis hepática por: a. AVB b. Hepatitis crónica c. Deficiencia α 1 antitripsina d. Enfermedad de Wilson e. Fibrosis quística f. Metabólicas, etc.
Bloqueo suprahepático (HPS)	1. Oclusión de las venas suprahepáticas a. Budd–Chiari 3. Oclusión de la vena cava inferior 4. Insuficiencia cardiaca derecha a. Pericarditis constrictiva b. Derrame pleural derecho (?)

AVB: atresia de vías biliares.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

infecciones en el período neonatal (sepsis u onfalitis), o anormalidades congénitas como valvas o segmentos atrésicos.

Hipertensión portal hepática (HPH) o intrahepática

En este grupo se clasifica a las enfermedades hepáticas que aumentan la resistencia al flujo, se considera a todas las hepatopatías primarias o secundarias y clasificadas como sinusoidales o presinusoidales.

Hipertensión portal suprahepática (HPS) o poshepática

Se presenta cuando hay una obstrucción parcial o total de una o ambas venas hepáticas con o sin participación de la vena cava inferior, ocasionando daño estructural del hígado, la obstrucción puede ser secundaria a trombosis, lesiones congénitas o por un proceso infiltrativo neoplásico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover la educación médica de la comunidad con relación a la frecuencia y riesgos de estos padecimientos.

Protección específica

Evitar en los neonatos el cateterismo de la vena umbilical; inmunización universal contra hepatitis B desde la etapa neonatal; vigilancia del paciente con antecedentes de trauma abdominal, sepsis, y choque; suprimir contacto con hepatotóxicos.

Conducta preventiva en el huésped sano

Participación activa en programas de salud y control ecológico. Facilitar información para establecer aprendizaje de los métodos preventivos y nutrición adecuada. Consultar en forma regular a los profesionales de la salud para el control y prevención de enfermedades.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Facilitar información para promover cultura de salud y nutrición. Vigilar la aplicación de normas de salud y medidas de protección.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa Subclínica. Fisiopatogenia

Por lo general la presión de la vena porta es de 5 a 10 mm Hg, cualquier factor que aumente la presión establece la formación de colaterales que desvían el flujo hacia la circulación sistémica, principalmente venas gástricas, esplenogástricas y los vasos cortos que confluyen en las esofágicas y drenan en la cava superior a través de la vena ácigos. La capacidad de formar colaterales es mayor en los niños y la apertura de la esplenorrrenal tiene especial importancia en el desahogo de la presión portal. Esta circulación colateral forma várices que se localizan principalmente en esófago, estómago y eventualmente a lo largo del tubo digestivo, todas son susceptibles de ruptura y sangrado. Tanto el flujo sanguíneo como las resistencias vasculares incrementan la presión y el flujo sanguíneo con formación de circulación hiperdinámica.

En la HPP, en su inicio es asintomática, el hígado anatómica y funcionalmente es normal; un signo pivote es la esplenomegalia que puede detectarse en una exploración rutinaria, o se descubre hasta que se presenta el primer episodio de sangrado por ruptura de várices esofágicas (hematemesis y melenas), algunos pacientes presentan signos de hiperesplenismo. La evolución posterior se caracteriza por esplenomegalia, la cual es común que disminuya o desaparezca durante un episodio de sangrado agudo para volver a presentarse en forma progresiva, en casos excepcionales la formación de colaterales produce regresión de la hipertensión con ausencia de síntomas y la mayoría se caracteriza por sangrados recurrentes. Los signos clínicos de hipertensión portal se complementan con la presencia de red venosa colateral (por la apertura de vasos umbilicales y circulación abdominal en un intento de compensación) de grado variable, así como ascitis, que es la presencia de líquido libre en cavidad abdominal por trasudado peritoneal, dato que en ocasiones por ser escaso escapa de la apreciación del clínico.

La HPH inicialmente puede manifestarse por datos vagos, como astenia, adinamia, dolor abdominal no precisado o tener signos de compromiso funcional hepático, como ictericia, edema, anemia, telangiectasias palmoplantares y en casos extremos encefalopatía, todos ellos relacionados con la etiología. Los signos clínicos de la hipertensión portal en este grupo son: la hepatomegalia, red venosa colateral, ascitis a tensión y várices esofágicas, los episodios de sangrado de tubo digestivo son graves, con datos de alteraciones hemodinámicas que pueden llegar al choque hemorrágico y asociarse con datos de insuficiencia hepática como prolongación de TP, TTP, hiperamonemia, hipoalbuminemia y coma hepático. Algunas enfermedades causantes de esta variedad pueden ser de presentación brusca y se detectan tempranamente como las posinusoidales, otras son de evolución lenta y se manifiestan por un episodio de sangrado o hepatomegalia descubierta en una exploración rutinaria principalmente del lóbulo izquierdo como en la fibrosis congénita del hígado (FCH).

La cirrosis hepática es una situación terminal común en estos casos, los pacientes que evolucionan a ella pueden ser detectados por los signos de HP mencionados y una endoscopía confirma presencia de várices esofágicas de diversos grados. El hígado en ocasiones no se palpa en los estadios iniciales, habitualmente es de bordes duros, irregular y nodular; en la FCH hay pocos datos de insuficiencia hepática en más del 80% de los casos.

En los casos de HPS predominan los signos de congestión hepática con gran crecimiento del hígado que es doloroso, de superficie lisa, bordes cortantes, discreta esplenomegalia, ascitis, y lo más común es la ausencia de várices esofágicas o son incipientes.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El examen físico aporta datos valiosos en la confirmación de los signos clínicos pivote (esplenomegalia, red venosa colate-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ral, ascitis y várices esofágicas). Los estudios paraclínicos deberán ser orientados a la sospecha diagnóstica principal; indispensables son Bh completa con reticulocitos y plaquetas, pruebas funcionales hepáticas (PFH), pruebas de coagulación (TP, TTP) y perfil de hepatitis.

La endoscopia esofagogastroduodenal es un procedimiento con valor diagnóstico para clasificación y tratamiento de varices esofágicas, además con valor predictivo de riesgo de sangrado, pronóstico y manejo con escleroterapia o ligadura de várices en sangrado activo, la exploración gástrica y duodenal complementan datos de gastropatía hipertensiva y várices en esas áreas, y descartan otras causas de sangrado.

El ecosonograma Doppler a color es un procedimiento indispensable no invasivo, de alto valor en la determinación de flujos, presiones, calibre de los vasos y valoración de colaterales. Además del valor diagnóstico es un auxiliar hemodinámico en casos de derivación quirúrgica para la valoración funcional de las derivaciones portosistémicas.

La esplenoportografía con sustracción digital y medición de presión de la pulpa esplénica es indispensable para valorar el calibre de los vasos principales (esplénica y renal), distribución de colaterales y para planear el manejo quirúrgico.

La biopsia hepática percutánea o por laparotomía ayudan a establecer un diagnóstico etiológico y de extensión del daño hepático, cuando éste se acompaña de alteración de factores de coagulación de difícil corrección, la biopsia transyugular resulta de gran utilidad, pero no existe experiencia en niños en nuestro país. En presencia de HPP la biopsia hepática no está indicada, ya que no hay daño hepático.

Tratamiento oportuno

Existen múltiples opciones terapéuticas para el control de hemorragias recurrentes por várices esofágicas como son: farmacológicas (β bloqueadores, nitratos), endoscópicas (escleroterapia, ligadura, clips), radiológicas (fístula portosistémica transyugular), y quirúrgicas (derivación portosistémica, transección o desvascularización esofágica, y trasplante hepático). El tratamiento está en relación con el diagnóstico etiológico. Los casos de HPP, una vez establecido el estudio, deben ser sometidos a derivación esplenorrenal independiente de la edad. En HPH con sangrado agudo por ruptura de várices esofágicas se utilizará escleroterapia o ligadura transendoscópica de várices como primer recurso; el empleo de sonda de tres vías (Sengstaken-Blackemore) cada vez está más en desuso, y puede utilizarse cuando se fracasa con los procedimientos previos; la desvascularización tipo Sugiura puede realizarse una vez que el paciente se haya recuperado del estado de choque. El tratamiento en sangrado activo se muestra en el cuadro 20-23.

Las complicaciones más frecuentes en HP son la hemorragia digestiva con alteraciones hemodinámicas y choque, con encefalopatía hepática y ascitis a tensión en aquellos pacientes con cirrosis. La hemorragia por várices esofágicas sangrantes y la encefalopatía hepática requieren cuidados intensivos por personal altamente calificado. La hemorragia puede autolimitarse, corregirse con escleroterapia o ligadura transendoscópica de várices, en los casos de hemorragia moderada o grave. En la experiencia del servicio de Gastroenterología del Hospital de Pediatría del CMNO, se ha logrado controlar el sangrado hasta en el 90% de ellos, el resto han requerido colocación de sonda de Sengstaken-Blackemore y de cuidados intensivos y un grupo menor han sido sometidos a desvascularización tipo Sugiura. En los casos de HPH, en la encefalopatía hepática se tratará de disminuir la absorción de amonio producido por la acción bacteriana del colon sobre la sangre contenida en el intestino, con la administración oral o por enema de lactulosa y neomicina. El empleo de vasopresina produce vasoconstricción esplácnica y redistribución de la sangre con descenso de la presión portal, pero también ocasiona disminución de la TA y eleva la PVC, lo que limita su utilidad, la somatostatina tiene menos efectos colaterales y su empleo permite un mejor control de la hemorragia. El control posterior al sangrado puede realizarse con propranolol, un hipotensor de mediana potencia que disminuye el gasto cardiaco y vasoconstricción esplácnica. La ascitis a tensión requiere un control estricto de sodio y líquidos y administración de espironolactona; ocasionalmente se utilizará albúmina i.v. o paracentesis abdominal descompresiva cuando exista dificultad respiratoria secundaria. El trasplante hepático en daño hepatocelular grave es el procedimiento indicado en casos seleccionados.

Limitación del daño

Vigilancia periódica, identificación de los factores de riesgo y manejo específico de acuerdo a etiología. Indicaciones nutricias precisas en casos de daño hepatocelular. Debe educarse a los padres y familiares sobre los signos de alarma como sangrado, encefalopatía o ascitis a tensión con dificultad respiratoria. Es muy importante contar con una unidad de terapia intensiva para el manejo de éstos pacientes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En los casos con daño hepatocelular permanente con HP intratable, la alternativa es el trasplante hepático.

Conducta preventiva en el huésped enfermo

Establecer los mecanismos para mantener contacto periódico con especialista que detecte signos y síntomas de riesgo. Prevención de secuelas y complicaciones en los casos específicos. Cooperación en tratamientos nuevos, y capacitación continua.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Establecer un plan de manejo con calidad y calidez a corto y largo plazo que permitan una recuperación adecuada. Capacitar a los pacientes para conocer factores de riesgo y evolución del caso.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistencia a cursos de la especialidad y a unidades de tercer nivel para observación de métodos y técnicas diagnóstico-terapéuticas de los casos de HP.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Establecerá los criterios mencionados con relación a la sospecha clínica, para derivar al paciente en forma oportuna a un nivel de atención superior. **Secundario.** Realizará los estudios y procedimientos disponibles para identificar los pacientes con HP y derivará los casos para manejo integral a un tercer nivel. **Terciario.** Aplicará las técnicas de diagnóstico y tratamiento médico-quirúrgicas al manejo de complicaciones, seleccionará los casos para procedimientos derivativos y controlará a los pacientes candidatos a trasplante hepático.

EVALUACIÓN

1. El signo inicial más común de hipertensión portal y menos detectado es:
   a) Red venosa colateral; **b)** Hepatomegalia; **c)** Ascitis; **d)** Esplenomegalia; **c)** Ninguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Botha JF, Campos BD, Grant WJ. Portosystemic shunts in children : A15 year experience. J Am Coll Surg. 2004;199:179-85.

Calva-Rodríguez R, Ridaura-Sanz C. Hipertensión portal en el niño. Correlación clínico-patológica. Bol Med Hosp Infant Méx. 1986,43:622.

Hassal E. Nonquirurgical treatment for portal hypertension in children. Pediatric endoscopy. 1994;4:223-58.

Martínez-Navarro JM, Coello-Ramírez P, Vázquez- Camacho G, Larrosa-Haro A, Rodríguez-Álvarez TH , Soto-González R. Síndrome de Budd Chiari. Bol Med Hosp Infant Mex. 1994;51:788-90.

Narayanan Menon KU, Shah SK. Clinical and laboratory differentiation of cirrosis and extrahepatic portal venous obstruction in children. J Gastroenterol Hepatol.2003;18:185-89.

POLIPOSIS INTESTINAL

Dr. Humberto Rodríguez Álvarez Tostado

Los pólipos se definen como tumoraciones de la mucosa hacia la luz del tubo digestivo, predominando en el colon, con o sin carácter hereditario, características histológicas diversas, que cuando son de tipo adenomatoso tienden a la malignización.

Los pólipos se clasifican según se muestra en el cuadro 20-26.

Cuadro 20–26. Pólipos gastrointestinales

Adenomatosos	Poliposis *coli* familiar
	Síndrome de Gardner
	Síndrome de Turcot
Inflamatorios	Juveniles o de retención
	Hiperplasia nodular linfoide
	Poliposis *coli* juvenil
	Poliposis juvenil generalizada
	Síndrome de Cronkhite–Canada
Hamartomatosos	Síndrome de Peutz–Jeghers
	Enfermedad de Cowden
	Síndrome de Ruvalcaba–Myrhe–Smith

Modificado de: Guerrero Lozano R, Luque Trujillo A. Poliposis. En: Rojas Montenegro C, Guerrero Lozano R. Nutrición clínica y gastroenterología pediátrica. Bogotá: Panamericana; 1999. p. 404.

1. **Inflamatorios**: también llamados de retención, hiperplásicos y más comúnmente juveniles, son el tipo más frecuente en la edad pediátrica, se encuentran en 1% de escolares y preescolares. Las manifestaciones clínicas en los pólipos juveniles son sangrado rectal intermitente, silencioso, la anemia aguda es excepcional y cuando el proceso es crónico puede ocasionar anemia hipocrómica; las heces presentan sangre fresca en estrías, es frecuente confundirlos con parasitosis y entre el 60 a 90% llegan a recibir tratamiento antiparasitario; su coloración es rojo brillante, generalmente con cubierta de fibrina y sangran con facilidad al mínimo contacto. Tienen un pedículo delgado y largo lo que permite su desplazamiento en segmentos relativamente amplios, y en ocasiones el pólipo puede salir a través del ano, Por lo general es único, pero llegan a encontrarse 2 a 4 en sitios cercanos, su dimensión varía de 0.5 a 3 cm, el 65% de ellos se localizan en recto por lo que puede detectarse por tacto rectal, el resto se ubica en sigmoides (16%) y en colon transverso o derecho (10%).
   En ocasiones se decapitan y son expulsados espontáneamente con las evacuaciones. Desde el punto de vista histológico se caracterizan por glándulas llenas de moco que le dan el aspecto quístico, y la lámina propia tiene células inflamatorias. La cabeza del pólipo muestra quistes llenos de mucina que protruye hacia la superficie y le dan su apariencia lobulada, presentan ulceraciones superficiales y tienen infiltrado inflamatorio agudo y crónico. Cuando existen más de cinco pólipos debe sospecharse poliposis colónica familiar y en presencia histológica de componente adenomatoso debe vigilarse cada dos años por el riesgo de malignización.
   El diagnóstico se sospecha clínicamente y se confirma con colonoscopia procedimiento altamente confiable para el diagnóstico y tratamiento, tras una adecuada preparación se realiza exploración completa del colon y polipectomía transendoscópica. Las recaídas llegan a presentarse cuando el pedículo no se secciona en su base; el pronóstico es excelente y la reintegración al núcleo familiar es inmediata.
   La poliposis juvenil múltiple tiene una frecuencia baja (1.8%), se presenta desde la etapa preescolar y persiste hasta la edad adulta, se caracteriza por lesiones polipoides difusas de la misma característica macroscópica e histológica que los pólipos únicos, los cuales se encuentran distribuidos en todo el colon, presentan sangrado continuo o intermitente que ocasionan anemia por pérdida crónica de sangre y pueden requerir de transfusiones repetidas.
   El tacto rectal confirma lesiones múltiples que disminuyen el tono del esfínter rectal, la colonoscopia confirma la presencia de una gran cantidad de pólipos que obstruyen parcialmente la luz intestinal y en ocasiones protruyen como racimos a través del ano. El tratamiento incluye medidas conservadoras y radicales. El manejo sintomático no resuelve el proceso y se limita a reposición de sangre

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en forma periódica. El tratamiento médico se sugiere con prednisona y/o sulindac, pero la remisión es incompleta. Cuando se requiera un tratamiento quirúrgico radical, deberá ser realizado por un cirujano pediatra experto para conservar las funciones del ano.

Otra variedad corresponda a la hiperplasia linfoide benigna del colon caracterizada por presencia de nódulos linfoides, con folículos y centros germinales que contienen linfocitos y macrófagos, algunos autores la consideran como una variante normal del tejido linfoide en niños, se ha llegado a confundir con síndromes de poliposis familiar, realizándose colectomías innecesarias. En la experiencia del Servicio de Gastroenterología del Hospital de Pediatría del CMNO, del Instituto Mexicano del Seguro Social se ha encontrado relacionada con diarrea persistente por *Salmonella sp.*

2. **Adenomatosos:** son la poliposis coli familiar, el síndrome de Gardner y el síndrome de Turcot, están compuestos por células inmaduras cuya velocidad de proliferación excede los requerimientos generales para el reemplazo de la cripta. La poliposis *coli* es una variante del síndrome de Gardner con transmisión autosómica dominante, con la presencia de gran cantidad de pequeños pólipos adenomatosos (< 5 mm), que incluye lesiones desde estómago al recto, el gen responsable se encuentra en el locus 5Q21, en cerca de 20% no hay antecedentes familiares. Los síntomas aparecen hasta diez años después de descubrirse los pólipos, la manifestación más temprana es la diarrea que se asocia con dolor abdominal y sangrado rectal. El riesgo de desarrollar cáncer de colon es de 100% después de los 40 años. En el síndrome de Gardner los pólipos son muy numerosos, habitualmente más de 1 000, se diferencia de la poliposis *coli* por la presencia de manifestaciones en otros órganos, osteomas benignos en maxilar inferior y hueso frontal, quistes epidermoides, anomalías en dientes como odontomas y piezas supernumerarias e hipertrofia del epitelio pigmentado de la retina en 90% de los casos, además de que tiende a desarrollar carcinoma periampular en duodeno y pólipos linfoides en íleon; es raro en el niño y la edad promedio de aparición es a los 33 años.

   El síndrome de Turcot se transmite con carácter autosómico recesivo, y los adenomas del colon se asocian a tumores del sistema nervioso central, del tipo del glioblastoma multiforme y con predominio en adolescentes.
3. **Hamartomatosos:** entre ellos se encuentran el síndrome de Peutz-Jeghers y la enfermedad de Cowden. El síndrome de Peutz-Jeghers es una enfermedad con carácter autosómico dominante con afectación a uno o más miembros de una misma familia,caracterizado por sangrado digestivo crónico, escaso y continuo que ocasiona dolor abdominal y de manera eventual invaginación u obstrucción intestinal.

   Se localiza desde el estómago al ano y es más frecuente en intestino delgado se asocia a mucosa hiperpigmentada de boca(melanoplaquias), principalmente en labios, dedos de manos y pies y región perianal, lesiones que pueden existir desde el nacimiento y disminuir después de la adolescencia.

   La endoscopía alta y baja confirman las lesiones sésiles numerosas, algunas con pedículo pequeño, que deben ser biopsiadas para estudio histológico, el cual muestra un pólipo hamartomatoso con bandas de músculo liso en la lámina propia, y que llega a asociarse a carcinoma del colon, estómago y duodeno, menos frecuente con pubertad precoz, tumores de ovario, adenocarcinoma de tiroides y quistes hepáticos. La enfermedad de Cowden se transmite con carácter autosómico dominante, presenta lesiones mucocutáneas en boca, párpados, periné y manos, y aparece entre los 10 y 30 años, los pólipos se encuentran en todo el tracto digestivo y se ha asociado con cáncer de mama en 50% de los casos y desórdenes tiroideos en 2/3 de ellos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cynnamon HA, Milov DE, Andres JM. Diagnosis and management of colonic polyps in children. J Pediatr 1989:114:593-6.

Guerrero Lozano R, Luque Trujillo A. Poliposis. en :Rojas Montenegro C Guerrero Lozano R. Nutrición Clínica y Gastroenterología Pediátrica. Bogotá, Panamericana. 1999, 404-410.

Ramírez-Mayans JA, Rivera EM, Coronado ME. pólipos de recto y colon en niños. Bol Med Hosp Infant Mex 1984,41:437-41.

Rasinski A, Risko R, Celinska-Cedro D. Fiberoptic endoscopy of the lower gastrointestinal tract in infants and children. Pediatr 1989,64:281-7.

DESNUTRICIÓN SECUNDARIA EN ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO

Dra. Rocío Macías Rosales
Dr. Alfredo Larrosa Haro

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer el concepto de desnutrición secundaria asociada a enfermedades del aparato digestivo. Discutir su fisiopatología y proponer un algoritmo de diagnóstico y tratamiento de acuerdo al concepto de la historia natural de la enfermedad.

CONCEPTO

La **desnutrición** es un estado patológico de distintos grados de severidad que resulta de la ingestión y/o asimilación deficiente de los alimentos por el organismo y que se presenta con manifestaciones clínicas diversas. La **desnutrición primaria** se observa de manera principal en países subdesarrollados y es consecuencia de las condiciones económicas, sociales, culturales, y políticas que impiden una obtención, y distribución adecuada de los alimentos.

La **desnutrición secundaria** es la que se asocia a alguna enfermedad aguda o crónica. Los mecanismos de desnutrición secundaria en enfermedades del tubo digestivo, hígado y páncreas, incluyen **ingestión inadecuada** de nutrimentos, en ocasiones de origen iatrogénico, **pérdidas anormales** por piel, orina o tubo digestivo, malabsorción, e **incremento en los requerimientos de energía** y de otros nutrimentos. Estos mecanismos pueden presentarse de manera independiente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o combinarse unos con otros dependiendo de la patología subyacente.

La desnutrición secundaria es un factor asociado que incrementa morbilidad y mortalidad propia de la enfermedad primaria.

Puntos sobresalientes

- La *desnutrición secundaria* es un estado patológico que se asocia a alguna enfermedad aguda o crónica.
- Los *mecanismos de desnutrición secundaria* en enfermedades del tubo digestivo son ingestión inadecuada, pérdidas anormales, malabsorción.
- Clasificación de la OMS del estado nutricio: a) Límites de normalidad: –2 a +2 desviaciones estándar (DE). b) Desnutrición moderada: –2.1 a –3 DE c) Desnutrición grave: > –3 DE.
- Entidades con mayor frecuencia de desnutrición secundaria: enfermedades crónicas del hígado, diarrea persistente, enfermedad por reflujo gastroesofágico.

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El agente de la desnutrición secundaria son las enfermedades del aparato digestivo, como las enfermedades del esófago, síndrome de diarrea persistente, síndromes de malabsorción, hepatopatías colestásicas, pancreatitis y enfermedad intestinal inflamatoria crónicas. En estas entidades se presentan todos los mecanismos fisiopatológicos mencionados. En la figura 20-18 se presenta la frecuencia de desnutrición aguda y crónica en diversas enfermedades del aparato digestivo.

Huésped

Herencia. Hay padecimientos específicos en cuya etiología se ha demostrado una participación hereditaria, algunas de las cuales se mencionan en el cuadro 20-27.

Inmunidad. Existe un grupo de trastornos inmunológicos en los que ocurre daño al yeyuno-íleon por infecciones recurrentes o crónicas e intolerancia o alergia alimentaria y que se manifiesta como un síndrome de malabsorción. Entre estos trastornos se pueden incluir: **a)** Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A; **b)** Síndrome de hiperglobulinemia M; **c)** Hipogamaglobulinemia transitoria de la lactancia; **d)** Inmunodeficiencia combinada celular y humoral.

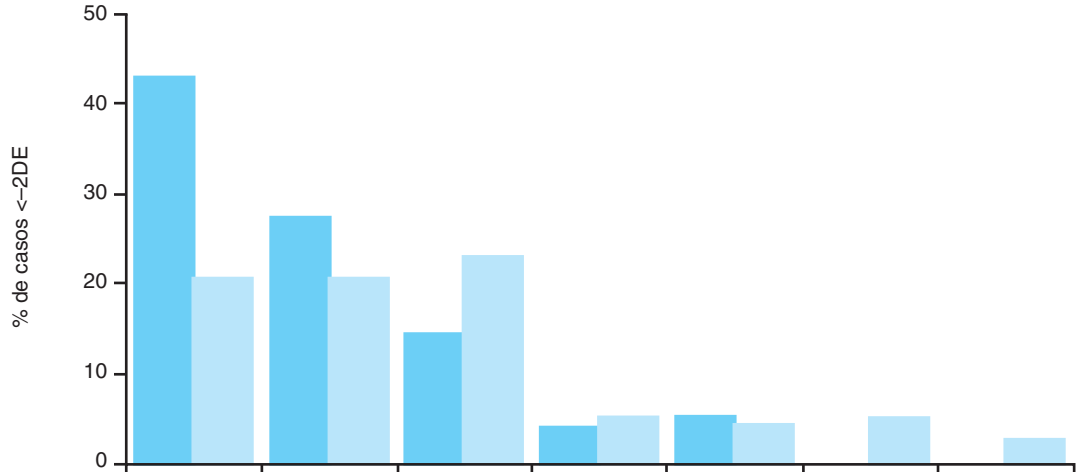
Ambiente

En el síndrome de diarrea persistente participan como evento inicial infecciones por bacterias, virus y parásitos. En algunos casos de pancreatitis hay una asociación con infecciones virales como parotiditis y hepatitis A. Se ha considerado la participación de agentes virales (rotavirus y citomegalovirus), en la etiopatogenia de la atresia de vías biliares. La condición socioeconómica y cultural de la familia del niño enfermo puede ser determinante en la presentación y evolución de alguna enfermedad primaria, asimismo ser un factor de riesgo para desnutrición secundaria.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La capacitación de los padres en los aspectos nutricios específicos relacionados a las diferentes enfermedades del tubo digestivo pueden permitir la prevención de desnutrición secundaria.



	EHC	SDP	ERGE	DAR	IAC	ECF	PANC
D Crónica	42.9	27.4	14.3	4.1	5.3	0	0
D Aguda	20.5	20.5	23.1	5.1	4.3	5.1	2.6

Figura 20–18. Frecuencia de desnutrición aguda y crónica de acuerdo a la clasificación de la OMS (Z <-2DE) en 256 pacientes pediátricos con enfermedades del tubo digestivo. (EHC: Enfermedad hepática crónica. SDP: Síndrome de diarrea persistente. ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico. DAR: Dolor abdominal recurrente. IAC: Ingestión accidental de cáusticos. ECF: Estreñimiento crónico funcional. PANC: Pancreatitis aguda (Servicio de Gastroenterología y Nutrición, UMAE Hospital de Pediatría CMNO).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 20–27. Entidades nosológicas con afección del aparato digestivo asociadas a desnutrición secundaria en las que se ha establecido un patrón genético

Entidad nosológica	Defecto enzimático y condición genética
Galactosemia	Deficiencia de galactosa 1 fosfato uridiltransferasa. Gen ubicado en el cromosoma 9. Autosómica recesiva
Deficiencia de α-1 antitripsina	Deficiencia homocigótica PiZZ
Fibrosis quística	Cromosoma 7, la mutación más común es la δF-508, autosómica recesiva
Síndrome de Alagille	Deleción en el brazo corto del cromosoma 20 (gen Jagged 1), autosómico dominante
Atresia de vías biliares	Relación con antígeno humano leucocitario HLA (HLA-B_{12} , HLA –Cw4/7), con trisomía parcial 11, monosomía X y trisomías 18 y 21
Colitis ulcerativa	Relacionada con antígeno lecucocitario humano DR2 (HLA DR2)
Enfermedad de Crohn	HLA DRB1 01 DRB1 07 se vinculan con mayor susceptibilidad a enfermedad de Crohn. *Loci* de susceptibilidad en los cromosomas 6 y 16
Pancreatitis crónica hereditaria	Gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7. Autosómica dominante
Pancreatitis aguda recurrente	Mutaciones en los genes SPINK, PRSS1 y CFTR

Protección específica

Debido a que la desnutrición secundaria es un problema de alta prevalencia en hospitales pediátricos, la aplicación de programas de detección en niños en riesgo de desnutrición o de niños desnutridos al ingreso a salas de hospitalización podría permitir un manejo eficaz de la desnutrición hospitalaria.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Identificación de factores de riesgo como grupo etario, genero, tipo de enfermedad primaria y condición socioeconómica, y educacional.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapas subclínica

En las etapas iniciales de los padecimientos que afectan el aparato digestivo y sus glándulas como el hígado y el páncreas se presenta una etapa en la que la disminución en la ingestión y malabsorción de nutrimentos, el aumento del gasto energético y las pérdidas anormales inician los eventos metabólicos de la desnutrición, caracterizados por el agotamiento de reservas de glucógeno, la utilización y el consumo de las reservas de grasa y finalmente la utilización de las reservas proteínicas estructurales como substrato energético.

Etapa clínica

Los eventos bioquímicos que se presentan en la etapa subclínica, de manera eventual se traducen clínica y antropométricamente en alteraciones en la composición corporal, las cuales, durante su transcurso, pueden reflejarse en el peso, en la circunferencia media del brazo y por último, en el crecimiento lineal.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico deberá realizarse por medio de una historia clínica y dietética dirigida a identificar desviaciones de la normalidad que se asocien con desnutrición. El método antropométrico es la herramienta más útil y práctica para realizar una valoración objetiva del estado nutricio en niños ya que permite demostrar alteraciones en el crecimiento y en la composición corporal. Los estudios bioquímicos en la valoración del estado de nutrición brindan información parcial sobre el estado de algunos nutrimentos; por ejemplo, para evaluar la deficiencia de un substrato como aminoácidos se puede cuantificar la albúmina sérica. Sin embargo, en los padecimientos del aparato digestivo suelen coexistir anormalidades en la digestión y absorción de nutrimentos, alteración en la síntesis de moléculas -como la albúmina, la prealbúmina y la transferrina- además de pérdidas anormales, lo que hace que estos indicadores puedan tener un valor limitado y deban ser interpretados en el contexto del caso particular.

Los índices antropométricos como el peso para la talla y la talla para la edad se utilizan, con la ayuda de un patrón de referencia, para ajustar la edad y el sexo y obtener como resultado un valor numérico (porcentaje de la mediana o valor de z), el cual permite ubicar estadísticamente al sujeto evaluado dentro o fuera de la normalidad.

Una de las clasificaciones vigentes y que resulta útil en el diagnóstico del estado nutricio es la propuesta por la OMS en la que los límites de normalidad se ubican entre –2 y +2 desviaciones estándar (DE). Los casos entre –2.1 y –3 DE se clasifican como **desnutrición moderada** y > –3 DE como **desnutrición grave**. En las enfermedades del aparato digestivo en las que se presentan visceromegalias, ascitis y retención de líquidos, en particular en hepatopatías con daño avanzado, el peso para la talla puede subestimar una condición clínica de desnutrición; en estos casos, el valor de z de la circunferencia media de brazo para la edad o para la talla podría permitir una mejor evaluación antropométrica del estado nutricio actual.

El espectro terapéutico en niños con enfermedades del aparato digestivo puede variar desde recomendaciones nutrimentales y vigilancia en niños en quien se determina *riesgo* de desnutrición, hasta la realización de técnicas de intervención nutricia como pueden ser la colocación de sondas en el tubo digestivo para alimentación enteral o de catéteres intravenosos para alimentación parenteral. Es evidente que la decisión terapéutica debe estar fundamentada en una valoración sistemática con criterios diagnósticos y terapéuticos bien definidos que lleven a acciones planeadas, y eficaces. Todos los pacientes pediátricos hospitalizados deberían ser evaluados a su ingreso

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

para determinar: a) si están en riesgo de desnutrición; b) si este riesgo justifica solamente vigilancia o requiere alguna intervención; c) si se puede establecer el diagnóstico actual de desnutrición que defina un tratamiento nutricio específico por un tiempo determinado. Un por ejemplo de este tipo de valoración preventiva-terapéutica que pudiera ser aplicada de formauniversal se presenta en el cuadro 20-28.

El protocolo de tratamiento de niños con desnutrición secundaria puede diferir del de desnutrición primaria en la duración del tratamiento, en el tipo de formula o dieta utilizado y en la región del tubo digestivo utilizada cuando se trata de nutrición enteral en casos especiales. En la patología del aparato digestivo suele haber alteraciones en la digestión y la absorción de los nutrimentos lo que hace necesario el empleo de formulas especiales de acuerdo al órgano involucrado y al diagnóstico específico. Algunos ejemplos de la indicación de formulas de acuerdo con el diagnóstico se presentan en el cuadro 20-29. En ciertas patologías la sonda de alimentación debe ser colocada en un sitio anatómico específico como en casos de pancreatitis en los que por razones fisiopatológicas la sonda se deberá localizar en el yeyuno con objeto de evitar la estimulación pancreática mediada por gastro-hormonas e iniciada por enterocinasa.

Limitación del daño

Empleo de técnicas de soporte nutricio preventivo como la nutrición enteral o nutrición parenteral en pacientes con factores de riesgo de desnutrición.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación del niño con desnutrición secundaria o grave se puede lograr con técnicas de soporte nutricio enteral o parenteral diseñadas de acuerdo a la fisiopatología específica de la enfermedad primaria.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Consulta pediátrica periódica.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Capacitación a los padres en el manejo nutricio de los pacientes y seguimiento periódico hasta conseguir la recuperación del estado nutricio.

Cuadro 20–28. Encuesta para detección de niños desnutridos o en riesgo de presentar desnutrición

Variable a investigar	Sí	No
Niños < 10 kg: pérdida reciente de peso > 10%		
Niños > 10 kg: pérdida reciente de peso > 5%		
Actualización de curvas percentilares: desnutrición aguda o crónica		
Ingestión dietética < 50% en una semana y/o probable evolución prolongada de su enfermedad primaria		
Indicación de un plan profiláctico de soporte nutricio para evitar o disminuir el riesgo de desnutrición		
Enfermedades crónicas asociadas a desnutrición (cáncer, enfermedades gastrointestinales, cardiopatías, etc.)		

Unidad de Nutrición Pediátrica, Hospital Universitario Rigshospital, Copenhague, Dinamarca (36th Reunión Anual de la European Society forPediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition; Praga, 2003).
La aplicación del cuestionario puede ser realizada por la enfermera encargada del caso, por el residente de pediatría o por el médico tratante. Si el paciente evaluado tiene un peso menor a 10 kg, la valoración debe realizarse dos veces por semana y si pesa más de 10 kg una vez por semana. Si la respuesta es sí a cualquiera de las opciones referidas, el paciente deberá ser enviado a un Departamento de Nutrición, el cual evaluará en forma integral al paciente y definirá tanto el tipo de intervención nutricia que corresponda, como el tiempo estimado de vigilancia y tratamiento.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general o familiar identificará a niños con desnutrición asociada a enfermedades. **Secundario.** El médico pediatra realizará un diagnóstico y tratamiento oportunos de la enfermedad primaria y vigilará la recuperación nutricia subyacente. Enviará a tercer nivel de atención los casos con desnutrición refractaria o grave. **Terciario.** El pediatra subespecialista realizará una evaluación a profundidad de los factores asociados a la desnutrición e implementará las técnicas de soporte nutricio adecuadas para reestablecer un estado nutricio normal.

EVALUACIÓN

1. De acuerdo con la clasificación de la OMS se considera desnutrición:
   a) Índices peso/talla y talla/edad mayores a –2DE; **b)** peso para la edad con déficit mayor a 20%; **c)** peso por

Cuadro 20–29. Fórmulas y dietas especiales en el manejo de la desnutrición secundaria de acuerdo con la patología subyacente

Diagnóstico	Fórmula o dieta
Intolerancia a la lactosa	Fórmula sin lactosa
Intolerancia a polímeros de glucosa	Fórmula de pollo o res, con glucosa
Intolerancia a las proteínas de leche de vaca	Fórmula de hidrolizados de proteínas
Intolerancia a proteínas de leche de vaca y de la soya	Fórmula elemental pediátrica
Hepatopatías colestásicas	Hidrolizados de proteínas con triglicéridos de cadena media
Galactosemia	Fórmula sin lactosa
Fibrosis quística	Dieta polimérica
Pancreatitis	Fórmula elemental pediátrica
Enfermedad celiaca	Dieta libre de gluten

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

debajo del percentil 5; **d)** Peso/talla por debajo de –1DE; **e)** albúmina menor a 3 g/dL.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fuchs G. Secondary malnutrition in children. En: Suskind RM, Suskind LL, editors. The malnourished child. Nueva York: Raven Press; 1990:23-36.

Larrosa Haro A. Tratamiento nutricio de los padecimientos hepáticos en pediatría. En: Heller- Rouassant S, editora. Temas de Pediatría: Nutrición. México: Interamericana Mc Graw- Hill; 1996:241-253.

World Health Organization. Evaluation of the malnourished child. En: Management of severe malnutrition: a manual for physicians and other senior health workers. WHO/CDR/95.3.

Larrosa-Haro A, Macías-Rosales R, Hurtado-López E, Cámara-López ME, Rodríguez-Anguiano K, Luna-Pech A. Secondary malnutrition in a Gastroenteology and Nutrition department of a pediatric referral hospital. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43: E61.

Macías-Rosales R, Larrosa-Haro A. Desnutrición secundaria en enfermedades del aparato digestivo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed., México: El Manuel Moderno; 2005:968-971.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 21

Cardiología

Coordinador: Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Abreviaturas

Embriogénesis y circulación fetal etiología de las cardiopatías congénitas
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Valoración clínica del paciente con sospecha de cardiopatía
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

Cardiología preventiva
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

MANIFESTACIONES EN CARDIOPATÍA

Insuficiencia cardiaca (IC)
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

Crisis de hipoxia
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Transtornos del ritmo cardiaco
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

Hipertensión arterial pulmonar
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

PRINCIPALES CARDIOPATÍAS

Persistencia del conducto arterioso
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Comunicación interventricular
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

Comunicación interauricular y defectos septales atrioventriculares
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Tetralogía de fallot
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Atresia tricuspídea
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Anomalía o anormalidad de Ebstein
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Conexión anómala total de venas pulmonares
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Transposición de grandes arterias
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Ventrículo único, corazón univentricular o conexión átrioventricular univentricular
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Corazón izquierdo hipoplásico
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

LESIONES OBSTRUCTIVAS

Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo
Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

Estenosis pulmonar
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

LESIONES INFECCIOSAS E INMUNOLÓGICAS

Miocarditis
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Endocarditis infecciosa
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

LESIONES INFECCIOSAS E INMUNOLÓGICAS

Miocarditis
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Pericarditis
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Cardiomiopatías
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Fiebre reumática
Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Abreviaturas comunes en esta unidad

Abreviatura	Significado	Abreviatura	Significado
AD	Aurícula derecha	FEE	Fibroelastosis endocárdica
AE	Anomalía de Ebstein	FO	Foramen oval
AI	Aurícula izquierda	FR	Fiebre reumática
Ao	Aorta	GC	Gasto cardiaco
AP	Arteria Pulmonar	HAD	Hipertrofia de la aurícula derecha
AT	Atresia tricuspídea	HAI	Hipertrofia de la aurícula izquierda
At. M.	Atresia mitral	HAP	Hipertensión arterial pulmonar
At.P.	Atresia pulmonar	HAS	Hipertensión arterial sistémica
AV	Atrioventricular o auriculoventricular	HVD	Hipertrofia del ventrículo derecho
BAV	Bloqueo atrioventricular o auriculoventricular	HVI	Hipertrofia del ventrículo izquierdo
BRDHH	Bloqueo de la rama derecha del haz de His	I.Ao.	Insuficiencia aórtica
BRIHH	Bloqueo de la rama izquierda del haz de His	ICC	Insuficiencia cardiaca congestiva o insuficiencia cardiaca
CA	Cámara accesoria (cámara ventricular accesoria)	IM	Insuficiencia mitral
CATVP	Conexión anómala total de venas pulmonares	mm Hg	Milímetros de mercurio (unidad de presión)
CAVC	Canal atrioventricular común	NS	Nodo sinusal
CEC	circulación extracorpórea	OP	*Ostium primum*
CIA	Comunicación interauricular	PA	Posteroanterior
CIH	Corazón izquierdo hipoplásico	PCA	Persistencia del conducto arterioso
CIV	Comunicación interventricular	PO	postoperado
Co. Ao.	Coartación aórtica	RMN	Resonancia magnética nuclear
CR	Cardiopatía reumática	RVP	Resistencia vascular pulmonar y/o resistencias vasculares pulmonares
CV	Columna vertebral	RVS	Resistencia vascular sistémica y/o resistencias vasculares sistémicas
DLA	Doble lesión aórtica	Rx	Radiografía, Rayos X.
DLM	Doble lesión mitral	SIA	*Septum* interauricular
E.Ao	Estenosis aórtica	SIV	*Septum* interventricular
ECG	Electrocardiograma	TC	Tronco arterioso común
Eco BD	Ecocardiograma bidimensional	TF	Tetralogía de Fallot
Eco D	Ecocardiograma modo doppler	TGA	Transposición de grandes arterias
Eco DC	Ecocardiograma doppler color	VCI	Vena cava inferior
Eco M	Ecocardiograma modo M	VCS	Vena cava superior
Eco	Ecocardiograma	VD	Ventrículo derecho
EI	Endocarditis infecciosa	VI	Ventrículo izquierdo
EM	Estenosis mitral	VU	Ventrículo único, corazón univentricular
EP	Estenosis pulmonar		

EMBRIOGÉNESIS Y CIRCULACIÓN FETAL ETIOLOGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS

Conocer los principales eventos del desarrollo embriológico del sistema cardiovascular y su relación con el origen de las cardiopatías congénitas. Describir la circulación fetal y los cambios que se presentan al nacimiento para llegar a la circulación neonatal.

Puntos sobresalientes

- La cardiogénesis es una serie de eventos moleculares y morfológicos que combina múltiples estirpes celulares. Sutiles perturbaciones del proceso pueden originar las más variadas cardiopatías congénitas. El corazón, aún antes de tener sus cuatro cavidades, funciona para permitir el (Sirivastava, 2002) adecuado desarrollo del embrión. Cambios hemodinámicas y estructurales en el embrión pueden afectar el desarrollo cardiaco y/o la sobrevida embrionaria.
- La etiología de las cardiopatías congénitas es multifactorial. Analizar las cardiopatías desde el punto de vista de su desarrollo genético y embriológico ha acercado mucho al entendimiento de estos factores causales y será la única forma de llegar a la prevención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- El corazón comparte su origen mesodérmico con el cartílago, huesos, sistema excretor urinario, sangre, grandes vasos, pericardio, pleuras y peritoneo; el origen común de estas estructuras explica las frecuentes coincidencias de malformaciones cardiacas con lesiones osteo-cartilaginosas, renales y de tejidos originados en el mesodermo.
- La prevención de la mayor parte de las cardiopatías congénitas deberá hacerse durante la planeación de los embarazos y en las primeras semanas de gestación.

GENÉTICA APLICADA A LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

A pesar de que las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes en el ser humano (1 por cada 100 recién nacidos vivos y alrededor de 20% de las malformaciones congénitas), la etiología de las cardiopatías congénitas no ha podido definirse.

Dado que presentan más en algunas familias, se ha podido observar su comportamiento de transmisión. Algunas patologías se han clasificado de acuerdo a los patrones Mendelianos (dominantes o recesivas); las técnicas de estudio actuales han permitido localizar regiones cromosómicas e incluso mutaciones específicas para estas patologías. Aquellas patologías que no siguen un patrón genético mendeliano se asumen poligénicas.

El progreso que la genética ha logrado en el último decenio ha permitido avances importantes en la búsqueda de la etiología de las cardiopatías congénitas. Hoy en día se pueden evaluar miles de polimorfismos en un solo estudio. Identificar las regiones comosómicas afectadas y las enfermedades causantes de los polimorfismos permitirá definir cómo las variaciones genéticas más comunes contribuyen en la génesis de las cardiopatías.

Aún con todo el avance de la genética, el conocimiento de cuáles genes están alterados en las cardiopatías, no significa que conozcamos cómo estos cambios en el genoma causan la cardiopatía.

CRONOLOGÍA DEL DESARROLLO EMBRIONARIO DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR

El corazón, que es el primer órgano en formarse en los embriones de los vertebrados, se forma de una compleja serie de eventos genéticos y morfológicos que involucra células de diferentes orígenes embriológicos (Artman M, 2002).

Posterior a la fertilización, el huevo viaja por la trompa de Falopio desde la ámpula hasta el útero. Durante este trayecto comienza su división mitótica formando la mórula (tercer día), luego la blástula (sexto día) y se implanta como blastocisto en el endometrio (Garson A, 1998). En la segunda semana se forma el embrión bilaminar (endodermo y ectodermo) con dos cavidades, la cavidad celómica (saco vitelino primitivo), y la cavidad amniótica; de modo que entre los 11 y 12 días se inicia formalmente la circulación útero-placentaria.

Días después (tercera semana) las células del ectodermo migran y se transforman para constituir al mesodermo e inducidas por estímulos paracrinos (proteínas formadoras de hueso que forman parte de la familia de los factores transformadores del crecimiento β de las células endodérmicas circundantes, forman los primeros miocitos en las llamadas placas cardiogénicas. Éstas se fusionan para forma el tubo cardiogénico o cardiaco que inicia su latido alrededor del día 23 posterior a la fertilización. El tubo cardiaco se constituye de una capa externa de miocardio y una capa interna de endocardio separadas entre si por una matriz extracelular llamada "gelatina cardiaca". En forma lineal, el tubo cardiaco está constituido por el seno venoso, el atrio primitivo, el ventrículo primitivo, el *bulbus cordis* y el tronco cono que se conecta a los arcos aórticos y por medio de éstos a la aorta dorsal.

De la cuarta y octava semana de vida, el embrión trilaminar forma todos los aparatos y sistemas del cuerpo (Gástrula). Del mesodermo se forman el cartílago, huesos, sistema excretor urinario, sangre, corazón, grandes vasos, pericardio, pleuras y peritoneo; el origen común de estas estructuras explica las frecuentes coincidencias de malformaciones cardiacas con lesiones osteo-cartilaginosas, renales y de tejidos originados en el mesodermo.

El tubo cardiaco crece rápidamente y se dobla formando una asa de convexidad anterior y derecha, asa que se denomina "D". Las moléculas reguladoras que determinan la dirección de la formación del asa han sido demostrados en embriones de pollo y ratón. La expresión asimétrica de moléculas de la familia de los factores de transformación del crecimiento β condicionan la asimetría del asa y de los demás órganos del cuerpo. Cuando la expresión de estos factores se modifica por cualquier razón, el doblez del asa se realiza hacia la izquierda y se le denomina Asa "L". Este cambio en el desarrollo del asa se asocia a patologías cardiacas con relaciones ventriculares anormales (Pelech AN, 2005), (Véase el capítulo: Análisis segmentario de las cardiopatías congénitas).

Una vez formada el asa, las cavidades cardiacas se hacen evidentes. Inicia el crecimiento ventricular, cada uno con diferentes patrones de crecimiento muscular y da comienzo la formación de los tabiques cardiacos; que se lleva a cabo entre los días 26 y 37 del desarrollo embrionario.

En modelos animales se han demostrado factores de transcripción (dHAND/HAND2 y eAND/HAND1) que se relacionan con la formación del asa y de ambos ventrículos. Delecciones en estos factores de transferencia se han asociado a las hipoplasias ventriculares, derecha o izquierda respectivamente. Otros factores de crecimiento (en inglés *neuregulin growth factors*) y sus receptores miocárdicos erbB2 y erbB4 permiten el desarrollo de las trabéculas ventriculares y la delineación de los bordes atrioventriculares. Estos factores se han implicado en las formas familiares de la Enfermedad de Ebstein (Pelech AN, 2005).

Tejido procedente del mismo tubo cardiaco, unido a tejido mesenquimatoso procedente de los segmentos arteriales y venosos forman la pared interatrial e interventricular para llevar al corazón tubular a una estructura de cuatro cavidades.

Las venas se modifican acorde a las necesidades hemodinámicas del embrión en desarrollo y se incorporan a los atrios formando a su vez ambas venas cavas, la vena ácigos, las venas suprahepáticas y el seno coronario. En forma simultánea la vena pulmonar común crece y se anastomosa con los plexos venosos pulmonares, para que posteriormente el seno venoso pulmonar se incorpore al atrio izquierdo.

Los atrios originales, izquierdo y derecho del embrión quedan representados en el corazón maduro por las orejuelas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La formación del *septum* auricular inicia en el techo del atrio común, de donde emerge una protuberancia de tejido que desciende de la porción posterosuperior de los atrios a la región del orificio atrio ventricular formando una pared interauricular llamada *septum primum*; éste, al llegar al orificio atrio ventricular toma la forma de un arco que constituye el borde de un orificio llamado *ostium primum*. Con el desarrollo del canal atrioventricular y las válvulas mitral y tricuspídea el *ostium primum* será ocluido por tejido procedente de los cojinetes endocárdicos del canal, dividiendo a las aurículas y al canal atrioventricular.

Al momento del cierre del *ostium primum*, inicia la formación de un segundo orificio sobre la superficie del *septum primum*; este orificio es llamado *ositum secundum* y sirve para que parte de la sangre venosa sistémica ingrese al atrio izquierdo y de ahí al ventrículo izquierdo para ser bombeada hacia la aorta ascendente y la porción cefálica del embrión y del feto (véase circulación fetal).

Una segunda pared interatrial surge del techo atrial, a la izquierda del *septum primum* y desciende dirigido hacia la entrada de la vena cava inferior (VCI) formando un arco que finalmente cierra y limita al foramen oval (FO).

La unión atrio ventricular se divide iniciando en dos estructuras de tejido hipo celular localizadas en la porción superior e inferior del surco atrio ventricular, luego surgen otras dos pequeñas estructuras laterales (derecha e izquierda). Estas estructuras, llamadas cojinetes endocárdicos del canal o cojinetes del canal, son originalmente hipocelulares, pero células de estirpe endotelial migran hacia ellas inducidas por el factor de crecimiento tumoral β (TGFβ) y por señales citoquímicas procedentes de los miocardiocitos. Los cojinetes crecen y se unen entre sí para la formación de los anillos valvulares mitral y tricuspídeo; cierran el *ostium primum* y la porción de entrada (o posterior) del *septum* interventricular.

Los ventrículos se forman a partir del mismo tubo cardiaco primitivo, la porción llamada **ventrículo primitivo** forma al **ventrículo izquierdo** (VI) y la porción del tubo llamada *bulbus cordis* forma al Ventrículo Derecho (VD). Ambos ventrículos están originalmente conectados por el llamado foramen primario; casi al mismo tiempo en que sucede la formación del *septum* interauricular y la formación del canal atrioventricular, en los bordes del foramen primario surgen cúmulos de miocardio (denominados crestas) que crecen desde la porción trabeculada del ventrículo derecho (anterior e inferior) y de la porción trabeculada del ventrículo izquierdo (posterior e inferior) hacia el centro del foramen, haciendo el llamado tabique interventricular primitivo (*septum* de entrada). Esta formación del *septum* orienta al flujo de la cavidad derecha primitiva (VD original) hacia el cono (porción inmediata siguiente del tubo cardiaco, bajo el plano de formación de las válvulas sigmoideas aorta y pulmonar; futuro tracto de salida o infundíbulo de ambos ventrículos). En el segmento conal se forman dos crestas alineadas en forma de una espiral que hacen que la parte anterior derecha de la porción proximal del cono quede conectada con la parte posterior e izquierda de la porción terminal del cono y forme la arteria pulmonar. Asimismo, al tabicarse el cono la aorta queda orientada al ventrículo primitivo (futuro VI) posterior e izquierda en su origen y se une al arco aórtico en posición anterior y derecha con relación a la arteria pulmonar. La cresta dextro dorsal (posterior y derecha) del cono, se une a los cojinetes del canal atrioventricular (permitiendo la continuidad mitro aórtica del corazón formado) y colaborando así con el canal atrioventricular y el *septum* interventricular primitivo a la separación completa de ambos ventrículos. La porción muscular del *septum* interventricular se desarrolla por la fusión de las ramas trabeculares durante el crecimiento de las cavidades ventriculares, que crecen en dirección opuesta a los atrios (Contreras-Ramos A, 2008). Alteraciones durante este complejo proceso de la formación septal, dan origen a diferentes variedades de comunicación interventricular y mala-alineación o posición de los infundíbulos arteriales y emergencias de los grandes vasos (transposición de grandes arterias, tronco común, doble emergencia de alguno de los dos ventrículos, cabalgamientos de las sigmoideas en el septum IV, entre otros).

Las válvulas atrioventriculares se forman a partir del miocardio ventricular y de los cojinetes del canal atrioventricular, pero su desarrollo final concluye incluso en el periodo postnatal. Las válvulas sigmoideas se forman del tejido de las crestas tronco conales.

En la formación de los grandes vasos y sus ramas principales participan el saco aórtico (continuación del tronco y enlace de este con los arcos arteriales) los seis arcos arteriales o aórticos y las raíces dorsales de la aorta del embrión. Las raíces dorsales se unen en la porción posterior del embrión y forman la aorta descendente. El primer arco formará las arterias maxilares, mandibulares y carótida externa. El segundo la arteria estapedial y hiodea. El tercer arco las carótidas comunes y el inicio de las carótidas internas. El cuarto arco aórtico derecho formará la porción de la arteria subclavia derecha mientras que el cuarto arco aórtico izquierdo dará origen al arco aórtico definitivo; este arco será el que continúe finalmente con la aorta dorsal. El quinto arco aórtico es aún motivo de controversia y no parece formar algún vaso en especial en el organismo maduro. El sexto arco aórtico forma ambas arterias pulmonares principales y al conducto arterioso (que en el periodo neonatal formará al ligamento arterioso).

Las venas hepática y portal se originan en las venas vitelinas. La vena umbilical se conecta a los sinusoides hepáticos que se unen y forman el llamado conducto venoso que posterior al nacimiento formará el ligamento redondo o Teres. Por último las venas cardinales darán origen a la vena cava superior (VCS).

El desarrollo cardiaco no es un proceso aislado del resto del embrión, estructuras como las crestas neurales participan en la cardiogénesis del cono y *septum* troncoconal. Así lesiones en las crestas neurales, su migración o su diferenciación son responsables de cardiopatías congénitas con mala alineación troncoconal como la Tetralogía de Fallot, el conducto arterioso, la doble emergencia del ventrículo derecho y los defectos septales troncoconales.

La base genética del origen de las cardiopatías congénitas aún no está definida, conocemos algunas mutaciones cromosómicas implicadas (cuadro 21-1) pero dado que se expresan con diferente penetrancia se habla de factores secundarios que modifican su expresión (expresión multifactorial).

CIRCULACIÓN SANGUÍNEA FETAL

Durante la vida fetal la nutrición, oxigenación y el equilibrio metabólico del producto dependen de la madre; por lo tanto, la circulación sanguínea es diferente a la circulación neonatal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21-1. Mutaciones genéticas relacionadas con cardiopatías congénitas

Cardiopatía	Cromosoma y locus	Gen
Comunicación interauricular	5q34	*NKX2.5*
Comunicación interauricular e intervenricular	12q24	*TBX5*
Estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot	20p12	*JAGGED-1*
Conducto arterioso permeable	6p12	*TFAP2B*
Estenosis aórtica supravalvular	7q11	Elastina
Aneurisma aórtico	15q21	Fibrilina
Tetralogía de Fallot, tronco arterioso común e interrupción del arco aórtico	22q11	TBX
Sx de D´George	22q11.2	*TBX 1*

En el feto la sangre se oxigena en la placenta, regresa de la placenta al corazón fetal por la vena umbilical, cruza el conducto venoso y llega a la vena cava inferior (VCI) por donde ingresa a la aurícula derecha (AD). La dirección que le impone la misma VCI y la forma del foramen oval (en la pared ínter auricular) hacen que la mayor parte de la sangre procedente de la VCI cruce hacia la aurícula izquierda (AI) de donde alcanza al ventrículo izquierdo (VI) y es bombeada hacia la aorta ascendente para llevar oxígeno y nutrientes a la porción superior del cuerpo (al SNC). Por supuesto, parte de esta sangre oxigenada y con nutrientes alcanza también la aorta descendente para nutrir al resto del embrión, pero la mayor cantidad del flujo procedente de la aorta ascendente, ingresa al SNC. La sangre procedente del segmento superior del feto regresa al corazón (desoxigenada) por la VCS, ingresa a la AD especialmente dirigida hacia la válvula tricúspide por la que ingresa al ventrículo derecho (VD) que la bombea hacia la AP. Las resistencias vasculares pulmonares son elevadas de modo que poca sangre entra a la circulación pulmonar, la mayor parte cruza por el conducto arterioso hasta la aorta descendente que irriga la porción inferior del feto y finalmente termina en las arterias umbilicales que llevan la sangre nuevamente a la placenta para oxigenarse y reiniciar el ciclo (figura 21-1).

La circulación sanguínea fetal depende entonces de la existencia y buen funcionamiento de la placenta y dos cortocircuitos obligados que son el foramen oval y el conducto arterioso. Al momento del nacimiento, inicia la respiración y con ella hay una disminución importante y súbita de la resistencia vascular pulmonar; simultáneamente se obliteran los vasos del cordón umbilical y el neonato sometido a la temperatura ambiente reacciona con vasoconstricción periférica sistémica, elevando sus resistencias sistémicas. Las presiones de la aorta y la pulmonar se igualan y el flujo a través del conducto arterioso se vuelve escaso. La presión diastólica del VI se eleva y con ella la presión media de la AI favoreciendo así el cierre fisiológico del foramen oval (cuyo cierre anatómico definitivo puede llevar incluso varios meses). Se liberan agentes vasoactivos (prostaglandinas) que inducen el cierre del conducto arterioso (que normalmente debe cerrar a más tardar en las 24 a 72 horas posteriores al nacimiento).

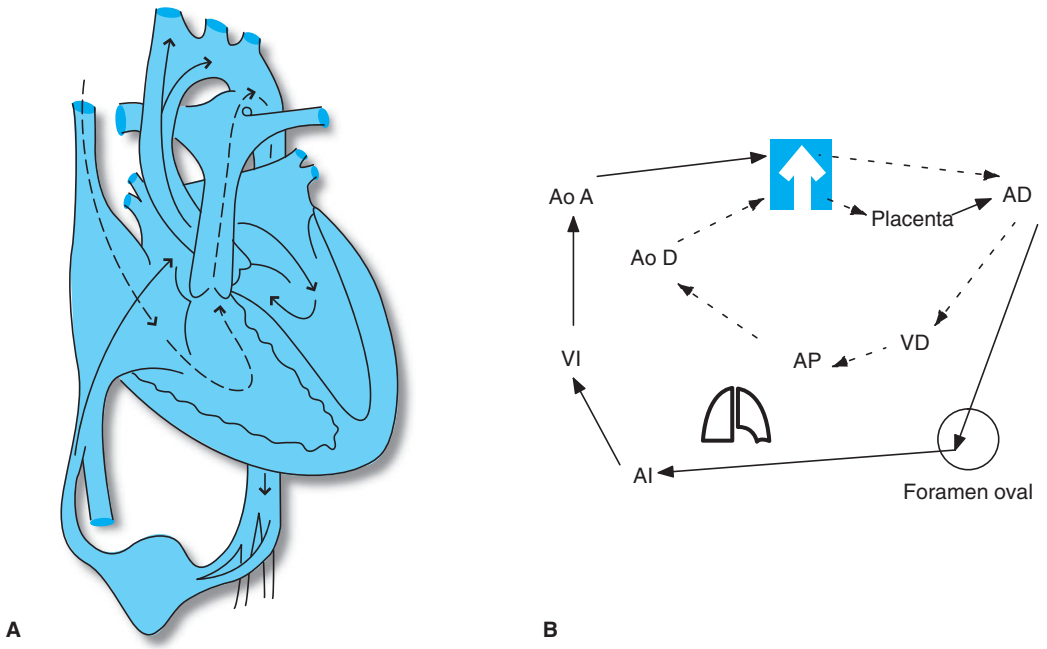


Figura 21–1. Circulación fetal: **A.** Esquema que representa al corazón con sus cuatro cavidades. Las flechas indican la dirección de la sangre en cada vaso o cavidad, las flechas continuas representan a la sangre saturada y las flechas discontinuas a la sangre desaturada. La sangre se oxigena en la placenta, por la vena umbilical llega a la VCI y a la AD en donde la válvula de Tebesio la orienta a cruzar por el foramen oval hasta la AI. Desde la AI pasa al VI y a la aorta ascentente para oxigenar y nutrir al cerebro y la parte superior del embrión. La sangre que regresa del segmento superior del cuerpo llega a la AD por la VCS, pasa preferentemente al VD, TAP y por el conducto arterioso a la aorta descendente para volver por las arterias umbilicales a la placenta y reiniciar el ciclo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El cierre prematuro (in útero) del conducto arterioso o del foramen oval puede ocasionar trastornos graves en la circulación fetal que son capaces de ocasionar la muerte in útero del pequeño. La permanencia del conducto arterioso o del foramen oval, también ocasiona cambios hemodinámicos que se discuten más tarde en este mismo capítulo.

EVALUACIÓN

1. ¿Las razones por las que el conocimiento del desarrollo embrionario y de la circulación fetal son útiles para el análisis y abordaje de las patologías cardíacas en los niños incluyen las siguientes, excepto?
   a) Que en el desarrollo embrionario se explica, en muchos casos el origen de las cardiopatías. **b)** Que las diferentes malformaciones cardíacas afectan también la circulación sanguínea fetal. **c)** Que el desarrollo fetal depende de la normalidad de la función circulatoria sanguínea. **d)** Que la salud materna depende de la buena circulación fetal. **e)** Que permite prever y prevenir problemas cardiacos en el recién nacido.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Contreras Ramos, A., Sánchez Gómez, C., García Romero, L., & Cimarosti, L. (2008). Normal development of the muscular region of the nterventricular septum. I. The significance of the ventricular trabeculations. *Anat Histol Embriol* , *37*, 344-51.

Covin, E. (1998). Cardiac embriolgy. En B. J. Garson A, *The science and practice of pediatric cardiology. 2nd. Ed.* (págs. 91-126). Baltimor, EUA: William & Wildins.

Lozano-Ruy Sánchez, A. (2009). Embriogénesis y circulaci´no fetal. En R. e. Martínez y Martínez, *La Salud del niño y del adolescente 5ª ed.* (págs. 953-56). México, México: El Manual Moderno .

Artman M, M. L. (2002). Perinatal cardiovascular physiology. En M. L. Artman M, *Neonatal Cardiology* (págs. 39-51). New York, EUA: McGraw Hill.

Artman M., M. L. (2002). Regulation of miocyte contraction and relaxation. En M. L. Artman M, *Neonatal Cardiology* (págs. 19-37). New York, EUA: McGraw Hill.

Espino-Vela, J. (2000). Cardiología Pediátrica. En J. Espino-Vela, *Cardiología Pediátrica* (págs. 1-20). México, México: El Manual Moderno.

Gruber, PJ. Cardiac Development: New Concepts. Clin Perinatol 32;2005: 845-855

Artman M., Mahony L., Teitel F. Neonatal Cardiology. E.U.A. Ed. McGraw Hill. 2002. (Pag 2 a 51).

Garson A., B. J. (1998). The science and practice of Pediatric Cardiology. En B. J. Garson A, *The science and practice of Pediatric Cardiology.* . EUA 2a Ed.: Williams & Wilkins.

Gruber, P. (2005). Cardiac Development: New Concepts. *Clin. Perinato* , *32* (845), 855.

Parellada , J., & Gest, A. (1998). Fetal circulation and changes occurring at birth. En A. Garson, J.

Bricker, D. Fisher, & S. Neish, *The sscience ad practice of pediatri cardiology 2nd Ed.* (págs. 249-58). Baltimore, EUA: Williams & Wilkins.

Sander , T., Klinder, D., & Mitchell, M. (2006). Molecular and cellular basis of congenital hearth disease. *Pediatr Clin North Am* , *53* (5), 989-1009.

Sirivastava, D. (2002). Molecular and morphogenetic cardiac embriology; implications for congenital hearth disease. En M. Artman, L. Mahony, & F. Telitel, *Neonatal Cardiology* (págs. 1-17). New York, EUA: McGrow Hill.

Garson A., Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of Pediatric Cardiology. Williams & Wilkins EUA. 2a. Ed. 1998.

Contreras Ramos A, Sánchez Gómez C, García-Romero L, Cimarosti LO. Normal development of the muscular región of te interventricular septum – I. The Significance of the ventricular trabeculations. Anat. Histol Embriol 2008; 37: 344-51.

Tara L. Sander, Dense B Klinkner, Aoy Tomita Mitchel, Michael E. Mitchell. Molecular and Cellular Basis of Congenital Heart Disease. Pediatr Clin North Am 2006 Oct 53(5) 989-1009.

VALORACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE CON SOSPECHA DE CARDIOPATÍA

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

OBJETIVOS

Identificar los principales síntomas y signos que pueden ser expresión de cardiopatía congénita en pediatría, describir los recursos clínicos y paraclínicos para el estudio de estos pacientes.

Puntos sobresalientes

- El primer contacto del paciente pediátrico con cardiopatía es el pediatra o el médico general.
- Un gran porcentaje de estos problemas pueden causar la muerte si no son tratados oportunamente.
- No todas las cardiopatías se manifiestan con soplo, no todos los soplos son signo de cardiopatía.
- El diagnóstico y tratamiento precoz de las cardiopatías, repercute de manera importante en un mejor pronóstico para el paciente.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades cardiovasculares en pediatría pueden ser congénitas o adquiridas, en general son más comunes las primeras. Muchos pacientes cardiacos congénitos fallecen en sus primeros días de vida, sin que se les haya realizado un diagnostico adecuado. Por lo tanto es importante conocer cuales son los síntomas y signos que deben hacer al medico sospechar de cardiopatía.

Los principales síntomas que presentan los pacientes con cardiopatía son: disnea, cianosis, diaforesis excesiva, infecciones frecuentes de vías aéreas altas y bajas, sincope, palpitaciones, detención del crecimiento y el desarrollo. Los signos que sugieren cardiopatía son cianosis, palidez, dificultad respiratoria, soplos, cambios en el ritmo y/o en la frecuencia cardiaca, bajo peso o estatura baja, hipertensión arterial, y cambios en la intensidad de los pulsos periféricos.

En la práctica clínica se cuenta con los siguientes recursos diagnósticos:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Historia clínica

El **interrogatorio:** En escolares y adolescentes se debe preguntar directamente al paciente y complementar con información obtenida de los padres. En los pacientes más pequeños, el interrogatorio se realiza a los padres o personas que estén al cuidado del niño.

- **Antecedentes prenatales**: Deben buscarse enfermedades infecciosas padecidas durante el embarazo (que pueden afectar el desarrollo embrionario en el primer trimestre de gestación) o sistémicas como el lupus eritematoso (que se asocia a producto con bloqueo AV congénito) o la diabetes mellitus (asociada a cardiopatía hipertrófica). Investigar el uso materno de medicamentos o drogas durante el embarazo.
- **Antecedentes al nacimiento:** Son de importancia la edad gestacional al nacimiento (prematurez se asocia con PCA), el peso y la talla al nacer, el resultado de la evaluación de Apgar, la presencia de cianosis o datos de insuficiencia respiratoria posterior al nacimiento.
- **Historia postnatal, periodo neonatal y lactancia:** Hay que indagar sobre la ganancia ponderal del paciente (cardiopatía congénita con ICC causan deterioro en el incremento ponderal), síntomas como disnea a la alimentación (un bebe de termino normal debe comer en 20 a 30 min. Si el pequeño tarda mas de ese tiempo debe sospecharse disnea), cianosis al esfuerzo o en reposo, diaforesis excesiva, infecciones repetidas de vías respiratorias.
- **Pacientes preescolares o mayores:** En estas edades es común que el paciente se queje de palpitaciones o dolor torácico. También es común el síncope. El dolor torácico es uno de los principales motivos de consulta en cardiopediatría; debe evaluarse su momento de presentación, los factores desencadenantes o atenuantes, cuanto dura y buscar su asociación con la actividad física. Es útil preguntar directamente al niño que o quien le hace pensar que le "duele el corazón", ya que frecuentemente el dolor precordial no obedece a problemas cardiacos. En la evaluación del sincope se debe hacer hincapié en que estaba haciendo cuando lo presento, si hubo síntomas previos, movimientos convulsivos, mareos, o datos que puedan orientar al origen del sincope.
- **Historia de medicamentos** para cualquier padecimiento.
- **Historia familiar**: el antecedente de abuelos, padres o hermanos con cardiopatía congénita incrementa el riesgo del paciente a padecer cardiopatías.

Exploración física

Durante el interrogatorio, por medio de la inspección, se valora el estado general del paciente, la actitud, posición, coloración y forma de respiración.

Con el paciente desnudo, se busca malformaciones congénitas músculo-esqueléticas (como la escoliosis que se asocia hasta en 50% con malformaciones cardiacas), craneofaciales, urinarias, etc.; en la búsqueda de algún síndrome que se asocie a una cardiopatía. Se valora la coloración del paciente en busca de cianosis, central o periférica, palidez o lesiones dérmicas eritematosas o exantemáticas. Se revisa el peso, la talla y los signos vitales (FC, FR, TA en los 4 miembros y la temperatura). Se deben palpar pulsos arteriales radiales y femorales, a fin de descartar por clínica la presencia de coartación de aorta o enfermedad obstructiva de alguna arteria periférica.

En área precordial se palpa el impulso cardiaco, el choque de la punta y en su caso, frémitos; describiendo su localización.

La auscultación se debe realizar con el paciente lo más tranquilo posible, es útil la ayuda de la madre para "entretener" al paciente. Hay que prestar especial atención en la frecuencia cardiaca, el ritmo y la intensidad de los ruidos cardiacos. El primer ruido es originado por el cierre de las válvulas AV (mitral y tricúspide). El segundo ruido se origina por el cierre de las sigmoideas (aórtica y pulmonar). Por lo general los dos componentes de este ruido se separan (desdoblamiento) conforme a la respiración. En la inspiración, se atrasa el cierre pulmonar con respecto al aórtico y se escucha mejor el desdoblamiento y en la espiración el segundo ruido se ausculta único ya que se atrasa el cierre aórtico y se acorta el pulmonar.

Un segundo ruido desdoblado tanto en inspiración como en espiración hace sospechar una CIA, mientras que un segundo ruido intenso y único orienta hacia HAP.

Es común escuchar un tercer ruido cardiaco en pacientes escolares sanos o adolescentes delgados; también en pacientes con dilatación ventricular. El cuarto ruido cardiaco siempre es patológico y se escucha en pacientes con ICC o con obstrucción de alguna válvula AV.

Cuando se ausculta un soplo se debe analizar el momento del ciclo cardiaco en que se escuchan (sístole, diástole o continuo). Se describe la localización del soplo (el foco de auscultación), sus irradiaciones y la intensidad en grados acorde a la siguiente definición:

I. Difícilmente audible.
II. Suave audible fácilmente para un oído entrenado.
III. Fuerte pero sin frémito.
IV. Fuerte con frémito.
V. Audible con el estetoscopio apenas sobre el tórax.
VI. Audible con el estetoscopio separado del tórax o sin estetoscopio.

Conviene escuchar al paciente en varias posiciones (sentado, de pie, acostado y en decúbito lateral izquierdo) y describir si el soplo cambia con la posición del paciente.

En el RN, la prevalencia de soplos es alrededor de 0.6 al 4.2%. Pero en preescolares y escolares se estima que hasta el 90% ellos tendrán un soplo en algún momento. De estos soplos menos del 1% son causados por cardiopatía congénita.

Desde el punto de vista nosológico, los soplos se pueden clasificar en tres tipos:

1. **Inocentes**: son los que se presentan en niños sanos con corazón sano (p. ej., soplo de Still). Reúnen siempre las siguientes características: **a)** El paciente esta asintomático. **b)** Tienen peso y talla normal. **c)** Sus signos vitales son normales, **d)** El primer y segundo ruido son normales. **e)** El soplo es sistólico (exceptuando al soplo continuo venoso de la yugular), de baja intensidad (grado I-II), sin irradiaciones y se modifica con cambios de posición. f) La Rx. del tórax es normal y **g)** El EGG de superficie es normal.
2. **Funcionales:** Son los que se presentan en niños con patología no cardiaca, es decir que tienen corazón sano. Se presentan en cualquier edad pero son mas frecuentes en-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tre los 3-6 años de la vida. Se originan por aumento del gasto cardiaco y por lo tanto hay signos o síntomas de la enfermedad subyacente (p. ej., anemia, insuficiencia renal, hipo e hipervolemia, fiebre, etc.). Por lo regular el ECG es normal, excepto en aquellos pacientes con trastornos electrolíticos.

3. **Orgánicos:** Aquellos soplos que se originan en alguna patología cardiaca, congénita o adquirida.

   Cuando se evalúa un soplo se debe solicitar un ECG y una Rx. del tórax. En caso necesario se puede recurrir a un ecocardiograma o a la valoración completa por parte de un cardiólogo pediatra.

Electrocardiograma

El ECG es el registro grafico de la actividad eléctrica del corazón. Es una herramienta útil para evaluar el ritmo cardiaco, la FC, la velocidad de conducción del tejido especializado del corazón (por medio de las mediciones de intervalos PR, QRS y QT) y los cambios que originan en este tejido factores como la hipoxia, los trastornos electrolíticos ($Ca^{2}+$, $Mg^{2}+$, $K^{2}+$) y las sobrecargas de volumen o presión de las diferentes cavidades cardiacas.

Como en la vida fetal el VD es dominante sobre el VI, al momento del nacimiento el eje del QRS es derecho y lentamente va virando hacia la izquierda durante los primeros años de vida.

En pediatría se recomienda hacer el ECG de 14 derivaciones (considerando V3R y V4R) para la valoración de la hipertrofia ventricular derecha.

Radiografía de tórax

La Rx del tórax aporta información sobre el tamaño y la forma del corazón por medio de la medición del índice cardiotorácico (ICT) (figura 21-2). Es una herramienta útil para evaluar el flujo pulmonar y otras alteraciones pulmonares (neumonía, atelectasia, neumotórax), pleurales y/o mediastinales.

Ecocardiograma transtorácico

Es un método diagnostico, no invasivo, extremadamente eficiente para el diagnóstico de cardiopatías. Además de la anatomía (forma y tamaño del corazón) evalúa su función; pues es capaz de medir los volúmenes ventriculares (sistólico y diastólico), la fracción de expulsión, la velocidad de contracción miocárdica y el gasto cardiaco sistémico y pulmonar. Valora la movilidad y eficiencia de las válvulas cardiacas, la localización de la emergencia de las arterias coronarias, la presencia de vegetaciones secundarias a endocarditis infecciosa y masas (tumores o coágulos) intracardiacos. Por medio del Doppler (color, pulsado y continuo), se puede definir la dirección, velocidad de flujo y volumen de los cortocircuitos, así como estimar en forma indirecta la presión sistólica y diastólica de la arteria pulmonar.

Si bien el ecocardiograma es una herramienta diagnóstica, su utilidad incluye la valoración y el seguimiento de los resultados obtenidos con el tratamiento (médico o quirúrgico) ofrecido a los pacientes. Se pueden apreciar los cambios inducidos en la función cardiaca por fármacos cardiotónicos, cardiodepreseores (β bloqueadores) o cardiotóxicos (antineoplásicos), la función de prótesis valvulares o dispositivos

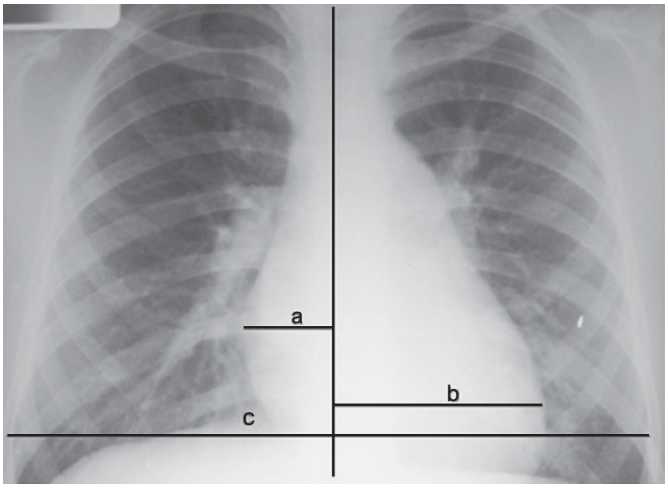


Figura 21-2. ICT = (a + b) / c, en donde "a" es la distancia desde la línea media del tórax al borde derecho de la silueta cardiaca, "b" es la distancia desde la línea media hasta el borde izquierdo de la silueta cardiaca y "c" es el diámetro torácico a nivel de la cúpula del diafragma, medido desde los bordes internos derecho e izquierdo de la caja torácica.) El ICT normal es < 0.5, en los RN y lactantes <0.6).

oclusores de cortocircuitos implantados en cirugía o por medio de cateterismo intervensionista. El ecocardiograma se puede utilizar como apoyo o guía en algunos procedimientos hemodinámicos invasivos como en una pericardiocentesis, una septostomia auricular con balón, la biopsia endocárdica o la colocación de un catéter central, entre otros.

Herramientas como el Doppler tisular (DTI), la imagen tridimensional (3D) y la más reciente introducción de la técnica del *speckle tracking*, aportan detalles importantes sobre función sistólica y diastólica del ventrículo derecho e izquierdo, en los pacientes con cardiopatía y en los posquirúrgicos con cirugía paliativa o correctiva.

Ecocardiograma transesofágico

Consiste en la realización de un ultrasonido cardiaco pero colocando el transductor en el esófago o el estómago. Esto permite tener una aproximación posterior y basal más cercana al corazón que la técnica transtoracica. Las imágenes obtenidas son extremadamente sensibles y claras para lesiones pequeñas como las vegetaciones, estructuras de localización posterior; como las aurículas, raíz de la aorta y válvulas AV. Se utiliza como técnica transquirúrgica, como guía para la colocación de dispositivos para el cierre de defectos interauriculares e interventriculares, así como para la vigilancia del funcionamiento del corazón y la detección de defectos cardiacos residuales tras una cirugía con CEC. También se realiza en pacientes en donde la ventana transtoracica no permite definir las estructuras anatómicas.

Ecocardiograma fetal

Es la realización de un ecocardiograma al feto. Es inocuo para el feto y la madre. Permite diagnosticar cardiopatías congénitas, arritmias y trastornos funcionales del corazón fetal desde la 18 semanas de gestación en adelante. Con esta herramienta se puede ofrecer tratamiento de diversas afecciones en etapa prenatal

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y preparar el tipo de atención postnatal que requiere el paciente. Este estudio esta indicado en las siguientes situaciones:

Fetales:
- Sospecha de anomalías cardíacas en la ecografía obstétrica.
- Anomalías extracardíacas, malformaciones de otros órganos o sistemas.
- Anomalías cromosómicas.
- Evidencia de líquido pleural o pericárdico en la ecografía obstétrica.
- Retardo de crecimiento intrauterino.
- Presencia de un defecto congénito en un producto anterior

Maternos:
- Cardiopatía congénita.
- Defecto congénito en un producto anterior.
- Uso de drogas (litio, anfetaminas, alcohol, hormonas).
- Transtornos metabólicos (diabetes mellitus, fenilcetonuria).
- Edad mayor de 35 años.
- Infecciones virales.
- LES.
- Polihidramnios u oligoamnios.

Familiares:
- Cardiopatía congénita.
- Síndromes asociados a cardiopatias congénitas (Noonan, Williams, esclerosis tuberosa).

Prueba de esfuerzo

Analiza la capacidad física cardiaca y pulmonar de los pacientes para realizar ejercicio y el efecto de dicho ejercicio sobre el flujo sanguíneo del miocardio y el ritmo cardiaco. La prueba de esfuerzo desempeña un papel importante en la valoración de las arritmias, sincope y en la prescripción de programas de ejercicio físico, adecuados para la condición del paciente. Se utiliza como un estudio de provocación, ya que durante la prueba se somete al paciente a situaciones de esfuerzo similares a las que podrían presentarse en su actividad cotidiana (correr o jugar), con la intención de provocar los síntomas o trastornos que el paciente presenta en situaciones de esfuerzo. Para el estudio de los niños más pequeños se utiliza una bicicleta ergonométrica y en mayores la banda sin fin con la prueba de Bruce que mide el tiempo de resistencia al ejercicio.

Se puede además medir la función respiratoria y el gasto cardiaco durante el ejercicio.

Holter o electrocardiografía ambulatoria

Es el registro del ECG durante las 24 h. Sirve para identificar arritmias cuando estas no son evidentes un ECG de superficie en reposo, pero se sospecha que podrían presentarse durante la sintomatología del paciente. El Holter permite relacionar a las arritmias con la sintomatología del paciente y conocer la duración de los episodios de arritmia con sus los factores desencadenantes o inhibidores.

Cateterismo cardiaco

Por medio de una punción venosa o arterial periférica (habitualmente femoral) se introduce un catéter al interior de las venas, arterias y el corazón. A través del catéter se pueden tomar muestras de sangre en las diferentes cavidades, y cuantificar el contenido de oxígeno en la sangre de cada vaso o cavidad muestreada; se pueden medir presiones intracavitarias e inyectar sustancias radio-opacas, para visualizar el flujo sanguíneo y contrastar las diferentes estructuras del aparato circulatorio.

Con el conocimiento de la presión y el contenido de oxígeno de las diferentes cavidades se pueden estimar: el gasto cardiaco (sistémico y pulmonar), la resistencias vasculares (sistémicas y pulmonares), los cortocircuitos intracardiacos y corroborar el diagnóstico presuntivo del paciente.

Actualmente, es un instrumento importante para el diagnóstico pero sobre todo para el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Es una opción terapéutica menos invasiva que la cirugía para la dilatación de válvulas o arterias estenóticas, embolizar conexiones vasculares anormales o cerrar algunos cortocircuitos como PCA, CIA o CIV.

Para este estudio, los recién nacidos y lactantes reciben sedación de forma sistémica, pero se debe evitar la anestesia profunda ya que la depresión de la función cardiovascular, producida por diferentes anestésicos puede distorsionar los cálculos de las constantes hemodinámicas.

Tomografía helicoidal, resonancia magnética y estudios con radioisótopos

La tomografía helicoidal es una tomografía de alta velocidad y resolución que permite el análisis anatómico del corazón, especialmente grandes vasos y venas. La ventaja de la tomografía helicoidal sobre la convencional es que la primera permite la reconstrucción tridimensional de la anatomía corporal por medio del procesamiento digital de las imágenes topográficas axiales, disminuyendo así las cantidades de radiación y contraste, necesarias para obtener imágenes equivalentes con cateterismo cardiaco.

La resonancia magnética nuclear es capaz de reproducir imágenes tomográficas del corazón mediante la proyección de la reacción de los tejidos sobre un campo magnético homogéneo, cuando se ven expuestos al choque de energía de radiofrecuencia. Proporciona imágenes tridimensionales en distintos planos de sección y cuantifica volúmenes ventriculares y con esto la función del corazón.

La angiografía con radioisótopos en pediatría, se utiliza para detectar y cuantificar los cortocircuitos, así como para analizar la distribución del flujo de sangre a cada pulmón en pacientes con patologías que alteran la relación de perfusión/ventilación a nivel pulmonar.

Las imágenes de medicina nuclear con talio permiten valorar la perfusión del músculo cardiaco.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas, excepto:
   a) La presencia de un defecto congénito en un producto anterior, es indicación para realizar un ecocardiograma fetal. b) El haber padecido durante el primer trimestre del embarazo alguna infección viral, no es de riesgo para que el RN presente alguna cardiopatía. **c)** El cateterismo cardiaco se debe realizar de preferencia sin anestesia general para no modificar la función cardiaca y mediciones

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

debido a los anestésicos. **d)** El antecedente de infección de vías respiratorias de repetición es importante en un paciente en el que se sospecha una cardiopatía de hiperflujo. **f)** Al auscultarse a un paciente debe describirse el momento del ciclo cardiaco en que se escuchan los soplos y su intensidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Advani N, Menahem S, Wilkinson JL. The diagnosis of innocent murmurs in childhood. Cardiol Young. 2008;10(4):340–342.

Barrios-Guyot, MS. Valoración clínica del paciente con sospecha de cardiopatía. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 956-960.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

CARDIOLOGÍA PREVENTIVA

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El objetivo del tema es conocer los principales factores de riesgo para enfermedades cardiovasculares y describir las estrategias de prevención aplicables en pediatría.

Las enfermedades cardiovasculares, ateroesclerosis y sus consecuencias (cardiopatía isquémica, hipertensión arterial y enfermedad vascular cerebral) son la primera causa de muerte en México y en el mundo.

Aunque las manifestaciones clínicas de la ateroesclerosis comienzan hasta la vida adulta, la fisiopatogenia de la enfermedad comienza desde la infancia. Autopsias realizadas a niños desde tres años de edad han demostrado lesiones ateroescleróticas. Las causas de la ateroesclerosis no están por completo definidas pero incluyen a la información genética del individuo, sus hábitos de vida y el ambiente.

Los factores de riesgo para enfermedades cardiovasculares identificados en los adultos tales como: a) tener antecedentes familiares de cardiopatía isquémica, enfermedad vascular cerebral, enfermedad vascular periférica, HAS, diabetes y dislipidemia; b) hábitos de alimentación con consumo elevado de grasas saturadas, colesterol y sal; c) falta de actividad deportiva y sedentarismo; d) tabaquismo pasivo o activo. Son también factores de riesgo en niños.

Los hábitos de vida y factores ambientales son modificables, por lo tanto este grupo de enfermedades es prevenible. El médico general y pediatra deben dirigir sus esfuerzos a la detección de los pacientes en riesgo y a la modificación de los hábitos y los factores ambientales para prevenir las enfermedades cardiovasculares.

Para la detección de los individuos en riesgo se debe hacer una historia clínica que incluya un detallado interrogatorio de los antecedentes heredofamiliares mencionados como de riesgo, de antecedentes personales no patológicos de alimentación y hábitos de ejercicio, entretenimiento o recreación (duración de las sesiones diarias de TV o Internet), tabaquismo familiar o del mismo paciente. En cada visita médica se debe medir el peso y la talla en busca de sobrepeso u obesidad (véase tema de Obesidad), la presión arterial sistémica descartar HAS (véase tema Hipertensión Arterial) y cuantificar colesterol total, colesterol de alta densidad, triglicéridos y colesterol de baja densidad a partir de los dos años en aquellos pacientes cuyos padres o abuelos hayan padecido cardiopatía coronaria y/o enfermedad vascular cerebral o periférica antes de los 55 años de edad.

Se deben ofrecer acciones correctivas para el colesterol en sangre cuando el resultado de colesterol total exceda los 170 mg/dL o los niveles de colesterol de baja densidad exceda los 100 mg/dL. Triglicéridos de más de 100 mg/dL en la primera década de vida, 130 mg/dL en la segunda década o niveles de colesterol de alta densidad menores de 35 mg/dL a cualquier edad, porque están asociados a ateroesclerosis prematura.

Si se reunen los factores de riesgo y condiciones de laboratorio mencionados se deben ejercutar las siguientes estrategias de prevención:

Dieta: Fomentar una alimentación al seno materno exclusivo durante los primeros 4 a 6 meses de vida, para prolongar la lactancia materna mínimo hasta el año de edad. En edades posteriores, aquella dieta que le permita mantener un adecuado crecimiento dentro de los percentiles normales de peso, talla e índice de masa corporal. A partir de los dos años máximo el 30% de las calorías consumidas deben obtenerse de grasas y menos del 10% de grasas saturadas. El consumo de colesterol debe ser menor de 100 mg por cada 1 000 calorías consumidas. El sodio debe restringirse a 85 a 100 mEq por día (5 a 6 g totales de cloruro de sodio por día). Cuando existe obesidad, hipertensión, dislipidemia, datos de resistencia a la insulina, diabetes e hiperglucemia se debe buscar la atención por el especialista en nutrición y endocrinología.

Actividad física: Deben proponerse hábitos de vida que fomenten el ejercicio aeróbico frecuente (60 min diarios, mínimo 5 veces por semana). Nuestra sociedad ha disminuido de forma considerable su hábito de deporte y actividad física, y por lo tanto debe recomendarse la susitución de horas de entretenimiento frente a televisores y computadoras con horas de ejercicio, fomentar que las escuelas dediquen más tiempo a la educación física y que los padres de familia practiquen más ejercicio. Los niños forman sus hábitos de alimentación y actividad física se aprenden en casa durante sus primeros 10 años.

Tabaquismo: El tabaco es el agente causal de la primera causa de muerte de adultos en el país y el mundo entero. Según la OMS la prevalencia mundial de tabaquismo alcanza el 30%. El Consejo Nacional contra las Adiciones (CONADIC) informó en 2003 que cada día fallecen en México 53 000 personas por enfermedades asociadas al tabaquismo. La prevalencia se ha mantenido estable desde entonces. Predomina en el hombre 1.98:1. Desde 1988 a la fecha el número de adolescentes fumadores ha incrementado y la edad de inicio al tabaquismo es de 12 años.

El tabaquismo está altamente asociado a la ateroesclerosis, hipertrigliceridemia y mayores concentraciones de lípidos de baja densidad. El tabaquismo también está asociado a ateroesclerosis, modificaciones en los niveles y proporciones de lípidos sanguíneos, disminución de la capacidad física, aumento en la capacidad de agregación plaquetaria, en infecciones de vías aéreas y peso bajo al nacer con alta mortalidad infantil.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El médico debe informar a los padres y pacientes sobre los riesgos del tabaquismo, desaconsejar su uso y ayudar a la cesación del tabaquismo en la familia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Celermajer DS, Ayer JGJ. Childhood risk factors for adult cardiovascular disease and primary prevention in childhood. Heart. 2006; 92:1701-1706.

Hackman AM, Bricker JT. Preventive cardiology, hypertension and dyslipidemia. In. Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:2243-2259.

Kavey REW, Daniela SR, Lauer RM, Atkins DL, Hayman LL, Taubert K. American Herat Association Guidelines for Primary Prevention of Atheroesclerotic Cardiovascuscular Disease Beginning in Childhood. Circulation. 2003;107:1562-1566.

Rosas-Peralta M, Attie F. Enfermedad cardiovascular. Primera causa de muerte en adultos de México y el mundo. Arch Cardiol Mex.2007;77(2):91-93.

SECUENCIA DIAGNÓSTICA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas se basa en la descripción ordenada y sistemática de la posición y morfología del corazón (Tynan MJ, 1979).

El sistema de estudio divide al corazón en tres segmentos: atrial, ventricular y arterial y describe la posición de las vísceras en el cuerpo, la morfología y posición de los segmentos del corazón, sus relaciones anatómicas entre si y las lesiones asociadas específicas de cada caso.

Se comienza describiendo el *situs* visceroatrial para describir la posición que ocupan las vísceras en el cuerpo con relación al plano medio sagital.

El corazón tiene claras diferencias entre sus cavidades izquierdas y derechas. El atrio derecho (AD) tiene una orejuela de forma triangular y base amplia, mientras que el atrio izquierdo (AI) tiene una orejuela de base delgada y forma alargada con borde festoneado. El ventrículo derecho (VD) tiene paredes delgadas con trabéculas gruesas, una estructura muscular interna llamada "banda moderadora" y su válvula de entrada es tricúspide, mientras que el VI (VI) tiene paredes más gruesas con trabéculas más finas y una válvula bicúspide (mitral) en su entrada.

La aorta (Ao) descendente recorre el cuerpo a la izquierda de la columna vertebral (CV) y la vena cava inferior (VCI) a la derecha de la CV. El pulmón derecho tiene tres lóbulos pulmonares y el izquierdo dos. El hígado se localiza a la derecha y el bazo a la izquierda.

A esta disposición visceral con relación al plano sagital se le conoce como *situs solitus* y es la disposición considerada normal.

La disposición visceral, la morfología y la disposición cardiaca pueden variar considerablemente. Esto obligó a los embriopatólogos a clasificar al *situs* visceroatrial en cuatro grandes grupos:

1. Solitus: Considerado normal y descrito previamente.
2. Inversus: Imagen en espejo del *situs solitus*.
3. Isomerismo izquierdo (heterotaxia izquierda o levoisomerismo) cuando las vísceras son simétricas y de morfología izquierda. Atrios con orejuela de morfología izquierda, dos pulmones bilobulados, hígado central con dos lóbulos izquierdos y múltiples bazos habitualmente distribuidos en el abdomen.
4. Isomerismo derecho (heterotaxia derecha o dextroisomerismo) cuando la simetría está dada con vísceras de morfología derecha, habitualmente con agenesia de bazo (asplenia).

En el **análisis segmentario de las cardiopatías congénitas** (ASCC) propuesto por Van Praagh se describen después del *situs* visceroatrial, los tres segmentos: 1) Atrial: 2) Ventricular; 3) Arterial y describiendo en forma conjunta sus conexiones: a) conexión veno-atrial o viscero-atrial; b) conexión atrioventricular, y c) conexión ventrículo-arterial (Van Praagh R, 1964) (Rijlaarsdam M, 1993).

Así en cada paciente se pueden describir:

a) *Situs* visceroatrial (solitus, inverso o ambiguo)
b) Conexión veno-atrial o viscero-atrial (normal o anormal).
c) Tipo de conexión atrio-ventricular (concordante, discordante, ambigua, doble entrada de una cámara ventricular o Ausencia de una conexión AV)
d) Tipo de Conexión ventrículo-arterial (concordante, discordante, doble salida ventricular o salida única ventricular)
e) Lesiones asociadas.

En las conexiones atrioventriculares y ventrículo-arteriales puede haber varios modos de conexión según las válvulas afectadas. Los modos de conexión pueden ser: perforado, imperforado, cabalgante o común.

Se define como malposición cardiaca cuando por anormalidad congénita el corazón se encuentra fuera del hemitórax izquierdo. El corazón puede localizarse en el hemitórax derecho o dextrocardia, en el centro del tórax o mesocardia o fuera del tórax en lo que se ha denominado ectopia *cordis* (que es una patología extremadamente rara). Las malposiciones cardiacas ocasionan síntomas según la cardiopatía congénita que el corazón tenga. En el análisis segmentario de las cardiopatías, se describe la posición del corazón al final como si se tratara de una lesión asociada.

Los síndromes de malposición cardiaca y de isomerismo dependen de dos factores principales: a) los cambios hemodinámicos que la cardiopatía origina en la circulación del paciente; b) las lesiones en otros aparatos y sistemas, principalmente la asplenia (común en el isomerismo derecho). El paciente desarrollará síntomas según la cardiopatía que presente (TGV, VU, etc.) y según las lesiones asociadas que tenga en otros órganos y sistemas.

Una forma práctica de estudiar al paciente con sospecha de cardiopatía se apoya en una exploración física completa, poniendo especial atención en la coloración de la piel, la posición del choque de la punta del corazón, la auscultación cardiaca, la posición de las vísceras en el abdomen y datos que sugieran insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) (véase el tema de ICC). Aparte son de gran utilidad la radiografía del tórax, el ECG y el ecocardiograma.

Apoyados en las herramientas mencionadas, se puede agrupar clínicamente a los pacientes en dos grandes grupos:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Con cianosis (cianóticos).
b) Sin cianosis.

Esta división es meramente clínica y no debe aplicarse como una clasificación, porque algunas patologías a lo largo de su evolución pueden cambiar y presentar cianosis cuando originalmente no lo hacían; sin embargo, una vez agrupando al paciente en alguna categoría se puede aproximar un diagnóstico acorde a los diagramas de estudio de las figuras 21-3 y 21-4 (Park MK, 2008), (Lozano-Ruy-Sánchez, 2009).

La radiografía del tórax permite medir el índice cardiotorácico y con él definir la presencia de cardiomegalia, muestra el flujo pulmonar venoso y arterial, y si la radiografía se toma ligeramente "penetrada" permite definir la morfología de la tráquea y los bronquios (a veces es necesaria la tomografía lineal para poder definir bien la morfología bronquial). El ECG además de valorar trastornos del ritmo, da información sobre el tamaño (dilatación o hipertrofia) de las cavidades cardiacas. El ecocardiograma se usa para definir el *situs* visceroatrial, la morfología de las cavidades cardíacas y sus válvulas, la anatomía de los grandes vasos y las lesiones asociadas existentes.

Los estudios de medicina nuclear, la tomografía axial computada con contraste (angiotomografía digital) son útiles para definir la anatomía de las vísceras, localizar el bazo y el

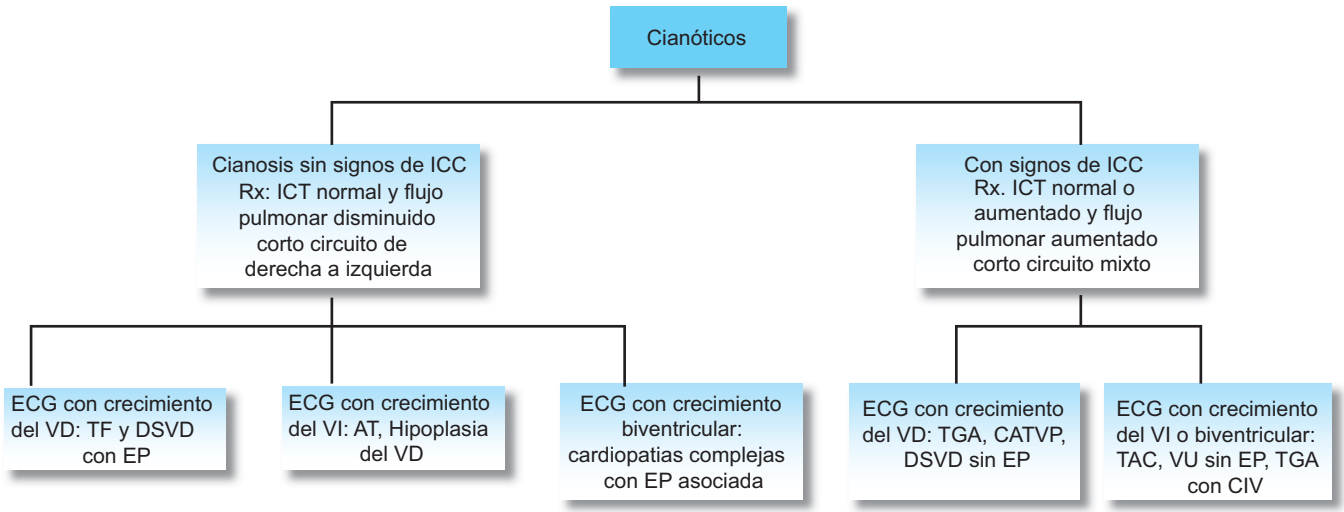


Figura 21-3. Diagrama de flujo para el estudio de pacientes con cianosis.
Abreviaturas de la figura: ICC = Insuficiencia cardiaca congestiva. ICT = Índice cardiotorácico. ECG = Electrocardiograma. VD = Ventrículo derecho. TF: Tetralogía de Fallot. DSVD = Doble salida del ventrículo derecho. EP = Estenosis pulmonar. VI = Ventrículo izquierdo. AT = Atresia tricuspídea. TGA = Transposición de grandes arterias. CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares. TAC = Tronco arterioso común. VU = Ventrículo único. CIV = Comunicación interventricular.

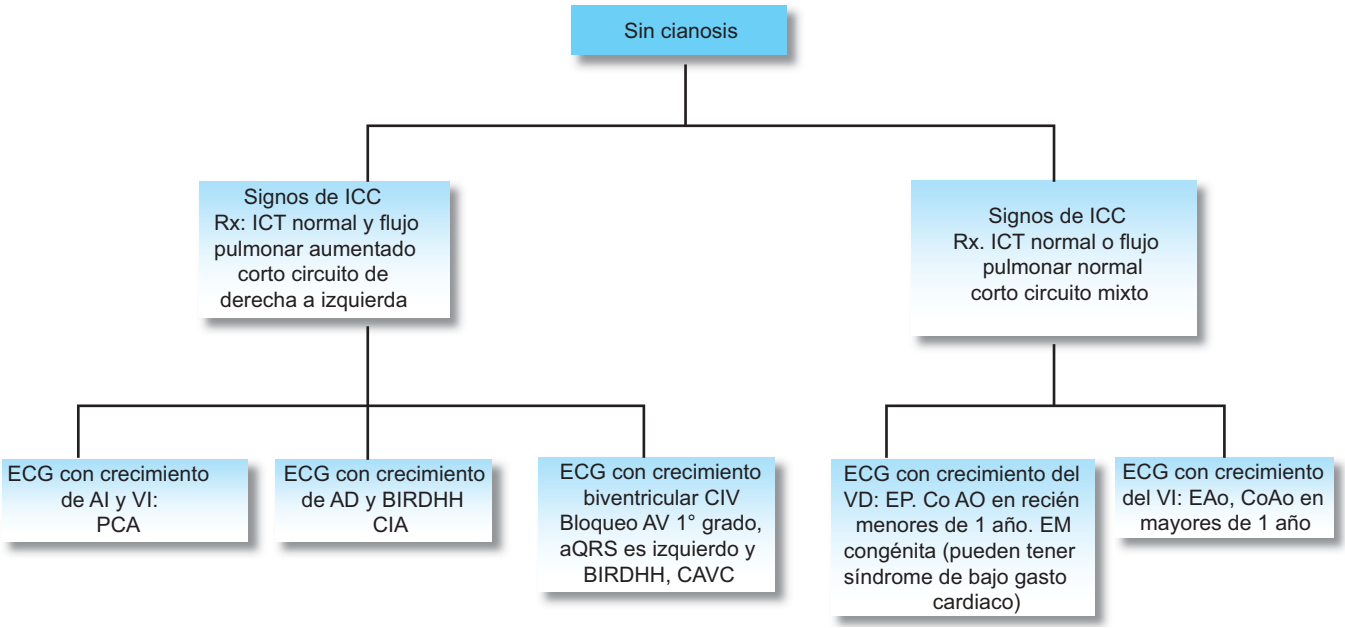


Figura 21-4. Diagrama de flujo para el estudio de los pacientes sin cianosis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hígado (en casos de polispleina) y definir la anatomía del corazón. Otra herramienta de gran utilidad es la resonancia magnética nuclear, proporciona información muy precisa y relevante de la anatomía y función del corazón y el miocardio. El cateterismo cardíaco permite valorar la morfología y posición de los grandes vasos y las cavidades cardíacas pero permite añadir información funcional del corazón y en gran cantidad de ocasiones se usa como herramienta terapéutica. Los estudios de laboratorio permiten descartar lesiones en otros órganos y sistemas como médula ósea, riñón, bazo, etc.

El tratamiento oportuno y adecuado específico para cada caso será la mejor herramienta para limitar el daño.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lozano-Ruy Sánchez, A. (2009). Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. En R. Martínez y Martínez, *La salud del niño y del adolscente 6ª ed.* (pág. 961). México, México: El Manual Moderno.

Lozano-Ruy-Sánchez, A. (2009). Cardiopatías Congénitas. En L. M. Eloy, *Radiología Pediátrica Para Pediatras.* Buenos Aires, Buesnos Aires, Argentina: Ediciones Journal.

Park MK. (2008). Pediatric Cardiology for Pactitioners. En M. K. Park, *Pediatric Cardiology for Parctitioners* (págs. 75-78). Philadelphia, Philadepnia, EUA: Mosby Elsevier.

Rijlaarsdam M. (1993). Malposiciones cardiacas. *En Attie F, Zabal C, Buendia A. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento*, 21-25.

Tynan MJ, B. A.-J. (1979). Nomenclature and classification of congenital heart disease. *British Heart Journal* (41), 544-553.

Van Praagh R, V. P. (1964). Anatomic Types of Congenital Descrocardia. Diagnostic and Embriologic Implications. *Am J. Cardiol* (13), 510-13.

Manifestaciones de cardiopatía

INSUFICIENCIA CARDIACA (IC)

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

OBJETIVOS

Definir el concepto de Insuficiencia cardiaca (ICC) y analizar su fisiopatología y manifestaciones clínicas del síndrome. Describir la etiología de acuerdo a la edad del paciente y propones el inicio de tratamiento oportunamente en cada caso.

CONCEPTO

Es un síndrome clínico en el cual el corazón es incapaz de bombear suficiente sangre para cubrir las demandas metabólicas del cuerpo. Esto puede ser por dos mecanismos principalmente:

- Imposición de un trabajo excesivo (sobrecarga de volumen o de presión), en presencia de un miocardio normal.
- Trabajo normal que ha de ser realizado por un miocardio dañado

Ambos mecanismos pueden coexistir en un solo paciente.

Puntos sobresalientes

- Una gama muy variada de patologías cardiaca y no cardiaca pueden desarrollar IC
- En un paciente con IC se deberá tener en cuenta que existe un deterioro progresivo a varios niveles, no solo en corazón, sino también riñón, sistema vascular, etc.
- Paciente con cardiopatía congénita y neumonías de repetición en un periodo corto de tiempo, hay que descartar insuficiencia cardiaca.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Son múltiples y variados. Los agrupamos en cuatro grupos capaces de producir ICC:

1. Daño miocárdico (p. ej., infecciones bacterianas, virales, o parasitarias; en algunos casos puede ser desconocido como en la fibroelastosis endomiocardica)
2. Sobrecarga de presión (p. ej. ,estenosis de válvulas sigmoideas, coartación de aorta o incremento en el volumen como en el paciente con insuficiencia renal, anemia, cortocircuitos de izquierda a derecha)
3. Restricción al llenado ventricular (p. ej., pericarditis constrictiva, estenosis mitral, enfermedad de Ebstein)
4. Arritmias (que originan gasto cardiaco bajo)

En cualquiera de los cuatro grupos, el problema puede ser congénito o adquirido y no siempre es posible identificar el agente con claridad.

Huésped

Puede afectar a cualquier persona sin importa sexo, raza o edad. Sin embargo, la etiología puede estar relacionada con la edad (cuadro 21-2).

Ambiente

No influye en forma específica sobre el síndrome de ICC.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud. Saneamiento ambiental.

Protección especifica

Educar al médico y al personal de salud para sospechar el diagnostico de insuficiencia cardiaca en cualquier paciente con factores de riesgo. Hacer diagnóstico temprano y ofrecer alternativas terapéuticas oportunas dirigidas al control de la ICC y a solucionar la patología de base. En las patologías con hiperflujo pulmonar, dar tratamiento médico oportuno y corrección quirúrgica cuando se requiera, para evitar el desarrollo de IC.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21–2. Principales causas de insuficiencia cardiaca relacionadas con la edad del paciente

1. Etapa fetal
- a. Anemia
  - Hemólisis secundaria a isoinmunización materno fetal, transfusión feto materna
- b. Arritmias
  - Taquicardia supraventricular, fluter auricular, fibrilación auricular, taquicardia ventricular, bloqueo AV congénito
- c. Sobrecarga de volumen
  - Insuficiencia de válvula AV en canal AV completo
  - Insuficiencia tricuspídea severa en enfermedad de Ebstein
- d. Miocarditis

2. Neonato
- a. Disfunción miocárdica
  - Asfixia, sepsis, hipoglucemia, miocarditis
- b. Sobrecarga de presión
  - Estenosis aórtica severa, coartación de aorta, síndrome deventrículo izquierdo hipoplásico
- c. Sobrecarga de volumen
  - PCA, tronco común, ventana aortopulmonar, CIV, fístulas arteriovenosas
- d. Arritmias
  - Taquicardia supraventricular, fluter auricular, fibrilación auricular, bloqueo AV congénito

3. Lactante
- a. Sobrecarga de volumen
  - PCA, tronco común, ventana aortopulmonar, CIV, transposición de grandes vasos sin estenosis pulmonar, conexión anómala total de venas pulmonares
- b. Anomalías del músculo cardiaco
  - Fibroelastosis endomiocárdica, enfermedad por almacenamiento, miocarditis, insuficiencia renal crónica, hipertensión sistémica, sepsis

4. Escolares y adolescentes
- a. Insuficiencia severa de válvula atrioventricular
- b. Fiebre reumática
- c. Miocarditis infecciosa (incluyendo secundaria a SIDA)
- d. Endocarditis
- e. Hipertensión sistémica secundaria a insuficiencia renal crónica
- f. Tirotoxicosis
- g. Miocardiopatía secundaria a quimioterapia (doxirubicina)
- h. Posoperados (PO) de cardiopatía congénita: PO Fallot con CIV residual, insuficiencia mitral en PO de canal AV completo, disfunción de prótesis valvular, PO cirugía de Senning, disfunción cardiaca por isquemia miocárdica durante cirugía a corazón abierto (CEC), PO procedimiento de Fontan

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El gasto cardiaco (GC) es el volumen de sangre que el corazón bombea en un minuto. Por lo tanto es el resultado del trabajo del corazón en cada latido (volumen latido o sistólico) por la frecuencia cardiaca (latidos por minuto).

El volumen sistólico depende de la precarga (cantidad de sangre que regresa al corazón por las venas) la poscarga (resistencia de los lechos vasculares al flujo sanguíneo) y la contracción miocárdica.

Cuando por cualquier razón el gasto cardiaco disminuye, el corazón responde por alguno de los siguientes mecanismos:

a) Incrementando la frecuencia cardiaca, esto controlado por mecanismos neurohormonales como las endotelinas.
b) Incrementando la fuerza de contracción de los ventrículos, a través de catecolaminas circulantes y aumento de la distensión en diástole ventricular.
c) Aumentando la precarga, mediada por vasoconstricción venosa y retención de sodio y agua por el sistema renina-angitensina-aldosterona e incremento en la hormona antidiurética.

Estos factores actúan en diferente proporción y dependiendo de la etiología de la ICC, en principio son capaces de compensar el desequilibrio, pero puede llegar un momento en que sean insuficientes, con lo que aparecen los datos clínicos de ICC en el paciente.

La frecuencia cardiaca afecta el rendimiento, en la medida que aumenta o disminuye la cantidad de trabajo del corazón por unidad de tiempo.

Hay diferencias en la eficiencia de los factores compensadores entre el corazón y el organismo de RN prematuro, uno a término y del lactante, con respecto a escolares y adolescentes y adultos, lo que los hace diferente en la manera que responden ante una misma patología y su tratamiento.

En todo paciente con ICC se presentan tres hechos fisiológicos constantes:

a) Aumento de la presión telediastólica ventricular.
b) Disminución de la velocidad de perfusión distal.
c) Aumento en la diferencia arteriovenosa de O_2 sistémico.

Etapa clínica

Los hallazgos clínicos dependerán de la patología de base y edad del paciente. Es posible clasificarlo en tres categorías:

1. Datos de disfunción cardiaca: palidez, sudoración profusa y fría (mas evidente en RN y lactantes), disnea a la alimentaron o con los esfuerzos, mareos, irritabilidad, disminución de la ganancia ponderal y signos como taquicardia, taquipnea, pulsos débiles, pulso alternante (ritmo regular con latidos fuertes y débiles alternantes), pulso paradójico (reducción de la tensión arterial en más del 10 mm Hg durante la inspiración con relación a la espiración), peso y talla bajos. En casos con importante falla cardiaca la falta de perfusión distal se manifiesta por astenia, adinamia, cambios en el estado de conciencia (irritabilidad, letargo y somnolencia) y signos como palidez, llenado capilar lento, extremidades frías, piel marmórea o cianosis distal.
2. Congestión pulmonar que origina síntomas como tos polipnea, disnea con el esfuerzo (alimentación, llanto o juego) y ortopnea, dificultad respiratoria y cianosis. Además de datos taquipnea, estertores finos, sibilancias (que se pueden confundir con crisis de asma o bronquiolitos), hipoxia o hipercapnia. En forma común, el aumento de la presión telediastólica de los ventrículos y su distensión ocasiona el llamado ritmo de galope, evidente a la auscultación.
3. Síntomas y signos de congestión sistémica: hiporexia, sensación de plenitud postpandrial, vómitos, rechazo al

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

alimento, hepatomegalia, ingurgitación yugular e incluso edema de miembros inferiores.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico es clínico, se debe sospechar en todo paciente con taquicardia, ritmo de galope y cardiomegalia.

ECG: No muestra datos específicos de ICC, se puede demostrar hipertrofia ventricular, pues es un mecanismo compensatorio en caso crónicos; cambios en la repolarización, por alteración en la oxigenación o irrigación miocárdica, datos electrocardiográficos secundarios a trastornos de los electrolitos séricos y/o arritmias.

Rx: Cardiomegalia, (excepto CATVP con colector obstruido y en la miocardiopatía restrictiva). Hay que tener en cuenta que en RN y lactantes el índice cardiotorácico se considera normal hasta 0.6, mientras que en los escolares y adolescentes debe ser menor de 0.5. Evaluar la silueta cardiaca, en búsqueda de datos de derrame pericardico (doble contorno). Valorar el flujo pulmonar que puede encontrarse aumentado, así como descartar patología pulmonar asociada (neumonía, atelectasia, neumotórax) así como derrames pleurales.

Ecocardiograma: Permite diagnosticar los defectos cardiacos estructurales (congénitos o adquiridos), dilatación o hipertrofia de las cavidades, función ventricular sistólica y diastólica. Con esta misma herramienta, se pueden hacer valoraciones posteriores para vigilar la respuesta al tratamiento.

Laboratorio: Bh, QS, ES, EGO se deberán solicitar para descartar afecciones como anemia, infección concomitante, insuficiencia renal, desequilibrio de electrolitos. El paciente con ICC puede cursar con hiponatremia dilucional e hipocloremia por compensación renal, alteraciones en la glicemia sérica como resultado del hipermetabolismo.

El tratamiento de la ICC es más difícil si no se conoce la etiología, en consecuencia la prioridad es conocer la causa de la ICC y tratarla.

Los principales objetivos en el manejo de la ICC son:

1. Reducir la precarga.
   - Diuréticos VO o IV del tipo de la furosemide o hidroclorotiazida.
   - Restricción hídrica.
2. Mejorar la contractilidad cardiaca.
   - Inotrópicos positivo: Dobutamina, dopamina, milrinona, levosimendan o digoxina.
3. Disminuir la postcarga.
   - Vasodilatadores arteriales: nitróprusiato de sodio, hidralacina, captopril, enalapril, milrinona.
4. Mejorar el suministro de oxigeno.
5. Mantener un adecuado aporte calórico

Se ha demostrado que el uso de β bloqueadores en el paciente pediátrico con ICC puede tener beneficios en la reducción de síntomas y la mortalidad a largo plazo.

Limitación del daño

Siempre deberá buscarse y tratarse la patología precipitante de ICC, para evitar mayor daño miocárdico y prevenir nuevos eventos de descompensación.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El tratamiento integral del paciente debe abarcar todos los aspectos biopsicosociales. El diagnóstico de la patología de origen que desencadeno la ICC, es fundamental para iniciar a tiempo de una adecuada rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. En la Insuficiencia cardiaca las siguientes aseveraciones son correctas, excepto:
   a) La etiología varía con la edad del paciente pediátrica; **b)** La cardiomegalia es un hallazgo en todos los pacientes con ICC, excepto en CATVP con obstrucción, cardiomiopatía restrictiva; **c)** El manejo de la ICC incluye líquidos altos, así como restricción en la dieta; **d)** El uso de β bloqueadores puede disminuir la morbimortalidad del paciente con ICC a largo plazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Mehra MR. Optimizing outcomes in the patient with acute decompensated heart failure. Am Heart J. Mar 2006;151(3):571-9

Garson A, Bricker JT. The Science and Practice of Pediatric Cardiology 1990 Lea and Febiger

Frobel AK, Hulpke-Wette M, Schmidt KG, Läer S. Beta-blockers for congestive heart failure in children. Cochrane Database Syst Rev. Jan 21 2009;CD007037

Marcia L. Buck, Pharm.D. The Use of Milrinone in Infants and Children Pediatr Pharm 9(2), 2003

Barrios-Guyot, MS. Insuficiencia Cardiaca. En: Martínez y Martínez R, editor. *La salud del niño y del adolescente*. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 962-965

RESPUESTA A EVALUACIÓN

1: c.

CRISIS DE HIPOXIA

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El objetivo de este tema es explicar el concepto de **crisis de hipoxia** como una manifestación importante de cardiopatía congénita, de tal manera que permita a lector sospechar el diagnóstico y dar a los pacientes un manejo inmediato adecuado para referirlos después al especialista en cardiología pediátrica.

Crisis de hipoxia es el nombre que se le han dado a los momentos en que el paciente con cardiopatía congénita, por lo general después de un pequeño esfuerzo (como la defecación, el llanto o incluso la simple toma del biberón) presenta incremento súbito de la cianosis con irritabilidad y pérdida de la conciencia acompañada en ocasiones por crisis convulsivas. La mortalidad de las crisis de hipoxia es elevada y el riesgo de complicaciones neurológicas también. El origen de la crisis de hipoxia es una cardiopatía congénita con hipoflujo pulmonar (véase TF, AT, E. Ebstein, entre otros), circulación pulmonar dependiente de la permeabilidad del conducto arterioso (TGA con *septum* interventricular íntegro o AP con *septum*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

íntegro) o restricción al flujo pulmonar por hipertensión arterial pulmonar severa u obstrucción mecánica al retorno venoso pulmonar. La prevención depende del diagnóstico temprano (*in utero* o en el periodo neonatal) de las cardiopatías congénitas y su tratamiento inmediato.

La explicación fisiopatológica de las crisis de hipoxia es ligeramente diferente en cada cardiopatía congénita cianótica. Así por ejemplo en el paciente con Tetralogía de Fallot (TF) (Starr, 2010), algún evento simple, como el llanto, produce en el pequeño hiperventilación con alcalosis suficiente para causar vasodilatación sistémica; la caída en las resistencias sistémicas genera disminución en la presión arterial aórtica y consecuentemente incrementa el cortocircuito derecha a izquierda a través de la CIV y agrava la hipoxemia. La hipoxia genera en el paciente ansiedad que despierta un estímulo adrenérgico con efecto inotrópico positivo; el incremento en la fuerza de contracción origina mayor obstrucción infundibular y con esto más hipoxia. La hipoxia, lleva al paciente a acidosis respiratoria, metabólica y finalmente al síncope. Las crisis convulsivas frecuentemente son por la misma hipoxia, pero cuando los eventos hipóxicos han sido repetidos y severos van ocasionando daño neurológico (reblandecimiento y abscesos estériles) que puede perpetuar las crisis convulsivas, aun después de una corrección exitosa de la cardiopatía.

Cuando en un paciente con flujo pulmonar dependiente del conducto arterioso, éste se cierra como parte de los cambios de adaptación normales del neonato para llevar su circulación fetal a la circulación neonatal, el flujo pulmonar disminuye de manera considerable, disminuye el retorno de sangre oxigenada por las venas pulmonares a la aurícula izquierda y con esto el aporte de sangre oxigenada al organismo. Consecuencia de la hipoxia, el paciente presenta ansiedad, irritabilidad e inquietud; desarrolla acidosis respiratoria y luego metabólica que lo llevan al síncope e incluso la muerte.

Los pacientes con hipertensión pulmonar u obstrucción del retorno venoso pulmonar, desarrollan hipoxia por el poco retorno de sangre oxigenada que llega a la aurícula izquierda, a consecuencia de la obstrucción venosa pulmonar o de la misma hipertensión pulmonar que impide la hematosis.

El diagnóstico de las crisis de hipoxia es eminentemente clínico y debe diferenciarse de las crisis convulsivas que se acompañan de cianosis por apnea durante la crisis. La radiografía del tórax, ECG y ecocardiograma ayudan al diagnóstico de la cardiopatía de base. Una gasometría arterial, QS y electrolitos séricos (incluyendo calcio) son útiles para manejar el desequilibrio metabólico que acompaña a la acidosis metabólica. El manejo médico es solo paliativo y se encamina a mejorar las condiciones del paciente para ofrecer un tratamiento definitivo comúnmente quirúrgico. Se debe asegurar la permeabilidad de las vías aéreas (puede requerirse la intubación endotraqueal, sobre todo en neonatos), administrar algún sedante (midazolam o diazepam) y corregir el déficit de bicarbonato de sodio que el paciente presente (acorde a los criterios establecidos para la corrección de bicarbonato en pacientes con acidosis metabólica). En pacientes con obstrucción al flujo pulmonar y cortocircuito de derecha a izquierda (como la TF) es de utilidad incrementar las resistencias periféricas con efedrina endovenosa y utilizar como preventivo de nuevos episodios el propranolol (Ponce, Williams, Weeb, Riopel, & Hohn, 1973). En el periodo neonatal, cuando se sospecha que el flujo pulmonar depende del conducto arterioso o cuando hay HAP severa se debe iniciar una infusión endovenosa de prostaglandinas (PGE1, Alprostadil o PGE2, dinopostona vía oral) (Silove *et al.*, 1981) para relajar la musculatura vascular del conducto arterioso y mejorar el flujo pulmonar, mientras se consigue el envío del paciente al tercer nivel para su valoración integral por el cardiólogo pediatra. El tratamiento definitivo será la corrección de la patología cardiaca o pulmonar de base y la rehabilitación integral del paciente deberá orientarse a las secuelas que pueda haber dejado la cardiopatía como tal y la hipoxia en los diferentes aparatos y sistemas del organismo (SNC, cardiovascular, respiratorio, digestivo y urinario).

EVALUACIÓN

1. Con relación a las crisis de hipoxia podemos afirmar las siguientes aseveraciones excepto: **a)** Son la manifestación de cardiopatías congénitas con flujo pulmonar restringido. **b)** Pueden obedecer al momento en que el conducto arterioso se cierra en un paciente con cardiopatía congénita con flujo pulmonar dependiente del conducto. **c)** Se tratan con la corrección de la patología. **d)** Son complicaciones de poco riesgo para la vida y la función del paciente.

REFERNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lozano-Ruy Sánchez, A. (2009). Crisis de hipoxia. En M. y. R, *La salud del niño y del adolsecente* (págs. 965-6). México, México: El Manual Moderno.

Artman, M., Mahony, L., & F, T. (2002). Neonatal Cardiology. En M. Artman, L. Mahony, & T. F, *Neonatal cardiology* (págs. 63-72). New York, EUA: McGraw Hill.

Brook, M. (2002). Cardiovascular System. En R. Behrman, & R. Kliegman, *Nelson essentials of pediatrics 4th ed.* (págs. 555-603). Philadephia, EUA: Saunders.

Burton, D., & Cabalka, A. (1994). Cardiac Evaluation of infants. The first year of life. *Pediatr Clin North Am* , *41* (5), 991-1015.

Duff, D., & McNamara, D. (1998). History and physical examination of the cardioascular system. En A. Garson, J. Bricker, D. Fisher , & S. Neish, *The science and practice of pediatric cardiology 2nd Ed.* (págs. 693-713). Baltimor, EUA: Williams & Wilkins.

Ponce, F., Williams, L., Weeb, H., Riopel, D., & Hohn, A. (1973). Propranolol palliation of tetralogy of Fallot: Experience with long-term drug treatment in pediatric patients. *Pediatrics* , *52* (1), 100-16.

Silove, E., Coe, J., Shiu, M., Brunt, J., Page, A., Singh, S., y otros. (1981). Oral prostaglandin E2 in ductus-dependent pulmonary circulation. *Circulation* , *63*, 682-88.

Starr, J. (2010). Tetralogy of Fallot, Yesterday and Today. *World J Surg* , *34*, 658-668.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

TRANSTORNOS DEL RITMO CARDIACO

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

CONCEPTO

Se considera un trastorno del ritmo o arritmia a cualquier alteración en la producción de impulsos (rápida o lenta), de la conducción (bloqueo o reentrada) o ambas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- Existe una serie de arritmias comunes, benignas en los niños, la mayoría asintomáticas y no requieren tratamiento, por ejemplo la arritmia sinusal respiratoria, las extrasístoles auriculares o ventriculares aisladas en un corazón estructuralmente sano.
- La taquicardia supraventricular es la arritmia mas frecuente en pediatría.
- Desde la etapa fetal pueden ser detectadas algunas arritmias, e incluso pueden ser tratadas *in utero*.

Por lo general, en el NS se producen los estímulos a un ritmo más rápido que en otros tejidos del corazón, por lo tanto, el NS es el marcapaso principal, éste controla la velocidad a la que el órgano suele contraerse. Cuando la formación de estímulos en el NS disminuye o cesa, marcapasos secundarios como la unión AV, el haz de His, sus ramas o las fibras de Purkinje, pueden hacer que el corazón siga contrayéndose. En condiciones anormales, los estímulos también pueden formarse a velocidad muy rápida en cualquiera de estos marcapasos secundarios.
Las definiciones de bradicardia y taquicardia utilizadas para los adultos no se aplican en el niño, ya que la FC varía ampliamente en la edad pediátrica, por lo tanto se considerara taquicardia cuando la frecuencia esta por arriba del límite superior normal para la edad del paciente y bradicardia cuando es menor (cuadro 21-3).

La incidencia general de las arritmias en los niños de hasta 7 años es de 5%, en nuestra población. Éstas inciden de manera fundamental en pacientes con cardiopatía (CIV, EP, TF, Enfermedad de Ebstein, CIA, TGA y transposición corregida de grandes vasos, etc.). El diagnóstico es clínico y con ECG de 12 derivaciones, puede requerirse de monitoreo con Holter; en caso de arritmias complicadas o refractarias a medicamentos se necesitara de un estudio electrofisiológico.

Hay numerosas formas de clasificar las arritmias. Puede hacerse basándose en su lugar de origen, según el ritmo ventricular o la importancia de la arritmia. Los autores sugieren la siguiente clasificación las arritmias según su lugar de origen.

1. Originadas en el nodo sinusal
   a) **Taquicardia sinusal**. Frecuencia por arriba de los límites normales para la edad, generalmente inferior a 200x'. Puede ser secundaria a ansiedad, fiebre, hipovolemia, choque hemodinámico, anemia, insuficiencia cardiaca, miocardiopatía. El aumento en el trabajo cardiaco es bien tolerado por un miocardio sano. El tratamiento se enfocara en tratar la causa subyacente.
   b) **Bradicardia sinusal**. FC por debajo de limite normal bajo, que puede ser secundaria a incremento en la presión intracraneana, hipotiroidismo, hipotermia, hipoxia, hipercaliemia, secundaria a la digital o β bloqueadores. Es grave cuando repercute en el gasto cardíaco, se debe tratar la causa desencadenante.
   c) **Síndrome del seno enfermo.** En esta arritmia el NS no actúa como marcapaso dominante, ocasionando una serie de arritmias que pueden ir desde bradicardia sinusal, parada sinusal, taquicardia paroxística auricular, etc. Puede ser secundaria a cirugía cardiaca que afecte aurículas, miocarditis o arteritis, en ocasiones es de origen idiopático. Puede manifestarse con síncope o incluso muerte súbita, en pacientes sintomáticos con periodos de bradicardia; puede estar indicado marcapaso permanente.
2. Ritmos originados en las aurículas
   a) **Contracciones auriculares prematuras.** Puede ser un hallazgo accidental, en un niño normal. El QRS que sigue a las contracciones prematuras es similar a de latidos normales sinusales, con una onda P anormal, puede haber una pausa compensadora incompleta. Por lo general, no requiere de manejo al ser asintomática, a menos que haya una patología desencadenante.
   b) **Marcapaso auricular errante**. Consiste en alteraciones graduales de la forma de la onda P y los intervalos PR. El complejo QRS es normal. Cursan asintomático y no requieren tratamiento.
   c) **Taquicardia auricular (taquicardia supraventricular**). Puede ser por varios mecanismos:
      - **Taquicardia auricular ectópica o no recíproca**. Poco común, pero grave, causada por incremento en el automatismo a nivel de un lugar en el tejido atrial. La frecuencia atrial es entre 160 y 240 por minuto, con una P anormal; en ocasiones algunos latidos están bloqueados hacia el ventrículo. El tratamiento es difícil, ya que la cardioversión no es efectiva, la Digoxina y el propranolol disminuyen la frecuencia ventricular. Se puede utilizar amiodarona, cuando existe insuficiencia cardiaca. El tratamiento más efectivo es la ablación con radiofrecuencia.
      - **Taquicardia AV por reentrada**. Es la taquiarritmia más frecuente en la edad pediátrica, puede estar presente en niños con corazones estructuralmente normales, de los síndromes más frecuentes es el Sd de Wolf Parkinson White con una vía accesoria de conducción AV anómala fuera del nodo AV. La taquicardia por reentrada puede ser bien tolerada, pero si persiste por varias horas sin tratamiento puede llegar a desarrollar insuficiencia cardiaca o bajo gasto. En el trazo de ECG durante la crisis el ritmo es regular, la morfología de QRS puede ser normal, con una frecuencia hasta de 300x', la onda P puede estar "escondida" en el QRS o retrograda después de este. El trazo de ECG sin crisis, encontramos un PR corto y la presencia de una onda Delta. El incremento en el tono vagal disminuye la conducción dentro del nodo AV y puede "romper"

Cuadro 21-3. Frecuencia cardiaca normal por edad

Edad	2%	promedio	98%
Primera sem.	92x'	126x'	155x'
1-3 sem.	107x'	148x'	182x'
1-5 meses	113x'	145x'	174x'
6-11 meses	109x'	134x'	169x'
1-4 años	80x'	114x'	144x'
5-11 años	63x'	96x'	132x'
12-15 años	60x'	85x'	119x'

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la taquicardia. Por lo que se pueden utilizar maniobras vágales, como masaje carotideo, maniobra de Valsalva, inducir el vómito, hielo en la cara. **La compresión ocular esta prohibida por el riesgo de desprendimiento de retina.** El tratamiento de elección para el manejo de una crisis de taquicardia supraventricular es la adenosina 0.1mg/k en bolo IV rápido, la primera dosis, si no cede la crisis de puede aplicar una segunda dosis al doble de la primera. La cardioversión esta indicada en cualquier paciente con datos de bajo gasto a una dosis de 0.5 a 2j/k. En recién nacido y lactantes el medicamento de elección es la digoxina. El tratamiento cuando no cede a manejo medicamentoso es ablación con radiofrecuencia.

d) **Fibrilación auricular**. casi nunca en corazones normales. Hay que descartar miocarditis, enfermedad valvular, cardiomiopatía hipertrófica, hipertiroidismo. El ECG muestra actividad auricular irregular, rápida con una frecuencia auricular de 350 a 600 por minuto, con respuesta ventricular irregular con un QRS normal. La perdida de coordinación entre las contracciones de las aurículas y los ventrículos puede disminuir el gasto cardiaco. Tratamiento:
   - Si la fibrilación auricular se encuentra presente por algunos días se requiere iniciar anticoagulación para disminuir el riesgo de embolismo.
   - Digoxina para disminuir la frecuencia ventricular, puede ser necesario agregar propranolol.
   - Procainamida IV puede ser útil para resolver el problema agudo, pero requiere continuar con digital.
   - Cardioversión sincronizada. Revierte la mayoría de los casos.
   - Se requiere manejo crónico para prevenir recurrencia.

e) **Flúter auricular**: Ritmo auricular rápido (onda "f". configuración de "dientes de sierra"), de alrededor de 300 por minuto, con respuesta ventricular variable que puede ser 2:1, 3:1, 4:1. Con complejos QRS normales. Mismas causas que en la fibrilación auricular. El tratamiento se puede hacer a base de Digoxina para disminuir la frecuencia ventricular pero esta no revierte el flúter. Para revertir el flúter puede ser útil la procainamida; para usarla el paciente debe estar digitalizado previamente. En pacientes con repercusión en gasto cardiaco se puede usar cardioversión sincronizada. Los pacientes con flúter refractario a cualquier maniobra deberá ser llevado a ablación con radiofrecuencia.

3. Ritmo originado en el Nodo AV
   a) **Contracciones nodales prematuras**. El QRS puede ser seguido de ondas P invertidas, con pausa compensadora completa o incompleta. Pueden encontrarse en corazones normales, o posterior a cirugía cardiaca, intoxicación digitálica. El tratamiento sólo está indicado en pacientes con intoxicación por digital.
   b) **Latido de escape nodal**. Cuando el impulso que se generó en el nodo sinusal no logra llegar al nodo AV, este último inicia un nuevo impulso nivel de la unión, el QRS tendrá lugar más tarde que el latido normal. Pacientes con cirugía a nivel auricular. Por lo general, no tiene repercusión hemodinámica por lo que no requiere tratamiento.
   c) **Taquicardia nodal**. ritmo ventricular entre 120 y 200 por minuto, con un QRS normal, es difícil distinguir de la taquicardia auricular, por lo que se agrupa con las taquicardias supraventriculares.
4. Ritmo originado en el ventrículo
   a) **Contracción ventricular prematura (extrasístole ventricular)**. Pueden estar presentes en pacientes sanos, pero también puede ser manifestación de una patología cardiaca grave, por lo que es importante que se valore por un cardiopediatra. Complejo ventricular ancho y extraño, que no es precedido de onda P y con ondas T que apuntan en direcciones opuestas. Cuando las extrasístoles ventriculares son benignas por lo regular, desaparecen con el ejercicio. Pero si son frecuentes o en pares pueden evolucionar a taquicardia ventricular. El objetivo en el tratamiento es evitar que degenere a una taquicardia ventricular o fibrilación. En el periodo agudo está indicada la lidocaína en bolo y después en infusión, pero para un manejo crónico se tiene que buscar la causa desencadenante y tratarla.
   b) **Taquicardia ventricular**. Es una serie de seis o más contracciones ventriculares prematuras, con una frecuencia cardiaca de 120 a 200 por minuto. Indica una grave afección o disfunción miocárdica. El gasto cardiaco puede disminuir de manera considerable y degenerar en fibrilación ventricular. Esta indicada la cardioversión sincronizada en un paciente inconsciente. Si esta conciente se puede utilizar un bolo de lidocaína.
   c) **Fibrilación ventricular**. QRS extraños, con tamaño y configuración variable, rápida e irregular, siempre indica condición grave o terminal ya que se presenta con bajo gasto. Suele presentarse en el paciente PO de corazón, con hipoxia grave, hipocaliemia, intoxicación por digital, miocarditis y en ocasiones por algunos medicamentos (aminas, anestésicos). Tratamiento con reanimación cardiopulmonar inmediata, incluida la desfibrilación eléctrica.
5. Bloqueos atrioventriculares
   a) **Bloqueo AV de 1er grado**. PR prolongado, arriba de los límites normales para la edad, por un retrazo en la conducción del impulso en el nodo AV. Se asocia con un aumento en el tono vagal. En PO de corazón, miocardiopatía, intoxicación por digital, etc. Por lo general no hay repercusión hemodinámica, pero puede avanzar a un bloqueo de mayor grado. No requiere manejo a menos que sea secundario a intoxicación por digital.
   b) **Bloqueo AV de segundo grado**. Habrá una interrupción episódica en la conducción AV de un latido de duración.
      - Mobitz tipo I (fenómeno de Wenckebach): El intervalo PR se hace con cada latido más largo, hasta que un complejo QRS es omitido por completo. Puede ser secundario a miocardiopatía, posquirúrgico. Puede evolucionar a bloqueo completo. Se trata la causa que dio origen al bloqueo.
      - Mobitz tipo II: Las ondas P son regulares con un PR normal o constante; de forma súbita desaparece un complejo QRS. También puede degenerar a un bloqueo AV completo. Pueden ser las mismas causas que el anterior y se trata el problema desencadenante.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

c) **Bloqueo AV de tercer grado o completo**. Puede ser congénito o adquirido. El congénito es frecuente en recién nacidos hijos de madre con enfermedad del tejido conectivo y es resultado del efecto de los anticuerpos maternos contra el sistema de conducción (p. ej., lupus eritematoso materno). El adquirido puede ser asociada a procesos inflamatorios o anomalías estructurales cardiacas (transposición corregida de grandes vasos), o posterior a cirugía cardiaca. Todo RN con BAV completo deberá ser estudiado con un ecocardiograma, anticuerpos antinucleares séricos a la madre del paciente. La actividad auricular y ventriculares son totalmente independientes entre si. El intervalo PP es regular y rítmico (ritmo auricular), con una frecuencia que corresponde al de la edad del paciente. El intervalo RR es regular (ritmo de escape, del cual depende el gasto cardiaco), pero a diferencia de las aurículas, los ventrículos tienen una frecuencia más lenta. El tratamiento es la implantación de un marcapaso pero esto dependerá de la causa del bloqueo, de la presencia o ausencia de síntomas y la estabilidad del ritmo de escape.
   - El BAV completo con ausencia de malformaciones estructurales, por lo general es bien tolerado por el paciente.
   - El marcapaso esta indicado en pacientes sintomáticos, aquellos con ritmos de escape bajos, o que se asocian a arritmias ventriculares y en pacientes con malformación cardiaca asociada.
   - El BAV completo posquirúrgico, es indicación absoluta para colocar marcapaso definitivo.
   - En la etapa aguda se puede tratar con isoproterenol o marcapaso temporal.

6. **Síndrome de QT largo.** Se trata de una enfermedad hereditaria que se puede asociar al síndrome de Romano-Ward (autosómico recesivo), al síndrome de Jerwell-Nielsen (autosómico dominante), en este último el paciente cursa con sordera, pero se ha determinado que hay una gran heterogeneidad genética, esto obliga a estudiar a los familiares de 1er grado del paciente. En el síndrome de QT largo existe una alteración a nivel de los canales de sodio y potasio que predispone al desarrollo de taquicardias ventriculares polimórficas, el paciente puede cursar con sincope o en casos más graves con muerte súbita. El intervalo QT varía con la frecuencia cardiaca, por lo que se debe interpretar en relación a esta, con la fórmula de Bazett (QT corregido). El diagnostico se debe sospechar cuando existe un intervalo QTc mayor a 0.44 seg. El pronóstico es malo en el paciente sin tratamiento. Se puede disminuir el desarrollo de arritmias ventriculares con beta bloqueador, pero el tratamiento definitivo consiste en colocar marcapaso definitivo o un desfibrilador automático implantable.

EVALUACIÓN

1. Es la taquiarritmia más frecuente en la población pediátrica: **a)** Bradicardia supraventricular; **b)** Taquicardia sinusal; **c)** Taquicardia AV por reentrada; **d)** Fenómeno de Wenckebach; **e)** Flúter auricular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Deal BJ MD, Wolf GS MD, Gelband H MD. Current Concepts in Diagnosis and Management of Arrhythmias in Infants and Children. 1998 Futura Publishing Company.

Medeiros-Domingo, Iturralde-Torres, Ackerman M. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Rev Esp Cardiol. 2007;60:739-52. - Vol.60 Núm 07 DOI: 10.1157/13108280

Barrios-Guyot, MS. Trastornos del ritmo cardiaco. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 966-968

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

OBJETIVOS

Prevenir el desarrollo de HAP en pacientes con cardiopatía congénita. Identificar de manera oportuna al paciente e iniciar tratamiento dirigido hacia la patología primaria. Conocer el pronóstico y mejorar la calidad de vida del paciente.

CONCEPTO

La definición de HAP en adultos y niños es la misma: Una presión pulmonar media mayor de 25 mm Hg en reposo o mayor de 30 mm Hg durante el ejercicio, con una presión venocapilar en cuña normal (≤15 mm Hg) y con un incremento en las resistencias vasculares pulmonares (≥3 unidades Woods/m^2). La HAP es una enfermedad caracterizada por el aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar, que conduce al fallo del ventrículo derecho y a la muerte prematura.

Los trastornos clínicos que cursan con HAP se clasifican en seis grupos por sus características patológicas, fisiopatológicas y terapéuticas similares (cuadro 21-4).

Cabe recordar, que por lo general, durante el periodo neonatal, las presiones pulmonares se encuentran elevadas, e inician su descenso durante los primeros días de vida, alcanzando los valores antes mencionados hacia los primeros meses. En este capítulo sólo nos enfocaremos a la HAP asociada a cardiopatías congénitas.

Puntos sobresalientes

- La HAP es la elevación anormal de la presión en el circuito pulmonar.
- Se previene identificando y tratando de manera oportuna a los pacientes con cardiopatía congénita de alto riesgo para desarrollar HAP, ya que el tratamiento farmacológico es solo paliativo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21-4. Clasificación clínica actualizada de la hipertensión pulmonar (Dana Point, 2008)

1. HAP
- 1.1. HAP idiopática
- 1.2. Heredable
  - 1.2.1. BMPR2
  - 1.2.2. ALK1, endoglina (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria)
  - 1.2.3. Desconocido
- 1.3. Fármacos y toxinas inducidas
- 1.4. HAPA con:
  - 1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
  - 1.4.2. Infección por el VIH
  - 1.4.3. Hipertensión portal
  - 1.4.4. Cardiopatía congénita
  - 1.4.5. Esquistosomiasis
  - 1.4.6. Anemia hemolítica crónica
- 1.5. HP persistente del recién nacido

1. Enfermedad venooclusiva pulmonar o hemangiomatosis capilar pulmonar

2. Hipertensión arterial debida a cardiopatía izquierda
- 2.1. Disfunción sistólica
- 2.2. Disfunción diastólica
- 2.3. Enfermedad valvular

3. HP debida a enfermedades pulmonares o hipoxia
- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- 3.2. Neumopatía intersticial
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Respiración alterada en el sueño
- 3.5. Trastornos de hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a gran altitud
- 3.7. Anomalías del desarrollo

4. HP tromboembólica crónica

5. HP con mecanismos poco claros o multifactoriales
- 5.1. Trastornos hemáticos: trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Trastornos sistémicos, sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans pulmonar, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
- 5.3. Trastornos metabólicos: enfermedad de almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
- 5.4. Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis

ALK-1: gen de cinasa de tipo de receptor de activina 1; BMPR2: receptor de proteína morfogenética ósea tipo 2; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HAPA: hipertensión arterial pulmonar asociada; HP: hipertensión pulmonar; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Existen varias cardiopatías que pueden desarrollar HAP:

1. Cardiopatías congénitas acianogenas con hiperflujo pulmonar, CIV amplia, CAVC, PCA grande, algunos casos de doble salida de VD sin estenosis pulmonar. En los primeros meses de vida las RVP son bajas lo que hace que el flujo pulmonar sea elevado. Con el tiempo (meses o años), en respuesta a la sobrecarga de volumen, la presión y la precarga, se inicia un incremento en las resistencias pulmonares. Esta es la historia natural del paciente con HAP, pero no es la regla y existen pacientes pediátricos de mayor edad que a pesar de tener defectos grandes, no desarrollan insuficiencia cardiaca y las resistencias pulmonares no se alteran.
2. Cardiopatías con cierto grado de cianosis e hiperflujo pulmonar que por la misma fisiopatología desarrollaran HAP, por ejemplo el tronco común y la TGA con CIV sin EP, la AT sin EP.
3. Cardiopatías con cianosis e hipoflujo pulmonar manejados con cirugía paliativa para incrementar el flujo pulmonar como las fístulas sistémicopulmonar, pueden desarrollar con el tiempo HAP, aunque esto no es lo común.
4. Existen pacientes que tienen un corazón estructuralmente sano en los cuales no existe una patología de base que explique el desarrollo de HAP, estos pacientes podrán clasificarse como HAP primaria.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Protección específica

Es importante identificar de forma oportuna a los pacientes que pueden desarrollar HAP, ya que manejando la cardiopatía de base se evita el desarrollo de esta complicación.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa clínica

Los hallazgos clínicos serán los de la cardiopatía de base, además de los signos que orientan al diagnóstico de HAP, en la exploración a nivel de la válvula pulmonar se palpa con intensidad su cierre, y un impulso intenso en mesocardio bajo, por la hipertrofia de VD. A la auscultación se podrá apreciar un segundo ruido único e intenso por el componente pulmonar, al estar igualadas la presión que maneja tanto sigmoidea pulmonar como la aórtica. En casos graves se puede auscultar un soplo diastólico de regurgitación pulmonar. En la radiografía se observa rectificación o crecimiento de la arteria pulmonar, el flujo pulmonar es variable y dependerá del grado de hipertensión, si las resistencias vasculares son bajas o normales puede haber datos de hiperflujo, pero si las resistencias pulmonares ya son altas y fijas la radiografia puede mostrar datos de flujo normal o incluso hipoflujo, que puede ser más importante en la periferia y ramas con un hilio tortuoso. En el ECG encontramos los datos propios de la cardiopatía de base, además de desviación del eje a la derecha datos de hipertrofia ventricular derecha. Clínicamente es posible diagnosticar la presencia de HAP, pero para identificar el grado se requiere de otros estudios. Con el ecocardiograma se puede identificar la patología de base que dio origen a la HAP, además de que con éste se puede medir la presión pulmonar, por varios métodos y el grado de repercusión a nivel de arteria pulmonar y ventrículo derecho. Las resistencias pulmonares sólo podrán ser medidas por cateterismo cardiaco, siendo éste un estudio indispensable en pacientes con HAP severa,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en los que se requiere saber si aun es candidato a alguna corrección quirúrgica. En el estudio se harán pruebas farmacológicas ya sea con Oxigeno, adenosina u oxido nítrico, si durante el estudio hay una disminución de 2-3 unidades Woods en las resistencias, entonces el paciente podrá ser sometido a corrección quirúrgica de la cardiopatía, con un alto riesgo de incrementar la morbimortalidad en el PO, después puede que disminuyan las RVP. Cuando el cateterismo no es concluyente recurre al diagnóstico histopatológico por medio de la biopsia pulmonar que proporciona una idea de cómo se encuentra la vasculatura del lóbulo del que se toma la muestra. En general, la clasificación de Heath y Edwards es la que se utiliza, los tres primeros grados se consideran reversibles, los tres últimos irreversibles.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Cuando la HAP está instalada, no hay un tratamiento ideal, por lo tanto la mejor elección es la prevención, resolviendo la cardiopatía de base.

Hoy en día prácticamente todas las cardiopatías, que pueden desarrollar HAP, son tratadas con cirugía correctiva o paliativa, pero a temprana edad. Un paciente que se diagnóstica en forma tardía, tendrá que ser cateterizado para medición de resistencias pulmonares y pruebas farmacológicas. En casos extremos se realizara biopsia de pulmón y según la clasificación histopatológica de Heath y Edwards se decidirá su manejo.

Limitación del daño

Ya instalada la HAP severa el pronóstico es malo con una sobrevida que puede variar, pero en general se estima de un año aproximadamente. No existe un medicamento de elección todavía.

Medidas generales Se debe evitar actividad física en forma excesiva. El embarazo se asocia con una mortalidad de un 30-50%, por lo tanto está contraindicado en pacientes con HAP. Ya que son pacientes más susceptibles a neumonía, siendo la causa de muerte en un alto porcentaje de ellos, se recomienda vacunación contra influenza.

Medicamentos. El uso de antiagregante plaquetario puede ser útil en pacientes con bajo gasto cardiaco y tendencia a la estasis sanguínea. Diuréticos en el paciente con insuficiencia cardiaca derecha severa. Algunos pacientes que durante el día presentan saturaciones normales, durante la noche pueden cursar con disminución en la saturación de oxígeno, en ellos se valora la necesidad de oxígeno suplementario nocturno.

Los tratamientos específicos incluyen las clases de fármacos dirigidas a las anomalías patobiológicas de la HAP, como los prostanoides (epoprostenol), antagonistas de receptores de endotelina (bosentan) y los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (sildenafyl).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Simonneau G, Robbins I, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009;54:S43-54

Galiè N et al. Tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2010;63(6):708-24

Henrik B, Erik T. Treatment of patients with Eisenmenger's síndrome with Bosentan. Cardiol Young 2007; 1 - 7

Robyn J. Barst, MD, Dunbar Ivy, MD. Pharmacokinetics, safety, and efficacy of

bosentan in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. Clin Pharmacol Ther 2003;73:372-82

Barrios-Guyot, MS. Hipertensión Arterial Pulmonar. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 969-970

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS

Definir el concepto de persistencia del conducto arterioso (PCA), explicar la fisiopatología y manifestaciones clínicas de la enfermedad y sus manifestaciones radiológicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas para comprobar el diagnóstico y proponer la derivación oportuna del paciente al subespecialista en cardiología pediátrica.

CONCEPTO

El conducto arterioso es una estructura vascular que une al arco aórtico con el techo de la bifurcación de la arteria pulmonar. Se forma desde el periodo embrionario a partir del sexto arco aórtico (véase el capítulo de Embriología del corazón), es indispensable para la circulación fetal normal y normalmente debe obliterarse en las primeras horas de vida (10 a 18 h de vida) para dar lugar a la circulación neonatal y formar el ligamento arterioso (que se formará entre los 15 y 21 días de vida). Cuando, por cualquier razón, el conducto arterioso permanece abierto más allá del 3° o 4° día posterior al nacimiento; se le considera anormalmente permeable y a esta enfermedad se le conoce como persistencia del conducto arterioso. Algunos autores consideran que el conducto arterioso puede considerarse normal, *en* recién nacidos *de término* hasta los tres meses de vida y por tanto hablan de PCA hasta que el paciente excede esta edad; sin embargo, este criterio no puede ser aplicado en los recién nacidos prematuros.

Se calcula que la PCA se presenta en 1 de cada 2 000 a 2 500 recién nacidos y en hospitales de concentración como el Instituto Nacional de Pediatría representa al 25% de las cardiopatías congénitas.

Puntos sobresalientes

- Es la permanencia de permeabilidad en el conducto arterioso más allá del 4° día del nacimiento.
- Las prostaglandinas E2 e I2 mantienen el conducto arterioso abierto. Los fármacos inhibidores de prostaglandinas y el oxígeno inducen su cierre.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- El conducto arterioso permite paso de sangre desde la aorta hasta la arteria pulmonar. El volumen del cortocircuito depende de: a) el diámetro y forma del conducto arterioso y b) las resistencias vasculares pulmonares.
- Se manifiesta en el RN prematuro como un síndrome de membrana hialina con evolución anormalmente larga. En el lactante y escolar puede causar insuficiencia cardiaca; a esta edad un soplo continuo en el foco pulmonar, aunado a pulsos amplios en las extremidades son característicos del conducto arterioso permeable. El ecocardiograma corrobora el diagnóstico.
- En el periodo neonatal se trata con inhibidores de las prostaglandinas (indometacina o ibuprofeno), en pacientes mayores el cierre percutáneo es el tratamiento de primera elección.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se desconoce. Se han considerado causas de la persistencia del conducto arterioso el nacimiento prematuro (falta de surfactante pulmonar), la hipoxemia y la rubéola congénita (el virus de la rubéola). Se desconoce el mecanismo exacto por el cual estos agentes incrementan la frecuencia del conducto arterioso permeable.

Huésped

Afecta 2:1 veces más al sexo femenino que al masculino. Lo padece el 20% de los recién nacidos prematuros de más de 32 semanas de edad gestacional (SEG) y hasta el 60% de los recién nacidos prematuros de menos de 28 SEG. El riesgo de padecer PCA es hasta del 4% en pacientes que han tenido hermanos con PCA.

Ambiente

Se ha demostrado una mayor frecuencia de PCA en sitios a mayor altura sobre el nivel del mar. Se considera que una baja concentración parcial de oxígeno del aire ambiente pudiera ocasionar mayor incidencia de la PCA y así se explica porqué en la ciudad de México es más frecuente la PCA que en sitios más bajos sobre el nivel del mar.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación a la comunidad para aceptar y buscar atención perinatal y evitar la exposición materna a agentes potencialmente teratógenos (químicos, físicos o biológicos).

Protección específica

Sospechar la patología y hacer diagnóstico oportuno, especialmente en pacientes con antecedentes de mayor riesgo como son el nacimiento prematuro y la hipoxia perinatal.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Las paredes del conducto arterioso, al igual que las demás arterias del cuerpo, poseen tres capas, íntima, media y adventicia. Sin embargo, el conducto arterioso difiere de las demás arterias en que, en vez de tener fibras elásticas en la capa media, tiene dos delgadas capas de músculo liso; una capa interna con fibras longitudinales y otra externa con fibras circulares. Estas fibras musculares del conducto tienen algunas láminas elásticas concéntricas y una fina red vascular. La íntima del conducto es abundante en material mucoso.

El matroambiente ofrece al feto una baja tensión de oxígeno, altos niveles de prostaglandinas circulantes (PgE_2 y PgI_2 formadas por el tejido placentario) y otros agentes vasoactivos (bradicinina y/o catecolaminas), que mantienen al conducto arterioso abierto.

Al nacimiento, el inicio de la respiración y de la circulación pulmonar ocasiona una elevación en la oxemia del neonato y una disminución del contenido de prostaglandinas circulantes (porque éstas se metabolizan en el pulmón) induciendo al músculo liso del conducto a contraerse y obliterar la luz del vaso. Cualquier factor que impida la adecuada oxigenación sanguínea o la persistencia de altos niveles de prostaglandinas en sangre ocasiona que el mecanismo de cierre del conducto se retrase o se bloquee y se de origen a una PCA.

Cuando al nacer se inicia la respiración, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen e igualan a las resistencias vasculares sistémicas (la presión aórtica y pulmonar son muy similares) y por lo tanto la permeabilidad del conducto permite un mínimo paso de sangre desde la aorta hasta la pulmonar. Conforme el tiempo pasa, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen y con ellas la presión de la arteria pulmonar, permitiendo que cada vez el flujo sanguíneo por el conducto, desde la aorta hasta la arteria pulmonar, sea mayor. Así se establece un cortocircuito de izquierda a derecha que genera una sobrecarga de volumen en la arteria pulmonar, lecho vascular pulmonar, aurícula izquierda y ventrículo izquierdo (figura 21-5). En términos generales, mientras el cortocircuito no sea muy grande, las cavidades derechas no presentan sobrecarga de volumen o presión, pero cuando el conducto es muy grande o cuando el flujo pulmonar, a lo largo del tiempo, daña la circulación pulmonar se comienzan a incrementar las resistencias pulmonares y con estas la presión pulmonar, sobrecargando al VD. El volumen de sangre que pase por el cortocircuito depende fundamentalmente de dos factores: a) el diámetro y forma del conducto arterioso y b) las resistencias vasculares pulmonares. El cortocircuito es continuo, pues normalmente la presión aórtica es mayor que la presión pulmonar tanto en sístole como en diástole; esto explica las características clínicas de los pulsos periféricos y del soplo que se escucha en estos pacientes.

Cuando el conducto es grande o cuando por cualquier circunstancia las resistencias pulmonares se elevan hasta llevar la presión pulmonar a valores superiores a la presión sistémica, el flujo en el conducto se invierte y por consiguiente sangre insaturada de la AP pasa a la Ao llevando al paciente a presentar cianosis.

Etapa cínica, síntomas y signos.

Hay una amplia forma de presentación del conducto arterioso. En el recién nacido prematuro, lo más común es que se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

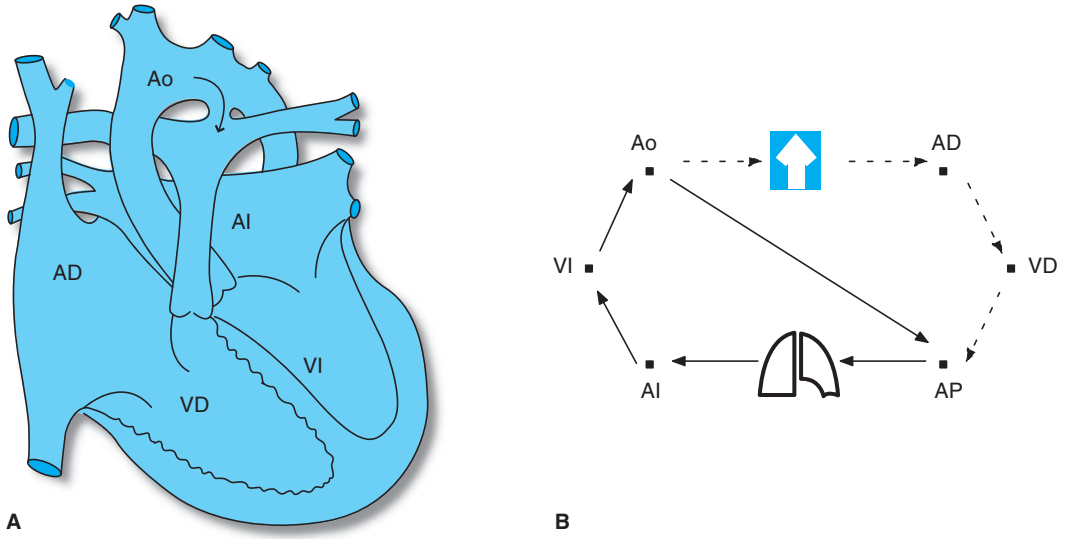


Figura 21–5. Persistencia del conducto arterioso: **A.** Esquema que muestra al conducto arterioso entre la pared dorsal del arco aórtico y el techo de la arteria pulmonar. La sangre aórtica alcanza a la arteria pulmonar al cruzar por la conducto (flechas). **B.** Esquema que representa la circulación sanguínea del paciente con conducto arterioso. La sangre que pasa de la aorta a la arteria pulmonar por el conducto, continua su camino por la arteria pulmonar a los pulmones, luego a las venas pulmonares, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y la aorta. Existe hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas.

presente un alargamiento de la evolución habitual de una enfermedad por membrana hialina; es decir, que un paciente que tenía una buena evolución respiratoria de una membrana hialina, sin aparente explicación, detiene esta buena evolución o empeora. El decaimiento, la hipoactividad o la intolerancia a la alimentación en un RN sin otra aparente patología deben hacer al neonatólogo sospechar PCA y solicitar la valoración al cardiólogo pediatra para descartarla.

En niños mayores es muy común que el paciente esté asintomático; simplemente se le escucha un soplo en alguna visita pediátrica de rutina. Algunos otros pacientes presentan detención de crecimiento, síntomas de insuficiencia cardiaca (disnea al comer, diaforesis excesiva, irritabilidad, vómitos, etc.) e infecciones repetidas de vías respiratorias bajas.

A la exploración física pueden tener peso y talla normal con signos vitales normales, sin embargo cuando el conducto arterioso es ligeramente grande y tiene mayor repercusión hemodinámica el paciente presenta bajo peso, taquicardia, taquipnea. En la región precordial se puede palpar un frémito en el foco pulmonar y en el hueco supraesternal. Se escucha un soplo continuo que inicia poco después del primer ruido, se hace más intenso en la telesístole y cubre al segundo ruido hasta parar con el primer ruido del ciclo siguiente. El soplo varía de intensidad desde grado 1 hasta 5/6. Conforme la presión arterial pulmonar es mayor el soplo se hace más corto, llegando a ser sólo sistólico. Cuando el conducto es grande y con mucho flujo, puede haber un retumbo mitral audible en el ápex. En la exploración de las extremidades es muy común y característico del conducto arterioso, palpar pulsos amplios.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se apoya en la historia clínica y la exploración física. El ECG puede ser normal, sobretodo en pacientes con conductos pequeños o en recién nacidos; sin embargo, en pacientes con conductos medianos y grandes la onda P puede ser bimodal, por crecimiento del AI. El eje eléctrico del corazón es más izquierdo de lo habitual para la edad del paciente y muestra ondas R altas en V5 y V6 con ondas T acuminadas por sobrecarga diastólica del VI. Puede haber onda q desde V4 o V5.

La radiografía del tórax muestra varia también acorde al tamaño y forma del conducto. En el conducto pequeño puede ser normal, mientras que en el mediano o grande se aprecia dilatación del arco pulmonar, aumento del flujo pulmonar, hundimiento del ápex en el diafragma y puede llegar a apreciarse doble contorno auricular en el perfil derecho de la silueta cardiaca, por crecimiento de la AI.

El ecocardiograma es una herramienta muy eficiente para el diagnóstico de PCA. En el modo M, se puede encontrar dilatación de la AI (relación AI / Ao. mayor de 1.15) y diversos grados de dilatación y disfunción ventricular izquierda. En el modo bidimensional a color el conducto es comúnmente evidente, pero la forma más clara de visualizarlo y demostrar el flujo del mismo es utilizando el doppler pulsado y continuo sobre la arteria pulmonar y la rama izquierda de la misma. Debe medirse el diámetro y longitud del conducto, la velocidad y dirección de flujo de la sangre que lo atraviesa y evaluar el patrón del doppler continuo del flujo de la aorta descendente. En el ecocardiograma se descartan patologías asociadas al conducto arterioso.

El cateterismo cardiaco se reserva para aquellos pacientes en que los estudios anteriores no son concluyentes del diagnóstico y en el caso específico de aquellos pacientes en quienes se pretende practicar un cierre percutáneo del conducto.

Limitación del daño

El tratamiento oportuno es la más importante acción para la prevención del daño; especialmente el recién nacido prematuro en quien el conducto arterioso puede prolongar la nece-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sidad de apoyo mecánico de la ventilación y someter al paciente a mayor riesgo de complicaciones. De forma ideal y salvo algunas excepciones, el conducto arterioso del recién nacido prematuro debe tratarse en cuanto se diagnostica (Indicación clase I) (Medrano and Zavanella 2005).

En el recién nacido prematuro el tratamiento inicia con la restricción de líquidos y diuréticos para mantener balances neutros a ligeramente negativos, ajustar la ventilación mecánica para elevar la presión positiva al final de la espiración y con esto elevar ligeramente la presión media de la vía aérea, manteniendo tiempos cortos de inspiración (0.35 seg) y acorde a la repercusión que tenga el cortocircuito sobre la estabilidad hemodinámica del paciente inducir el cierre del conducto con inhibidores de prostaglandinas (indometacina o ibuprofeno) (Golombek, *et al.* 2008). Si no se consiguiera el cierre farmacológico (después de dos ciclos de tratamiento), se debe someter al paciente a cierre quirúrgico, evitando así la prolongación del tratamiento de ventilación mecánica. (Ruiz-González, et al. 2008), (Medrano and Zavanella 2005).

En pacientes, no prematuros o fuera del periodo neonatal, el conducto arterioso puede cerrarse por medio de cateterismo cardiaco, colocando dispositivos diseñados para la oclusión del conducto (espirales de Gianturco-Coil, bolsas de Gianturco-Grifka, o dispositivos de Amplatzer) acorde a la anatomía del defecto. Cuando por el peso y edad del paciente el cierre por cateterismo no es posible (pacientes menores de 7 kg con ICC en quienes el tamaño de los dispositivos no es fácilmente adaptable al tamaño de los vasos de los niños), el conducto arterioso debe cerrarse con cirugía.

Todo paciente con conducto arterioso debe recibir profilaxis contra endocarditis infecciosa (véase el capítulo de endocarditis infecciosa).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El tratamiento adecuado del conducto arterioso tiene buen resultado y comúnmente el paciente puede reintegrarse a la vida normal. Aún así deben tratarse las patologías no cardiacas y complicaciones que pudieran presentarse, especialmente en el recién nacido prematuro.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identificarse con la patología y sospecharla especialmente en el prematuro. Tener presente los sitios de atención de pacientes con cardiopatías, para poderlos enviar en forma rápida y expedita.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe sospechar el diagnóstico y apoyarlo con Rx. y ECG. Debe referir al paciente a segundo nivel. **Secundario.** Confirmar el diagnóstico con ecocardiografía, comenzar el tratamiento para controlar la ICC. **Terciario.** Corroborar diagnóstico y ofrecer tratamiento médico, hemodinámico o quirúrgico.

EVALUACIÓN

1. Todas las siguientes aseveraciones son verdaderas para el conducto arterioso, excepto:
   a) Es la cardiopatía congénita más frecuente entre los recién nacidos prematuros. **b)** Su tratamiento puede ser farmacológico, por cateterismo cardiaco o quirúrgico. **c)** Se debe evitar que se operen hasta cumplir los 4 años. **d)** El soplo característico que presentan es continuo, en el foco pulmonar. **e)** Los pulsos periféricos son amplios o saltones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lozano-Ruy Sáchez, A. «Persistencia del conducto arterioso.» En *La salud del niño y del adolescente 6ª ed.*, de R Martínez y Martínez y editor, 971-3. México: El Manual Moderno, 2009.

Artman, M, L Mahony, y F Teitel. *Neonatal Cardiology.* New York: McGraw Hill, 2002.

Brook, MM. «Cardiovascular system.» En *Nelson essentials of pediatrics 4th ed.*, de RE Behrman, RM Kliegman y editors. Philadeplhia: Saunders, 2002.

Desfrere, L, y otros. «Dose-finding study of ibuprofeno in patent ductus arteriosus using the continual reassessment method. .» *J. Clin Pharm and Therapeutics* 30 (2005): 121-132.

Golombek, SG, y otros. «Primer consenso clínico de SIBEN: Enfoque diagnóstico y terapéutico del ductus arterioso permeable en recién nacidos pretérmino.» Editado por Primer Grupo de Consenso Clínico SIBEN. *An Pediatr (Barc)* 69, nº 5 (2008): 454-81.

Medrano , C, y C Zavanella. «Asociacion Española de Pediatría.» *Asociación Española de Pediatría - Protocolos de Cardiología - Ductus arterioso persistente y ventana aorto pulmonar.* 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/7_ductus.pdf (último acceso: 26 de diciembre de 2011).

Mullins, Ch.E., y L Pagotto. «Patent ductus arteriosus.» En *The science and practice of pdiatric cardiology 2nd. Ed.*, de A Garson, JT Bricker y S Neish, 1181-198. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998.

Ruiz-González, Ma D., E Gómez-Guzmán, Ma J. Parraga-Quiles, Ma. A Tejero, y J Ma. Guzmán-Cabañas. «Asociación Española de Pediatría.» *Asociación Española de Pediatría - Protocolos neonatología - Ductus arterioso persistente.* 2008. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/36.pdf (último acceso: 26 de Diciembre de 2011).

Scheider, DJ, y JW Moore. «Congenital hearth disease for the adult cardiologist. Patent ductus arteriosus.» *Ciculation* 114 (2006): 1873-882.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

OBJETIVOS

Describir anatomía y fisiología del padecimiento para así comprender los hallazgos clínicos y la evolución en el paciente con CIV. Identificar de forma precoz la enfermedad, y con esto iniciar el tratamiento oportuno, evitando complicaciones y daño irreversible.

CONCEPTO

Defecto que comunica el ventrículo derecho con el ventrículo izquierdo. Es una de las cardiopatías congénitas más fre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuentes. En la consulta externa del servicio de cardiopediatría en el Hospital "Dr. Valentín Gómez Farías" del ISSSSTE, el 16% de los pacientes son portadores de una CIV.

Se clasifican de acuerdo al lugar del *septum* en donde se localiza el defecto

1. Musculares (15%). en este tipo de defecto los bordes se forman por tejido del *septum* trabecular, y puede ser único o múltiples.
2. Perimembranosas (80%). sus bordes se forman de tejido membranoso. Pueden ser con extensión al tracto de entrada, extensión a tracto de salida y de la porción media del septum membranoso.
3. Subarteriales (5%). El techo del defecto esta formado por parte de una de las válvulas sigmoideas, pulmonares o aórticas. Cuando se trata de esta última puede desarrollar insuficiencia aórtica, pues la CIV daña el soporte de la válvula.

Puntos sobresalientes

- La segunda cardiopatía congénita mas frecuente es la CIV.
- Las CIV amplias, deben ser detectadas y tratadas idealmente antes de los dos años de edad.
- La mayor parte de los defectos septales musculares pequeños, cierran espontáneamente en los primeros años de vida.
- La presencia de un soplo diastólico de insuficiencia aórtica en un paciente con CIV subaórtica es indicación de cierre quirúrgico.

FACTORES DE RIESGO

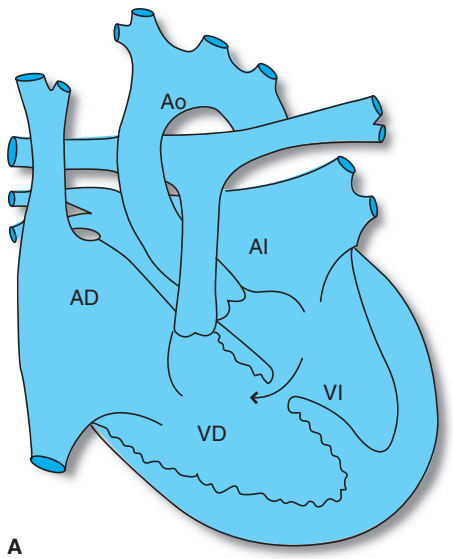
La CIV es el resultado del retrazo en el cierre del tabique interventricular, entre la 4 y 8va semana de gestación. Las razones para este retrazo o cierre incompleto son desconocidas. Algunos síndromes o anomalías cromosomitas incluyen al defecto ventricular. No se encuentra correlación con edad de la madre. El 3% de los hijos de padres con CIV tienen el mismo defecto. Es más frecuente en pacientes nacidos pretermino. El sexo no influye.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Durante las primeras dos semanas de vida, las resistencias pulmonares, se encuentra incrementadas, clínicamente, el soplo se hará evidente hasta que estas disminuyan, por lo que es importante realizar una valoración al nacimiento y una nueva valoración alrededor de los 15 días de vida, para descartar por completo la presencia de una CIV en forma oportuna.

PERIODO PATOGÉNICO

Fisiopatología: Debido la diferencia de presión entre ventrículo izquierdo y ventrículo derecho, existirá un cortocircuito durante la sístole de izquierda a derecha, incrementando el volumen de este último y a su vez, aumentando el flujo de volumen sanguíneo a la arteria pulmonar, después este volumen regresará a atrio izquierdo y ventrículo izquierdo, y de aquí una parte pasará a la aorta y otra parte (dependiendo del tamaño del defecto), regresará a Ventrículo derecho (figura 21-6). La cantidad de volumen que regresa al VD dependerá del tamaño del defecto, entre mas grande, mas cortocircuito con el consecuente hiperflujo pulmonar. Como consecuencia de esto la capa muscular de los vasos pulmonares, responderá con un engrosamiento de la intima, además de otros factores que provocaran el aumento de las resistencias pulmonares y con esto el desarrollo de HAP.



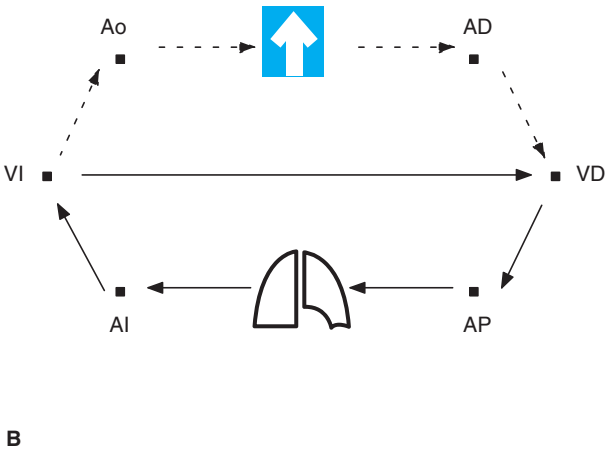


Figura 21–6. Comunicación interventricular: **A.** Esquema que representa presencia de un orificio entre los dos ventrículos. La sangre curza desde el VI al VD por la comunicación y sigue su camino por la arteria pulmonar a la circulación pulmonar, la AI y nuevamente el VI. **B.** Esquema que representa la circulación sanguínea del paciente con comunicación interventricular. El excesivo flujo pulmonar ocasiona una sobrecarga de volumen a los ventrículos derecho, aurícula izquierda y al mismo ventrículo izquierdo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ETAPA CLÍNICA

La mayoría de los pacientes con CIV pueden pasar desapercibidos ya que no presentan síntomas. En los defectos pequeños, el 65% pueden cerrar espontáneamente en los primeros 5 años de vida. Alrededor de 30% de los pacientes podrán presentar síntomas, son pacientes con defectos más amplios y/o con repercusión hemodinámica de moderada a importante. Estos pacientes pueden debutar con datos de insuficiencia cardiaca congestiva, disnea, taquicardia, galope, hepatomegalia, dificultad para la ganancia ponderal, cursar con infecciones de vías respiratorias altas o bajas de repetición. Durante la sístole, la sangre pasa, por diferencia de presión, del ventrículo izquierdo al derecho, a través de el defecto, esto origina un soplo holosistólico, que se auscultará con mayor intensidad cuarto espacio intercostal al lado izquierdo del esternón, si el defecto es pequeño, el soplo tendrá mayor intensidad, sin cianosis, los pulsos son normales. El incremento en el flujo pulmonar con el tiempo desarrollará incremento de las resistencias pulmonares y en consecuencia HAP, la intensidad del cierre de las válvulas pulmonares variará directamente con el grado de presión pulmonar.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

ECG: En los pacientes con defectos pequeños, el electrocardiograma puede ser normal. En los defectos más grandes, se reflejara la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, con q en V5-V6, con R dominantes, puede haber isodifasismo en todas las precordiales por sobrecarga biventricular.

Rx: Cardiomegalia directamente relacionada con el tamaño del defecto, flujo pulmonar incrementado.

Ecocardiograma: En la actualidad es el método diagnóstico no invasivo, con mayor sensibilidad para determinar la presencia de una comunicación interventricular, con este se puede definir la localización del defecto, el tamaño, y lo más importante el grado de repercusión hemodinámica de la patología, así como la medición de la presión pulmonar. Con estos datos en el hospital "Dr. Valentín Gómez Farías" del ISSSTE, el 95% de los pacientes son aceptados y llevados a corrección quirúrgica, sin necesidad de otros estudios invasivos.

Cateterismo cardiaco: Esta indicado cuando existen dudas en el diagnóstico que no pueden ser resueltas con el ecocardiograma, o cuando existe la sospecha de HAP severa, para medición de resistencias pulmonares y pruebas terapéuticas, para valorar si hay disminución de las resistencias pulmonares con oxigeno, oxido nítrico o medicamentos. Recientemente se utilizan dispositivos de Amplatzer modificados para el cierre de CIV musculares o algunas perimembranosas con buenos resultados.

Tratamiento: El tratamiento médico en pacientes con datos de ICC se llevara a cabo como cualquier otro paciente, y de esto se habla en el capitulo correspondiente.

Los defectos pequeños o que no presentan datos de pueden ser tratados conservadoramente y esperar el cierre espontáneo. Existen defectos pequeños localizados justo por debajo de la válvula aórtica; estos defectos pueden traer como consecuencia la presencia de insuficiencia aórtica secundaria, en estos casos esta indicado el cierre quirúrgico, aún sin que presenten datos de repercusión hemodinámica.

Los defectos con repercusión hemodinámica de moderada a severa, requieren de cierre quirúrgico o cierre percutáneo con cateterismo cardiaco. La urgencia dependerá de la repercusión que estos tengan. La principal indicación para el cierre del defecto es la prevención del daño pulmonar y el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar, además de evitar repercusión a nivel nutricional y de desarrollo en el paciente. La mortalidad en este tipo de cirugía es casi nula en nuestro medio. El riesgo de CIV residuales ha disminuido con la realización de ecocardiogramas transesofagicos durante la cirugía, para detectar defectos y en ese momento corregirlos.

Limitación del daño

Llevar a cabo la cirugía adecuada, vigilancia estrecha del posoperatorio.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la CIV, excepto:
   a) Es una cardiopatía cianógena muy frecuente en nuestro medio; **b)** El diagnóstico oportuno y tratamiento evitan el desarrollo de HAP severa; **c)** La mayoría de las CIV pequeñas y musculares cierran espontáneamente en los primeros años de vida; **d)** La mortalidad quirúrgica en el cierre de la CIV ha disminuido considerablemente en los últimos años; **e)** la severidad de las manifestaciones clínicas depende del tamaño y localización de la CIV así como de las resistencias vasculares y sistémicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Timothy F. Feltes y cols Indications for Cardiac Catheterization and Intervention Pediatric Cardiac Disease. A Scientific Statement From the American Heart association. Circulation *2011; 123: 2607-2652*

Barrios-Guyot, MS. Comunicación Interventricular. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 974-976

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR Y DEFECTOS SEPTALES ATRIOVENTRICULARES.

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS

Describir las diferentes lesiones congénitas del *septum* interauricular: comunicación interauricular pura (CIA) y canal atrioventricular (CAVC), analizar el concepto de cada una de ellas y explicar su fisiopatología y manifestaciones clínicas. Aplicar los conocimientos de radiología, electrocardiografía y eco cardiografía para apoyar el diagnóstico definitivo y proponer la derivación al especialista para el tratamiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Los defectos del *septum* interauricular son orificios congénitos anormales que comunican a las aurículas. Se ocasionan entre los 15 y 55 días del desarrollo embrionario.

Se les ha clasificado en dos grandes grupos:

a) Comunicación interauricular aislada o pura:
   1. Tipo foramen oval u *ostium secundum*: cuando el defecto se localiza en el sitio de la fosa oval.
   2. Tipo seno venoso: defectos altos, localizados en la cercanía de la desembocadura de la VCS. En estos casos la vena pulmonar superior derecha y la del lóbulo medio del pulmón derecho pueden desembocar a la VCS o de manera directa al atrio derecho (desembocadura o drenaje anómalo parcial de venas pulmonares).
   3. Seno venoso inferior: comunicación posterior e inferior a la fosa oval (también asociada a desembocaduras anómalas de las venas pulmonares inferiores).
   4. Tipo seno coronario: cuando existe un orificio entre el techo del seno coronario y la AI. La sangre pasa de la AI al seno coronario y de éste a la AD.

b) Comunicación atrio ventricular o defectos septales atrioventriculares:
   1. Tipo *ostium primum*: situados más debajo de la fosa oval, donde el *septum* interauricular se une al plano valvular mitral y tricuspídeo, asociado frecuentemente a una hendidura mitral (que causa insuficiencia mitral) o tricuspídea.
   2. Tipo canal atrio ventricular completo donde el defecto es bajo, extenso y está asociado a una CIV trabecular posterior que se une a la CIA y que afecta a la anatomía de las válvulas auriculoventriculares y forma un solo anillo valvular con una válvula AV común (con 5 valvas, tres izquierdas y dos derechas).

Puntos sobresalientes

- Se clasifican en dos grupos: a) Comunicación interauricular aislada (CIA); b) Defectos del canal atrioventricular (CAVC). La severidad depende de: a) el tamaño y tipo del defecto interauricular y su asociación con lesiones valvulares mitral y tricuspídea; b) la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas; c) la mayor distensibilidad del VD sobre el VI; d) la existencia de patología obstructiva asociada a la salida de alguno de los ventrículos o conexiones anormales de las venas pulmonares.
- La CIA aislada se trata con dispositivos endovasculares o cirugía.
- Los defectos tipo CAVC causan insuficiencia cardiaca congestiva e hipertensión arterial pulmonar de rápida progresión. El tratamiento es quirúrgico y debe hacerse a temprana edad antes de se que desarrolle hipertensión pulmonar irreversible.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR AISLADA O PURA

El agente se desconoce. Es más común en el sexo femenino 2:1. Existe alguna asociación familiar del defecto, en especial el llamado síndrome de Holt Oram (hipoplasia del radio con CIA y bloqueo auriculoventricular de primer grado) que se hereda en forma autosómica dominante o en la CIA tipo *ostium secundum* asociada a bloqueo auriculoventricular sin lesiones en las extremidades, que se transmite en forma autosómica dominante. En estos pacientes hay que identificar el síndrome y dar consejo genético pues 50% de la descendencia padecerá la enfermedad. El ambiente no parece influir en la génesis de la CIA pura.

La presencia de una comunicación interauricular permite un cortocircuito desde la AD a la AI. El volumen de sangre que cruza depende de cuatro factores: a) el tamaño del defecto interauricular y su localización; b) la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas; c) la mayor distensibilidad del VD sobre el VI (presión telediastólica de los ventrículos); d) la existencia de patología obstructiva asociada a la salida de alguno de los ventrículos o conexiones anormales de las venas pulmonares (figura 21-7).

En la CIA aislada, el volumen del cortocircuito es el determinante de las manifestaciones clínicas que la patología ocasione. Muchos pacientes son asintomáticos; se diagnostican cuando algún médico les escucha un soplo en alguna revisión de rutina. Otros pacientes presentan infecciones repetidas de vías respiratorias altas y bajas que llevan al médico a solicitar una Rx del tórax, donde la cardiomegalia llama la atención. Los pacientes sintomáticos por lo general tienen detención de crecimiento y desarrollo, diaforesis abundante, disnea de esfuerzos y en ocasiones ICC.

En la exploración física, cuando el defecto es pequeño (relación flujo pulmonar sobre flujo sistémico, QP/QS < 1.5) sólo se escucha el segundo ruido desdoblado y fijo, en ocasiones con un soplo sistólico eyectivo de baja intensidad en el foco pulmonar. Cuando el cortocircuito es moderado o grande, el peso y talla son bajos para la edad del paciente, se palpa el latido cardiaco como un impulso amplio en el borde esternal derecho, se escucha el segundo ruido cardiaco con desdoblamiento fijo y un soplo sistólico, eyectivo, de intensidad 2 a 3/6. Puede haber datos de IC como hepatomegalia, taquicardia, taquipnea, etc.

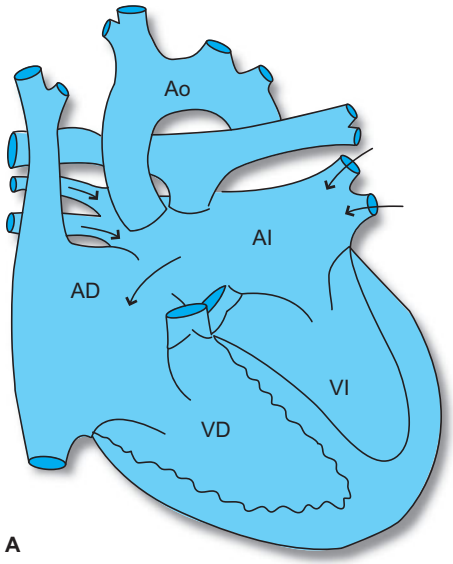
La Rx del tórax muestra cardiomegalia de grados variables, arco pulmonar dilatado e incremento en el flujo pulmonar. El ECG en los niños muestra ritmo sinusal (en el adulto es común que tengan fibrilación atrial o flúter), onda "P" acuminada, el eje eléctrico del QRS desviado a la derecha (60° a 110°) y bloqueo de la rama derecha del haz de His.

El Eco es de gran utilidad para el diagnóstico, en el modo M el VD luce dilatado y el movimiento del *septum* interventricular es paradójico. En el modo bidimensional, en proyecciones apical y subcostales es posible apreciar el defecto. El doppler a color permite visualizar el cortocircuito y cuantificar la relación QP/QS y la presión sistólica de la AP. En algunos casos es necesario el uso del Eco transesofágico que permite una vista más apropiada de los bordes del defecto y su relación con las venas pulmonares.

El cateterismo cardiaco se utiliza en aquellos pacientes en que se sospechan hipertensión arterial pulmonar, lesiones asociadas o en quienes se desea colocar un dispositivo para ocluir el defecto.

El tratamiento médico es el control de la ICC y es paliativo. El tratamiento definitivo es el cierre del defecto y se indica en todo paciente cuya relación de flujos QP/QS sea

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.



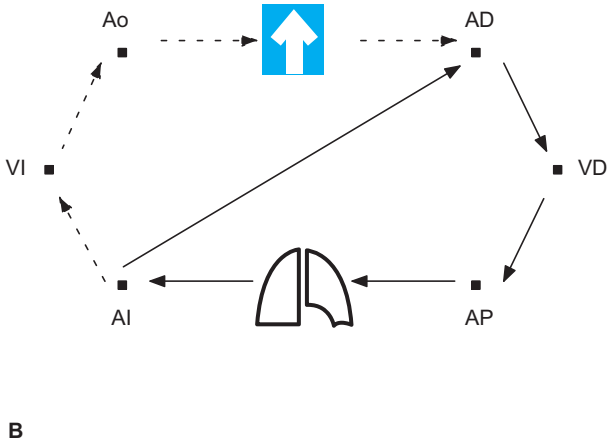


Figura 21–7. Comunicación interauricular: ***A.*** Esquema que representa una comunicación interauricular. El orificio entre ambos atrios permite el paso de sangre desde la AI hasta la AD (las arterias aorta y pulmonar, en su porción anterior a los atrios han sido excluidas del esquema para poder demostrar la comunicación interauricular). ***B.*** Esquema que representa la circulación sanguínea del paciente con comunicación interauricular. La sangre que pasa por el defecto alcanza la aurícula derecha, el ventrículo derecho, la circulación pulmonar y finalmente la aurícula izquierda y causa sobrecarga de volumen en la AD y el VD.

mayor a 1.5 a 2/1 y sin hipertensión arterial pulmonar. Todo paciente con conexiones o drenajes anómalos de las venas pulmonares debe operarse también. El cierre del defecto se puede realizar por medio de dispositivos endovasculares o con cirugía. El pronóstico para la vida y la función del paciente operado es muy bueno. En el paciente con defectos medianos a grandes, no operado en forma oportuna, lo común es que desarrollen con lentitud hipertensión arterial pulmonar y arritmias auriculares, que por lo común se hacen evidentes después de los 40 años.

DEFECTOS SEPTALES ATRIOVENTRICULARES O CANAL ATRIOVENTRICULAR

Son la segunda variedad de defectos del *septum* interauricular que como característica común sus bordes están relacionados con el plano valvular AV.

Los casos completos, es decir, aquellos asociados a una CIV posterior y un orificio valvular AV con una válvula común llamada válvula puente, han sido clasificados de acuerdo con la morfología de la válvula común en tres tipos (Clasificación de Rastelli):

a) Cuando las cuerdas tendinosas de la válvula AV común se insertan en el músculo papilar medial, por lo general colocado en el VI y en la cresta septal de la CIV. Entre las cuerdas tendinosas insertas en el borde septal quedan espacios que forman pequeñas comunicaciones interventriculares;
b) Cuando las cuerdas tendinosas del aparato valvular AV común se insertan en un músculo papilar medial que está situado en la porción apical del septum interventricular (SIV).
c) Cuando el aparato valvular de la valva AV común tiene inserción en un músculo papilar colocado totalmente dentro de la cavidad ventricular derecha, y por lo tanto la válvula AV no tiene inserción en ningún sitio del SIV, es decir, es flotante.

Puede asociarse a otras lesiones como la tetralogía de Fallot, la doble salida del VD y la estenosis subaórtica, entre otras.

No es muy frecuente. La mayor parte desarrollan insuficiencia cardiaca en sus primeros meses de vida y su mortalidad es muy alta. Se desconoce al agente causal. Es más frecuente en pacientes con trisomía 21 (75% de los pacientes con canal AV tiene síndrome de Down). El ambiente no parece influir en la patología.

El comportamiento clínico de los pacientes depende del tamaño de la CIA y la CIV, de la presencia de defecto interventrículoatrial, el grado de insuficiencia de la válvula AV común y de las resistencias pulmonares (figura 21-8).

Los pacientes comienzan con síntomas entre el primer y el tercer mes de vida con detención de crecimiento, hiporexia o anorexia, disnea al comer, diaforesis abundante, infecciones de vías respiratorias altas y datos de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC). En la exploración física es frecuente encontrar peso y talla bajos, signos propios de la ICC y en precordio se escucha el primer ruido disminuido de intensidad, un soplo sistólico en mesocardio y foco tricuspídeo irradiado en cinturón y un retumbo en el foco mitral. El segundo ruido se escucha ampliamente desdoblado y fijo. Puede haber hepatomegalia. Los pulsos periféricos suelen ser normales.

Aunque el cortocircuito de la cardiopatía es de manera principal de izquierda a derecha, la mezcla de sangre a nivel atrial y sobre todo la progresión de la hipertensión arterial pulmonar hace que el paciente, tarde o temprano, desarrolle cianosis.

La radiografía del tórax muestra cardiomegalia y aumento del flujo pulmonar. El ECG es muy útil para sospechar el diagnóstico; muestra un bloqueo atrioventricular de primer grado (PR alargado), eje eléctrico del QRS hacia la izquierda

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

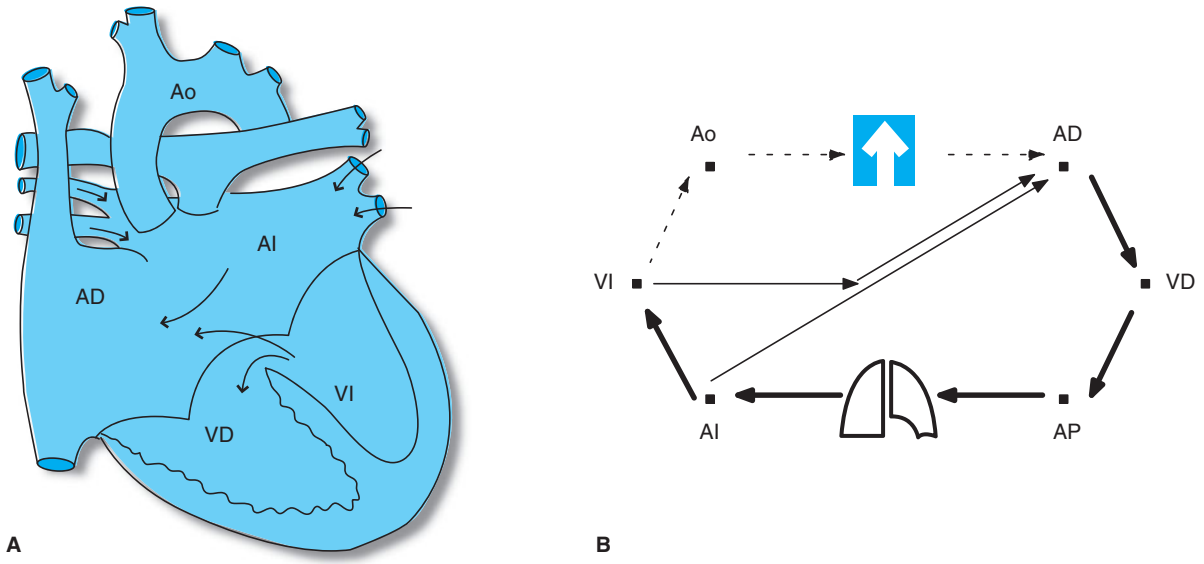


Figura 21–8. Defectos atrioventriculares. Canal atrioventricular completo: ***A.*** Esquema de la anatomía. El defecto en las estructuras del canal atrioventricular origina la falta de septación interauricular e interventricular con la formación de una sola válvula AV común de 5 valvas. Las valvas flotan sobre el septum interventricular permitiendo la comunicación interauricular e interventricular durante la sítole y entre las cuatro cavidades durante la diástole. ***B.*** Esquema que representa la circulación sanguínea del paciente con canal AV completo. Estos pacientes presentan gran incremento en el flujo pulmonar y dilatación considerable de la AD, VD, AP y AI.

(60º a 30º) pero con crecimiento ventricular derecho y bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His. Puede haber crecimiento biventricular. Estas características son poco comunes en otras patologías.

El ecocardiograma es diagnóstico y muchas veces concluyente. En modo bidimensional se aprecia la ausencia septum interauricular e interventricular en las porciones posteriores y cercanas al plano valvular. En algunas proyecciones es posible apreciar la inserción de las cuerdas tendinosas del aparato subvalvular de la valva común permitiendo que el paciente sea clasificado dentro de alguno de los grupos de la clasificación de Rastelli. Además, en proyecciones subcostales se hace evidente el alargamiento de la porción de salida del VI y la imagen en "cuello de cisne" descrita para las angiografías del VI en esta patología.

El estudio hemodinámico se utiliza sólo ante la sospecha de hipertensión arterial pulmonar o de lesiones asociadas no bien definidas por el ecocardiograma. En la angiografía ventricular izquierda en posición AP, se aprecia una imagen de la salida del VI y la aorta ascendente que semeja un "cuello de cisne", este signo angiográfico se considera "patognomónico" de la patología.

El tratamiento incluye la corrección de la ICC con fármacos, la prevención de endocarditis infecciosa y la cirugía. Entre las complicaciones más comunes del CAVC está la vasculopatía hipertensiva pulmonar, secundaria a la hipertensión arterial pulmonar a su vez debido al hiperflujo pulmonar y congestión del atrio izquierdo. El riesgo de HAP irreversible es la razón por la que el tratamiento quirúrgico debe hacerse en los primeros 6 meses de vida.

EVALUACIÓN

1. Entre las siguientes aseveraciones relacionadas con la comunicación interauricular, ¿cuál es falsa?

   a) Se clasifican en dos grupos, CIA aislada y defectos tipo CAVC; b) Sus manifestaciones fisiopatológicas y clínicas dependen de: el tipo de defecto y su localización, la presión telediastólica de los ventrículos, el tamaño del defecto y la presencia de obstrucción a la salida de alguno de los dos defectos; c) Los defectos tipo canal atrioventricular deben ser operados tardíamente; d) Los defectos tipo foramen oval pueden ser tratados con dispositivos que se aplican durante el cateterismo; e) La hipertensión arterial pulmonar es la complicación más temprana e importante de los defectos tipo CAVC.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman M, Mahony L, Teitel F. Neonatal Cardiology. New York: McGraw Hill; 2002:107-109.

Attie F. Comunicación interventricular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:155-169.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:195-216.

Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998: 1119-1140.

Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with spectial referente to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc. 1966;41:296-308.

RESPUESTA A LA EVALUCIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TETRALOGÍA DE FALLOT

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS

Definir el concepto de Tetralogía de Fallot (TF), explicar la fisiopatología y manifestaciones clínicas de la enfermedad. Aplicar sus conocimientos en radiología, electrocardiografía y eco cardiografía para comprobar el diagnóstico y proponer la derivación oportuna del paciente al subespecialista en cardiología pediátrica.

CONCEPTO

Cardiopatía congénita en que se asocian cuatro defectos: a) Comunicación interventricular (CIV); b) Estenosis infundibular del ventrículo derecho y de la válvula pulmonar (frecuentemente asociada a estenosis de alguna de las ramas de la arteria pulmonar); c) Dextro posición de la aorta, que origina cabalgamiento aórtico; d) Hipertrofia ventricular derecha (figura 21-9).

En la actualidad se engloban en el concepto "Tetralogía de Fallot" a todo un grupo de anormalidades anatómicas que incluyen una amplia comunicación interventricular y obstrucción en la vía de salida del VD; desde el llamado "Fallot Rosado" (con poca estenosis pulmonar y sin cianosis) hasta la atresia pulmonar con CIV en la que el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso y/o de arterias que nacen directamente de la aorta descendente.

En la TF se pueden asociar: foramen oval, comunicación interauricular (82%), arco aórtico derecho (15 a 25%), persistencia de la vena cava superior que drena al seno coronario (11%).

Se calcula que nacen dos pacientes con TF por cada 10 000 RN vivos lo que ocupa el primero o segundo lugar en prevalencia, dentro de las cardiopatías congénitas cianóticas. La mortalidad es muy alta (100% a la adolescencia) pero hay excepciones que han llegado a la vida adulta.

Puntos sobresalientes

- Asociación de CIV, dextroposición aórtica, estenosis pulmonar e hipertrofia del VD. Grupo de anormalidades anatómicas que incluyen una CIV amplia y obstrucción a la salida del VD, desde el Fallot rosado hasta la atresia pulmonar con CIV.
- Causa cianosis progresiva que desencadena crisis de hipoxia.
- El tratamiento quirúrgico oportuno es la única solución del problema.

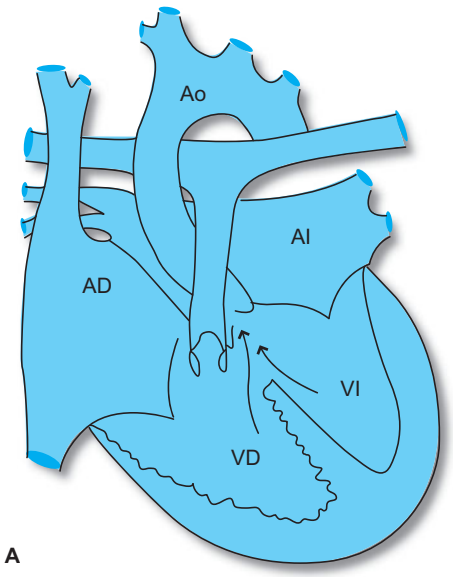
PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se desconoce.

Huésped

Afecta por igual a ambos sexos y todas las razas. Su prevalencia es de aproximadamente 6% de los recién nacidos con cardiopatía congénita. Entre el 15 y 30% tienen defectos extracardiacos asociados; 16% están asociados a microdelección del cromosoma 22, los defectos de las crestas neurales y de los arcos branquiales son los más comúnmente asociados.



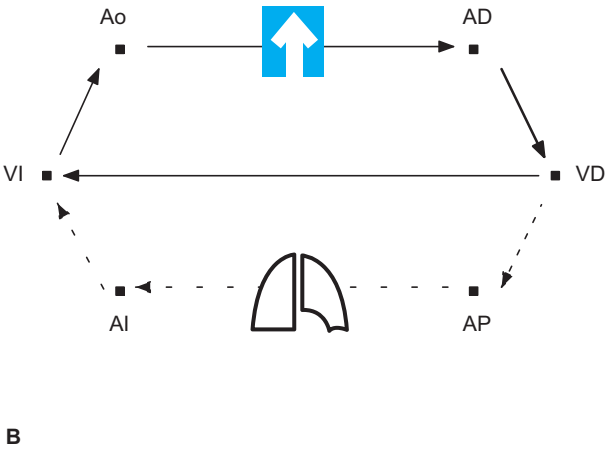


Figura 21–9. Tetralogía de Fallot (TF): ***A.*** Esquema que representa la anatomía de la TF. 1. Comunicación interventricular; 2. Estenosis infundibular pulmonar; 3. Cabalgamiento aórtico o dextroposición de la aorta; 4. Hipertrofia del ventrículo derecho. ***B.*** Esquema que representa la circulación sanguínea en la TF. La sangre insaturada del ventrículo derecho (VD) tiene acceso por una comunicación interventricular (CIV) al ventrículo izquierdo (VI) y Aorta (Ao) ocasionando un cortocircuito de izquierda a derecha cuya gravedad depende de la estrechez del infundíbulo pulmonar y de las resistencias vasculares sistémicas. (Ver texto).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuando la TF se presenta en forma aislada, el riesgo de recurrencia en los hermanos del paciente es de 2 a 3%. Cuando las mujeres tienen TF, el riesgo para sus hijos es al menos de 10% y cuando los hombres son los afectados, sus hijos la presentan en un 4 a 5%.

Ambiente

La exposición materna a enfermedades virales y medicamentos como las hormonas sexuales, trimetadiona y talidomida ha sido vinculada a la cardiopatía. En el matroambiente se ha demostrado asociación con trombocitopenia materna.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educar para que se evite la exposición de las madres embarazadas a sustancias teratógenas y agentes causantes de cardiopatías. Fomentar el control médico prenatal y en caso de sospecha diagnóstica de un feto con cardiopatía, atender el parto y/o cesárea en sitios técnica y profesionalmente equipados para el diagnóstico temprano y la atención oportuna del paciente.

Protección específica

Hacer diagnóstico de la patología lo más temprano posible (incluso prenatal) y brindar al paciente alternativas de tratamiento acorde a la severidad de la malformación. Ofrecer consejo genético a los padres (ver huésped) sanos y a aquellos portadores de la cardiopatía que pretendan ser padres.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El paciente se desarrolla adecuadamente en la vida intrauterina, pues la cardiopatía no modifica substancialmente la circulación fetal. Al momento del nacimiento, **las presiones de ambos ventrículos son iguales** y el cortocircuito a través de la CIV es pequeño, con predominio de izquierda a derecha. La cantidad de sangre que pasa del VD a la Aorta (Ao) es poca y por tanto ocasiona mínima cianosis en el pequeño que incluso puede no estar cianótico.

Entre los 3 y 6 meses de edad, la elevada presión del VD causa hipertrofia en sus paredes. Esta hipertrofia estrecha cada vez más el infundíbulo pulmonar y dificulta el paso de sangre a través de él a la válvula (de por sí estrecha) y al tronco pulmonar, favoreciendo el vaciado de la sangre ventricular derecha hacia la Ao.; es decir, el cortocircuito de **derecha** a **izquierda**; característico de esta patología (figura 26-11). La disminución del flujo en la AP tiene como consecuencia que también haya menor retorno venoso de sangre oxigenada a la AI, agravando así el problema, pues por un lado la sangre oxigenada que recibe el VI es cada vez menor y por el otro la sangre que pasa desde el VD hasta la Ao, por la CIV es mayor.

Como mecanismo compensador a la hipoxia a largo plazo, el organismo desarrolla policitemia y dilatación de las arterias bronquiales con fístulas arteriopulmonares, que irrigan al pulmón desde la Ao para intentar oxigenar mayor cantidad de sangre.

A mayor hipertrofia infundibular derecha, mayor obstrucción pulmonar y mayor cortocircuito derecha a izquierda, hasta llegar a momentos en que el equilibrio entre la demanda tisular de oxígeno y el aporte que la sangre ofrece se rompe y el paciente desarrolla **crisis de hipoxia**.Es común que los pacientes con TF adopten una posición en cuclillas, ya que esto incrementa sus resistencias periféricas y favorece el paso de sangre desde el VD hacia la pulmonar, mejorando su oxigenación sistémica y con ella sus síntomas.

ETAPA CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS

El signo más frecuente de la TF es la cianosis, que es progresiva; el paciente por lo general nace sin cianosis o ésta es muy leve y va agravándose conforme crece. A mayor severidad de la patología, mayor cianosis y ante una aparición más temprana de la cianosis, más severidad de la patología. La cianosis empeora con el esfuerzo y no mejora con la administración de oxígeno. Algunos pacientes tienen crisis de hipoxia. Presentan disnea de esfuerzos y diaforesis excesiva.

La exploración demuestra peso y talla bajos, cianosis universal (peribucal, lingual y ungueal) de grados variables, así como limitación de crecimiento y desarrollo.

El ápex en el 3° o 4° espacio intercostal y es común que se palpe también un impulso paraesternal izquierdo a nivel del cuarto arco costal. Ocasionalmente existe frémito en el foco pulmonar. En la auscultación el primer ruido es normal, el segundo ruido es único de intensidad normal (en algunos casos, apagado) y tienen un soplo sistólico en foco pulmonar y accesorio aórtico, eyectivo, de intensidad variable (menos intenso a mayor obstrucción de la salida del VD) e irradiado hacia los huecos infraclaviculares. Después de los 10 o 12 meses inician con hipocratismo digital (dedos en forma de palillo de tambor).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El ECG presenta ondas P acuminadas, desviación del eje eléctrico del QRS a la derecha (promedio 120°) y ondas R altas en aVR y V1 frecuentemente con bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His.

En la radiografía del tórax, el índice cardiotorácico es normal, el flujo pulmonar disminuido y la silueta cardiaca tiene una forma peculiar que se ha comparado con la de un "Zapatito Sueco"; la punta ventricular se eleva sobre el borde del diafragma, el botón pulmonar es excavado y la AD luce dilatada o aumentada de tamaño. Cuando el arco aórtico es derecho, la imagen del arco pulmonar no luce excavada.

El ecocardiograma bidimensional, doppler, color; muestra de manera clara la CIV y el cabalgamiento de la Ao. sobre el *septum*, además de la estenosis infundibular pulmonar.

El cateterismo cardíaco se reserva a casos extraordinarios donde algunas lesiones asociadas pudieran requerir mayor certeza diagnóstica o pudieran beneficiarse con algún procedimiento intervensionista.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

El tratamiento oportuno de la lesión es parte fundamental en la prevención del daño. El tratamiento de las crisis de hipoxia es fundamental para prevenir daño neurológico y debe ser indicación urgente para la corrección quirúrgica. Cualquier lesión extra cardiaca asociada (renal, ósea, genética, entre otros) será estudiada por completo y atendida hasta donde sea necesario antes, durante y después de la corrección de la cardiopatía. La cirugía es el tratamiento definitivo y puede ser paliativa o correctiva.

Cirugía paliativa se utiliza, para preparar el corazón para la cirugía correctiva, en aquellos pacientes cuya anatomía no permite la corrección definitiva en un solo tiempo o para resolver problemas asociados como la agenesia de alguna de las ramas pulmonares, la agenesia de sigmoideas. Estas cirugías pueden variar desde fístulas sistémico-pulmonares que consisten en conectar alguna arteria (por lo general, la subclavia) a la arteria pulmonar (habitualmente, una rama de la AP); hasta implantes de injertos valvulados que sustituyan al tronco pulmonar y la bifurcación de las ramas.

Cirugía correctiva, es hoy en día, la cirugía de primera elección ya que restablece una circulación normal. Consiste en cerrar la CIV y abrir la obstrucción de la salida del VD.

La cirugía, paliativa o correctiva, debe realizarse lo antes posible de acuerdo a las habilidades y experiencia del grupo quirúrgico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Dependerá del resultado quirúrgico que se tenga. Mientras más tempranos sean el diagnóstico y la corrección, es más factible la reintegración del paciente a una vida normal. En el paciente operado de corrección por TF deberá recibir seguimiento pediátrico igual que cualquier otro paciente sano, siguiendo con su esquema de vacunación y evaluación de crecimiento. Debe recibir profilaxis contra endocarditis infecciosa. Si el paciente presenta insuficiencia cardiaca, cianosis, disnea o infecciones severas con sepsis deben ser referidos nuevamente al cardiólogo pediatra para su valoración a fin de descartar endocarditis infecciosa.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identificarse con la patología y sospecharla ante cualquier paciente con cianosis. Tener presente los sitios de atención de pacientes con cardiopatías, para poderlos enviar en forma rápida y expedita.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. *El* médico general debe sospechar el diagnóstico apoyado en la historia clínica, Rx. y ECG. Ante la sospecha deberá referir al paciente al segundo nivel. **Secundario.** Confirmar el diagnóstico con ecocardiografía, tratar las crisis de hipoxia y lesiones extra cardiacas y enviarlo al 3er. nivel. **Terciario.** Corroborar diagnóstico y ofrecer tratamiento quirúrgico oportuno y adecuado.

EVALUACIÓN

1. Todas las siguientes aseveraciones son verdaderas para la tetralogía de Fallot, excepto: **a)** Es la asociación de estenosis pulmonar, CIV, cabalgamiento aórtico e hipertrofia del VD; **b)** El paciente presenta un ECG con crecimiento del atrio y VD; **c)** El ecocardiograma es suficiente para hacer el diagnóstico y descartar lesiones asociadas; **d)** Es una cardiopatía que frecuentemente produce insuficiencia cardiaca congestiva; **e)** El tratamiento es quirúrgico.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

REFENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman, M, L Mahony, y Teitel F. Approach to the Cyanotic Infant Dextroposition Syndromes (including Tetralogy of Falot). En *Neonatal cardiology*, de M Artman, L Mahony y Teitel F, 84-87. New York: McGraw Hill, 2002.

Attie, F. Tetralogía de Fallot. En *Cardiología Pediátrica*, de F Attie, C Zabal y A Buendía, 189-99. México, D.F.: Médica Panamericana, 1993.

MM, Brook. Cardiovascular System. En *Nelson essentials of pediatrics 4th. ed.*, de RE Behrman y RM Kliegman, 552-603. Philadepphia: Saunders, 2002.

Neches, WH, SG Park, y JA Ettedgui. Tetralogy of Fallot ant Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En *The science and practice of pediatric cardiology. 2nd. ed.*, de Bricker JT, Fisher D,

Neish S. Garson A, 1381-1412. Baltimore, EUA: Williams & Wilkins, 1998.

Pinsky WW, Arciniegas E. «Tetralogy of Fallot.» *Pediatr Clin North Am* 37, nº 1 (1990): 179-92.

Rodríguez M, Villagra F. «Asociación Española de Pediatría.» *www.aeped.es.* 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/11_fallot.pdf (último acceso: 19 de 03 de 2012).

Waldman JD, Wrnly JA. Cyanotic congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow in children. *Pediatr Clin North Am* 46, nº 2 (1999): 385-404.

ATRESIA TRICUSPÍDEA

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir el concepto de atresia tricuspídea (AT). Explicar la fisiopatología y manifestaciones clínicas de la enfermedad y aplicar sus conocimientos en radiología, electrocardiografía y ecocardiografía para comprobar el diagnóstico y proponer la derivación oportuna del paciente al subespecialista en cardiología pediátrica.

CONCEPTO

Es una cardiopatía en la cual no existe comunicación directa entre el atrio derecho (AD) y el ventrículo derecho (VD), porque no hay válvula tricúspide (variedad de conexión AV univentricular con ausencia de la VT, antes llamada atresia tricuspídea clásica) y el piso del atrio derecho está formado

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

por músculo y tejido fibroso que separa completamente ambas cavidades. En pocos casos la VT es una membrana imperforada (atresia tricuspídea verdadera, que es semejante a la malformación de Ebstein).

Es importante diferenciar ambas atresias tricuspídeas, pues lo habitual es que se denomine atresia tricuspídea sólo a la ausencia de la VT y no a la patología con una membrana imperforada.

El VD es hipoplásico y frecuentemente consta sólo de una cámara infundibular rudimentaria que da salida a alguno de los troncos arteriales. Cuando las grandes arterias tienen una conexión ventrículo arterial tipo concordante (es decir que la Ao. nace del VI y la AP del VD) la atresia se denomina Tipo I (figura 21-10); y cuando el tipo de conexión ventrículo arterial es discordante (es decir con los vasos en transposición y por tanto la Ao nace del VD) la variedad de la AT es Tipo II (figura 21-11). Esta última es la menos frecuente.

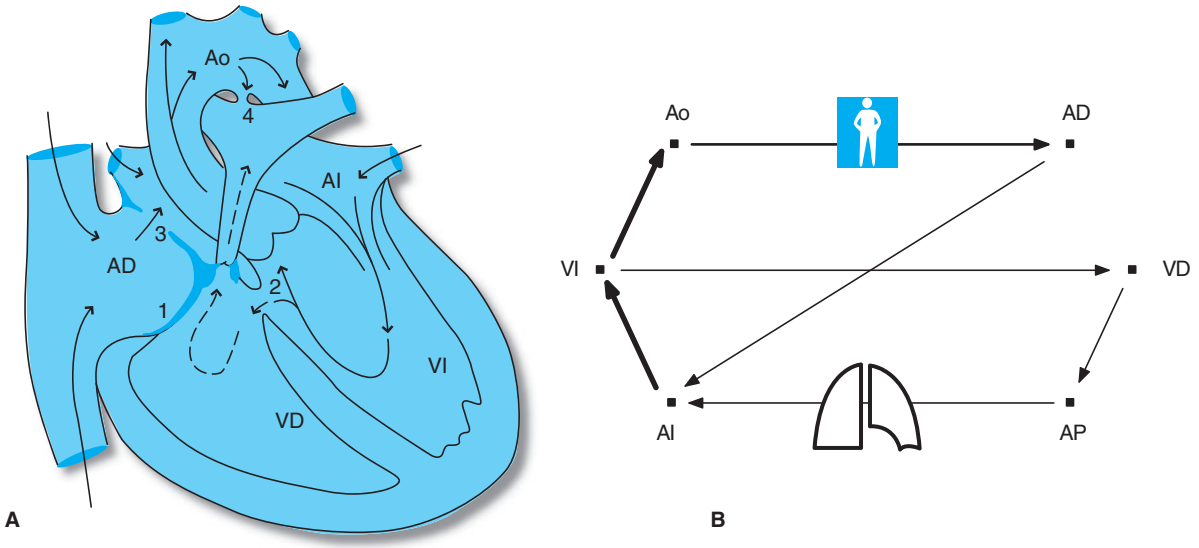


Figura 21–10. Atresia tricuspídea (AT). Tipo I–B. **A.** Esquema que muestra la ausencia de conexión atrioventricular derecha (1) con comunicación interventricular (CIV) restrictiva (2) e hipoflujo arterial pulmonar. La sangre venosa sistémica pasa por una comunicación interauricular (CIA) (3) y se mezcla en la aurícula izquierda (AI) y el ventrículo izquierdo (VI) con la sangre venosa pulmonar para irrigar el lecho vascular sistémico y pulmonar por medio de la CIV, el ventrículo derecho (VD) y el tronco de la arteria pulmonar (AP). Puede haber conducto arterioso permeable; (4), que al cerrarse agrava el hipoflujo pulmonar (es la más común de las AT tipo I). **B.** Esquema que representa la circulación sanguínea en los pacientes con AT. El flujo pulmonar es disminuido por la estrechez de la CIV y de la válvula pulmonar (ver texto).

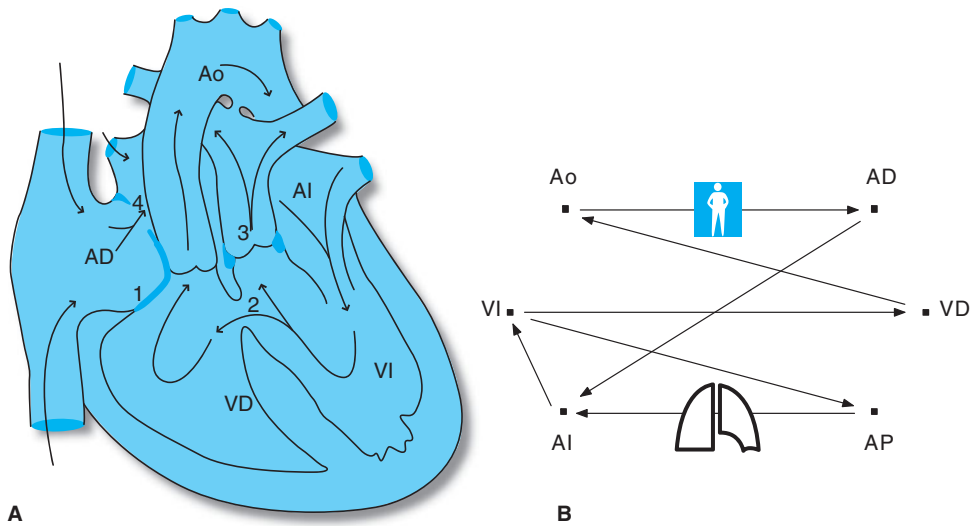


Figura 21–11. Atresia tricuspídea tipo II–A. **A.** Esquema que muestra la anatomía de la ausencia de conexión atrioventricular derecha (1) con discordancia ventriculoarterial (d–TGA), comunicación interventricular (CIV) amplia anterior (2) y arteria pulmonar (3) de buen calibre, aun cuando puede haber estenosis subvalvular pulmonar. El desarrollo aórtico es adecuado. La sangre venosa sistémica cruza por una comunicación interauricular (CIA) (4) a la aurícula izquierda (AI), donde se mezcla con la sangre venosa pulmonar. El flujo pulmonar es aumentado y el paciente expresa insuficiencia cardiaca congestiva. **B.** Esquema que representa la circulación sanguínea en los pacientes con este tipo de AT.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En la AT tipo I, para que la sangre sistémica alcance a la arteria pulmonar, necesita entrar al corazón izquierdo por un foramen oval o comunicación interauricular de tamaño variable, luego llegar al VI y finalmente por una CIV llegar al VD y AP.

Se estima que nace un paciente con AT por cada 10 000 RN vivos. En abortos y óbitos se ha demostrado una prevalencia hasta cinco veces mayor. La mortalidad es muy elevada; el 50% de los pacientes fallecen en los primeros seis meses de vida y 90% antes de los 10 años.

Puntos sobresalientes

- Requiere diagnóstico preciso y temprano para evitar la muerte o secuelas neurológicas permanentes.
- Su tratamiento es quirúrgico y aunque es paliativo mejora considerablemente la calidad de vida del paciente.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se conoce.

Huésped

Afecta igual a ambos sexos. El mecanismo de transmisión es multifactorial o poli génico, por lo que el riesgo de recurrencia es de aproximadamente 4 a 5%.

Ambiente

No parece intervenir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educar para prevenir la exposición materna a agentes teratógenos. Hacer el diagnóstico *in útero*, desde la 16ª semana de gestación por medio del ecocardiograma fetal, para procurar lo necesario en la atención adecuada del RN.

Protección específica

Hacer el diagnóstico temprano, ofrecer alternativas terapéuticas oportunas y consejo genético.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La cardiopatía no modifica el crecimiento intrauterino del feto, el paciente expresa la enfermedad al nacer. Toda la circulación venosa sistémica y coronaria llega a la aurícula derecha (AD), y a través del foramen oval alcanza el AI donde se mezcla con el retorno venoso pulmonar y entra al VI, de donde sale hacia a las grandes arterias.

Cuando la conexión ventrículo-arterial es concordante (AT tipo I) la sangre del VI entra fácilmente a la Ao y sólo puede salir hacia la AP a través de una CIV, que le permita el acceso al VD y a la AP. Dada la dificultad que la sangre encuentra para llegar del VI a la AP lo más común es que el paciente tenga poco flujo pulmonar, cianosis intensa y crisis de hipoxia que finalmente, si no se ofrece tratamiento quirúrgico al paciente, lo llevarán a la muerte. Generalmente en estos casos la CIV es pequeña o se va haciendo paulatinamente pequeña.

En algunos pacientes existe estenosis pulmonar e hipoplasia del tronco de la AP; el flujo sanguíneo pulmonar depende básicamente de la permeabilidad del conducto arterioso y por lo tanto el cierre del conducto arterioso es la causa de la muerte del paciente.

Cuando la conexión ventrículo-arterial es discordante (AT tipo II), es común que haya estenosis subaórtica con estenosis valvular o coartación aórtica. Estos pacientes tienen gran cantidad de flujo pulmonar y severa insuficiencia cardiaca congestiva (ICC); la cianosis es menos evidente, el paciente padece frecuentes infecciones de vías respiratorias bajas e importante detención de crecimiento y desarrollo. La muerte se presenta por ICC y neumonía.

ETAPA CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS

El 50% de los pacientes se diagnostican en el primer mes de vida y el 85% en el curso de los 2 primeros meses; las manifestaciones clínicas inician prácticamente desde el nacimiento. El síntoma principal es la cianosis, pero las características de ésta permiten describir dos grupos de pacientes: a) Con cianosis intensa (AT tipo I), b) Con cianosis discreta, ICC severa y gran flujo pulmonar (AT tipo II).

La cianosis es progresiva en todos los casos; porque en los que tienen AT tipo I el defecto septal interventricular tiende a cerrar y por lo tanto el flujo pulmonar a disminuir; mientras que, en los que tienen AT tipo II, desarrollan hipertensión arterial pulmonar con daño vascular. Todos tienen disnea de esfuerzos, diaforesis excesiva, rechazo al alimento e irritabilidad.

En la exploración física hay cianosis, peso bajo, ingurgitación yugular, hepatomegalia y en algunos casos esplenomegalia. Los pulsos periféricos son de intensidad variable según las lesiones obstructivas que existan en el infundíbulo o arco aórtico. En el área cardiaca se puede palpar frémito en mesocardio, el primer ruido es normal, el segundo ruido único y hay un soplo sistólico, intenso, regurgitante en mesocardio, irradiado en cinturón sobre el cuarto espacio intercostal. Los pacientes mayores de dos años desarrollan hipocratismo digital.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El ECG muestra crecimiento franco de la AD (ondas P acuminadas en DII) y ocasionalmente también de la AI (ondas P bimodales en DII y V1) con marcada hipertrofia ventricular izquierda (eje del QRS a la izquierda y ondas R altas en V6 con S profundas en V1). De hecho, encontrar cianosis intensa con aQRS izquierdo (entre 30º y menos 30º) en un RN, debe hacer pensar en AT como primera posibilidad diagnóstica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La Rx. del tórax es muy útil para valorar la circulación pulmonar, que puede estar aumentada o disminuida según exista estenosis pulmonar asociada. La silueta cardiaca muestra cardiomegalia, con arco pulmonar excavado, puede imitar a la de la TF o ser ovoide con pedículo estrecho como sucede en la transposición de grandes vasos.

El ecocardiograma es la herramienta básica para el diagnóstico, muestra la dilatación de la AD, el foramen oval permeable, la VT atrésica o ausente, la función y anatomía del VI y la válvula mitral. Se puede definir claramente el defecto septal y el tipo de conexión ventrículo arterial, la presencia de lesiones obstructivas en las emergencias arteriales o en el cayado aórtico y la persistencia del conducto arterioso permeable. Por medio del doppler y doppler color es factible cuantificar las diferencias de presión entre los ventrículos y obstrucciones vasculares permitiendo así calcular las presiones en ambos lechos arteriales (aórtico y pulmonar).

El cateterismo cardiaco es necesario en algunos pacientes para conocer la presión pulmonar y morfología precisa de las ramas pulmonares. Es útil en el tratamiento para la realización de septostomía atrial (ruptura del septum interauricular que permita el libre tránsito de la sangre de la AD hacia la AI), dilatación de alguna de las ramas pulmonares o colocación de un dispositivo *stent* que impida el cierre del conducto arterioso)

Se ha utilizado la resonancia magnética nuclear y la angiografía con isótopos radioactivos para el diagnóstico de AT que complementan el diagnóstico.

Limitación del daño

La insuficiencia cardiaca es muy difícil de controlar con medicamentos y las crisis de cianosis son una urgencia, ya que pueden ocasionar daño neurológico. Como en todo paciente con cardiopatía el diagnóstico debe ser integral y cualquier lesión extra cardiaca asociada debe ser estudiada y atendida por completo. El pediatra debe conocer que si el paciente tiene cianosis, como es la regla en el estadio previo a los tratamientos quirúrgicos, debe evitarse la anemia administrando dosis bajas de hierro (1 mg/Kg/día) y vigilando que el hematocrito no exceda el 65%. Debe también evitarse la deshidratación asociada a patologías extracardiacas (diarrea, neumonías, etc.) que obligan al pediatra a ser muy cuidadoso en el cuidado general del paciente. La ingesta calórica del paciente debe ser elevada (130 a 150 Kcal/kg/día).

El tratamiento cardiológico es quirúrgico. El propósito de la cirugía es: 1) regular el flujo pulmonar para evitar que sea excesivo o muy escaso y proteger de esta forma el lecho vascular pulmonar, 2) suprimir los cortocircuitos entre la circulación sistémica y la pulmonar.

Hasta ahora la cirugía es paliativa, porque no se recupera al 100% la función cardiovascular, el procedimiento se realiza en varios pasos: A) hacer una fístula sistémica pulmonar (véase el tema de TF) para asegurar un aporte sanguíneo adecuado hacia la AP y en los casos con flujo pulmonar aumentado hacer simultáneamente una constricción del tronco de la AP. La asociación de la fístula sistémico pulmonar y la constricción del tronco permite garantizar un flujo arterial pulmonar adecuado y disminuir la transmisión de la presión ventricular izquierda al lecho vascular pulmonar; es más fácil regular el tamaño de una fístula, que hacer una constricción en el tronco pulmonar que sea exacta para dejar la presión pulmonar dentro de límites normales. En la actualidad, en casos seleccionados, es posible sustituir la cirugía de fístula sistémica pulmonar por la colocación de un dispositivo metálico *stent* en el interior del conducto arterioso. Este dispositivo da estructura al conducto arterioso e impida su cierre; de modo que el conducto permeable funciona como una fistula sistémica pulmonar. B) En un segundo tiempo conectar la vena cava superior a la arteria pulmonar (derivación cavo pulmonar superior o cirugía de Glenn) y retirar la fístula sistémico pulmonar hecha previamente, C) derivar la VCI a la AP. El proceso es complejo, ocasiona cambios en la circulación sistémica que con frecuencia originan derrames pleurales y pericárdicos de difícil manejo, pero el pronóstico mejora en relación a los pacientes que no son tratados quirúrgicamente.

La derivación de la VCI a la arteria pulmonar (paso C del proceso de tratamiento) se puede realizar también por medio de cateterismo intervencionista, lo que permite que el paciente sea operado a tórax abierto, sólo una ocasión durante todo el proceso.

Las complicaciones más frecuentes del proceso de tratamiento son el derrame pleural y/o pericárdico, que puede requerir dietas restringidas en lípidos en los primeros meses de postoperatorio y punciones evacuadoras del derrame. El flujo no pulsátil de la pulmonar, el desarrollo de hipertensión venosa sistémica, gasto cardiaco en límites bajos y lenta circulación venosa, pueden causar alteración en la función hepática (hasta 50% de los casos) y desarrollo de hipoalbuminemia (10 a 15% de los casos) que puede terminar en enteropatía perdedora de proteínas (6 a 14% de los casos). Debe vigilarse y corregirse cualquier obstrucción residual en el drenaje venoso sistémico. La lentitud de la circulación venosa y pulmonar unida a la deficiencia de factores de coagulación explican que el paciente pueda presentar fenómenos trombóticos. Esto hace que a estos pacientes se les maneje con anticoagulación con dicumarínicos durante el primer semestre del postoperatorio para con antiagregantes plaquetarios en el seguimiento.

Después del año de la cirugía, deberán continuar con seguimiento anual y más del 50% de ellos necesitarán inotrópicos, vasodilatadores, diuréticos o antiarritmicos).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación de todas sus áreas del desarrollo es básica para su restablecimiento integral. Una vez que el paciente ha sido operado debe continuar con seguimiento por parte del cardiólogo pediatra con revisiones anuales de electrocardiografía de Holter, pruebas de esfuerzo y estudios de laboratorio (función hepática, renal y proteínas). Pudiera requerirse resonancia magnética nuclear a fin de conocer la función ventricular y la morfología de la circulación pulmonar.

El paciente podrá realizar actividad física, pero no de competencia, de contacto físico o de ejercicios isométricos. La vacunación debe continuar en forma habitual, pero si el paciente recibe anticoagulantes no deberán vacunarse por vía intramuscular. Deben recibir prevención contra endocarditis infecciosa.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Identificarse con la patología. Identificar los sitios de atención de estos pacientes y derivarlos en forma rápida y oportuna para su estudio y tratamiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Educación para la salud. Apoyar la atención prenatal e informar a la comunidad de la necesidad de hacer diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico oportuno al paciente con cardiopatía. **Secundario.** Fundamentar el diagnóstico con Rx., ECG y de ser posible con ecocardiograma para iniciar el tratamiento médico de la ICC o de las crisis de hipoxia y enviar al paciente al sitio oportuno de atención. **Terciario.** Corroborar el diagnóstico y ofrecer el tratamiento quirúrgico.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones, para la atresia tricuspídea, ¿Cuál es falsa?: **a)** Es una cardiopatía congénita cianógena caracterizada por la ausencia de conexión atrio-ventricular derecha; **b)** Se ha clasificado en base al tipo de conexión ventrículo arterial en dos tipos, I y II.; **c)** Es una patología de fácil diagnóstico y excelente pronóstico para la vida y función; **d)** Es una patología cuyo tratamiento quirúrgico, hasta el momento actual, es sólo paliativo, pero que permite recuperar una razonable calidad de vida; **e)** el tratamiento quirúrgico requiere de varios tiempos para lograr impedir los corto-circuitos intracardiacos.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calderón-Colmenero, J, y otros. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Méx* 75, nº 4 (2005): 424-34.

Cazzaniga, M, y JL Vazquez-Martínez. *Asociación Española de Pediatraía*. 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_atresia-tricuspide.pdf (último acceso: 20 de 03 de 2012).

Alobaidan, M, J Abdulahameed, A Alasadi, A Hassan, y H Abuhassan. www.CongenitalCardiologyToday.com. *Congenital Cardiology Today*. Feb de 2007;5(2). http://www.congenitalcardiologytoday.com/index_files/CCT-FEB07-NA.pdf (último acceso: 20 de 03 de 2012).

Artman M, Mahony L, Teitel F. Approach to the Cyanotic Infant. En *Neonatal Cardiology*, de Mahony L, Teitel F. Artman M, 79-81. New York, New York: McGraw Hill, 2000.

Brook, MM. Cardiovascular system. En *Nelson essentials of pediatrics 4th. ed.*, de Kliegman RM, editors Behrman RE, 555-603. Philadephia: Saunders, 2002.

Driscoll, DJ. Tricuspide atresia. En *The science and practice of pediatric cardiology 2nd. ed.*, de Bricker JT, Fisher D, Neish S Garson A, 1579-588. Baltimore: Williams & Wilsins, 1998.

Espino-Vela, J. *Cardiología Pediátrica 4ª ed.* México, D.F.: El Manual Moderno, 2000.

Grifka, RG. Cyanotic congenital heart disease with increased pulmonary blood flow. *Pediatr Clin North Am* 46, nº 2 (1999): 405-25.

ANOMALÍA O ANORMALIDAD DE EBSTEIN

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El objetivo de éste tema es distinguir el concepto de Enfermedad de Ebstein, su fisiopatología, manifestaciones clínicas y principales hallazgos en los estudios de gabinete. Precisar el diagnóstico y derivar al paciente al subespecialista en cardiopediatría.

La anomalía de Ebstein es una malformación congénita de la válvula tricúspide (VT) en la que los velos de ésta se encuentran adosados al endocardio del ventrículo derecho (VD) y hacen que el orificio funcional de la válvula se localice anormalmente dentro de la porción de entrada del VD; el orificio funcional de la válvula divide en dos partes al VD: 1) una porción de paredes adelgazadas a las que se unen los velos valvulares y que, para fines funcionales se integra a la AD y forma un especie de "embudo", 2) otra posterior al orificio valvular funcional que tiene paredes con miocardio normal. La porción de entrada del VD queda **atrializada** entre el anillo anatómico fibroso de la VT y el anillo funcional. El orificio funcional tricuspídeo frecuentemente es estenótico e insuficiente. Los velos tricuspídeos pueden incluso obstruir la salida del VD haciendo una atresia pulmonar funcional. El 70% de los pacientes tienen una comunicación interauricular (CIA) asociada o cuando menos un foramen oval permeable (figura 21-12). La variabilidad anatómica de la lesión hace que existan gran cantidad de pacientes no diagnosticados que han sobrevivido hasta la quinta o sexta década de la vida, pero hay otros que fallecen en los primeros meses de vida.

Se han asociado la exposición de las embarazadas al litio y la cardiopatía. Afecta igual a ambos sexos y todas las razas. Hay cierta tendencia familiar a tener la patología. Puede asociarse a trastornos de conducción (bloqueos A-V) y taquicardias supraventriculares.

El grado de adosamiento y disfunción de la VT es el aspecto determinante para la severidad de los síntomas. Los pacientes con poco desplazamiento de la válvula pueden estar asintomáticos y ser diagnosticados en la vida adulta por taquicardia supraventricular o disnea de esfuerzos. Cuando el desplazamiento valvular es mayor la válvula es más insuficiente y la obstrucción a la salida del VD más probable; la AD al contraerse eleva su presión sistólica para conseguir pasar la sangre a través del orificio tricuspídeo, pero la porción atrializada del VD se dilata y contrarresta el esfuerzo auricular, deteniendo parte de la sangre antes de que pase el orificio valvular funcional; cuando la cavidad ventricular se contrae, la insuficiencia tricuspídea regresa a la AD la mayor parte del flujo que había pasado por el orificio tricuspídeo en la sístole auricular; así se establece un movimiento de "va y ven" entre la AD y el VD que hacen difícil y escasa la circulación pulmonar.

La AD dilatada y con presión media alta, fuga sangre por el foramen oval hacia la aurícula izquierda y ocasiona un cortocircuito de derecha a izquierda que produce cianosis. Las lesiones asociadas que el paciente pueda tener complican más aún la fisiopatología. El común denominador de estos pacientes es la cianosis y la cardiomegalia por dilatación de la AD.

El cuadro clínico es muy variable. La severidad de los síntomas depende del grado de adosamiento y disfunción de la VT.

Los casos más severos se expresan desde el nacimiento con cianosis intensa, insuficiencia cardiaca congestiva severa, disnea, palpitaciones y episodios de arritmias.

En la exploración física presentan cianosis variable, ingurgitación yugular y hepatomegalia. Se ausculta el primer ruido desdoblado, el segundo ruido desdoblado también, pero el cierre valvular pulmonar se atrasa y es muy débil de modo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

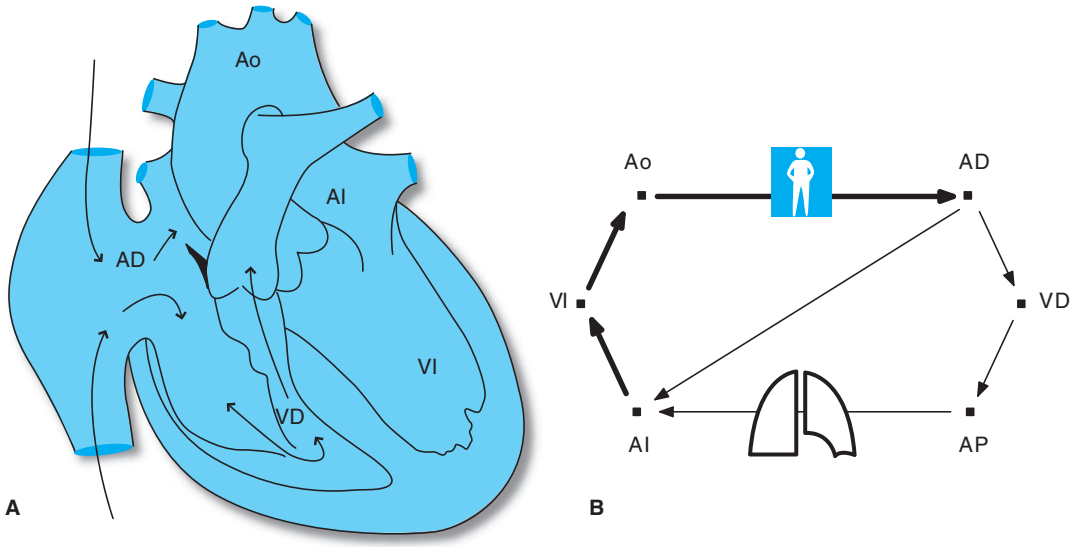


Figura 21–12. Anomalía de Ebstein (AE). **A.** Esquema de la anatomía: adosamiento de los velos de la tricúspide al endocardio del ventrículo derecho (VD). Hay insuficiencia y estenosis tricuspídea que, dependiendo de la severidad de la malformación origina cortocircuito derecha a izquierda en el foramen oval o la comunicación interauricular (CIA) (1). La magnitud del cortocircuito determina la presencia de cianosis en el paciente. **B.** Esquema de la circulación sanguínea en los pacientes con anomalía de Ebstein. La obstrucción de la salida del VD y la insuficiencia tricuspídea originan hipoflujo pulmonar con cortocircuito de derecha a izquierda en el CIA. El hipoflujo pulmonar depende del grado de adosamiento de los velos a la pared septal y de la obstrucción que éstos ocasionen a la salida del VD.

que el segundo componente del segundo ruido es poco intenso o imperceptible. Se escucha siempre un tercer ruido. El conjunto de fenómenos auscultatorios se ha descrito como un "ritmo de cuatro tiempos". Es común que se escuche un soplo sistólico, rudo e intenso en el foco tricuspídeo y en ocasiones se puede escuchar también un retumbo (soplo diastólico) tricuspídeo.

En los casos graves la cardiomegalia es la regla y la muerte por insuficiencia cardiaca e hipoxia es común. En malformaciones moderadas el periodo neonatal cursa con cianosis e insuficiencia cardiaca congestiva, pero éstas tienden a disminuir en el curso de los primeros meses de edad y pueden durar casi asintomáticos hasta un poco antes de los cinco años en que reinician con su sintomatología. Hay hipocratismo digital y cianosis.

Hay pacientes con poca disfunción tricuspídea que cursan asintomáticos hasta la adolescencia y frecuentemente se sospecha la enfermedad porque inician con síncopes o episodios de taquicardia supraventricular. Finalmente, cuando la malformación no ocasiona ningún trastorno funcional tricuspídeo el paciente puede pasar asintomático su vida.

El ECG muestra ondas P altas y ensanchadas, el intervalo PR puede ser normal, largo (por bloqueo A-V de primer grado) o corto y con onda delta en V1 o V6 (por asociación a síndromes de preexcitación) y es muy común que tenga un bloqueo de la rama derecha del haz de His.

La radiografía del tórax presenta un índice cardiotorácico aumentado por crecimiento del atrio y VD. La silueta cardiaca es globosa, semejante a una "garrafa" con un pedículo vascular estrecho y poco flujo vascular pulmonar. La cianosis y la cardiomegalia correlacionan en forma directa con la severidad de la disfunción tricuspídea.

La ecocardiografía en modo M es específica para el diagnóstico de la cardiopatía, se considera que un intervalo mayor de 0.065 s. entre el cierre de la válvula mitral y el cierre de la tricúspide es patognomónico de la cardiopatía. Hay además dilatación del VD y movimiento paradójico del *septum* interventricular. El estudio bidimensional muestra con claridad la morfología de la válvula y su nivel de implantación. El doppler permite cuantificar el grado de disfunción tricuspídea. Con el ecocardiograma fetal se puede hacer el diagnóstico *in utero*.

Ya que es común que durante el cateterismo cardiaco se desencadenen arritmias en estos pacientes, el estudio se ha ido dejando de utilizar para el diagnóstico morfológico y sólo se hace estudio hemodinámico para hacer mediciones electrofisiológicas para el diagnóstico de las arritmias asociadas.

En los pacientes asintomáticos, capaces de tener una vida normal o limitación sólo con los grandes esfuerzos, es mejor ofrecer al paciente tratamiento médico en espera de que, con la edad, los síntomas disminuyan. Si la cianosis y cardiomegalia son dominantes, con incapacidad física incluso con actividades consideradas normales o en reposo se indica reparación o recambio quirúrgico de la válvula.

Cada equipo de cirujanos y cardiólogos pediatras decidirá la mejor técnica de reparación según su experiencia y capacidad.

El paciente debe ser apoyado médica y psicológicamente. La cardiopatía resulta una enfermedad crónica con frecuentes molestias e incapacidad variable. Aún con cirugía los resultados mejoran la sintomatología pero no resuelven totalmente el problema. En algunos casos la cirugía se indica para tratar de resolver el problema de las arritmias, pero ésta no necesariamente mejora al sobrevida del paciente. En los pacientes graves desde el periodo neonatal con gran hipoxia y gran cardiomegalia se puede utilizar la prostaglandina E para mantener permeable el conducto arterioso en espera de que la reducción de las resistencias pulmonares mejore la sintomatología, otros pueden ser beneficiados con trasplante cardíaco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se debe de apoyar al paciente para que consiga alcanzar una buena calidad de vida. Las arritmias (por lo general taquicardia supraventricular) deben tratarse. Se debe recomendar al paciente profilaxis contra endocarditis infecciosa, llevar un esquema de vacunación normal, limitar su actividad física para evitar esfuerzos extremos o situaciones que empeoren la cianosis o las arritmias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Armatn, M, L Mahony, y F Teitel. Approach to the Cyanotic Infant. En *Neonatal Cardiology*, de M Armatn, L Mahony y F Teitel, 90-1. New York: McGraw Hill, 2002.

Attie, F. Anomalía de Ebstein. En *Cardiologia Pediátrica, Diagnóstico y tratamiento*, de F Attie, C Zabal y A Buendía, 95-103. México, D.F.: Médica Panamericana, 1993.

Bartrom-Casas, Joaquín. Asociación Española de Pediatría. *www.aeped.org.es.* Asociación Española de Pediatría. 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/16_ebstein.pdf (último acceso: 20 de 03 de 2012).

Brook, MM. Cardiovascular System. En *Nelson essentials of pediatrics 4th.*, de RE Behrman y RM Kliegman , 555-603. Philadelphia: Saunders, 2002.

Espino-Vela, J. Cardiología Pediátrica 4ª ed. En *Cardiología Pediátrica*, de J Espino-Vela, 353-60. México, D.F.: El Manual Moderno, 2000.

MacLellan-Tobert, SG, y CJ Porter. Ebstein's anomaly of the tricuspide valve. En *The science and practice of pediatric cardiology 2nd. ed.*, de A Garson, JT Bricker , D Fisher y Neish S, 1303-16. Baltimor: Williams & Wilkins, 1998.

Park, MJ. Cyanotic Congenital Heart Defects. En *Pediatric Cardiology for Practitioners 5th. Ed.*, de MJ Park, 273-9. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.

CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Explicar el concepto, fisiopatología, manifestaciones clínicas de la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) y aplicar sus conocimientos de radiología, electrocardiografía y eco cardiografía para corroborar el diagnóstico y referir al paciente al cardiopediatra; son los objetivos de éste tema.

La CATVP se caracteriza porque todas las venas procedentes de la circulación pulmonar drenan en la circulación venosa sistémica y a la AD. Es constante que exista una comunicación interauricular o cuando menos, un foramen oval permeable (figura 21-13). Dependiendo el sitio de la circulación venosa sistémica en la que las venas pulmonares desemboquen, se dividen en tres grupos: **a)** Supracardiaca (±50%): cuando las venas pulmonares desembocan en la VCS; **b)** cardiaca o intracardiaca (±25%): cuando la circulación venosa pulmonar drena directo al atrio derecho, habitualmente por medio del seno coronario, c) Infracardiaca (±20%): cuando las venas pulmonares se conectan a la vena cava inferior o alguna de sus tributarias. El drenaje de la circulación pulmonar a la circulación venosa se lleva a cabo por un vaso colector, que en las CATVP intracardiacas es el seno coronario.

Puede haber conexiones venosas mixtas (±5%), por ejemplo supracardiacas e intracardiacas simultáneamente, pero esto es menos común.

La mortalidad de la patología, sin tratamiento quirúrgico es alta. Sobreviven a la patología más allá de los dos años, los

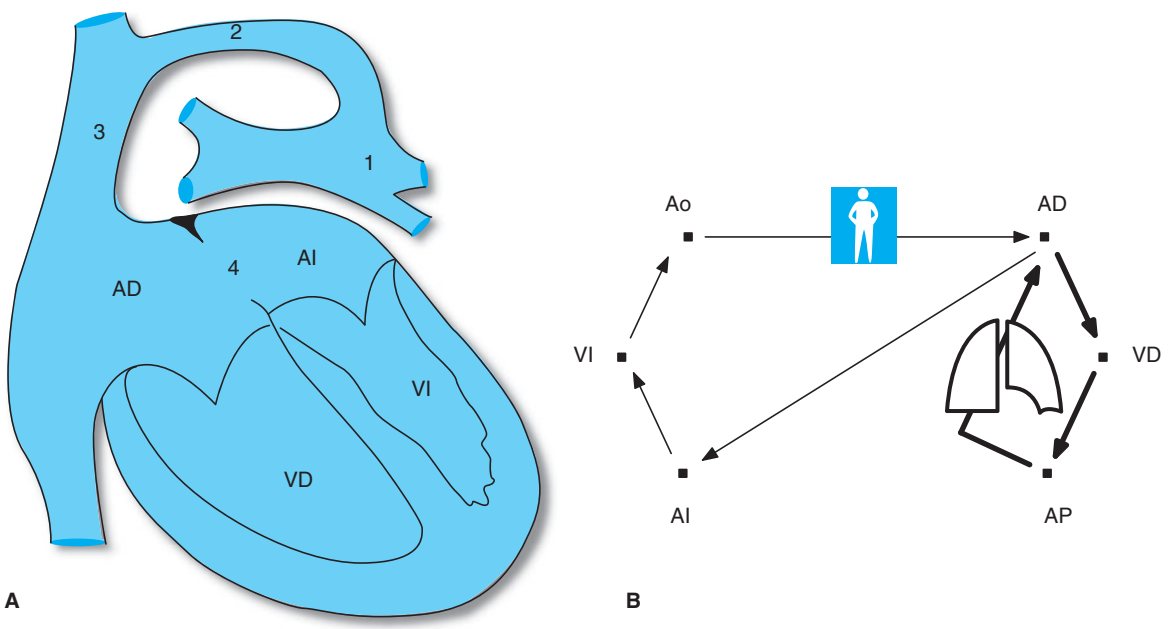


Figura 21–13. Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP). **A.** Esquema de la anatomía de la variedad supracardiaca. Toda la circulación venosa pulmonar regresa a la circulación venosa sistémica por un vaso llamado "colector" (1) que desemboca en la vena innominada (2) y por medio de ella en la vena cava superior (VCS) (3). El cortocircuito es mixto, pues la sangre saturada de las venas pulmonares llega finalmente a la aurícula derecha (AD) y luego, mezclada con la sangre venosa sistémica, pasa a la aurícula izquierda (AI) por el foramen oval (4). **B.** Esquema de la circulación sanguínea de los pacientes con CATVP. El flujo pulmonar es aumentado porque las resistencias pulmonares son menores que las sistémicas y permiten un vaciado más fácil de la sangre de la AD al ventrículo derecho (VD) que al ventrículo izquierdo (VI) (ver texto).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pacientes que tienen comunicación interauricular amplia y no tienen constricciones en su colector.

No se conoce al agente causal. Presenta un patrón de herencia poli génico y sin predisposición específica por algún sexo. Puede estar asociada a otros problemas del huésped como anormalidades cromosómicas. Es más frecuente en pacientes con isomerismo.

La prevención consiste en promover el cuidado prenatal y el diagnóstico *in útero*, así como revisar detalladamente a los RN y lactantes, incluyendo la toma de saturación periférica de oxígeno (SO_2) antes de su egreso. Debe sospecharse CATVP en todo lactante con cianosis leve e ICC.

Durante la vida fetal las altas resistencias pulmonares, la presencia del conducto arterioso y del formen oval hacen que la circulación pulmonar sea muy escasa y por lo tanto la cardiopatía es muy bien tolerada.

Al momento del nacimiento, la sangre que regresa de la circulación pulmonar desemboca directa (CATVP intracardiaca) o indirectamente (supracardiaca o infracardiaca) a la aurícula derecha (AD) mezclada con el retorno venoso sistémico. La AD aumenta su presión media y drena su sangre por la tricúspide al VD y por el foramen oval o la CIA a la AI de donde llega a la circulación sistémica. La ausencia del foramen oval determinaría la muerte del paciente.

El cortocircuito en estos casos es mixto, es decir la sangre saturada pasa al torrente venoso sistémico (izquierda a derecha), pero luego en el foramen oval la sangre de la AD pasa a la AI (derecha a izquierda) consiguiendo finalmente una saturación igual en todas las cavidades cardíacas posteriores al sitio de la mezcla (habitualmente la AD). La magnitud del cortocircuito a través de la CIA depende de varios factores: **a)** las resistencias vasculares pulmonares, **b)** la presencia de obstrucción en el colector venoso pulmonar, **c)** las lesiones asociadas (PCA).

En el periodo neonatal, las resistencias pulmonares generalmente son altas y por lo tanto la presión arterial pulmonar (PAP). La elevación de la PAP aumenta la presión telediastólica del VD y con ello la presión media de la AD. Así, la sangre de la AD pasa a la AI con más facilidad y por tanto hay menor flujo pulmonar y mejor gasto cardíaco sistémico, haciendo al paciente menos sintomático. Conforme el paciente crece y sus resistencias pulmonares disminuyen, el flujo pulmonar aumenta y disminuye el sistémico, haciendo caer al paciente en insuficiencia cardiaca.

Cuando hay obstrucción en el vaso colector de la circulación pulmonar (esto sucede habitualmente en los pacientes con CATVP infracardiacas y hasta el 50% de las supracardiacas) las presión de las venas pulmonares se incrementa y en consecuencia aumenta la presión arterial pulmonar que puede llegar a superar la presión oncótica del plasma y generar edema agudo pulmonar. El edema pulmonar ocasiona mala hematosis y cianosis con gran dificultad respiratoria e ICC. Los pacientes son extremadamente cianóticos, presentan gasto cardiaco bajo y acidosis mixta severa.

La ausencia de una CIA o un foramen oval restrictivo se ve entre el 70 y 80% de los casos e impide el paso de sangre de la AD a la AI y por lo tanto incrementa el flujo pulmonar y disminuye el sistémico llevando al paciente a un síndrome de ICC derecha con gasto cardíaco izquierdo bajo.

Las lesiones asociadas pueden ser múltiples y variadas, más aún en los pacientes con isomerismo; pero la más común es la persistencia del conducto arterioso (PCA). Cuando existe PCA el paciente tiene cortocircuito desde la AP a la Ao en el sitio del conducto, lo que ocasiona poco flujo pulmonar y ausencia de cardiomegalia.

El momento de presentación del cuadro clínico es diferente dependiendo del tipo de CATVP, del tamaño de la CIA y de que exista obstrucción en el vaso colector. En términos generales los pacientes con obstrucción severa del colector, gran hipertensión arterial pulmonar y oligohemia pulmonar (habitualmente CATVP infracardiacas) inician su sintomatología desde el nacimiento. Aquellos con moderada obstrucción del colector, hipertensión pulmonar moderada y adecuado flujo pulmonar inician su presentación un poco más tarde (3 a 6 meses) y aquellos con CIA amplia, sin obstrucción en el colector, sin HAP y alto flujo pulmonar pueden ser diagnosticados incluso hasta las fases tardías de la lactancia.

El cuadro clínico gira en torno a tres síndromes: **a)** insuficiencia respiratoria, **b)** disnea con insuficiencia cardiaca, **c)** cianosis de moderada a severa. En el periodo neonatal es difícil distinguir al paciente con CATVP y obstrucción del colector de pacientes con persistencia del patrón de circulación fetal, aspiración masiva de líquido meconial, infección por estreptococo del grupo B, enfermedad de membrana hialina, linfangiectasia u otras cardiopatías. En todos ellos hay disnea, polipnea, cianosis y otros síntomas propios de la insuficiencia respiratoria.

En edades ligeramente mayores el cuadro lo domina la disnea de esfuerzos, con cianosis que se incrementa con el esfuerzo, irritabilidad, detención de crecimiento y desarrollo, vómitos. Finalmente hay pacientes que sólo expresan la enfermedad con polipnea, taquicardia, diaforesis intensa, disnea en grandes esfuerzos y cianosis muy sutil; por lo que frecuentemente se detectan en alguna consulta pediátrica por otra patología como podría ser una infección de vías respiratorias, que son frecuentes en estos pacientes.

La exploración física apoya a los síndromes de ICC y dificultad respiratoria, cuando éstas están presentes. Hay cianosis, en ocasiones muy sutil, ingurgitación yugular, latido paraesternal izquierdo, primer ruido cardíaco normal, segundo ruido desdoblado fijo, en algunos casos con el componente pulmonar del segundo ruido acentuado. Los soplos no son un hallazgo frecuente en la CATVP salvo que existan lesiones asociadas o en algunos casos un soplo sistólico, eyectivo, grado 1 a 2/6 en foco pulmonar. Se palpa hepatomegalia y pulsos periféricos de intensidad variable.

El ECG muestra onda P acuminada por crecimiento del AD, aQRS desviado a la derecha con hipertrofia del VD (qR en V4R y V1 y S profundas en V5 y V6). La Rx. del tórax en los pacientes con CATVP supracardiacas muestra una forma de la silueta cardiaca muy característica a la que se le ha denominado "en mono de nieve" o en "ocho". En los pacientes con CATVP intracardiacas o infracardiacas con obstrucción del colector y oligohemia pulmonar el corazón tiende a ser pequeño (ICT normal) y si hay gran flujo pulmonar el ICT es anormalmente alto. En los casos con obstrucción del colector venoso pulmonar los campos pulmonares muestran infiltrado intersticial difuso en ambos campos que pueden simular la imagen de los pacientes con enfermedad de membrana hialina, o en pacientes mayores, el edema agudo pulmonar. En el ecocardiograma bidimensional los hallazgos más comunes

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

son AI y VI pequeños con AD y VD dilatados y movimiento paradójico del *septum* interventricular. El foramen oval muestra cortocircuito de derecha a izquierda y puede llegarse a ver el colector (sobretodo en las CATVP supracardiacas) o el seno coronario muy dilatado. En ocasiones el diagnóstico ecocardiográfico no es suficiente y es útil realizar angiotomografía digital (para definir el colector) o resonancia magnética nuclear. El cateterismo cardíaco con inyecciones selectivas en cada rama de la arteria pulmonar para poder demostrar la desembocadura todas las venas pulmonares es un procedimiento de alto riesgo y cada vez es menos utilizado para este fin. El cateterismo permite conocer la PAP y la presencia de obstrucciones en el colector venoso. El tratamiento médico consiste en controlar la ICC y respiratoria. En el neonato grave la intubación endotraqueal con soporte ventilatorio es indispensable para controlar el edema pulmonar, se requieren inotrópicos y hay controversia en el uso de las prostaglandinas para mantener el conducto permeable. Mantener al paciente con adecuado gasto cardiaco es la prioridad, establecer claramente el diagnóstico (habitualmente con ecocardiografía o angiotomografía, por al prontitud del recurso) y llevar al paciente a cirugía lo antes posible. En casos en que el foramen oval resulta restrictivo se les puede beneficiar temporalmente con una atrioseptostomía percutánea con un balón, pero la cirugía debe hacerse tan pronto como se hayan controlado las patologías asociadas que pudieran complicar complicar la operación y su resultado (infección y/o trastornos de coagulación).

El resultado quirúrgico es determinante del pronóstico del paciente. La rehabilitación puede ser necesaria si la cirugía fue muy tardía (posterior al año) o se presentaron complicaciones neurológicas, cardíacas o renales durante la cirugía. El seguimiento cardiológico del paciente incluye la revisión ecocardiográfica trimestral durante el primer año de postoperatorio, seguido de revisiones anuales por dos años más. Dado que algunos pacientes presentan arritmias a largo plazo, a partir del segundo año de operados conviene hacer un estudio de Holter con regularidad (cada dos años). La vacunación debe darse en forma habitual y si el paciente presentara defectos residuales o estenosis posquirúrgica de alguna rama de la pulmonar, deberá mantenerse profilaxis contra endocarditis infecciosa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

L Galletti, Ramos-Casado MV. Anomalías de las Venas Pulmonares, Protocolos de la Asociación Española de Pediatría - Cardiología. *Asociación Española de Pediatría*. 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15_venas_pulmonares.pdf (último acceso: 21 de 03 de 2012).

Artman, M, L Mahony , y F Teitel. Approach to the Infant with Excessive Pulmonary Blood Flow. En *Neonatal Cadiology*, de M Artman, L Mahony y F Teitel, 116-8. New York: McGraw Hill, 2002.

Attie, F. Conexión anómala total de venas pulmonares. En *Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* , de F Attie, C Zabal y A Buendía , 38-50. México, DF: Médica Panamericana, 1993.

Brook, NM. Cardiovascular System. En *Nelson essentials of pediatrics. 4th. ed.*, de RM Kliegman RE Behrman, 555-603. Philadelphia: Saunders, 2002.

Espino-Vela, J. Cardiología pediátrica 4a Ed. 233-44. México: el Manual Moderno, 2000.

Ward, KE, y CH E Mullins. Anomalous Pulmonary Venous Connections, Pulmonary Vein Stenosis, and Atresia of the Common Pulmonari Veins. En *The science and practice of pediatric cardiology 2nd. ed.*, de JT Bricker, D Fisher, S Neish A Garson, 1431-62. Baltimore: Williams & Willsins, 1998.

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS

Definir el concepto de transposición de grandes arterias (TGA), su fisiopatología, manifestaciones clínicas, radiológicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas. Diagnosticar y canalizar al paciente al centro de atención adecuado para su tratamiento oportuno.

CONCEPTO

Cardiopatía en la cual existe **discordancia ventrículo arterial con concordancia atrio ventricular**; es decir, que la arteria aorta (Ao) es anterior y emerge del ventrículo anatómicamente derecho mientras que la arteria pulmonar (AP) es posterior y emerge del ventrículo anatómicamente izquierdo (figura 21-14). Debe existir una adecuada relación entre los atrios y los ventrículos (AD conectado al VD y AI con el VI). Hasta en el 50% de los casos no hay lesiones asociadas, simplemente tienen foramen oval permeable y/o conducto permeable; que son indispensables para la vida.

El 5% de los pacientes puede tener estenosis a la salida del ventrículo izquierdo (estenosis subpulmonar) dinámica o fibrosa. La obstrucción dinámica habitualmente obedece al aumento de volumen del *septum* interventricular, secundario al aumento de presión del VD. La obstrucción fibrosa puede estar asociada a anormalidades en la inserción de los músculos y cuerdas tendinosas del aparato subvalvular mitral que obstruye la salida del VI.

El 30 a 40% de los casos tiene CIV. En estos pacientes son más frecuentes las asociaciones de otras lesiones congénitas como CoAo, interrupción del arco aórtico, atresia pulmonar o cabalgamientos de alguna válvula AV.

Cuando la aorta emerge anterior y a la derecha de la arteria pulmonar se le llama D-transposición de grandes arterias (Dextro D-TGA) y cuando la aorta emerge a la izquierda de la pulmonar se le llama L-TGA.

Su prevalencia es de aproximadamente 2 a 7 casos por cada 10 000 RN vivos. Sin tratamiento ni lesiones asociadas la mortalidad es del 100%, pero con tratamiento quirúrgico adecuado se ha llegado a disminuir hasta un 10%.

Puntos sobresalientes

- Requiere diagnóstico preciso en el periodo neonatal para evitar la muerte o secuelas neurológicas permanentes.
- El médico debe indicar prostaglandina E1 (alprostadil) para evitar el cierre del conducto arterioso mientras se lleva a cabo el tratamiento definitivo, que es quirúrgico.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Se desconoce. Se ha notado mayor incidencia en hijos de madres diabéticas y añosas, así como alguna asociación con la ingesta de anfetaminas, trimetadiona y hormonas sexuales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

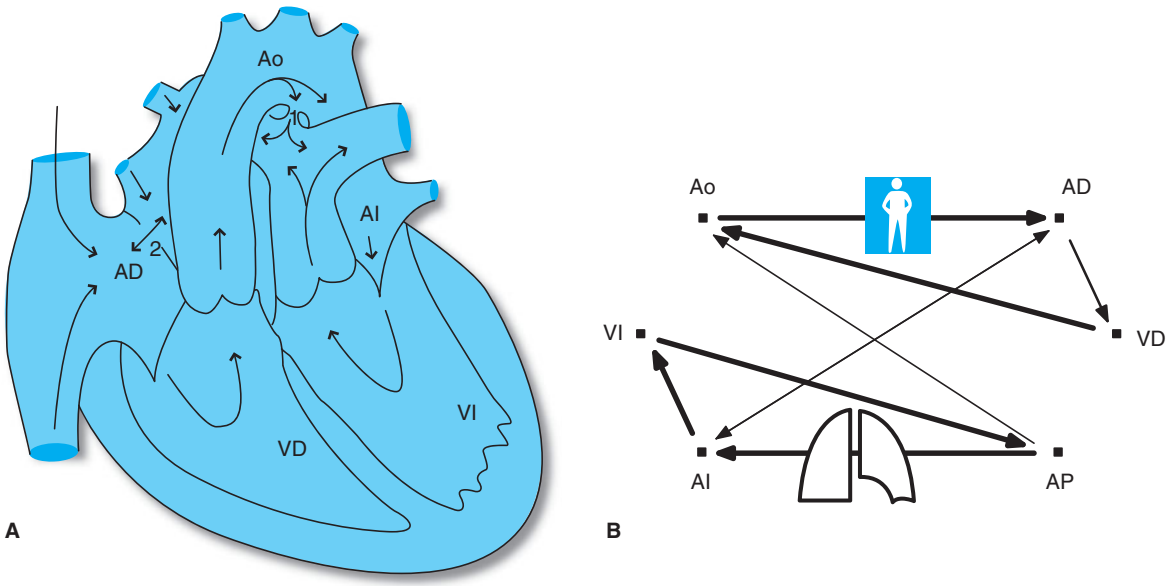


Figura 21–14. Transposición de grandes vasos (TGV). **A.** Esquema anatómico de la discordancia ventriculoarterial con concordancia atrioventricular. Las circulaciones sistémica y pulmonar quedan en paralelo y, por tanto, el paso de sangre oxigenada al lecho vascular sistémico depende del conducto arterioso permeable (1) y del foramen oval (2). Los casos con comunicación interventricular (CIV) tienen mayor sobrevida. **B.** Esquema de la circulación en paralelo de los pacientes con TGV. La sangre saturada de la circulación venosa pulmonar es enviada por el ventrículo izquierdo (VI) a la arteria pulmonar (AP) y sólo puede alcanzar la circulación sistémica por el foramen oval o por el conducto arterioso (ver texto).

Huésped

Es más frecuente en el sexo masculino. Se transmite genéticamente por un patrón poli génico.

Ambiente

La maternidad en madres añosas y/o diabéticas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educar a la comunidad para que conozca la patología y proteja a las embarazadas de teratógenos.

Protección específica

Hacer el diagnóstico lo más temprano posible, incluso con ecocardiografía fetal y ofrecer alternativas de tratamiento oportunas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia (figura 21-14)

La patología no modifica el desarrollo intrauterino del paciente. Al nacimiento la circulación pulmonar y sistémica quedan paralelas y por lo tanto el paciente comienza con hipoxia. La sangre oxigenada regresa a la AI y al VI; pero vuelve por la AP a oxigenarse. Por otro lado, la sangre que regresa del lecho vascular sistémico a las cavidades derechas, pasa del VD nuevamente a la Ao sin acudir al pulmón para su oxigenación. La única forma en que la sangre oxigenada pase al lecho vascular sistémico es por medio del foramen oval y del conducto arterioso. El foramen oval habitualmente tiene un cortocircuito bidireccional con predominio de izquierda a derecha y el conducto arterioso igual por lo que mayor volumen de sangre se acumula en el lecho vascular pulmonar y condiciona que haya flujo pulmonar aumentado y en consecuencia, insuficiencia cardiaca derecha.

Cuando el conducto arterioso se cierra, si el foramen oval es pequeño, el paciente fallece. Si el foramen oval es grande o existen otras lesiones como una CIV, la sobrevida del paciente es mayor; pero siempre con hipoxia. Algunos pacientes tienen estenosis infundibular subpulmonar que hace que el VI tenga una presión mayor e impida que haya un excedente de sangre en el circuito vascular pulmonar o incluso condicione que haya sobrecarga del circuito vascular sistémico haciendo que el paciente tenga mayor intensidad de su cianosis y menor insuficiencia cardiaca.

Pocos días después del nacimiento la función de ambos ventrículos se deteriora, en el VD se piensa que pueda ser por la hipoxia y en el ventrículo izquierdo la baja resistencia vascular pulmonar hace que su desarrollo y fortalecimiento no se lleve a cabo de modo que se vuelve hipotrófico.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El paciente con TGA por lo general nace de término, con buen peso y talla, pero pronto expresa cianosis intensa. Conforme el conducto arterioso va cerrando, la cianosis va incrementándose y el paciente se deteriora paulatinamente (máximo en 5 a 8 días) y manifiesta disnea y problemas en la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

alimentación. En ocasiones, cuando el foramen oval es pequeño y el conducto cierra rápidamente, presenta acidosis metabólica severa y el deterioro es severo y rápido.

El paciente tiene cianosis intensa que no responde al uso de oxígeno. En el mesocardio se palpa un latido paraesternal izquierdo y cuando no hay lesiones asociadas el segundo ruido es único e intenso y no se escuchan soplos. En ocasiones puede haber un soplo sistólico pulmonar suave o un soplo continuo en foco pulmonar ocasionado por el conducto arterioso permeable. El paciente puede tener hepatomegalia y datos de insuficiencia respiratoria por acidosis metabólica.

El paciente con CIV asociada pudiera no tener soplos al nacimiento, pero habitualmente el soplo de la CIV se hace evidente unos 2 a 3 días después. Son menos cianóticos y presentan signos francos de insuficiencia cardiaca unas dos a cuatro semanas posteriores al nacimiento.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La Rx del tórax muestra ligera cardiomegalia, el corazón tiene forma ovoide y el pedículo vascular es estrecho. El flujo pulmonar se ve aumentado. El ECG muestra crecimiento biatrial (ondas P acuminadas y melladas o bimodales) y crecimiento biventricular de predominio derecho (isodifasismo precordial con bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His), la onda T tiende a ser positiva en V1 y V2. El ecocardiograma bidimensional muestra los dos grandes vasos paralelos y la morfología de la AP emergiendo del ventrículo morfológicamente izquierdo. Es posible identificar las lesiones asociadas como CIV, CIA, PCA o estenosis valvulares. Es importante definir la anatomía coronaria para poder decidir la técnica quirúrgica que se empleará.

El estudio hemodinámico se ha ido delegando para aquellos casos en los que queda duda diagnóstica en cualquier aspecto. En algunos pacientes el procedimiento permite hacer atrioseptostomía para ampliar el foramen oval y mejorar la mezcla de sangre entre los dos circuitos.

El laboratorio muestra hipoxemia arterial, con acidosis metabólica. Es frecuente que tengan hipoglicemia e hipocalcemia.

Limitación del daño

Es indispensable el diagnóstico lo más temprano posible, tanto que ante la menor duda o sospecha de la cardiopatía, debe hacerse el estudio completo del paciente. El paciente necesitará obligadamente tratamiento quirúrgico, así que el traslado a una institución de tercer nivel debe hacerse tan pronto como se corrobore el problema. Se debe iniciar prostaglandina en infusión continua para evitar el cierre del conducto arterioso y mejorar la oxigenación tisular del paciente mientras se traslada y prepara para la intervención quirúrgica. El paciente puede necesitar ventilación mecánica, catéteres centrales venoso y arterial, y monitorización de la presión venosa central y arterial sistémica antes y durante su traslado. Deben corregirse la acidosis metabólica y mantenerse niveles normales de glucosa y calcio séricos.

La elección de la técnica quirúrgica dependerá de las características de la cardiopatía de cada paciente y las lesiones asociadas que tenga así como de la experiencia del grupo quirúrgico que lo maneje. En términos generales la cirugía puede ser de dos tipos: a) anatómica y b) fisiológica o atrial.

a) Corrección anatómica, que consiste en cambiar las arterias desde su inserción para recolocarlas en forma concordante y transfiriendo las coronarias a la emergencia del VI. El procedimiento tiene buena sobrevida operatoria; debe realizarse en los primeros 8 a 20 días de vida del paciente, porque al paso de los días el ventrículo izquierdo va perdiendo masa muscular y el paciente pudiera tener falla ventricular izquierda posterior a la cirugía. Dado que este tipo de corrección es el ideal, cuando el paciente excede la edad de 21 días; se les ha sometido a dos procedimientos seguidos: primero una constricción de la arteria pulmonar con o sin una fístula sistémico pulmonar y unos siete días después la corrección anatómica completa. También se han diseñado otras técnicas quirúrgicas para lograr que los vasos, aorta y pulmonar queden en posición concordante: 1) La cirugía de Rastelli en la que se une la aorta al VI por un túnel intraventricular y la pulmonar al VD por medio de un injerto con válvula o un homoinjerto. 2) La cirugía del Compte que es una variable de la cirugía de Rastelli pero en este caso se secciona la raíz aórtica para pasar la rama derecha de la arteria pulmonar una posición anterior con respecto a la aorta y luego unir a la pulmonar con el VD con pericardio, evitando los injertos. 3) La cirugía de Nikaidoh que se usa en pacientes con estenosis subpulmonar severa en la que se incide el septum infundibular a fin de abrir la estenosis de la salida del VI (subpulmonar) y luego se une la pulmonar al VD pasando a la rama derecha de la pulmonar a una posición anterior con respecto a la aorta. 4) La cirugía de Damus-Kaye-Stansel utilizada cuando la estenosis es subaórtica (salida del VD) y consiste en conexión del tronco pulmonar a la aorta ascendente, de modo que la sangre que fluye desde el VI, pase por el TAP a la aorta ascendente e irrigue al arco aórtico y las coronarias. Las ramas pulmonares se conectan al VD con un tubo protésico y el defecto interventricular se cierra.

b) Corrección fisiológica o corrección atrial (Senning y/o Mustard), en la que se retira el *septum* interatrial y se hace un túnel en el interior de ambos atrios que derive la circulación de las venas cavas hacia la válvula mitral y la de las venas pulmonares hacia la tricúspide. Casi siempre se somete al paciente a una septostomía atrial percutánea previa y se lleva a cabo el procedimiento entre los 3 y 9 meses de edad. Estos pacientes tienen buena sobrevida operatoria y postoperatoria inmediata, pero su capacidad funcional nunca alcanza la que tendría un paciente de la misma edad sano. Es común que tarde o temprano desarrollen arritmias y falla ventricular derecha.

De acuerdo a las características de cada paciente se indica el procedimiento más adecuado (cuadro 21-5).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Ya que la corrección quirúrgica (a excepción de la corrección anatómica), no permite alcanzar una vida con clase funcional

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21-5. Tratamiento quirúrgico de la transposición de grandes arterias

Características de la TGA y lesiones asociadas	Tratamiento quirúrgico que se propone
TGA simple, con septum interventricular íntegro	Corrección anatómica entre la 1º y 3 semanas de vida
TGA con lesiones asociadas simples como CIV, PCA o EP	Correción anatómica entre la 1ª y 3ª semana de vida, con corrección simultánea de los defectos asociados
TGA con CIV y EP severa	Corrección anatómica con túnel intraventricular y Rastelli, Lecomnte o Nikaidoh, dependiendo de la edad del paciente
TGA con CIV amplia y EP subaórtica	Damus-Kaye-Stansel, cierre de la CIV y conexión del VD con la AP

óptimas, se requiere seguimiento cardiológico de pro vida. Deben llevar seguimiento pediátrico ordinario, completando su vacunación con prevención de influenza, neumococo y con prevención contra endocarditis infecciosa. Es común que los pacientes tengan trastornos psicomotores posteriores que deberán diagnosticarse y atenderse.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisar minuciosamente a todo RN con cianosis, teniendo en cuenta la posibilidad de que tenga una TGV y ofrecer su envío temprano a un centro de atención de tercer nivel capacitado para el manejo del problema.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario

Educar, promover el diagnóstico y atención prenatal y posnatal inmediata. Fundar el diagnóstico en la historia clínica, Rx, ECG y ecocardiograma para enviar al paciente al siguiente nivel. Terciario. Corroborar el diagnóstico y ofrecer cirugía correctiva temprana.

EVALUACIÓN

1. ¿Qué conducta se debe tomar ante la sospecha de TGA: **a)** Aplicar oxígeno al 100%; **b)** Trasladar al paciente a un centro de atención especializado, monitorizado, con ventilación mecánica y una infusión de prostaglandina; **c)** Hacer cateterismo cardíaco inmediato y aplicar indometacina; **d)** Esperar a que se resuelva la insuficiencia respiratoria y entonces proponer cirugía; **e)** Hacer un ecocardiograma y corroborar el diagnóstico antes de aplicar indometacina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman, M, L Mahony, y L Teitel. «Neonatal Cardiology.» En *Neonatal Cardiology*, de M Artman, L Mahony y L Teitel, 92-95. New York: McGraw Hill, 2002.

Brook, MM. «Cardiovascular System.» En *Nelson essentials of pediatrics 4th. ed.* , de RE Behrman y RM Kleigman, 555-603. Philadelphia: Saunders, 2002.

Gil-Fournier, M, y A Álvarez. *Asociación Española de Pediatría - Protocolos de carddiología - D-Transposición de las grandes arterias.* 2005. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/13_trasposicion.pdf (último acceso: 25 de 03 de 2011).

Kirklin, JW, EV Calvin, ME McConner, y LM Bargeron. «Complete transposition of the great arteries. Treatment in the current era.» *Pediatr Clin North Am* 37, nº 1 (1990): 171-77.

Neches, WH, S Park, y JA Ettedwui. «Transposition of the great arteries.» En *The science and practice of pediatric cardiology 2nd. Ed.*, de A Garson, TJ Bricker, D Fisher y S Neish, 1463-1504. Baltimore: William & Wilsins, 1998.

Park, MK. «Complete Transposition of the Great Arteries.» En *Pediatric Cardiology for Practitioners*, de MK Park, 219-43. Philadephia: Mosby Elsevier, 2008.

Quero-Jiménez, M, y MJ Maitre-Azcárate. «Transposición compelta de las grandes arterias.» En *Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.*, de F Attie, C Zabal y A Buendía, 235-58. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana, 1993.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

VENTRÍCULO ÚNICO, CORAZÓN UNIVENTRICULAR O CONEXIÓN ÁTRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El objetivo de este tema es señalar la existencia del corazón univentricular o conexión atrioventricular univentricular, anteriormente llamada ventrículo único. Describir sus características y algunas de las implicaciones fisiopatológicas que puede tener.

El corazón univentricular es una cardiopatía congénita cianógena compleja caracterizada por tener una sola cavidad ventricular dotada de porción de entrada y trabeculada completas y con la cual ambos atrios se conectan. Esta cámara ventricular, denominada "**cámara ventricular principal**" (CVP), origina las dos circulaciones, sistémica y pulmonar, pero puede hacerlo por medio de una cámara hipoplásica, denominada "**cámara accesoria o divertículo trabeculado**" (CA), de la cual salga alguna de las grandes arterias.

Para que un ventrículo se considere completo debe tener tres partes fundamentales: **1)** una vía de **entrada** o sinusal, **2)** una porción **trabeculada, 3)** una porción de **salida** o infundíbulo. En el ventrículo único, sólo la cámara principal tiene estas tres porciones; la cámara accesoria, cuando existe, no cuenta nunca con una porción sinusal. La cámara principal y la accesoria se conectan por un orificio llamado **"foramen**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

intercameral, orificio interventrículo-cameral o comunicación intercameral".

Como ambas válvulas atrioventriculares (AV) se conectan con un sólo ventrículo, la patología ha sido llamada "**conexión átrioventricular univentricular**"

Bajo esta definición hay tres tipos de conexiones atrioventriculares univentriculares: a) El corazón univentricular tipo izquierdo: con una CVP de morfología anatómica izquierda y una CA pequeña situada siempre en la parte superior o basal de la masa ventricular de la CVP. b) El corazón univentricular tipo derecho: con una CVP de morfología derecha y una CA de tipo izquierdo que se sitúa en la cara posterior e inferior de la masa ventricular principal. c) Corazón univentricular tipo indeterminado: que cuenta con una CVP de morfología no bien definida y sin CA.

Esta patología se asocia a múltiples lesiones, iniciando desde el *situs* del paciente que aunque habitualmente es solitus, puede ser inversus o isomérico. La conexión atrioventricular es por definición de tipo univentricular (ambos atrios conectan con el VP) ya que cuando el tipo de conexión es "ausencia de conexión atrioventricular derecha definimos a la atresia tricuspídea (véase el capítulo de atresia tricuspídea) y cuando hablamos de "ausencia de conexión átrioventricular izquierda" nos referimos a la atresia mitral.

El modo de conexión atrioventricular puede ser muy variable: por dos válvulas perforadas, por dos válvulas perforadas y una de ellas simultáneamente cabalgada, por una válvula AV común, por una válvula AV imperforada y otra perforada o por una válvula AV imperforada y otra perforada pero con cabalgamiento de alguna de las dos.

Puede haber doble salida de alguna de las dos cámaras (VP o CA), salida de los vasos de la cámara principal y del otro vaso de la cámara accesoria o única; es decir, un solo vaso que emerge de la cámara principal y da las tres circulaciones (sistémica, pulmonar y coronaria). La relación espacial de las grandes arterias no depende necesariamente del tipo de conexión ventrículo arterial así que se les puede ver cruzadas como normalmente lo hacen, en D-TGA o L TGA, acorde a la posición de los grandes vasos con respecto a la pulmonar, vasos paralelos uno anterior y otro posterior, en vasos paralelos lado a lado. En el 75% de los casos el ventrículo único se presenta con doble entrada ventricular, vasos en L TGA y aorta emergiendo de la cámara rudimentaria anterior.

La mortalidad es muy variable dependiendo de las alteraciones fisiopatológicas que en cada caso se de y de las características del *situs* del paciente.

No se conoce al agente. Se presenta igual en ambos sexos. Algunos pacientes pueden presentar malformaciones urinarias asociadas. El ambiente no influye.

La prevención consiste en la educación para la salud, control y diagnóstico prenatal. Fomentar el diagnóstico temprano y ofrecer apoyo en instituciones de tercer nivel para la solución del problema.

Toda la sangre, venosa y sistémica se mezcla en el VP. La salida de las arterias, sobretodo la arteria que emerge de la CA, puede tener obstrucción, esta obstrucción determina que el flujo sanguíneo de ese lecho vascular sea menor que el del otro. Asimismo, las resistencias vasculares de los lechos vasculares participan en la distribución del flujo sanguíneo para cada uno.

Según las tres variables mencionadas el paciente puede tener: a) Insuficiencia cardiaca severa, con mínima cianosis (semejante a la conexión anómala total de venas pulmonares sin obstrucción en el colector o a la transposición de grandes vasos con comunicación interventricular). b) Cianosis intensa con mínimo flujo pulmonar y sin ICC (Semejante a la tetralogía de Fallot). c) Cualquier punto intermedio entre estos dos cuadros fundamentales.

La Rx. del tórax puede expresar una gran variedad de características y no es especifica. Casi siempre hay cardiomegalia y alteraciones en el pedículo vascular. Se puede apreciar el situs del paciente en una placa penetrada del tórax que permita definir bien las características de los bronquios. El ECG es inespecífico para el diagnóstico. El ecocardiograma permite conocer las conexiones venoatriales, la relación átrioventricular, la morfología del VP y la localización y características de la CA. Es útil para definir la posición y emergencia de los grandes vasos y en con el doppler conocer las diferencias de presiones entre ventrículos y grandes arterias. Se pude medir el tamaño del defecto intercameral. El cateterismo ofrece información de las resistencias vasculares de ambos lechos vasculares.

El tratamiento es quirúrgico y depende de la anatomía y fisiología de la lesión así como de la experiencia del grupo quirúrgico. Hasta el momento, todos los procedimientos son paliativos ya que no corrigen al 100% los defectos. Una esperanza, cada vez más cercana en nuestro medio es el transplante cardíaco, pero este procedimiento no está exento de limitaciones en la calidad de vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Colvin, EV. Single Ventricle. En *The science and practice of pediatric cardiology. 2nd. ed.*, de Bricker JT, Fisher D, Neish S. Garson A, 1589-624. Baltimore, EUA: Williams & Wilkins, 1998.

Artman, M, L Mahony , y F Teitel . Approach to the Cyanotic Infant. En *Neonatal Cadiology*, de M Artman, L Mahony y F Teitel, 96-100. New York: McGraw Hill, 2002.

Attie, F, y M Quero-Jiménez. Conexión atrioventricular univentricular. En *Cardiología Pediátrica Diagnóstico y Tratamiento*, de F Attie, C Zabal y A Buendía, 112-34. México: Médica Panamericana, 1993.

Brook, MM. Cardiovascular system. En *Nelson essentials of pediatrics 4th ed.*, de RE Behrman, RM Kliegman y editors. Philadeplhia: Saunders, 2002.

Park, MK. Cyanotic Congenital Heart Defects, Single Ventricle. En *Pediatric Cardiology for Practitioners*, de MK Park, 283-7. Philadephia: Mosby Elsevier, 2008.

CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

En este tema se expresan las características del corazón izquierdo hipoplásico, sus manifestaciones clínicas y las implicaciones que genera en la calidad de vida del paciente.

Se describe como ventrículo izquierdo hipoplásico a una serie de malformaciones que acompañan al hipodesarrollo del lado izquierdo del corazón (AI, VI y Ao); siempre relacionadas con atresia o hipoplasia mitral o aórtica, e hipoplasia del arco aórtico proximal o ascendente. En estos pacientes el ventrículo derecho (VD) lleva a cabo la función de ambos ventrículos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El pronóstico es reservado, sin tratamiento la mortalidad es del 100% a corto plazo.

El agente, no se conoce. Los pacientes con ésta patología pueden tener lesiones severas en el SNC y 40% de los casos tienen además lesiones congénitas extra cardiacas.

Dada la hipoplasia de las cavidades izquierdas, la sangre que llega por las Venas Pulmonares (VP), pasa de la AI al AD por un foramen oval o comunicación interauricular (CIA), posteriormente al VD y por un conducto arterioso permeable desde la AP a la Ao. La circulación coronaria se alcanza desde el conducto arterioso a la Ao. ascendente y finalmente a las coronarias ya que la válvula aórtica frecuentemente es atrésica. Esta unión de malformaciones hacen que se presente un "síndrome de gasto cardíaco sistémico bajo" con hipertensión venocapilar pulmonar y en consecuencia edema agudo pulmonar e hipertensión arterial pulmonar secundaria a hiperflujo arterial pulmonar y a la obstrucción al vaciado de la AI al VI por la atresia mitral o a la AD por el foramen oval. El aporte sanguíneo disminuido en el lecho vascular sistémico origina acidosis metabólica severa y al cierre del conducto arterioso los pacientes fallecen.

Durante las primeras horas o días de vida los pacientes comienzan con grados variables de insuficiencia respiratoria, polipnea, cianosis, dificultad para comer y una coloración grisácea por la palidez que origina el gasto cardíaco bajo y la cianosis que da el cortocircuito atrial y la mezcla de sangres en el VD (SaO_2 entre 80 y 90%). Hay disnea, hepatomegalia, pulsos débiles, mal llenado capilar. El corazón se palpa en la línea paraesternal y cuarto arco costal. Puede escucharse un soplo sistólico en mesocardio.

La Rx del tórax muestra cardiomegalia de grados variables y aumento en el flujo pulmonar. El ECG tiene ondas P acuminadas y crecimiento franco del VD. El ecocardiograma es la forma eficiente de hacer el diagnóstico. El cateterismo puede corroborar el diagnóstico.

Se debe manejar la hipoglucemia y la acidosis metabólica que el paciente desarrolla. Es útil manejar prostaglandina E1. La ventilación mecánica ayuda a controlar el hiperflujo pulmonar. Se pueden ofrecer tratamientos quirúrgicos paliativos con variables resultados, tales como el procedimiento de Norwood; que incluye tres tiempos quirúrgicos, a) la anastomosis de la raíz de la arteria pulmonar a la Ao. hipoplásica que se amplia y corrige para que haya un buen flujo desde el VD hasta el arco aórtico en sus porciones ascendente y descendente. Simultáneamente se hace una fístula sistémico pulmonar de Blalock Taussig. b) se hace una derivación de la VCS a la AP. c) se hace una derivación de la VCI a la rama derecha de la AP, por el interior del atrio derecho. La mortalidad es alta. Otra alternativa terapéutica es el trasplante cardiaco.

Como existe frecuente asociación con otras malformaciones, el paciente debe ser estudiado en forma integral en todos sus aparatos y sistemas antes de ofrecerle tratamiento alguno (valoración genética, oftálmica, neurológica y renal). Se ofrecen soluciones acorde a las lesiones y su trascendencia para la vida. Cada cirugía debe ser cuidadosamente planeada y llevada a cabo considerando todos los aspectos riesgo para el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

LL Barley, SR Gundry. Hypoplastic left hearth syndrome. *Pediatr Clin North Am* 37, nº 1 (1990): 137-50.

Barber, G. Hypoplastic Left Heart Syndrome. En *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, de A Garson, JT Bricker, DJ Fisher y SR Neish, 1625-1645. Baltimore, Maryland: Williams & Wilkins, 1998.

M Artman, L Mahony, F Teitel. Approach to the Infant with Inadecuate Systemic Persusion, Hypoplastic Left-Heart Syndrome. En *Neoonatal Cardiology*, de L Mahony, F Teitel M Artman, 131-132. New York: McGraw Hill, 2002.

Park, MK. Hypoplastic Left Heart Syndrome. En *Pediatric Cardiology for Practitioners*, de MK Park, 269-73. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.

Lesiones obstructivas

OBSTRUCCIÓN AL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO

Dra. Martha Selenne Barrios Guyot

OBJETIVOS

Conocer los diferentes tipos de obstrucción al tracto de salida del VI. Identificar la presencia de esta entidad y ofrecer un tratamiento oportuno para evitar sus complicaciones.

CONCEPTO

Cualquier obstrucción que provoque dificultad para vaciar el contenido del VI hacia la Ao. Esta puede ser subvalvular, valvular, supravalvular o a nivel de arco aórtico o aorta descendente como en la coartación aórtica (Co Ao).

Puntos sobresalientes

- La obstrucción al tracto de salida de VI es mas frecuente en el sexo masculino.
- Los hallazgos clínicos son diferentes en el RN que en el niño mayor, siendo mas graves en el primero.
- El hallazgo clínico a la auscultación de un chasquido en foco aórtico sugiere que se trata de una alteración a nivel valvular.
- Los pacientes con Co Ao se asocian con frecuencia a una E Ao por aorta bivalva.
- Las escotaduras costales (signo de Röesler) no se observan antes de los 5 años de edad en el paciente con Co Ao.
- En el RN con datos de insuficiencia cardiaca, obligan a descartar una obstrucción al tracto de salida del VI.

PERIODO PREPATOGÉNICO

La fisiología es similar en cualquiera de los diferentes tipos de obstrucción, el VI tiene que incrementar su fuerza de contracción, para lograr vencer la obstrucción y así vaciar su contenido en cada sístole. Esto lo logra con hipertrofia de sus paredes. La hipertrofia será proporcional al grado de esteno-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sis. Con la hipertrofia, durante la diástole ventricular, hay una disminución en el llenado coronario que puede repercutir en isquemia o infartos.

Si el paciente requiere de un incremento en la demanda cardiaca, por ejemplo; ejercicio o esfuerzos, el VI tiene que incrementar la fuerza de contracción aún más, con esto el paciente puede presentar síncope o incluso muerte súbita.

El riesgo de endocarditis por aumento en la velocidad de flujo a través de cualquiera de las lesiones, es latente, por lo que estos pacientes tendrán que recibir profilaxis para endocarditis en caso de cualquier procedimiento quirúrgico y/o dental.

En el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Dr. Valentín Gómez Farias del ISSSTE, el 9% de todos los pacientes, son portadores de una cardiopatía con obstrucción al tracto de salida del VI, la más frecuente de estas es la coartación de aorta seguida de la estenosis valvular.

ESTENOSIS VALVULAR

Agente

Se desconoce

Huésped

Incidencia en hombres 3-5:1, se puede asociar con Co Ao, PCA, CIV. Por lo general la válvula aórtica tiene tres valvas cada una de igual tamaño. En la estenosis valvular es frecuente encontrar una válvula con dos valvas (bivalva). Su apertura es limitada por lo que provoca obstrucción a la salida de sangre durante la sístole. La válvula puede ser trivalva pero con displasia o engrosamiento que provoca falta de movilidad y una apertura inadecuada. La etiología es desconocida, puede haber predisposición familiar.

A la exploración no hay cianosis, los pulsos son normales, se puede palpar el choque de la punta del corazón desplazado hacia abajo y más a la izquierda de lo normal, la vibración de las valvas aórticas al inicio de la sístole, se manifiesta a la auscultación como un "chasquido" o clic de eyección a nivel del cuarto espacio intercostal borde paraesternal izquierdo. En forma característica el soplo es sistólico, en el foco aórtico, eyectivo, áspero, con intensidad variable dependiendo del gradiente valvular, y con irradiación a hueco supraesternal y vasos del cuello.

En la radiografía no hay cardiomegalia, ya que cuando hay hipertrofia ventricular izquierda, no se evidencia radiológicamente, puede haber dilatación de aorta ascendente. En el ECG habrá hipertrofia de VI, que se manifiesta con S profunda en precordiales derechas y R altas en las izquierdas. El ecocardiograma definirá el numero de valvas de la aorta, si están engrosadas, si forman una "cúpula" durante la sístole, se calcula el gradiente a través de la válvula por medio de la formula de Bernoulli, y se valora si además existe insuficiencia aórtica, que es frecuente en válvulas bivalvas. El cateterismo intervencionista esta indicado como tratamiento para dilatación de la válvula con balón. El RN con E Ao crítica se manifiesta con insuficiencia cardiaca congestiva, y requiere manejo de urgencia.

ESTENOSIS SUPRAVALVULAR

Es el tipo menos común, se asocia con alta frecuencia a S de Williams, no hay predisposición en cuanto al sexo. La morfología varia, siendo la mas frecuente en reloj de arena, esto es, una "cintura" o estrechez por arriba de los senos de Valsalva, o una estrechez larga que puede abarcar gran parte de la aorta ascendente. Se puede asociar en algunos casos con estenosis de las ramas pulmonares o Co Ao. Los hallazgos a la exploración son muy parecidos a la estenosis valvular aórtica y en pacientes con S de Williams: facies de duende, problemas dentales, retrazo psicomotor. El ECG con datos de hipertrofia ventricular izquierda, por medio del Eco hace el diagnóstico anatómico, se visualiza la aorta ascendente, el tipo de estenosis, la presencia de estenosis a nivel del nacimiento de las arterias coronarias, las características de la válvula aórtica y se mide el gradiente a nivel de la obstrucción. El tratamiento es quirúrgico.

ESTENOSIS SUBVALVULAR

Puede ser de dos tipos: **a)** hipertrófica por aumento asimétrico del músculo en el infundíbulo del VI, donde la obstrucción es variable ya que depende del grado de contracción en cada latido. Por lo tanto durante el esfuerzo la obstrucción será mayor. **b)** Membrana fibrosa en forma de anillo inmediatamente por debajo de la válvula, esta patología se ha considerado una cardiopatía adquirida ya que no se observa en la etapa de RN. La membrana provoca que durante cada latido cardiaco, la sangre que sale con efecto de "chisguete" golpea la válvula Ao dañándola. Con el paso del tiempo esto ocasiona I Ao. Por lo tanto este padecimiento requiere manejo quirúrgico de manera temprana. La exploración es muy parecida a la estenosis valvular, pero sin el chasquido característico. El ECG y Rx con hipertrofia de cavidades izquierdas. El diagnóstico lo establece el ecocardiograma, y el tratamiento es únicamente quirúrgico.

COARTACIÓN DE AORTA

Deriva del término en latín *coartare* que significa "hacerse estrecho". Disminución en el calibre a nivel del istmo de la aorta. En la vida fetal, a ese nivel se unen, el cuarto arco aórtico que da origen a el cayado aórtico, la aorta dorsal que da origen a la aorta descendente, y el sexto arco aórtico que da origen a la rama izquierda de arteria pulmonar y el conducto arterioso. Ya que embriológicamente es un sitio en donde se unen varas estructuras, existe mas riesgo de presentarse obstrucciones.

Se puede clasificar, según la edad de presentación de los datos clínicos, la gravedad de estos, y la longitud de la misma coartación. Así pues, es posible encontrar la llamada "coartación del adulto", en donde existe una disminución del calibre en forma abrupta, localizada en el lugar de inserción del conducto arterioso (yuxtaductal), con un segmento dañado pequeño. Y la llamada "Coartación del recién nacido" en donde el segmento afectado es mas largo. Desde el nacimiento de la subclavia izquierda, termina antes del conducto arterioso, que puede estar permeable. Las manifestaciones clínicas en cada uno serán diferentes, por supuesto la segunda es más grave.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La Co Ao se puede asociar a otras anomalías, que siempre deberán ser descartadas, por ejemplo la aorta bivalva, prolapso mitral, hipoplasia de arco aórtico, CIV, TGA, S de Shone (asociación de estenosis subaórtica, mitral en paracaídas o estenosis supravalvular mitral).

Hay un predominio del género masculino. Existe una alta incidencia de Co Ao en pacientes con S de Turner.

Las manifestaciones clínicas dependerán de las lesiones asociadas, tipo de coartación y el grado de estrechez. En algunos casos los síntomas no serán tan evidentes, por una estrechez leve o mecanismos compensatorios.

En RN o lactantes con coartaciones más "apretadas", la manifestación inicial puede ser la insuficiencia cardiaca congestiva. En el RN en forma frecuente se asocia a un conducto arterioso permeable, por lo cual la situación no es tan crítica, debido a que la sangre proveniente del ventrículo derecho pasa a través del conducto arterioso hacia la aorta descendente, evitando de esta forma a la obstrucción, y permitiendo la llegada de sangre a las extremidades inferiores. En estos niños puede palparse los pulsos femorales y se observa cianosis en las extremidades inferiores. Por la presencia de sangre con bajo contenido de oxígeno en ellas.

El otro grupo de pacientes que no desarrollan ICC, e incluso puede cursar asintomático, o síntomas vagos como dolor o debilidad en extremidades inferiores, dolor de cabeza y epistaxis aisladas. En estos casos la patología se detecta en un examen de rutina, durante una visita al pediatra o médico general, por un padecimiento ajeno a lo cardiovascular.

Los hallazgos clínicos a la exploración física hacen el diagnóstico, con pulsos débiles en extremidades inferiores o incluso ausencia de estos, la subclavia izquierda puede estar por encima o a nivel de la coartación, por lo tanto, el pulso a nivel de la extremidad superior izquierda puede estar presente o disminuido. La hipertensión arterial sistémica en extremidades superiores es característica y será la misma presión que maneja en vasos supraórticos, por eso el riesgo de accidente vascular cerebral en crisis de hipertensión. Durante la toma de TA se encontrará una diferencia de presión sistólica entre extremidades superiores e inferiores, la presión diastólica puede mantenerse igual, a pesar de existir una estrechez. A la auscultación, soplo sistólico eyectivo en la espalda región interescapular izquierda. En caso de vasos colaterales puede haber soplos continuos en la pared anterior y posterior del tórax. La asociación frecuente con aorta bivalva, puede manifestarse con un chasquido sistólico aórtico. *ECG:* hipertrofia ventricular izquierda, que se manifiesta por un aumento en el voltaje de las precordiales izquierdas.

Rx: en pacientes con ICC, hay cardiomegalia y congestión pulmonar. En pacientes sin ICC la silueta cardiaca será de tamaño normal, con flujo pulmonar normal. Se puede observar una dilatación de la aorta ascendente en el borde esternal derecho, con un botón aórtico prominente. El signo de Röessler, se manifiesta con muescas o escotaduras a nivel del borde inferior de las costillas, por el pulso con presión aumentada de las intercostales, este signo no se encuentra en RN o lactantes, únicamente en escolares y adolescentes.

Ecocardiograma. Confirma el diagnóstico clínico de coartación, en donde se valora el estado del VI, la presencia de aorta bivalva o de otros defectos asociados, las características del arco aórtico, el sitio exacto de la coartación y con el Doppler continuo, el gradiente a través de la coartación.

Resonancia Magnética. Las imágenes que podemos recabar, detectan detalladamente la morfología de la coartación, y la presencia de lugares estrechos a otros niveles de la aorta.

Cateterismo cardiaco. En la actualidad se utiliza para manejo terapéutico de la coartación, ya sea dilatación con balón, así como colocación de stent para ampliación del sitio de la estrechez.

El 90% de los pacientes con Co Ao que no se tratan, fallecen antes de los 50 años de edad, algunas de las causas de muerte son la hemorragia intracraneal, disección de aorta, endocarditis y la ICC.

El momento ideal para corregir este defecto, es al momento de hacerse el diagnóstico, el cardiólogo pediatra sabe que la morbimortalidad se incrementa en pacientes tratados de manera tardía, así como el riesgo de persistir con hipertensión arterial sistémica, aun corregido exitosamente el defecto. Si se realiza la corrección quirúrgica de manera tardía, no se ofrecen garantías, el porcentaje de éxito es menor debido al deterioro que sufre la función del corazón y de las alteraciones secundarias a este problema. Los RN operados de urgencia, requieren de un seguimiento cercano, debido al riesgo de producirse una recoartación. La evolución posterior a la cirugía, por lo general es favorable, puede haber complicaciones posquirúrgicas, del tipo de la crisis de la hipertensión arterial sistémica, quilotórax, daño del nervio laríngeo recurrente, sangrado a nivel de la anastomosis quirúrgica, síndrome poscoartectomia (arteritis mesentérica: dolor abdominal, fiebre y leucocitosis), en muy bajo porcentaje paraplejia por isquemia a nivel espinal.

El tratamiento médico se instalará en pacientes con insuficiencia cardiaca, para estabilizarlo y poder realizar el tratamiento definitivo.

El tratamiento definitivo puede ser quirúrgico o con intervensionismo. La decisión de que camino tomar estará en relación con el tipo de coartación, la edad de presentación y en particular de la experiencia de cada centro en el que se encuentra el paciente.

EVALUACIÓN

2) Las siguientes aseveraciones acerca de la estenosis aórtica son ciertas, excepto:
a) La estenosis Valvular aórtica es mas frecuente en las mujeres; **b)** El chasquido valvular aórtico es característico de la estenosis valvular aórtica; **c)** El riesgo de endocarditis es alto en el paciente con estenosis aórtica; **d)** En un paciente con síndrome de Williams es obligado descartar la presencia de estenosis supravalvular aórtica; **e)** La estenosis subvalvular aórtica tipo membrana fibrosa es considerada una cardiopatía adquirida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barrios-Guyot, MS. Hipertensión Arterial Pulmonar. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009; p 969-970.

Forbes TJ, Kim DW, y cols. Comparison of Surgical, Stent, and Balloon Angioplasty Treatment of Native Coarctation of the Aorta. J Am Coll Cardiol, 2011; 58:2664-2674.

Calderon CJ, Attie F. Coartación aórtica. Aspectos importantes en la evolución tardía después de la corrección. Rev Esp Cardiol. 2008;61(11):1117-9.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ESTENOSIS PULMONAR

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El objetivo es definir el concepto de estenosis pulmonar (EP) y sus variantes. Explicar la fisiopatología de la enfermedad y sus manifestaciones clínicas. Describir la forma de realizar el diagnóstico y las principales formas de tratamiento disponibles para la enfermedad.

Se denomina estenosis pulmonar a toda reducción del área funcional de la válvula pulmonar. No se conoce al agente causal. La enfermedad es más común en los pacientes con S. de Noonan. Lo más común es que la obstrucción se presente en la válvula misma, que al ser displásica, muestra engrosamiento de sus valvas y fusión o adosamiento de las mismas formando un embudo que limita el paso de sangre desde el VD hasta la AP.

La obstrucción induce un mayor esfuerzo por parte del VD para mantener el gasto cardiaco constante, lo que ocasiona que se desarrolle hipertrofia infundibular ventricular y dilatación de la AP posterior a la válvula. La severidad del problema depende, en forma directa, del grado de obstrucción valvular, desde pacientes completamente asintomáticos hasta casos severos con cianosis por hipertensión ventricular derecha y foramen oval dilatado con cortocircuito de derecha a izquierda.

En la exploración física se aprecia al paciente con apariencia exterior normal, excepto aquellos con S. de Noonan. En el área precordial se puede llegar a palpar un frémito en el foco pulmonar y se escucha un soplo sistólico eyectivo, intenso, en el mismo foco, con un chasquido protosistólico por la apertura de la válvula y el segundo componente del segundo ruido atenuado. El soplo se irradia a los espacios infraclaviculares. En el RN con estenosis valvular muy severa el soplo pulmonar puede ser de muy baja intensidad, sin chasquido protosistólico y con un soplo sistólico por regurgitación tricuspídea.

La Rx. del tórax muestra un ICT normal, el arco pulmonar del perfil izquierdo de la silueta cardiaca está dilatado y el flujo pulmonar luce normal o un poco disminuido. Puede haber datos de dilatación de la AD y del VD. El ECG varía conforme la severidad de cada paciente, pero en términos generales los pacientes presentan ritmo sinusal, onda P ligeramente acuminada (a mayor presión diastólica del VD mayor crecimiento de la AD), el eje eléctrico del QRS desviado a la derecha y datos sugestivos de crecimiento del VD con complejos "rSr" en V1 y BRDHH en los casos con estenosis leve hasta ondas "R" altas en V1 y "T" negativas que sugieren sobrecarga sistólica severa del VD. El Eco muestra un aumento de velocidad en la sangre que recorre la salida del VD y la AP, hay hipertrofia infundibular y engrosamiento de las valvas pulmonares (apreciable en el eje corto paraesternal) así como dilatación posvalvular de la AP. La medición de la velocidad de flujo en la AP permite calcular la diferencia de presión entre el VD y la AP que cuando es mayor de 10 mm Hg. hace el diagnóstico de EP.

En la actualidad, el cateterismo cardiaco es la forma más común de tratar la EP valvular, por medio de la dilatación percutánea de la válvula pulmonar. El procedimiento está indicado en aquellos pacientes con una presión sistólica del VD mayor al doble de lo normal (arriba de 50 a 60 mm Hg. con gradientes de presión sistólica entre el VD y la AP de más de 50 mm Hg). En el RN con estenosis grave, puede ser necesaria la administración de prostaglandina E1 y valorar la realización de una fístula sistémico pulmonar además de la valvuloplastía percutánea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman M, Mahony L, Teitel F. Neonatal Cardiology. New York: McGraw Hill; 2002:83-84.

Attie F. Estenosis pulmonar valvular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:263-272.

Brook MM. Cardiovascular system. En: Behrman RE, Kliegman RM. Nelson essentials of pediatrics. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2002:555- 603.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:254-256.

Cheatham JP. Pulmonary stenosis. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1207-1256.

Lesiones infecciosas e inmunológicas

MIOCARDITIS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

El concepto de miocarditis abarca a cualquier proceso inflamatorio de la fibra miocárdica. Es una patología poco frecuente, sin embargo, su frecuencia está mal estimada pues muchos casos son sobre-diagnosticados y otros pasan inadvertidos. El 90% tienen evolución benigna y recuperación espontánea pero el 10% pueden cursar con daño irreversible y evolución hacia una miocardiopatía dilatada (véase el tema de cardiomiopatías). Los agentes causales pueden ser infecciosos, inflamatorios o tóxicos (cuadro 21-6). Predomina la fiebre reumática como causa de miocarditis, pero esta patología está tratada en el tema correspondiente. Entre los agentes virales más comunes se pueden mencionar los virus Adenovirus, Coxsackie A y B (en especial el B), echo, influenza y rubéola, entre muchos otros.

El agente etiológico ocasiona grados variables de inflamación tisular evidentes tanto en la exploración macroscópica como microscópica del corazón y las lesiones observadas varían según el estado en que se encuentre el proceso infeccioso e inflamatorio del corazón. Estudios realizados en animales de laboratorio infectados con virus Coxsakie B han demostrado que la infección viral induce una viremia y replicación del virus en el miocardio, los miocitos afectados forman un nuevo antígeno que al ser detectado por los linfocitos T (Citotóxicos) origina una respuesta autoinmune de parte de estos hacia los miocitos infectados y no infectados causando el daño celular miocárdico. Los linfocitos T no actúan en la eliminación del virus, pero detectan el neoantígeno y dañan a las miofibrillas. Las células asesinas naturales atacan a las células infectadas y son las responsables de la disminución de la viremia. La adherencia de anticuerpos y la destrucción celu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21–6. Agentes etiológicos de miocarditis

Infecciosos	Inflamatorios	No infecciosos
Virus	Lupus eritematoso	Fármacos
Rickettsias	Artritis reumatoide	Tóxicos (difteria o escorpión)
Espiroquetas	Esclerodermia	
Bacterias	Dermatomiotisis	
Hongos	Fiebre reumática	
Protozoarios	Sarcoidosis	
Helmintos y otros parásitos	Colitis ulcerosa	
	Kawasaki	
	Otras colagenopatías	

lar mediada por complemento son también responsables de la respuesta inmunológica tardía. Participan también las citoquinas e interleucinas. Algunos factores del huésped parecen modificar su susceptibilidad a padecer miocarditis, por ejemplo la edad (a mayor edad, más susceptibilidad), el género (el proceso autoinmune es menos intenso en el sexo femenino) y la inmunocompetencia del huésped (la deficiencia relativa de linfocitos T, parece relacionarse con una disminución en la intensidad del proceso autoinmune).

La presentación clínica varía según la edad de cada paciente, su estado nutricional y la virulencia del agente. En el periodo neonatal el cuadro clínico puede variar ampliamente desde un simple letargo e hiporexia hasta manifestaciones de insuficiencia cardiaca, fiebre o hipotermia, cianosis e insuficiencia respiratoria severas que tienden a ser fatales. En edades posteriores las manifestaciones tienden a ser menos intensas; lo común es que, posterior a un cuadro respiratorio leve con fiebre moderada, el paciente presente irritabilidad, palidez y decaimiento; entonces, sin aparente causa se establece un cuadro de ICC. Arritmias y muerte súbita pueden ser otra expresión inicial de miocarditis. Algunos pacientes refieren dolor abdominal. En la exploración física los niños lucen ansiosos, algunos apáticos o distraídos, pálidos con mínima cianosis, la piel es fría y sudorosa, los pulsos pueden ser normales o débiles. En la auscultación el primer ruido es suave y puede haber frote pericárdico o un soplo sistólico regurgitante en el ápex por insuficiencia mitral. Los pacientes presentan estertores basales bilaterales. La ICC progresa rápidamente a formas graves con ritmo de galope, tos, ingurgitación yugular, edema, dificultad respiratoria y profundo ataque al estado general. La Rx del tórax muestra cardiomegalia, corazón "quieto" en la fluoroscopia y congestión venosa pulmonar. En el ECG la presencia de taquicardia sinusal desproporcionada a la temperatura corporal asociada a galope debe hacer sospechar la patología. Se pueden apreciar complejos QRS de bajo voltaje, trastornos de la repolarización con ondas T de bajo voltaje e invertidas; trastornos del ritmo con extrasístoles, taquicardias paroxísticas y fibrilación auricular; bloqueos de conducción atrioventriculares y de alguna rama del haz de His; intervalo QT largo y crecimiento de alguna cavidad ventricular. El ecocardiograma demuestra la dilatación diastólica ventricular, corrobora la falla ventricular izquierda y descarta o apoya lesiones valvulares y pericárdicas asociadas. La biopsia endomiocárdica, puede corroborar el diagnóstico, evaluar el periodo de evolución del problema y tratar de definir la etiología. La biopsia tiene la desventaja de ser difícil de interpretar y poder pasar por alto miocarditis localizadas si las muestras tomadas no coinciden con tejido de áreas afectadas.

Estudios de medicina nuclear utilizando Galio-67 pueden ayudar a seleccionar aquellos pacientes que pueden beneficiarse de una biopsia endomiocárdica. El galio se concentra en el tejido inflamado y así en 37% de los pacientes que muestran concentración de galio en el miocardio, se demuestra la miocarditis en la biopsia.

Se debe estudiar al paciente en busca del agente etiológico con Bh, VSG, proteína C reactiva, y estudios de bacteriología, parasitología, bioquímica, inmunología y toxicología que permitan hacer el diagnóstico etiológico. El estudio de reacción en cadena de polimerasa (conocida como PCR) ha permitido la identificación de los agentes virales y es quizá el estudio de elección para definir el tipo de virus causante de la miocarditis.

Se establecerá diagnóstico diferencial con fibroelastosis endocárdica, anormalidades de las arterias coronarias, valvulopatía y miocardiopatía reumática, pericarditis.

El tratamiento inicial consiste en reposo en cama y mantener buena oxigenación tisular, controlar la insuficiencia cardiaca manteniendo un adecuado gasto cardiaco para lo que pueden usarse inotrópicos como la dobutamina y los inhibidores de fosfodiesterasa como la milrinona, epinefrina en dosis bajas o dopamina. Diuréticos y vasodilatadores del tipo de los inhibidores de la enzima convertidota de angiotensina. Pueden usarse en la fase subaguda betabloqueadores y/o digoxina, aunque ésta última se ha discutido mucho por su potencial capacidad de causar arritmias. Se deben corregir las arritmias y atacar de forma directa la patología de base que originó la miocarditis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 2000:484-494.

Friedman RA, Schowngerdt KO, Jeffrey AT. Myocarditis. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1777-1794.

Steven M. Schwartz MD, David L. Wessel MD. Medical cardiovascular support in acute viral myocarditis in children. Pediatr Crit Care Med. 2006;7(6):S12-S16.

Zabal C. Miocarditis. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:393-397.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Es la inflamación del endotelio vascular y del endocardio causada por la infección con bacterias, hongos, clamidia, rickettsias o virus. Los agentes etiológicos más comúnmente involucrados pueden ser bacterianos (*Streptococcus viridans*, estafilococo *aureus y epidermididis*, *Haemophilus*, *Actinobacilos*, *Cardiobacterium*, *Eikenella* y *Kingella*, estos últimos son llamados bacilos HACEK además de otros Gram negativos), hongos (cándida y *Aspergillus) y v*irus.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En niños es más frecuente entre los 8 y 13 años, aunque el uso de catéteres de larga permanencia para la administración de fármacos y soporte nutricional en los neonatos que ingresan a cuidados intensivos neonatales, ha incrementado la incidencia de EI en este grupo. Es común que la lesión se asiente sobre válvulas previamente dañadas por fiebre reumática inactiva o por cardiopatías congénitas. Los pacientes con prótesis valvulares, posoperados de cirugía cardiovascular, adicciones a fármacos inyectables y con antecedente del uso de venoclisis, catéteres endovenosos y marcapasos tienen mayor riesgo para la EI; sin embargo en los pacientes con cardiopatía congénita, la corrección quirúrgica disminuye ese riesgo. Sin tratamiento el pronóstico es frecuentemente fatal, pero el uso adecuado y oportuno de antimicrobianos consigue la curación en gran parte (70 a 80%) de los pacientes.

Los casos adquiridos en posoperatorio de cirugía cardiovascular se clasifican en dos grandes grupos: EI tempranas (antes de dos meses de haber sido operados) y EI tardía (después de los 2 meses de posoperatorio).

La turbulencia del flujo sanguíneo predispone daño al endotelio vascular que induce la adhesión de plaquetas y fibrina al endotelio dañado formando una vegetación estéril. La virulencia de los diferentes agentes etiológicos de EI les permite adherirse a la vegetación estéril y colonizarla; la vegetación colonizada crece y ocasiona frecuentes bacteremias que predisponen la recolonización de la creciente vegetación.

En cortes histológicos de vegetaciones de pacientes con endocarditis bacteriana se han demostrado tres zonas en el interior de cada vegetación; (a) una zona de endocardio necrótico rodeado de (b) una zona de bacterias envueltas en fibrina; (c) una cubierta de fibrina y leucocitos que impiden el adecuado acceso de los mecanismos de defensa del huésped y los antibióticos hasta las bacterias. Así las vegetaciones crecen hasta tamaños variables (desde 1 mm hasta varios cm) y pueden causar obstrucción al flujo sanguíneo, insuficiencias valvulares, rupturas valvulares o de estructuras intra-cardiacas o desprenderse y formar émbolos sépticos que pueden diseminar el proceso infeccioso a otros órganos o tejidos corporales (pulmón, riñón, SNC).

En la valoración clínica con frecuencia existe el antecedente de algún proceso desencadenante que ocasiona bacteremia como una extracción dental, cateterismo, endoscopias (broncoscopias, colonoscopías, esofagoscopías, etc.), cirugías (adeno-amigdalectomía), intubación nasotraqueal, biopsias percutáneas, infección en vías urinarias, respiratorias, tubo digestivo y aparato musculoesquelético.

Las manifestaciones clínicas son muy variables e incluyen fiebre, mialgias, artralgias, hiporexia o anorexia, astenia, adinamia, pérdida de peso, dolor abdominal o torácico y mal estado general hasta el choque séptico. Al explorar al paciente se le apreciará pálido, adelgazado y con aspecto toxiinfeccioso, es posible que se escuchen soplos de nueva aparición o cambiantes en el precordio, petequias y hemorragias en astilla, nódulos de Osler, lesiones de Janeway, hipocratismo digital y esplenomegalia, pero estas no son signos frecuentes u obligados. Puede haber insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) de difícil control y sin causa aparente. Cuando la ICC se presenta, la sospecha de EI es más fácil. Las lesiones endocárdica pueden desprender émbolos que diseminen el proceso infeccioso a cualquier parte del cuerpo (neumonías o tromboembolias sépticas en pulmón, bazo, riñón o cerebro). En el neonato el cuadro clínico es menos específico con un inicio más agudo y semeja a la septicemia.

Ante la sospecha de EI debe realizarse Bh que mostrará anemia y leucocitosis con neutrofilia, VSG y proteína C reactiva que serán elevadas, factor reumatoide positivo, complemento bajo, proteínas séricas en las que se observa inversión de la relación A/G, y hemocultivos seriados (mínimo 6) para corroborar el diagnóstico y determinar el agente etiológico. Es posible, hasta en un 15% de los casos, que los hemocultivos resulten negativos; en las EI micóticas los cultivos son negativos hasta en 50% de los pacientes. En algunos casos estudios de anticuerpos contra hongos, pueden orientar el diagnóstico etiológico. El EGO puede mostrar hematuria con proteinuria.

Es común que el paciente con endocarditis presente trastornos variados del ritmo, por lo que ante la menor sospecha de arritmias se indica un electrocardiograma.

Los Eco transtorácico y transesofágico son muy útiles para demostrar vegetaciones de más de 2 mm de espesor y valorar las alteraciones hemodinámicas que ocasiona la inflamación endocárdica. No siempre se demuestran vegetaciones en todos los pacientes con EI, por lo tanto no es un estudio capaz de descartar la enfermedad.

El tratamiento consiste en administrar antimicrobianos, éstos se indican apoyados en el aislamiento de algún germen en los hemocultivos; sin embargo, cuando no hay aislamiento de gérmenes se utiliza penicilina sódica cristalina u oxaciclina con algún aminoglucósido (gentamicina o amikacina).

Cuando se ha logrado aislar algún germen, el antibiograma puede ser de utilidad para orientar el tratamiento, dependiendo de la respuesta clínica del paciente al tratamiento inicial. Los casos causados por hongos está indicado el uso de antimicóticos y es frecuente que se necesite cirugía.

El esquema antibiótico debe prolongarse por 2 a 8 semanas, según la respuesta que el paciente tenga al tratamiento (nunca menos de dos semanas). Cuando la EI afecta la movilidad o función valvular o ventricular, puede indicarse cirugía para retirar el tejido infectado y corregir el problema mecánico.

La prevención de la endocarditis infecciosa es fundamental para el control de la enfermedad. Para este fin se recomienda que cualquier paciente con cardiopatía congénita o adquirida cuide meticulosamente su higiene dental, reciba tratamiento antibiótico completo ante cuadros infecciosos de vías respiratorias, digestivas, urinarias o dérmicas e informe a sus médicos tratantes de su condición cardiaca.

Deberán darse antibióticos (cuadro 21-7) antes y después de procedimientos quirúrgicos o dentales en pacientes con:

- Cardiopatía tratada con válvulas protésicas, incluyendo bioprótesis y homoinjertos valvulados.
- Antecedente de endocarditis infecciosa previa (aún en pacientes sin cardiopatía)
- Cardiopatía congénita cianógena, no reparada, incluyendo pacientes con cirgías paliativas como fístulas sistémico pulmonares.
- Cardiopatías congénitas reparadas con material protésico o dispositivos intravasculares durante los 6 meses posteriores a la reparación (quirúrgica o percutánea).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21–7. Tratamiento profiláctico de endocarditis infecciosa

Procedimiento		Tratamiento
Procedimientos dentales, orales o de vías respiratorias altas en pacientes mencionados como de alto riesgo	Tratamiento común	Amoxicilina: 50 mg/kg (máximo 2g/dosis) 30 a 60 min antes del procedimiento Si no tiene opción de vía oral, dar: Ampicilina o cefazolina o ceftriaxona 50 mg/kg/dosis, i.v. (máximo 1 gramo i.m. o i.v.)
	Pacientes alérgicos a la amoxicilina o penicilina (una de las dos opciones)	1) Clindamicina 10 mg/kg (máximo 300 mg) 1 h antes del procedimiento y la mitad de la dosis 6 h después del procedimiento o 2) Azitromicina 15 mg/kg o claritromicina 15 mg/kg Si no tiene opción v.o. dar cefazolina o ceftriaxona

El tratamiento se aplica al paciente que padece alguna cardiopatía de las que indican profilaxis contra endocarditis cuando se piense someterlo a los procedimientos descritos en la columna izquierda. La columna central se divide al grupo de pacientes en dos: a) pacientes comunes, b) alérgicos a los fármacos de primera elección.
El paciente sometido a cirugía de corazón abierto, especialmente si recibirá algún tipo de injerto protésico debe administrársele antibióticos del tipo de las cefalosporinas (cefalotina y/o ceftriaxona) o clindamicina, según la flora habitual del nosocomio donde será tratado. Este tratamiento debe iniciar algunas horas antes de la cirugía y por máximo 48 horas.

- Cardiopatías congénitas reparadas con defectos residuales.
- Receptores de transplante cardiaco que desarrollen valvulopatía.
- Cardiopatía reumática.

En quienes se pretenda realizar alguno de los siguientes procedimientos quirúrgicos o dentales:

- Tratamientos dentales que puedan causar sangrado de la mucosa oral o gingival (incluso limpieza dental).
- Procedimientos quirúrgicos que incluyan vías respiratorias, piel, piel infectada o tejido músculoesquelético, pero sólo en pacientes con las patologías cardiacas mencionadas anteriormente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman M, Mahony L, Teitel F. Neonatal cardiology. New York: McGraw Hill; 2002:205-207.

Brook MM. Cardiovascular system. En: Behrman RE, Kliegman RM. Nelson essentials of pediatrics. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2002:555-603.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:495-510.

Ferrieri P, Gewitz MH, Gerber MA, Newburger JW, Dajani AS, Shulman ST, et al. Unique features of infective endocarditis in childhood. Circulation 2002;30:2115-2127.

Friedman RA. Starke JR. Infective endocarditis. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1759-1778.

Wilson W, Taubert CKA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective Endocarditis. Guidelines From the American Heart Association

A guideline from the American Heart Association rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease committee, council on cardiovascular disease in the young, and the council on clinical cardiology, council on cardiovascular surgery and anesthesia, and the quality of care and outcomes research interdisciplinary working group. Circulation. 2007;8:1-19.

Zghaib A. Endocarditis infecciosa. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:404-408.

PERICARDITIS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Es la inflamación de las hojas parietal y visceral del pericardio; casi siempre con participación simultánea de miocardio. Comúnmente es una complicación de otro padecimiento por lo que se considera una patología secundaria más que primaria. Los agentes etiológicos capaces de producir la enfermedad pueden ser infecciosos, inflamatorios, inmunológicos, traumáticos o neoplásicos (cuadro 21-8).

El pronóstico para el paciente tratado de manera adecuada es muy bueno (pero por supuesto depende de la patología de base).

En consideración de su evolución clínica se han dividido en tres tipos:

a) Agudas, si su evolución es menor de 6 semanas.
b) Subagudas, cuando su evolución excede las 6 semanas pero es menor a 6 meses.
c) Crónicas, cuando su evolución es mayor de 6 meses (cuadro 21-9).

Cuadro 21–8. Causas de pericarditis

Infecciosas	Bacterias Virus Parásitos Fiebre reumática
Enfermedades sistémicas	Colagenopatías Lupus eritematoso Artritis reumatoide Poliarteritis nodosa Hipotiroidismo Insuficiencia renal. Uremia
Neoplasias	
Fármacos	Anticoagulantes Difenilhidantoína Procainamida
Radiaciones	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21–9. Clasificación y principales causas de las pericarditis por su tiempo de evolución

Agudas	Menos de seis semanas	Bacterianas Virales Parasitarias (amibiasis, toxoplasmosis) Posquirúrgicas Insuficiencia renal
Subagudas	De seis semanas a seis meses	Colagenopatías (artritis reumatoide, lupus eritematoso, poliarteritis nodosa)
Crónicas	Más de seis meses	Bacterianas (tuberculosis pulmonar) Neoplásicas Colagenopatías (lupus eritematoso)

Las pericarditis agudas con frecuencia son secundarias a infecciones leves que remiten con el tratamiento médico de la patología de base y por lo tanto, no son remitidas al cardiólogo.

Otras son complicación de procesos infecciosos graves o traumatismos severos que necesitan atención urgente por el deterioro hemodinámico que ocasionan al paciente; éstas requieren drenaje por punción o cirugía. Algunas son consecuencia de perforación de abscesos hepáticos hacia el pericardio y finalmente posquirúrgicas.

Las pericarditis subagudas y crónicas tiene manifestaciones similares pero el cuadro clínico está mezclado con la patología de base.

El pericardio es una estructura fibrosa con una distensibilidad limitada que forma una cavidad cerrada (llamada espacio pericárdico). La cavidad está ocupada por el corazón y por una pequeña cantidad de líquido (10 a 50 mL) que protege al corazón y facilita su movimiento sin ocasionar fricción. Cuando el pericardio se inflama produce líquido en cantidades variables que al llenar la cavidad distiende al pericardio y compite por el espacio disponible con el mismo corazón (comprimiendo de manera principal las cavidades derechas). El derrame pericárdico puede ser seroso, hemático, purulento o adherencias entre las dos hojas. La distensión pericárdica y la compresión cardiaca hacen que el paciente experimente fiebre, taquicardia, taquipnea, dificultad respiratoria y dolor retroesternal; opresivo, intenso, que se irradia hacia el brazo izquierdo, se modifica con los cambios de posición y se exacerba con la tos y la inspiración.

En la exploración se escucha un frote pericárdico, que sólo dura unos días y se oye si el líquido pericárdico aún permite el roce entre las dos capas del pericardio,

Los ruidos cardiacos se perciben disminuidos de intensidad y puede haber datos de ICC y de tamponade cardiaco (disnea, plétora yugular, cianosis, tos y pulso paradójico; es decir pulsos periféricos que disminuyen con la inspiración).

La radiografía del tórax muestra cardiomegalia con pedículo estrecho e imagen de doble contorno de la silueta cardiaca. El ECG muestra trastornos difusos de la repolarización (inversión o aplastamiento de la onda T) o francas zonas de lesión subepicárdica. Puede haber complejos QRS de bajo voltaje. En ocasiones la inversión de la onda T puede quedar como secuela durante muchos años sin que esto implique que la pericarditis persiste activa.

El Eco permite apreciar el derrame alrededor del corazón, medir el espesor de la separación de las capas del pericardio y valorar la función ventricular y el gasto cardiaco izquierdo y derecho. Es conveniente contar con Bh, VSG, Proteína C reactiva, QS y estudios inmunológicos que permitan definir el diagnóstico. Es muy útil hacer punción pericárdica para estudiar las características citoquímicas del líquido y hacer cultivo.

El tratamiento médico de las pericarditis incluye reposo (hospitalización), antiinflamatorios del tipo de la aspirina, analgésicos y antibióticos. Debe evaluarse la necesidad de hacer drenaje del líquido pericárdico ya sea por punción o por aseo quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Attie F. Pericarditis. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:398-403.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:469-484.

Altman CA. Pericarditis and pericardia disease. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1795-1816.

CARDIOMIOPATÍAS

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

Son procesos patológicos del miocardio de etiología desconocida, que se instalan en forma progresiva y causan lesiones degenerativas en el tejido, las que comprometen la función del corazón.

En este tema no abordaremos aquellas lesiones miocárdicas ocasionadas por enfermedades definidas, como la hipertensión arterial, isquemia miocárdica, colagenopatías, etc.; sólo abarcaremos las que se consideran idiopáticas.

Se presentan de manera principal fundamental en tres formas:

a) **Miocardiopatía hipertrófica e hipertrófica obstructiva.** Tiene un origen genético transmitido en forma autosómica dominante de penetrancia variable. La patología consiste en la hipertrofia del tabique y pared libre del VI. Cuando el crecimiento muscular del tabique obstruye la salida del VI se le llama miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Histológicamente existe hipertrofia y desorganización de los cardiomiocitos. La obstrucción de la salida del VI origina mayor hipertrofia muscular, estableciendo un círculo vicioso donde a mayor hipertrofia mayor obstrucción y a mayor obstrucción mayor hipertrofia. El pa-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ciente expresa disnea progresiva, palpitaciones, lipotimias y síncopes. Puede presentarse muerte súbita hasta en 6% de los pacientes, en edad pediátrica. En la EF se escucha un soplo sistólico en foco aórtico y accesorio aórtico, eyectivo, de intensidad variable y un segundo ruido desdoblado (pero con desdoblamiento paradójico). Puede haber un soplo regurgitante en foco mitral por IM.

El ECG muestra crecimiento de la AI y del VI, pero puede haber crecimiento biventricular. Es frecuente que haya onda Q sugestivas de necrosis de miocardio en D1, aVL y precordiales izquierdas. Además se observan cambios de repolarización miocárdica por la hipertrofia ventricular. El Eco es capaz de mostrar la hipertrofia ventricular, su predominio en la pared septal y la función del VI. En modo M se observa el cierre precoz de la válvula aórtica y el movimiento anterior de la valva septal mitral con una aposición directa y extensa sobre el *septum* interventricular. El cateterismo cardíaco tiene utilidad en el diagnóstico, tanto como se cuente con la posibilidad de tomar biopsia endomiocárdica, pero suele ser recurrente que el patólogo requiera más tejido para el diagnóstico del que se obtiene con la simple toma de biopsias endomiocárdicas.

El tratamiento médico, es paliativo y consiste en β bloqueadores y calcioantagonistas. En algunos casos se puede ofrecer tratamiento quirúrgico para liberar la salida del VI. El transplante cardiaco debe ofrecerse de manera oportuna y temprana en pacientes sintomáticos para disminuir el riesgo de muerte súbita.

b) **Miocardiopatía dilatada o congestiva.** Es la dilatación del VI, VD o ambos, por lo general grave, con disfunción sistólica y que invariablemente se acompaña de hipertrofia. Es la más frecuente de las tres presentaciones de las miocardiopatías (50%). El 50% de los casos se presenta desde el primer año de vida. La etiología puede ser genética (autosómica dominante o recesiva), viral, inflamatoria, secundaria a fármacos, trastornos endocrinos, hematológicos o neuromusculares. Sólo se puede hablar de idiopática cuando se han descartado todas las causas posibles de miocardiopatía dilatada. Se ha propuesto la hipótesis de que una miocarditis viral desencadene alteraciones inmunológicas que originen el daño miocárdico. El músculo cardiaco es laxo y hay dilatación difusa de las cavidades ventriculares e incluso puede haber insuficiencia valvular funcional. Las lesiones en los miocitos termina en fibrosis de los mismos. La dilatación del corazón con ICC y soplos en varias válvulas deben hacer sospechar el diagnóstico. El interrogatorio ayuda a definir la etiología. El paciente refiere disnea, fatiga, palpitaciones, lipotimias, síncope y edema de miembros inferiores. La EF muestra datos de ICC. Soplos de insuficiencia valvular mitral o tricuspídea. La Rx del tórax muestra cardiomegalia, puede haber congestión venosa pulmonar y derrame pleural o pericárdico. El ECG muestra crecimiento de ambos ventrículos con predominio del ventrículo izquierdo, crecimiento biatrial y trastornos de repolarización y de la onda T que sugieren infarto. Con frecuencia hay arritmias atriales o ventriculares. El ecocardiograma permite ver la dilatación de la AI y VI, con grosor de las paredes normal pero disminución de la contractilidad muscular. El cateterismo cardiaco muestra elevación de la presión de ambos ventrículos y permite adquirir tejido para biopsia miocárdica, que muchas veces es la única forma de tener un diagnóstico histológico y etiológico. El pronóstico de estos pacientes, regularmente es malo.

El tratamiento debe encaminarse a mejorar la función cardiaca, reducir la carga hemodinámica al corazón, prevenir que progrese el daño miocárdico y de otros órganos y promover la recuperación de la función miocárdica. En forma habitual se utilizan digoxina, diuréticos e inhibidores de la enzima convertidota de angiotensina, con β bloqueadores.

c) Miocardiopatía restrictiva. Es la menos frecuente de las tres formas de expresión de las miocardiopatías. Hay lesión miocárdica que puede obedecer a amiloidosis, sarcoidosis, hemocromatosis, glucogenosis, etc., que disminuye de manera considerable la distensibilidad muscular y tarde o temprano compromete la función ventricular izquierda. Cuando no se demuestra la causa, se le llama idiopática y la sobrevida de los niños puede ser menor de 50%.

Hay disminución de la distensibilidad ventricular con dificultad al llenado ventricular y consecuente congestión venosa pulmonar y sistémica. El paciente tiene disnea, congestión visceral, plétora yugular, hepatomegalia y esplenomegalia. Puede haber ascitis. Por lo general, no hay soplos y cuando los hay éstos no son representativos de alguna lesión en especial. El corazón en la Rx del tórax es de tamaño normal (contrario a las otras dos expresiones de miocardiopatía, en que hay cardiomegalia), puede haber derrame pleural. El ECG muestra crecimiento atrial y en ocasiones ventricular, puede haber trastornos de repolarización que recuerden los que se ven en pericarditis. Las arritmias y trastornos de conducción son frecuentes. El ecocardiograma muestra la dilatación biauricular con ventrículos de tamaño normal y aumento del grosor de las paredes ventriculares con disfunción ventricular. El Eco D permite evaluar la función diastólica del VI y la presión arterial pulmonar. El cateterismo y toma de biopsia endomiocárdica es útil para el diagnóstico definitivo de la miocardiopatía restrictiva.

El tratamiento consiste en dar diuréticos y valorar la necesidad de anticoagulantes (ya que con frecuencia se forman trombos en el interior de los ventrículos) El trasplante cardiaco es una alternativa terapéutica ya que en general, sin tratamiento, la miocardiopatía restrictiva tiene pronóstico malo para la función y la vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Artman M, Mahony L, Teitel F. Neonatal cardiology. New York: McGraw Hill; 2002:137-160.

Attie F. Miocardiopatía hipertrófica. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:424-431.

Brook MM. Cardiovascular system. En: Behrman RE, Kliegman RM. Nelson essentials of pediatrics. 4th ed., Philadelphia: Saunders; 2002:555-603.

Denfield SW, Gajarski RJ. Towbin JA. Cardiomyopathies, En Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1851-1884.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:511-514.

Zabal C. Miocardiopatía dilatada. Miocardiopatía restrictiva. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Ed. Médica Panamericana; 1993:414-423.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

FIEBRE REUMÁTICA

Dr. Alejandro Lozano y Ruy Sánchez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

El objetivo de este tema es describir el concepto de fiebre reumática (FR), su etiología, manifestaciones clínicas y el abordaje diagnóstico. Ofrecer los conocimientos suficientes para prevenir la enfermedad y administrar atención oportuna.

CONCEPTO

La FR es una enfermedad difusa del tejido conectivo que afecta al corazón, las articulaciones, el sistema nervioso central, los vasos sanguíneos y el tejido celular subcutáneo. Se le considera una secuela tardía no supurativa de infecciones de vías respiratorias altas causadas por el estreptococo beta hemolítico del grupo A.

La OMS estima que fallecen 400 000 personas (entre niños y adultos jóvenes), por FR al año, que afecta al menos a 12 millones de personas en el planeta y que es causante de al menos dos millones de hospitalizaciones a nivel mundial. En las áreas de más presencia de FR, la enfermedad afecta al 1% de los escolares.

En una encuesta realizada por Rodríguez a 30 000 escolares en la Ciudad de México en el año de 1975, 10% de los escolares de entre 4.5 y 12 años tuvieron estreptococo β hemolítico del grupo A en sus exudados faríngeos. Para 1984 Espino Vela encontró estreptococo β hemolítico del grupo A en 7.61% de los preescolares.

En la actualidad en la Ciudad de México, la FR es la causa más común de cardiopatía adquirida entre los 3 y 30 años de edad. Es la primera causa de muerte por cardiopatía en personas menores de 45 años y causa entre el 24 y 40% de las enfermedades cardiovasculares en todos los grupos de edad.

En el año 2006 en México se informaron 960 casos nuevos. Los estados con más alta tasa de incidencia son Tabasco, Aguascalientes, Campeche, Sonora y Chihuahua. Jalisco tiene una tasa de 1.84 /100 000 habitantes mayores de 5 años (Dirección General de Epidemiología SS)

Puntos sobresalientes

- La FR es una enfermedad frecuente en México.
- Su presencia ha disminuido considerablemente en los últimos años.
- El diagnóstico es clínico apoyado en los Criterios de Jones, que siguen siendo vigentes.
- El tratamiento adecuado de las faringitis por estreptococo, sigue siendo la mejor forma de evitar incapacidad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El estreptococo β hemolítico del grupo A de Lancefield, subtipo B. En la pared celular del estreptococo se han identificado diversas proteínas; entre ellas dos llamadas "M" y "T". Acorde a las proteínas M o T se han tipificado más de 80 serotipos capaces de causar la enfermedad; algunos con más virulencia que otros. En nuestro medio, los serotipos 1, 3, 4, 5, 18 y 24 han resultado ser los más comunes y virulentos. Por lo común son 5 a 10 los serotipos predominantes en cada comunidad.

Huésped

Afecta con más frecuencia a preescolares y escolares (entre 3 y 15 años de edad). Se ha demostrado que hay asociación de algunos genes (HLA DR-7, HLA DRw53) con una mayor susceptibilidad a padecer FR y cardiopatía reumática. También se sabe que algunos genes como los HLA A-a0, HLA DRw11 son más comunes en personas con FR. Por otro lado la persona que ya ha padecido un primer ataque de FR es más común que pueda tener un segundo ataque de la misma que una persona no afectada.

Ambiente

La FR es más común en climas subtropicales (como el de nuestro país), en los meses lluviosos y está íntimamente relacionada a la pobreza, el hacinamiento y la deficiencia de los servicios médicos. Todos estos aspectos se ven con facilidad en los cinturones de miseria de las ciudades grandes y medianas de nuestro país.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar las condiciones de vida de la población para promover higiene, evitar hacinamiento, desnutrición y pobreza. Educar para la salud promoviendo la cultura de la atención médica oportuna y el apego a la prescripción médica.

Protección específica

Educar al personal médico y paramédico en la detección y tratamiento adecuado de las faringoamigdalitis (FA) estreptocócicas. Ante la presencia de un cuadro sugestivo de FA estreptocócica debe realizarse un estudio de Strep-test (prueba rápida para la detección de estreptococo en el paciente), si el resultado es negativo, tomar cultivo de exudado faríngeo o amigdalino.

Si el Strip-test es positivo, se debe dar el antibiótico adecuado; manteniendo al paciente aislado en casa hasta completar 24 h de haber iniciado el tratamiento y verificar que el éste se tome completo

Para el tratamiento antibiótico de las faringoamigdalitis estreptocócicas se recomienda dar alguna de las siguientes alternativas:

- Penicilina G Benzatínica
  - < 6 a. 600 000 UI, IM dosis única
  - > 6 a. 1 200 000 UI, IM dosis única.
  - En fiebre escarlatina repetir la dosis al 10° d.
- Penicilina procaínica
  - 800 000 UI IM / d por 10 d.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Penicilina oral
  - Penicilina G: 400 000 UI /12 h por 10 d.
  - Penicilina V:
  - < 6 a. 250 mg /12 h por 10 d.
  - > 6 a. 500 mg /12 h por 10 d.
  - Cefadroxilo 30 a 50 mg/kg/día, en dos dosis diarias, VO por 10 d.
    Si el paciente es alérgico a las penicilinas y sus derivados se sugiere:
    - Eritromicina: 30 mg/kg/d, c/8h. Por 10 dias (Do. Max: 1 g/d)
    - Azitromicina: 10 mg/kg/día, c/24h. Por 3 días (Do. Max: 500 mg/d).
    - Dado que se puede encontrar subtipos de estreptococo predominantes en cada comunidad, el desarrollo de vacunas contra los serotipos más comunes podría ser una herramienta muy valiosa para la prevención de infecciones estreptocócicas en las comunidades más afectadas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La fisiopatogenia de la FR no está completamente definida, el proceso inicia con una infección estreptocócica en el paciente que despierta en el huésped una respuesta inmune contra los antígenos del estreptococo. Por una reacción de **mimetismo molecular** los anticuerpos antiestreptococo reaccionan contra las células del corazón, grandes vasos y articulaciones causando las alteraciones patológicas que a su vez dan lugar a la sintomatología de la enfermedad.

En el corazón, la mayoría de las veces las lesiones son estériles. El miocardio luce pálido, blando, edematoso, hipertrófico y las cavidades cardiacas se ven dilatadas, frecuentemente con insuficiencia valvular. En los bordes valvulares se aprecian nódulos con engrosamiento y adosamiento valvar.

En los cortes histológicos del corazón se aprecia degeneración difusa de los miocitos, tumefacción y degeneración fibrinoide de la colágena. Se forman unos cuerpos perivasculares de degeneración o necrosis, rodeados de cúmulos de células mononucleares grandes y multinucleadas gigantes conocidos como cuerpos de Ashoff.

Etapa clínica

La enfermedad comienza con una faringoamigdalitis estreptocócica cuyas características varían según la edad del paciente (véase Faringoamigdalitis aguda en el capítulo correspondiente). Unas 2 a 3 semanas después el paciente presenta alguno de los siguientes síntomas: poliartritis, carditis, corea, eritema marginado y nódulos subcutáneos. Estos síntomas fueron agrupados por Jones como criterios diagnósticos y actualmente se les conoce como **criterios diagnósticos mayores**.

- La poliartritis se presenta con malestar general y fiebre. Hay enrojecimiento con aumento de volumen y temperatura de las grandes articulaciones, en forma migratoria (es decir que cambia de una articulación a otra).
- La carditis inicia con fatiga, disnea, ortopnea, dolor abdominal, edema periférico y en algunos casos síncope.
- La corea, denominada de Sydenham o mal de "*San Vito*", es más frecuente en las niñas y consiste en movimientos desordenados e involuntarios que afectan parte del organismo o todo el cuerpo. Esta manifestación se acompaña de debilidad muscular e incapacita al paciente para escribir o hacer movimientos finos y en algunos casos incluso le impiden caminar. Con frecuencia causan gran ansiedad al paciente y labilidad emocional. Los movimientos ceden durante el sueño.
- El eritema marginado es una manifestación poco frecuente, pero patognomónica. Es un exantema transitorio no pruriginoso, pálido o rojizo débil que se ve en el tronco y partes proximales de las extremidades (nunca en la cara). Forma placas de 1 a 3 cm. de diámetro que se modifican en cuestión de horas. Aparece en las primeras etapas de la enfermedad (solo en los pacientes con carditis).
- Los nódulos subcutáneos, llamados de Meynet, son muy poco frecuentes y sólo se presentan en pacientes con carditis. Son formaciones hemisféricas, firmes de hasta 2 cm de diámetro, no dolorosas, que aparecen en las superficies de flexión de las grandes articulaciones (rodillas, codos, manos y pies) y que duran cerca de 2 semanas.

Otras manifestaciones comunes en la fiebre reumática son conocidas como manifestaciones o criterios diagnósticos menores y entre ellos se incluyen: el antecedente de haber padecido fiebre reumática, las artralgias, la fiebre y dentro de los estudios de laboratorio la elevación en la velocidad de sedimentación globular, la elevación de la proteína "c", la leucocitosis y el intervalo P-R alargado en el electrocardiograma.

En la exploración física del paciente con FR se destaca la carditis que se manifiesta por taquicardia (persistente, aún durante el sueño), taquipnea, pulsos disminuidos e incluso paradójicos, ritmo de galope, soplos (que previamente no existían en el paciente), frote pericárdico y ruidos anormales en la auscultación.

Un cuadro de fiebre reumática puede durar desde unas 6 semanas hasta 3 meses.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se establece clínicamente reuniendo dos manifestaciones o criterios de Jones mayores o también una manifestación mayor y dos menores.

Se puede apoyar el diagnóstico con el ECG que muestra bloqueo AV de grado variable, extrasístoles ventriculares, bigeminismo y fibrilación auricular aguda.

En la Rx del tórax hay cardiomegalia con congestión venosa pulmonar.

Se apoya el diagnóstico cuando se detecta infección por estreptococo por medio de antiestreptolisinas (valores mayores de 300 U en 80% de los casos). Además de corroborar el estado inflamatorio del paciente por medio de la VSG y la proteína C reactiva.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con trastornos musculoesqueléticos, artritis reumatoidea, artritis séptica, artritis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

reactiva, trastornos alérgicos, infecciones virales, enfermedades hematológicas, otras patologías cardiacas (comunicación interauricular asociada a insuficiencia aórtica), soplos inocentes o funcionales, carditis o miocarditis viral (por Coxsakie B o arbovirus), corea de Huntington, lupus eritematoso sistémico y encefalitis.

El tratamiento debe incluir reposo (cuadro 21-10), antibióticos, aspirina, esteroides y profilaxis posterior al cuadro activo con seguimiento cardiológico posterior (cuadro 21-11).

El uso de antibióticos se indica de la siguiente forma:

- Penicilina benzatínica 600 000 a 1 200 000 UI IM
- Eritromicina 20 mg/kg/día, VO por 10 d.
- Cefadroxilo 30 a 50 mg/kg/día, VO por 10 d.

El antiinflamatorio más adecuado sigue siendo la aspirina, misma que se indica por 8 semanas completas a razón de 90 a 120 (100) mg/kg/d, (cada/4 h) por 2 semanas; luego se disminuye a 75 mg/kg/día por 6 a 9 semanas más de modo que se mantengan niveles séricos de ASA entre 15 y 25 mg/100 mL.

Una vez terminado el tratamiento de 8 semanas, se retiran los salicilatos con lentitud.

En los casos con carditis, deben utilizarse también esteroides. Se sugiere prednisona o prednisolona 2 mg/kg/d (Max: 60 mg/d) en tres dosis diarias por 3 a 4 semanas y luego se disminuye la dosis de manera gradual.

El tratamiento de la ICC se respeta, acorde a lo mencionado en el tema de ICC.

La corea se trata poniendo al paciente en un ambiente tranquilo y ofreciéndole algún sedante suave como la cloropromazina o el diazepam. En caso de que la corea sea muy incapacitante se puede utilizar también el haloperidol o algun barbitúrico.

Cuadro 21–10. Indicación del reposo en cama, acorde a la severidad de la fiebre reumática

Sin carditis	2 semanas
Carditis sin cardiomegalia	4 semanas en cama y 4 semanas con reposo ambulatorio
Carditis con cardiomegalia	6 semanas en cama y 6 semanas con reposo ambulatorio
Carditis con I.C.C.	6 semanas, o hasta el control de la ICC en cama 3 semanas en reposo ambulatorio

Limitación del daño

Una vez resuelto el cuadro agudo de FR, es común que queden secuelas en el aparato cardiovascular (en especial lesiones en la válvula mitral y aórtica), mismas que deben ser detectadas y tratadas por el cardiólogo pediatra, y el cirujano cardiovascular. Debe mantenerse al paciente sometido a profilaxis contra infecciones por estreptococo y para endocarditis infecciosa acordes a los cuadros 21-11 y 21–7, así como ofrecer tratamiento de la secuela de la FR que es la cardiopatía reumática acorde al cuadro 21-12.

Es un buen consejo, en especial para adolescentes, programar la dosificación de las inyecciones de antibiótico "en la oficina del médico o centro de salud" para llevar registro de que efectivamente se aplican las dosis de antibiótico, de no acudir a la cita se debe buscar al paciente para invitarlo a recibir el fármaco.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El paciente cuyo cuadro agudo no dejó secuelas cardiovasculares debe reintegrarse a al vida normal tan pronto como el proceso inflamatorio esté resuelto (cuadro 21-2), siempre continuando con profilaxis antimicrobiana para evitar recaídas.

Cuando existen lesiones cardiacas que incapacitan al paciente se necesitará apoyarlo de forma integral hasta conseguir su readaptación biopsicosocial y dar seguimiento acorde al cuadro 21-12 La incapacidad causada por las cardiopatías reumáticas frecuentemente dificulta que el paciente se reintegre a la vida laboral o productiva. La historia natural y social se esquematizan en la figura 21-15.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Elaborar programas de educación sobre FR y su prevención para aplicarlos en la comunidad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe reconocer y tratar adecuadamente los cuadros de FA

Cuadro 21–11. Indicación antibiótica para la prevención secundaria de la fiebre reumática (OMS, 1996)

Prevención de recaídas	Duración del tratamiento profiláctico
Penicilina benzatínica:	FR, sin carditis hasta los 18 años
• < 6a. 60 000 UI, i.m., cada 3 semanas	FR, con carditis hasta los 25 años
• > 6a. 1 200 000 UI, i.m., cada 3 semanas	Carditis crónica de por vida
Penicilina oral, fenoximetilpenicilina	Prótesis valvular de por vida
• 250 mg/12 horas, diariamente	
Sulfonamidas	
• < 30 kg 500 mg al día, diariamente	
• > 30 kg 1.0 g al día, diariamente	
Eritromicina	
• 250 mg/12 h, diariamente	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 21–11. Recomendaciones de seguimiento a pacientes con fiebre reumática y cardiopatía reumática

Clasificación	Criterio	Plan de revisión y manejo	Frecuencia
Riesgo bajo	FR sin evidencia de cardiopatía o con lesión valvular trivial o leve	Penicilina Revisión médica Ecocardiograma	Cada 4 semanas Anual c/2ª niños y c/3ª adultos
Riesgo medio	Lesión valvular moderada sin síntomas y con función ventricular normal o con prótesis mecánica	Penicilina benzatínica Revisión médica Vacuna de Influenza Electrocardiograma Visita cardiológico Ecocardiograma Revisión dental Vacuna de neumococo 23 serotipos Profilaxis de endocarditis infecciosa	Cada 4 semanas Cada 6 meses Anual Anual Anual Anual Anual Cada 5 años máximo 3 dosis Sí (ver tema de endocarditis)
Riesgo alto	Lesión valvular severa o lesión moderada con síntomas de cardiopatía. Bioprótesis o válvulas originales reparadas	Penicilina benzatínica Revisión médica Visita al cardiólogo Vacuna de influenza Ecocardiograma Revisión dental Vacuna de neumococo 23 serotipos Profilaxis de endocarditis infecciosa Anticoagulación y aspirina	Cada 3 a 4 semanas Cada 3 a 4 semanas Cada 3 a 6 meses Anual Cada 3 a 6 meses Entre cada 3 y 12 meses Cada 5 años, máximo 3 dosis Sí. (ver tema de endocarditis) Según el tipo de válvula y posición
Consideraciones adicionales	Posterior a cirugía de corazón	Revisión médica ECG Radiografía del tórax Ecocardiograma Biometría hemática Química sanguínea completa Electrólitos séricos Tiempos de coagulación e INR	3 a 4 semanas después del alta
	Si se perdió una dosis de penicilina benzatínica	Contactar al paciente si no se presentó a su dosis después de 3 días de la cita	
	Si el paciente viajará a otro lugar durante la fecha en que requiere la ampolleta de penicilina benzatínica	Programar el sitio y fecha en que se aplicará la dosis en la población a donde viajara.	

Carapetis JR, Brown A, Wilson NJ y Edwards KN. An Australian guideline for rheumatic fever and rheumatic heart disease: an abridged outline. MJA 2007;186:581-586.

Sospechar el diagnóstico de FR activa o de cardiopatía reumática y derivar al paciente al segundo nivel de atención. **Secundario.** El pediatra debe corroborar el diagnóstico de FR y tratar médicamente al paciente, solicitar la revisión cardiológica para definir con claridad el grado de afección cardiovascular. Si se detectan lesiones cardiacas, el paciente debe continuar en vigilancia para asegurar que reciba tratamiento quirúrgico oportuno. En caso dado, dar seguimiento y controlar la anticoagulación.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones con respecto a la fiebre reumática es falsa?
   a) Es una enfermedad difusa del tejido conectivo que afecta corazón, articulaciones, sistema nervioso central, vasos sanguíneos y tejido celular subcutáneo; **b)** el agente causal es el estreptococo beta hemolítico del grupo A de Lancefield; **c)** Se diagnostica clínicamente al encontrar dos manifestaciones mayores de Jones; **d)** Su prevención se logra con adecuado consejo genético; e) sus secuelas cardiovasculares frecuentemente requieren tratamiento quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brook MM. Cardiovascular system. En: Behrman RE, Kliegman RM. Nelson essentials of pediatrics. 4th ed., Philadelphia: Saunders; 2002:555-603.

Espino Vela J. Cardiología pediátrica. 4ª ed., México: El Manual Moderno; 2000:425-440.

El-Said GM, El-Refaee MM, Sorour KA, El-Said HG. Rheumatic fever and rheumatic heart disease. En: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish S. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed., Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:1691-1724.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo patogénico	Periodo patogénico			
Agente: Estreptococo β hemolítico del grupo A de Lancefield subtipo B *Huésped:* Preescolares y escolares (entre los 3 y 15 años de edad). Asociación con portadores de los genes HLA DR7, HLA DRw53 y HLA A–a0, HLA DRw11. *Ambiente:* Pobreza, hacinamiento, deficiencia de servicios médicos. Climas templados, meses lluviosos. Cinturones de miseria de grandes ciudades	Etapa clínica	Criterios mayores: poliartritis, carditis, corea, eritema marginado, nodos subcutáneos. Criterios menores: fiebre, artralgias, elevación de la VSG y de la proteína C, leucocitosis, intervalo PR largo (duración 6 sem. a 3 meses)	Complicaciones y secuelas: Cardiopatía reumática (mitral y/o aórtica). Incapacidad secundaria a la cardiopatía.	Muerte por cardiopatía reumática o sus secuelas. Horizonte clínico
	Etapa subclínica	Infección por estreptococo beta hemolítico del grupo A. Generalmente en faringoamigdalitis	Respuesta inmune del huésped contra los antígenos del estreptococo Mimetismo molecular entre los antígenos del estreptococo y las células del corazón	Respuesta inflamatoria en articulaciones, corazón y grandes vasos

Prevención primaria		Prevención secundaria			Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz	Tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Fomentar la búsqueda de la atención médica oportuna y el apego a la prescripción médica Mejorar condiciones de vida y saneamiento ambiental. Evitar pobreza, hacinamiento	Educar al personal médico para el diagnóstico y atención de las FA. Promover el uso de pruebas de detección rápida de estreptococo Desarrollar vacunas contra los serotipos de estreptococo más comunes en cada comunidad	El diagnóstico es clínico: reunir 2 manifestaciones mayores, o 1 manifestación mayor y 2 menores. AEL elevadas. Proteína C reactiva y VSG aumentada. ECG con bloqueo AV de grados variables y arritmias. Rx: cardiomegalia y congestión venosa pulmonar	Reposo, antibióticos, aspirina, corticoesteroides	Profilaxis contra recaídas y endocarditis infecciosa. Tratamiento quirúrgico de las secuelas cardiológicas. Vigilancia posquirúrgica, y tratamiento anticoagulante	Control y manejo para la readaptación del paciente en las tres esferas, biológica, psicológica y social

Figura 21–15. Historia natural, social y niveles de prevención de la fiebre reumática.

Rodríguez RS. El manejo de la faringitis estreptocócica. Infecciones de vías respiratorias superiores en pediatría. 3ª ed., México: Aterier Producciones S.A.; 1998.

Taranta A., Markowitz M. Fiebre Reumática. México:El Manual Moderno; 1984.

Brook MM. Cardiovascular system. En: Behrman RE, Kliegman RM. Nelson essentials of pediatrics. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2002:555-603.

Torre JM. La cardiopatía reumática en la actualidad. Gac Med Mex. 1990;126:7-23.

ME Soto López, F Cordera González de Cosío, L Estrada, L Guel L, C Abud Mendoza, PA. Reyes. Fiebre reumática en el quinquenio 1994-1999 en dos hospitales en San Luis Potosí y en México D.F. Arch Inst Cardiol Méx. 2001;71(2):127-135.

Carapetis JR, Brown A, Wilson NJ y Edwards KN. An Australian guideline for rheumatic fever and rheumatic heart disease: an abridged outline. MJA. 2007;186:581-586.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 22

Urología-Nefrología

Coordinadores:
Urología: Dr. Jaime Vargas Basterra
Nefrología: Dr. Gustavo Pérez Cortés

UROLOGÍA

Crecimiento y desarrollo del aparato genitourinario
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor

Anomalias congénitas del aparato urinario
Dr. Jaime Vargas Basterra

Criptorquidia
Dr. Lorenzo Montalvo Castro
Dr. Jaime Vargas Basterra

Quistes renales. Riñón poliquístico
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Dr. Jaime Vargas Basterra

Fimosis
Dr. Jaime Vargas Basterra

Litiasis de las vías urinarias
Dr. Jaime Vargas Basterra

NEFROLOGÍA

Insuficiencia renal aguda
Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

Nefritis túbulo intersticial
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor

Infección del tracto urinario
Dr. Gustavo Pérez Cortés

Síndrome nefrótico
Dra. Santa Ramírez Godínez

Glomerulonefritis aguda postinfecciosa
Dr. Gustavo Pérez Cortés

Enfermedad renal crónica
Dra. Araceli Cisneros Villaseñor

Hipertensión arterial sistémica
Dr. Gustavo Pérez Cortés

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Urología

CRECIMIENTO Y DESARROLLO DEL APARATO GENITOURINARIO

Dra. Araceli Cisneros Villaseñor

El Aparato Urogenital se puede dividir en:

a. Urinario.
b. Genital.

Ambos se relacionan y provienen de un pliegue mesodérmico común o intermedio situado en la pared posterior de la cavidad abdominal, los conductos excretores de los dos sistemas desembocan en una cloaca.

APARATO URINARIO

Inicia en la 4ª semana de desarrollo. El mesodermo intermedio de la región cervical pierde contacto con el somita y forma cúmulos celulares dispuestos segmentariamente llamados nefrotomas, se les considera unidades excretoras primitivas y no llegan funcionar (figura 22-1A y B). En la región torácica, lumbar y sacra, el mismo mesodermo intermedio también pierde contacto con la cavidad celómica, desapareciendo su segmentación y formando 2-3 túbulos excretores por cada segmento lo que constituye los: cordones nefrógenos.

Estos dan origen a los túbulos excretores y forman pliegues longitudinales bilaterales que son las crestas urogenitales (figura 22-2A y B).

In utero el ser humano desarrolla tres sistemas renales diferentes:

- *Pronefros* nunca llega a funcionar. Se conforma con 7-10 grupos celulares macizos, dispuestos en la región cervical, forman los nefrotomas vestigiales que involucionan a finales de la misma 4ª semana (figura 22-3A).
- *Mesonefros* funciona por breve tiempo, durante la etapa fetal, éste y los conductos mesonéfricos derivan del mesodermo intermedio de los segmentos torácicos a lumbares superiores. Durante la regresión del pronefros aparecen los primeros túbulos excretores del mesonefros, se alargan y forman una asa en S y adquieren un glomérulo en el extremo medial formando la cápsula de Bowman, y en conjunto con el glomé-

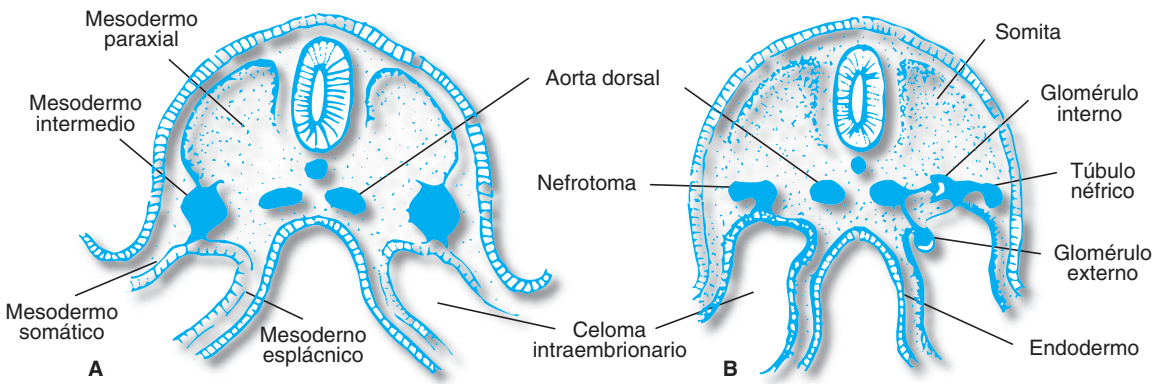


Figura 22–1. Corte transversal de embriones mostrando la formación del túbulo néfrico. **A.** A los 21 días. **B.** A los 25 días. Obsérvese la formaciónde glomérulos internos y externos. Tomado de: Sadler TW. Langman, Embriología médica. 7ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1996: 256. Conautorización de Médica Panamericana, Marcelo T. de Alvear 2145, C1122AAG, Buenos Aires, Argentina.

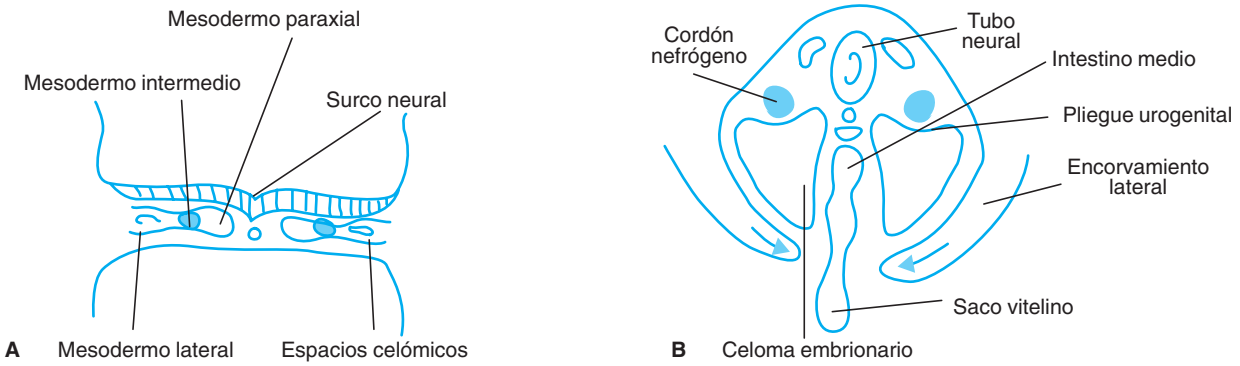


Figura 22–2. ***A.*** Corte transversal del embrión, el cual muestra el sitio original del mesodermo intermedio. ***B.*** En este corte transversal se muestranlos pliegues urogenitales producidos por los cordones nefrógenos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

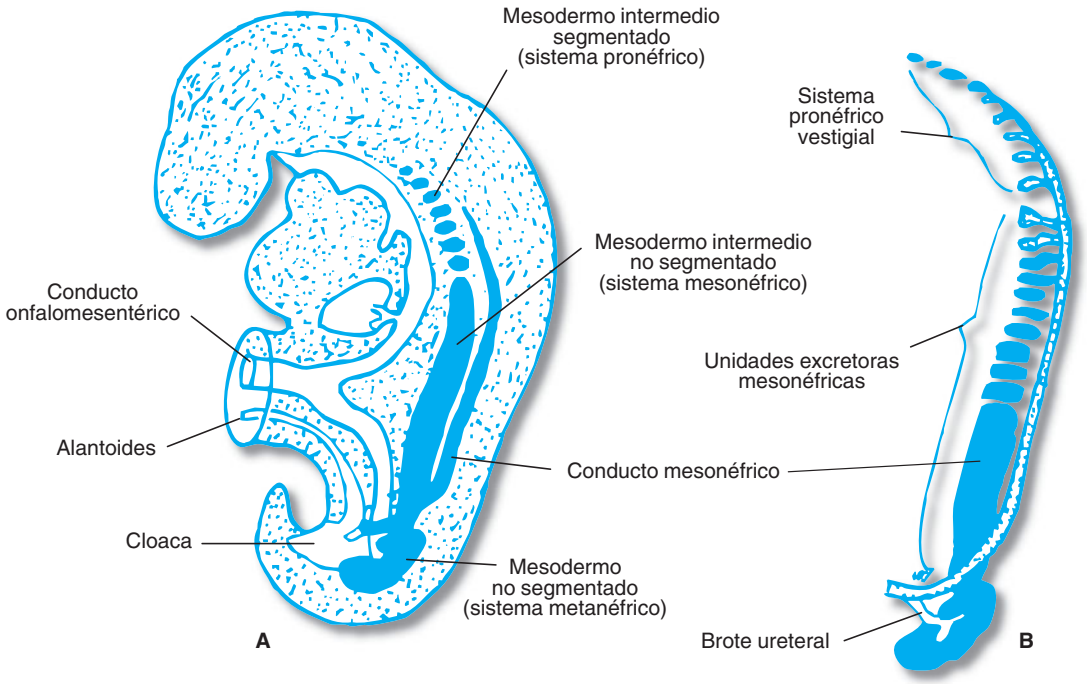


Figura 22–3. ***A.*** Muestra el mesodermo intermedio en relación con sus sistemas pronéfrico, mesonéfrico y metanéfrico. ***B.*** Obsérvese la formación del brote ureteral y la unión con la masa metanéfrica. Tomado de: Sadler TW. Langman, Embriología médica. 7ª ed. Buenos Aires: Panameri-cana; 1996: 257. Con autorización de Médica Panamericana, Marcelo T. de Alvear 2145, C1122AAG, Buenos Aires, Argentina.

rulo conforman el corpúsculo renal, el extremo opuesto del túbulo desemboca en el conducto colector longitudinal o conducto mesonéfrico o de Wolff. En la 6ª semana se desarrolla un órgano ovoide voluminoso a cada lado de la línea media, esta gónada se sitúa en el lado interno del mesodermo y se denomina cresta urogenital (figura 22-3B)

- *Metanefros* es el riñón permanente. Alrededor de la 5ª semana inicia su desarrollo de unidades excretoras a partir del mesodermo metanéfrico (figura 22-3A y B).
  - **a)** Sistema colector: Los túbulos colectores se desarrollan a partir del brote ureteral dando origen a la pelvis renal (figura 22-3B), los cálices mayores, menores y un millón de túbulos colectores, son una evaginación del conducto mesonéfrico próxima a su desembocadura en la cloaca. Este brote se introduce en la masa metanéfrica formando una caperuza, se dilata y forma la pelvis renal primitiva conformando los cálices mayores. Cada cáliz forma dos nuevos brotes hasta formar l2 generaciones. Se producen hasta el quinto mes y los túbulos siguientes crecen y se incorporan a los de los siguientes órdenes, formando los cálices menores. Los túbulos siguen su desarrollo y convergen en los cálices menores lo cual forma las pirámides renales (figura 22-4).
  - **b)** Sistema Excretor: El túbulo colector se cubre en su extremo distal por tejido metanéfrico, siendo este del cual provienen las unidades excretoras. Las células de la cape-

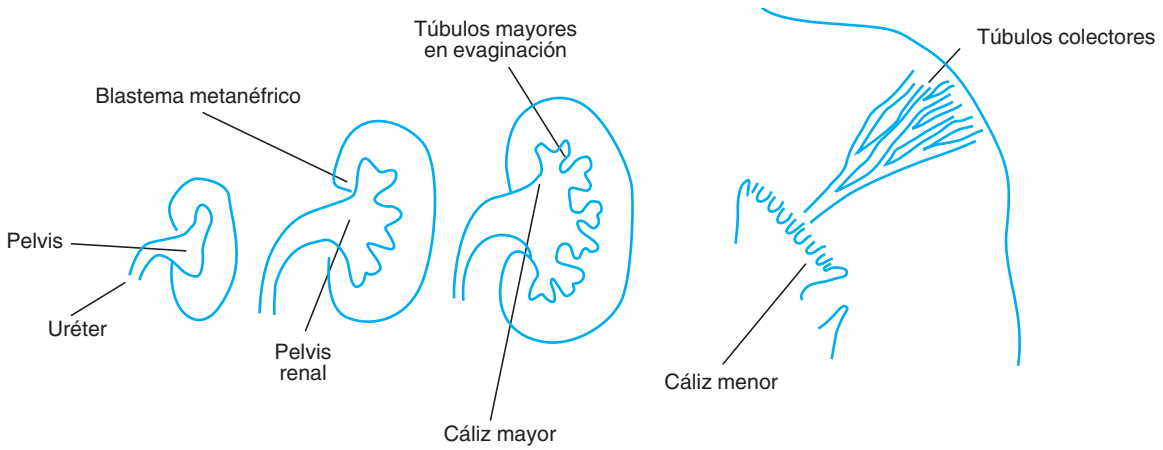


Figura 22–4. Esquema que muestra la formación de la pelvis renal, cálices y túbulos colectores; al desembocar los túbulos colectores en el cálizmenor, forman las pirámides renales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ruza forman pequeñas vesículas renales, y originan túbulos pequeños, que junto con los ovillos capilares se llaman glomérulos, formando las nefronas, el extremo distal del glomérulo se continua en todo un colector pasando a formar los túbulos con sus diferentes porciones: proximal, asa de Henle y contorneado distal (figura 22-5).

Finalmente los riñones que estaban situados en la pelvis, se desplazan hacia una posición abdominal. Ascienden por la disminución de la curvatura del cuerpo, así como el crecimiento de su región lumbar y sacra (figura 22-6A y B). Pueden suceder alteraciones en esto y presentarse un riñón pélvico (figura 22-6C). En ocasiones se ven muy juntos y al pasar por la bifurcación arterial sus polos inferiores se fusionan formando un riñón en herradura (figura 22-6D). Pueden existir también arterias accesorias por una mala bifurcación durante el ascenso, que generalmente nacen de la aorta y desembocan en los polos renales.

VEJIGA Y URETRA

De la 4ª a la 7ª semana de desarrollo, el tabique urorrectal divide a la cloaca, en el conducto anorrectal y el seno urogenital primitivo, en éste último se pueden distinguir tres porciones (figura 22-7):

1. Una parte más voluminosa y superior es la vejiga. Al inicio ésta es la continuación del alantoides, y al obliterarse queda unida al ombligo por un cordón fibroso llamado uraco.
2. Una porción pelviana del seno urogenital, que en el varón da origen a las porciones prostática y membranosa de la uretra.
3. El seno urogenital definitivo o porción fálica, el cual difiere según el sexo.

En un inicio los uréteres eran evaginados del conducto mesonéfrico e ingresan por separado a la vejiga, mientras que los conductos mesonéfricos conforman en el piso de la vejiga el trígono y en el varón penetran a la uretra prostática conformando los conductos eyaculadores.

URETRA

El epitelio de la uretra es de origen mesodérmico, en tanto que el tejido conectivo y muscular que la rodea deriva de la hoja esplácnica del mesodermo. Hacia el tercer mes el epite-

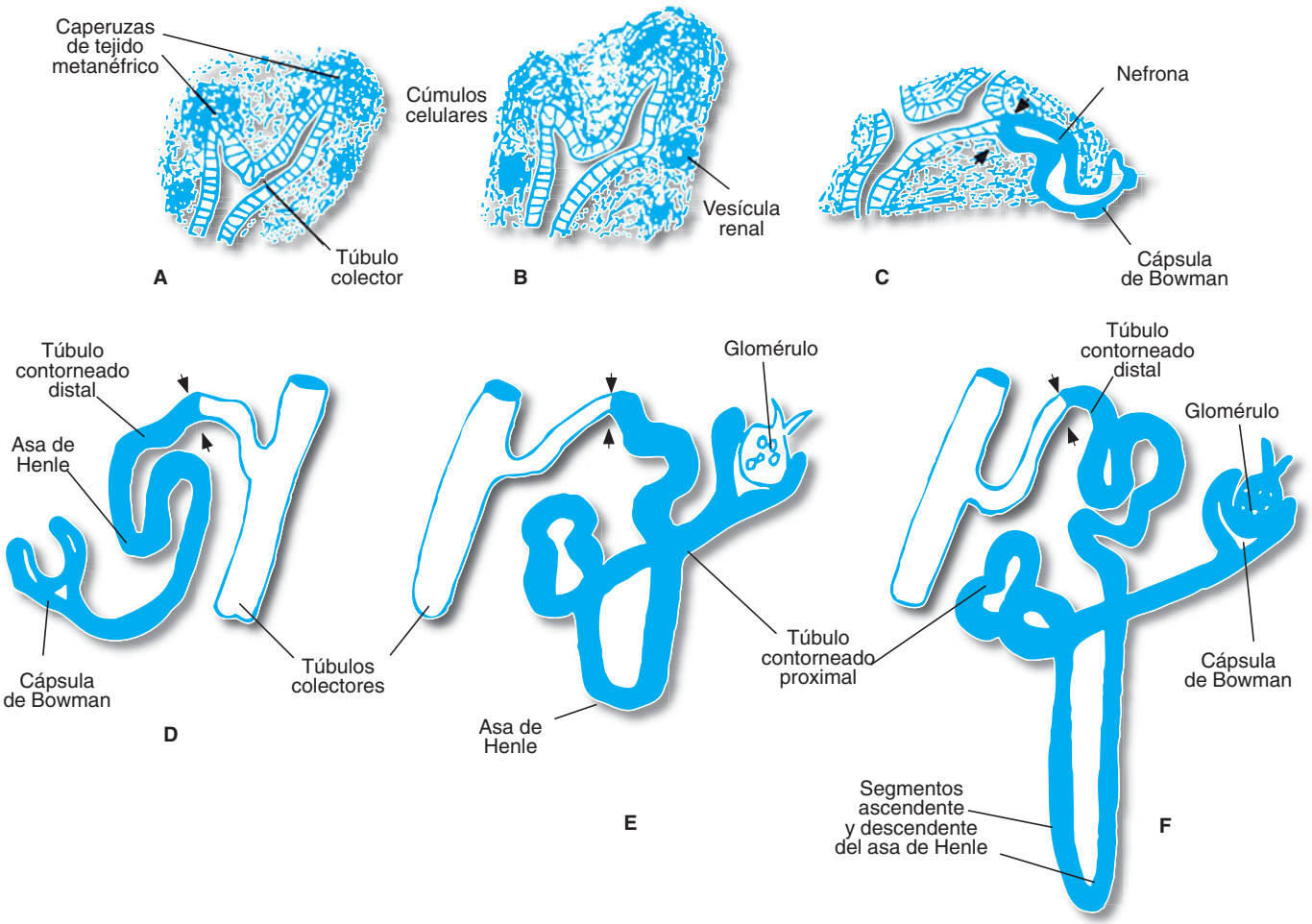


Figura 22–5. Esquema de desarrollo de una unidad excretora metanéfrica. Tomado de: Sadler TW. *Langman, Embriología médica.* 7ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1996: 260. Con autorización de Médica Panamericana, Marcelo T. de Alvear 2145, C1122AAG, Buenos Aires, Argentina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

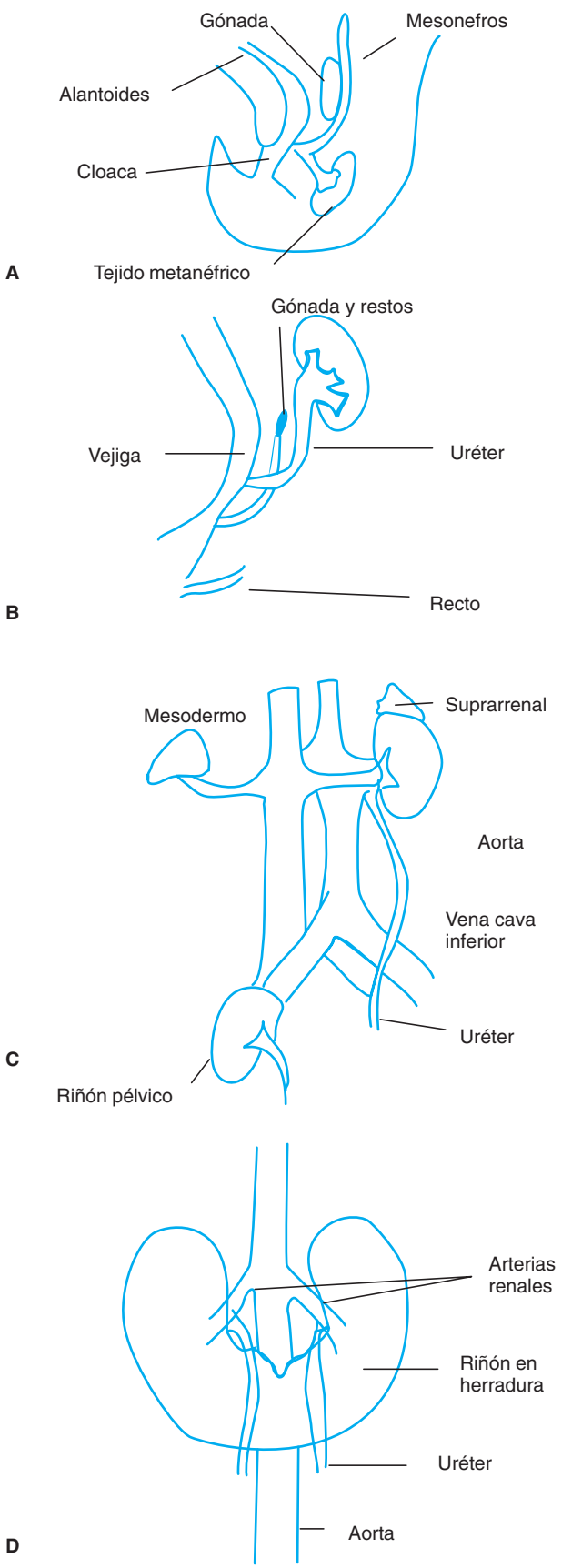


Figura 22–6. ***A.*** El ascenso del riñón. ***B.*** Muestra el descenso de las gónadas. ***C.*** Riñón pélvico unilateral. ***D.*** Riñón en herradura.

lio empieza a proliferar en el varón conformando la próstata y en la mujer las glándulas uretrales y parauretrales.

ANATOMÍA FUNCIONAL

Los riñones quedan situados en posición retroperitoneal, uno a cada lado de la columna vertebral, miden 5-6 cm y pesan 25 g en el recién nacido, alcanzan en la edad adulta 11-12 cm y 150 g de peso cada uno. Presentan en su borde medial una escotadura denominada hilio por la cual pasan vasos y nervios renales, también está situada la pelvis renal la que se continúa al uréter. En un corte longitudinal cada riñón posee dos capas. La externa o corteza en la cual se encuentran los glomérulos, túbulos contorneados proximales, distales y colectores, dando un aspecto granuloso, y otra capa interna denominada médula en la cual están las asas de Henle, porciones rectilíneas de los túbulos, los vasos rectos y los colectores terminales; algunos tubos colectores se unen entre sí para dirigirse a un colector cortical, forman en conjunto unos de mayor diámetro, penetran en la médula renal como conductos colectores medulares externos, y luego internos (figura 22-8), juntos conformar cientos de conductos mayores, se les denomina conducto colector papilar que vacía su contenido en los cálices de la pelvis renal (figura 22-9), para continuar por los uréteres hacia la vejiga, que es un reservorio donde se almacena la orina de manera transitoria y de la cual se elimina a través de la uretra (figura 22-9). Una vez que la orina ingresa a la pelvis, no sufre ninguna alteración y es como finalmente se excreta.

La nefrona es la unidad funcional del riñón. Se conforma por un corpúsculo glomerular y un túbulo. Aproximadamente hay 1 millón de ellas en cada riñón. Cada porción de la nefrona tiene características histológicas diferentes que se relacionan con sus diversas funciones (figura 22-8). El glomérulo es la invaginación de la madeja de capilares en un extremo dilatado ciego, en donde formará la cápsula de Bowman. La cápsula es una cavidad hueca de forma globosa y el espacio que deja entre el corpúsculo y la misma se denomina espacio de Bowman y/o urinario a donde se vierte el filtrado de los capilares glomerulares. La cápsula está constituida por una membrana basal propia y un epitelio. Los capilares reciben sangre por la arteriola aferente (figura 22-10A). Cada

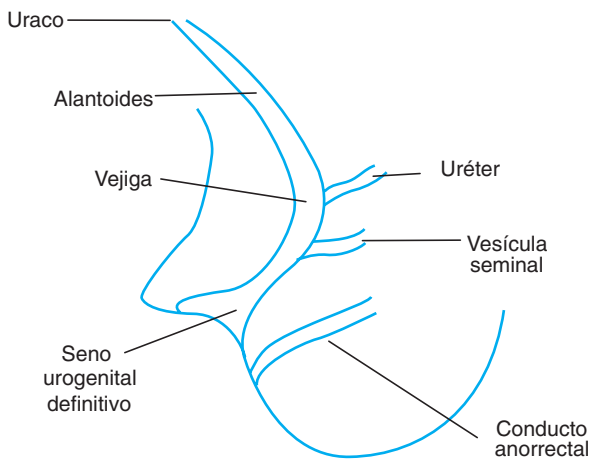


Figura 22–7. Desarrollo del seno urogenital que da origen a la vejiga y seno urogenital.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

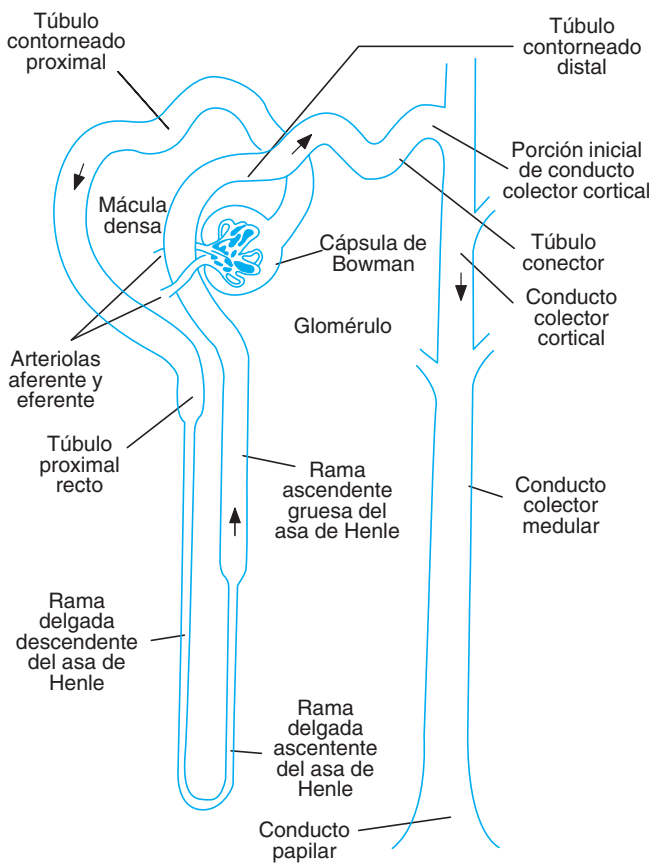


Figura 22–8. Nefrona de asa larga, mostrando el corpúsculo glomerular y las diferentes porciones del túbulo.

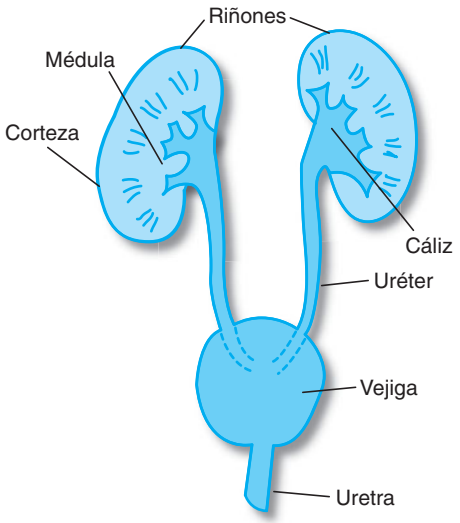


Figura 22–9. Los riñones muestran una porción externa o corteza y una interna, formada por los sistemas pielocaliciliares, la continuación de la pelvis con los uréteres, los cuales se implantan en la vejiga; la uretra es la porción final del tracto urinario.

capilar glomerular está revestido en su luz por una capa celular de endotelio, tiene una membrana basal que es una red sin células conformada por glicoproteínas y mucopolisacáridos, teniendo una lámina rara interna en contacto entre esta capa y el endotelio y la otra entre la misma capa y el epitelio o podocitos, denominándose lámina rara externa.

El epitelio de los capilares descansa sobre la membrana basal: tienen unas prolongaciones a las que se les ha denominado pedicelos, por lo que reciben el nombre de podocitos, y muestran una gran intedigitación. Esto en conjunto forma una verdadera barrera de filtración (figura 22-10 B).

Existe un tercer tipo de células que conforman el corpúsculo glomerular, se han denominado células mesangiales y matriz, se encuentran en la cara endotelial de la membrana basal y proporciona a las asas capilares sostén. También se les han atribuido funciones de eliminación de macromoléculas del tipo de inmunocomplejos, que probablemente lo realicen por fagocitosis, o transporte a través de canales intercelulares hacia la región yuxtaglomerular (figura 22-11).

El túbulo en todo su trayecto está constituido por una sola capa de células epiteliales que descansan sobre su correspondiente membrana basal. La estructura y función de estas células epiteliales varía mucho de un segmento a otro del túbulo (figura 22-12).

La cápsula de Bowman drena el filtrado al túbulo contorneado proximal, y el lumen de las células tubulares tiene un borde en cepillo formado por innumerables vellosidades (figura 22-12); esta porción proximal tiene dos segmentos, uno es convoluto y el otro es un segmento recto que desciende a la médula, uniéndose a la primera porción del asa de Henle, algunas son cortas como en los glomérulos corticales a diferencia de los del área yuxtamedular que se extienden hasta las pirámides medulares y sólo constituyen el 15%. Esta porción termina en la rama gruesa ascendente del asa de Henle, pasando cerca del glomérulo del cual se inició, y contiguo a la arteriola aferente; en su alrededor se forma el aparato yuxtaglomerular, que está constituido por tres tipos de células:

1. Granulares que son células diferenciadas de músculo liso, situadas en las paredes de las arteriolas sobre todo de las aferentes; tienen vesículas que segregan la hormona renina.
2. Células mesángicas extraglomerulares.
3. Células de la mácula densa que está en contacto con el componente vascular del aparato yuxtaglomerular, que contribuyen a controlar la secreción de renina y la velocidad de filtración glomerular (figura 22-11).

Se sigue con la porción del túbulo contorneado distal, el cual tiene un epitelio celular más bajo, con algunas microvellosidades en su borde en cepillo. Posteriormente se conforman los túbulos colectores que pasan a través de la corteza y la médula renal para desembocar en los vértices de las pirámides medulares de la pelvis renal.

VASOS SANGUÍNEOS

Circulación linfática

Los linfáticos son abundantes y desembocan a través del conducto torácico en la circulación venosa del tórax.

Inervación

Esta viaja a lo largo de los vasos sanguíneos. Contienen muchas fibras simpáticas eferentes y pocas aferentes de función

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

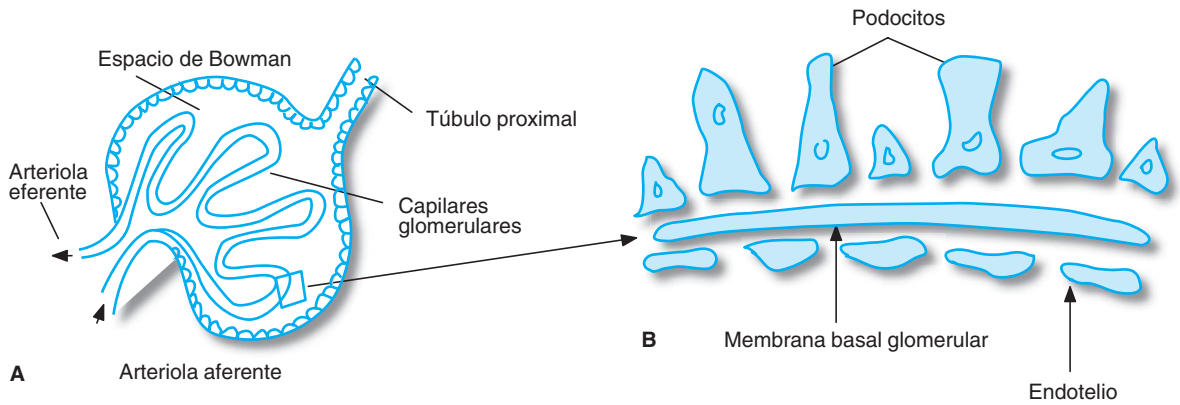


Figura 22–10. ***A.*** Glomérulo que muestra el penacho glomerular. ***B.*** Componentes de la membrana basal glomerular (barrera de filtración).

desconocida. La inervación simpática proviene de los segmentos espinales de la 12ª dorsal a la 2ª lumbar. Las fibras simpáticas tienen función vasoconstrictora y se distribuyen de preferencia en arteriolas aferentes y eferentes.

Circulación renal

El flujo sanguíneo a cada arteria renal proviene de la aorta abdominal. Cada riñón tiene una arterial principal, pero puede existir alguna variante como son las arterias polares. La arteria principal se divide en arterias interlobares que atraviesan la médula hasta el límite de la corteza donde se ramifican y forman las arciformes en sentido paralelo a la superficie renal. De ellas emergen las interlobulillares y dan lugar en su ramificación a las arteriolas aferentes que conforman el ovillo glomerular. En su salida se les denomina arteriolas eferentes, éstas se continúan en una serie de capilares peritubulares para ir en una interrelación que permita los movimientos de solutos y agua entre la luz tubular y los mismos capilares. Posterior a los capilares peritubulares se inicia la formación de venas en igual forma hasta constituir las venas renales que desembocan en la cava inferior.

En un adulto en reposo el riñón recibe el 25% del gasto cardiaco, es decir 1.2-1.3 litros por minuto. El flujo sanguíneo es mucho mayor en la corteza que en la médula renal. La estimulación de los nervios renales causa una marcada caída del flujo sanguíneo renal, lo que también sucede con la hipoxia al desencadenar un estímulo vasoconstrictor. Cuando la presión general baja, se produce una descarga tónica de los nervios renales sobre los barorreceptores, sucediendo vasocontricción al igual que con las catecolaminas. Las dosis de adrenalina y noradrenalina tienen un efecto mayor sobre las arteriolas eferentes, a diferencia de las aferentes, por lo que la presión capilar glomerular se mantiene aún si el flujo sanguíneo renal está disminuido, pero las grandes dosis hacen lo contrario. Estados fisiológicos de disminución del flujo sanguíneo suceden durante el ejercicio y al ponerse en posición supina. La medición de la tasa de filtración glomerular se

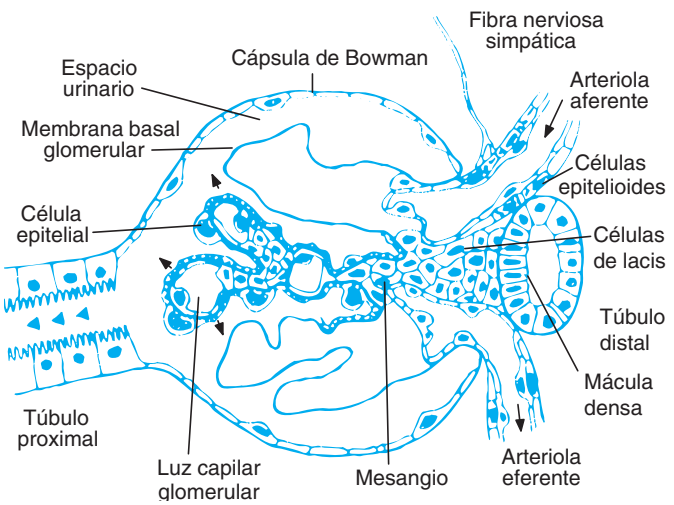


Figura 22–11. Estructura glomerular y su relación con el aparato yuxtaglomerular y las células mesangiales.

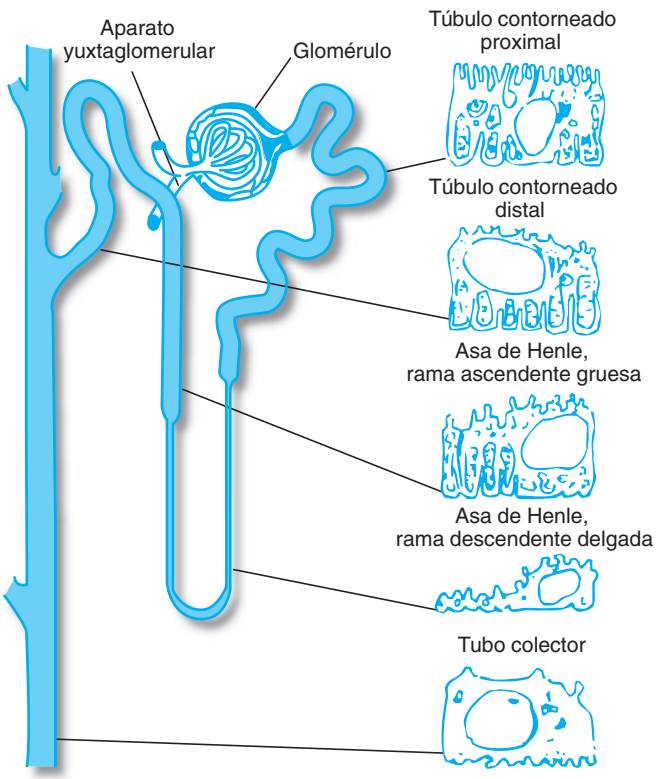


Figura 22–12. Diferentes tipos de epitelio que constituyen cada segmento de la nefrona.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

puede realizar con la excreción de una sustancia que se filtre libremente por los glomérulos, la cual no sea secretada o reabsorbida por los túbulos.

La tasa de filtración glomerular (TFG) en un hombre de 1.73 m^2 SC es de 125 mL/min. Los valores en las mujeres son 10 % menores, incluso corregidos a 1.73 m^2. A esa TFG se estima que son 7.5 litros/hora o 180 L/d y el volumen urinario normal es aproximadamente de 1 litro diario. Así el 99% del filtrado es reabsorbido en un día.

El control de la TFG son los mismos factores que influyen en otros capilares, es decir el tamaño del lecho capilar, la permeabilidad del mismo y los gradientes hidrostáticos y osmóticos a través de la pared capilar. La filtración del glomérulo sucede por las ranuras que se tienen entre los podocitos, estos capilares tienen una permeabilidad 50 veces mayor que otros. Las sustancias que logran ser filtradas tienen peso molecular menor a 60 000 de diámetro con lo cual hay proteínas y polipéptidos muy pequeños que logran pasar, la albúmina con un peso de 65 000, no es posible que se filtre en condiciones normales.

Mecanismo molecular del desarrollo renal

En los embriones mamíferos el riñón permanente o definitivo deriva de interacciones inductivas recíprocas entre dos estructuras mesodérmicas importantes: el brote ureteral y el mesénquima metanéfrico. El brote ureteral induce que el mesénquima metanéfrico sufra una serie de cambios morfogenéticos que convierten al mesénquima en epitelio y da origen a la mayoría de los túbulos renales. El mesénquima metanéfrico proporciona estímulos para el crecimiento continuo y la bifurcación del brote ureteral, lo que finalmente origina los túbulos renales colectores, los cálices, la pelvis renal y el uréter. Los mecanismos moleculares involucrados en estos procesos comenzaron a identificarse en los últimos años. Principalmente por los genes expresados durante el desarrollo del riñón y la aplicación de técnicas moleculares para la ruptura de un solo gen (noqueo del gen). Para que un gen sea postulado como único responsable del desarrollo de un órgano debe estar expresado en una forma tempo espacial correcta de acuerdo con el órgano en desarrollo y cuando se rompe el gen no existe desarrollo normal del órgano. En el *Kidney Development Database* se encuentran enumerados más de 200 genes y proteínas, se puede acceder a un resumen detallado y actualizado de cada uno de ellos. En la actualidad se han documentado 11 genes que al presentar una ruptura han demostrado cumplir con una función renal en el desarrollo del riñón. En los días 11 y 12 de gestación se ha comprobado mediante la prueba transfiltro de Grobstein que se realiza en mesénquima aislado de embriones roedores, el momento de la morfogénesis del riñón donde se ha iniciado el brote ureteral y está en pleno contacto con el mesénquima metanéfrico. Esta fase temprana del desarrollo del riñón se ha convertido en el fondo de atención de los experimentos sobre genética molecular en los que se evalúa la función de varios factores de transcripción, moléculas de señalización y receptores. El inicio del brote ureteral se inicia con señales inductoras provenientes del mesénquima metanéfrico. Y la evidencia se ha visto en ratones que carecen de este factor de transcripción denominado WT1, el producto del gen supresor del tumor de Wilms. Durante el desarrollo embrionario del riñón el WT1 está expresado en el mesénquima metanéfrico pero no en el brote ureteral. Los ratones con WT1 mutante no forman brotes ureterales lo cual sugiera la participación de un factor de transcripción para su formación. Otras mutaciones que causan defectos en el desarrollo temprano del riñón son los genes que codifican los factores de transcripción Pax 2 y LIM2. El PAX 2 está expresado en los conductos metanéfricos y en los brotes ureterales de los embriones murinos a partir del día 12. En los ratones con noqueo genético en PAX 2 no se conforman conductos mesonéfricos, conductos müllerianos, brotes ureterales sin mesénquima metanéfrico y mueren durante el primer día de vida por falla renal. En humanos se ha encontrado una relación de la mutación en el gen PAX 2 y las displasias renales, colobomas del nervio óptico y RVU.

El factor neurotrófico derivado de las células gliales GDNF es una molécula de señalización importante del mesénquima metanéfrico que regula el crecimiento del brote ureteral. En el ratón la inactivación selectiva del *c-RET*, un miembro de la superfamilia y de receptores de la tirosinacinasa los que producen agenesia y displasia renal.

Señales que regulan la diferenciación mesenquimatosa. El brote ureteral en crecimiento responde recíprocamente a la inducción por señales mesenquimatosas expresando moléculas de señalización que regulan la diferenciación del mesénquima metanéfrico, parece que existen moléculas como FCF2, el BMP7 y el WNT11. Existe evidencia que la expresión de estas moléculas señalizadoras en el brote ureteral es regulada por el factor de transcripción de homeosecuencia EMX2. En los ratones noqueados para el gen EMX2 el brote ureteral forma e invade el mesénquima metanéfrico, pero su desarrollo es interrumpido y el mesénquima no se diferencia. Una vez que el mesénquima ha sido configurado, las células de la zona tubular sufren un proceso de morfogénesis para convertirse en células epiteliales de los túbulos renales. Existe evidencia que indica que este proceso depende no solo de las señales del brote ureteral sino también de señales provenientes del mesénquima mismo.

FUNCIÓN RENAL

La filtración es una función básica renal, la cual se lleva a cabo en el glomérulo; el filtrado a través de los capilares glomerulares es un líquido semejante al plasma, el cual recorre los túbulos y mediante otras funciones como resorción y secreción, sufre alteraciones en su volumen y concentración durante su trayecto, constituyendo finalmente la orina que es excretada.

La resorción es la remoción de líquido del espacio tubular a los capilares peritubulares.

La secreción es la eliminación de solutos hacia el líquido tubular. Por estos procesos, la composición de la orina puede variar y muchos mecanismos reguladores homeostáticos influyen en la regulación del equilibrio hidroelectrolítico, para que la orina que se excreta del organismo pueda realizar una depuración y filtración según requiera el organismo en condiciones normales.

Los riñones también tiene funciones endocrinas como: producción de eritropoyetina, regulación de la presión arterial mediante la secreción de renina y excreción de sodio, producción de hormona de crecimiento y secreción de 1,25-hidroxivitamina D3. Otras funciones son el mecanismo de acidificación y el de concentración. Las alteraciones en éstas pueden manifestar algunos síntomas y ser parte de patologías específicas que se describirán en otros capítulos de la obra.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cisneros-Villaseñor a. Crecimiento y desarrollo del aparato genitourinario. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª. Ed. México: El Manual Moderno. 2009. P 1011-1118.

Moore KL. Aparato urogenital. En: Moore, embriología clínica 7ª. Ed. México. ElSevier, 2009:p 226-252.

Park JM. Desarrollo normal y anormal del sistema urogenital. En: Walsh, Retik, Vaughan, Wein editors. Urología de Campbell's. 8ª. Ed. Ed. Panamericana. 2004: p1901-1917.

Ronen WTJen Drecoll. Aparato urogenital. En: Embriología funcional. Una perspectiva de la Biología del Desarrollo. 3ª. Ed. Editorial Panamericana. 2008: p176-180.

Sadler TW. Aparato urogenital. En: Langman, Fundamentos de embriología médica 11ª. Ed. Lippincot Williams & Wilkins. 2006: p235-245.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL APARATO URINARIO

Dr. Jaime Vargas Basterra

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir y analizar las anomalías congénitas del aparato urinario (ACAU), estimular su detección temprana y el tratamiento oportuno para evitar secuelas.

CONCEPTO

Las ACAU se deben a alteraciones en el proceso de la embriogénesis, las fuerzas que conducen a su presentación son en la mayoría de los casos desconocidas, en otros son secundarias a aberraciones cromosómicas y tienen un patrón hereditario, como por ejemplo la enfermedad poliquística infantil. El resultado es un órgano mal estructurado anatómica y/o funcionalmente. Las anomalías pueden presentarse a todo lo largo del aparato urinario, desde la uretra hasta el riñón, y ser únicas o asociarse a otras dentro del sistema urinario o fuera de él. El cuadro clínico es variado pero domina la infección urinaria temprana aguda y repetitiva.

Puntos sobresalientes

- Las ACAU son las segundas mas frecuentes, de todas las anomalías congénitas. Las fuerzas que las producen son desconocidas, pero algunas muy importantes tiene una base genética hereditaria como la enfermedad poliquística y el reflujo vesicoureteral.
- Pueden ser diagnosticadas en la etapa prenatal por el ultrasonido materno desde la semana 12 a 14, esto permite un tratamiento temprano y evita secuelas. En la etapa posnatal su manifestación básica es la infección urinaria aguda recurrente.
- Todo niño con infección urinaria debe ser investigado con ecosonograma renal y cistouretrograma miccional en busca de ACAU.
- El tratamiento es la corrección quirúrgica de la anormalidad, y requiere seguimiento hasta la edad adulta.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Según Gray y Skandalakis, el 65 % de las ACAU son de origen desconocido, un 15% tienen una etiología genética con un patrón de herencia autosómico dominante o recesiva, un 10% son el producto de aberraciones cromosómicas, como los trastornos de la diferenciación sexual, y un 10% más tiene su origen en factores teratogénicos.

Huésped

No se conoce predominio racial, el sexo masculino es más afectado en proporción de 10:1, y por alguna razón desconocida existe un predominio del lado izquierdo.

Ambiente

Se desconoce.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se logra a través de una mejor educación en salud.

Protección especifica

Aquellas parejas que han tenido un hijo con ACAU de etiología hereditaria deben recibir asesoramiento genético. La atención prenatal, con el uso de US fetal, permite una detección temprana.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La embriogénesis del aparato urinario se inicia desde el día 18 de gestación y para el día 60 se ha completado. Durante éste lapso se desarrollan 3 etapas a partir del mesodermo intermedio que va a formar al riñón adulto: el pronefros, el mesonefros y el metanefros, que son un sistema de conductillos capaces de producir orina desde la vida fetal. Las etapas criticas de éste proceso son la aparición y el desarrollo de la yema ureteral, la unión del uréter con la masa renal y el ascenso y rotación de los riñones; aquí tienen su origen la gran mayoría de las anormalidades. Las ACAU ocupan el 2° lugar en frecuencia de todas las anormalidades congénitas, después de las gastrointestinales. Algunas pueden pasar inadvertidas durante la vida y otras se hacen manifiestas desde la etapa neonatal. Con fines de estudio se pueden clasificar como se muestra en el cuadro 22-1.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 22–1. Clasificación de las anomalías congénitas del aparato urinario

Anomalías del aparato urinario superior	Anomalías del aparato urinario inferior
Riñón	Vejiga
Anomalías de número	Agenesia
Agenesia renal unilateral	Hipoplasia
Agenesia renal bilateral	Fístula vesicovaginal
Riñón supernumerario	Duplicación
Anomalías de posición y ascenso	Anomalías septales
Ectopia renal simple	Anomalías uracales
Riñón pélvico	Divertículos vesicales
Riñón abdominal	Extrofia vesical
Riñón torácico	Uretra
Anomalías de forma y fusión	Hipospadias
Ectopia renal cruzada c/fusión	Epispadias
Riñón sigmoideo	Valvas uretrales posteriores
Riñón en disco	Atresia
Riñón en torta	Megauretra
Riñón en L	Divertículos uretrales
Riñón en herradura	Valvas anteriores
Anomalías de volumen y estructura	Uretra accesoria (duplicación)
Hipoplasia renal	Pene
Riñón multiquístico	Fimosis
Riñón poliquístico	Parafimosis
Enfermedad quística medular	Estenosis del meato
Anomalías de rotación	Agenesia
Incompleta	Doble pene
Excesiva	Micropene
Anomalías en la vasculatura	Duplicación
Vasos aberrantes	Escroto y su contenido
Aneurisma arterial renal	Escroto bífido
Fístula arteriovenosa	Transposición penoescrotal
Uréter	Anorquidia
Anomalías en número	Poliorquidia
Agenesia	Criptorquidia
Duplicación	
Anomalías en terminación	
Reflujo vesicoureteral	
Uréter ectópico	
Ureterocele	
Anomalías en estructura	
Megauréter	
Síndrome de abdomen en ciruela	
Estenosis de la unión ureteropiélica	

Basado en Bauer SB, Perlmutter AD, Retik AB. *Campbell's urology.* 6th ed. Walsh–Retik–Stamey–Vaughan. Filadelfia: Saunders Co.; 1992. p. 1357.

Etapa clínica

Las anomalías congénitas del riñón son muy frecuentes, algunas son detectadas durante la vida, otras pasan inadvertidas debido a que nunca causan ninguna manifestación clínica; éste es el caso de la *agenesia renal unilateral*, la que es mas frecuente del lado izquierdo y afecta mas al sexo masculino, se debe a la ausencia de una de las yemas ureterales, es frecuente su asociación a anomalías congénitas genitales como útero unicorno, doble útero o útero septal, atresia vaginal e hidrometrocolpos hasta en 50% de los casos en la mujer, y en el hombre con ausencia de conducto eyaculador, deferente y vesícula seminal ipsilateral en 15%. También se asocia a anormalidades cardiovasculares en 30%, las mas frecuentes son defectos septales o valvulares. Se asocia también a ano imperforado y atresia o estrechez esofágica. Lo mas común es que se diagnostique a través de alguna de las anormalidades que la acompañan.

La *agenesia renal bilateral*, fue descrita por Potter en 1952, y se debe a la falla de las yemas ureterales para desarrollarse a partir del conducto paramesonéfrico o conducto de Wolff. Se asocia a oligohidramnios, hipoplasia pulmonar, sirenomelia, y meningocele. Esta enfermedad es incompatible con la vida, y al nacer el niño presenta la característica facies de Potter, con la cara achatada debido a la compresión uterina por falta de líquido amniótico, los rasgos faciales son de viejo.

Las anomalías de *posición y ascenso* se deben a la falla del riñón en alcanzar su posición normal en la fosa renal, secundario a una yema ureteral mal desarrollada, ésta anormalidad se conoce como *ectopia renal simple*, el riñón puede quedar detenido en la región pélvica sobre los vasos iliacos, o bien en una posición retroperitoneal baja, sus manifestaciones clínicas son masa abdominal o pélvica palpable, infección urinaria o litiasis renal. Se asocia también a anomalías del aparato genital femenino, y en el hombre a criptorquidia, duplicación uretral e hipospadias.

Las anomalías de *forma y fusión* se deben a que al emigrar la yema ureteral, en su ascenso se desvía al lado contralateral y la masa renal queda generalmente fusionada con la del lado ipsilateral, esto se conoce como *ectopia renal cruzada* y da origen a algunas formas singulares de masa renal, que han sido llamadas *riñón en torta*, *riñón sigmoideo*, *riñón en L*, *riñón en disco*, etcétera. Al igual que otras anomalías renales, pueden pasar inadvertidas, o ser descubiertas al azar. Sus signos predominantes son masa abdominal o pélvica palpable, infección urinaria y litiasis, las dos ultimas manifestaciones son debidas a que la rotación anormal del riñón que siempre acompaña a éstas alteraciones, causa obstrucción al vaciamiento de orina.

Una forma mas común de este tipo de anomalía es el llamado *riñón en "herradura"*, que consiste en una fusión muy temprana de ambos polos inferiores renales, que al unirse invierten el eje normal del riñón, dando una imagen en herradura. Sus manifestaciones clínicas son similares a las arriba mencionadas, y se asocia frecuentemente a estenosis de la unión ureteropiélica y a reflujo vesicoureteral. Un 25% requieren de cirugía correctiva.

Las anormalidades en *volumen y estructura*, son más graves porque la masa renal funcional es la alterada. El *riñón hipoplásico* es descrito como un riñón pequeño, con menos número de cálices y nefronas, cuando es unilateral puede pasar inadvertido, pero cuando es bilateral, son incapaces de mantener una función renal normal, y llevan a la insuficiencia renal crónica.

El riñón es el órgano en donde con mas frecuencia se desarrollan *quistes*. *El riñón multiquístico* representa una forma severa de displasia renal, parece un racimo de uvas, y se compone de múltiples quistes de diferentes medidas, con mínimo o nulo parénquima renal, atresia del uréter, y sin función renal. El tratamiento debe ser expectante ya que algunos de éstos riñones pueden reabsorberse espontáneamente; si seis meses después del nacimiento permanecen sin cambios deben ser extirpados quirúrgicamente. La *enfermedad poliquística renal*, implica siempre un daño bilateral, existen dos formas básicas, la del adulto y la infantil, la primera se transmite como un rasgo hereditario autosómico dominante, y la segunda en forma autosómica recesiva (ver tema específico).

De las malformaciones del *uréter*, la duplicación o *doble uréter* tiene una frecuencia de 1 en cada 100 nacimientos, 70% de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ellos pasan inadvertidos durante la vida, o son descubiertos al azar y 30% pueden originar síntomas generalmente de infección urinaria, debido a alguna terminación anómala, que produce ya sea reflujo vesicoureteral u obstrucción, el diagnóstico se hace con la urografía excretora, y su corrección es quirúrgica.

El *reflujo vesicoureteral*, se define como el retorno de orina ya almacenada en la vejiga, hacia el riñón, acompañando al acto de la micción. El resultado es infección urinaria y es tal su frecuencia que prácticamente todo niño con infecciones urinarias recurrentes debe ser investigado para descartar su presencia. Puede ser primario, en cuyo caso la etiología es la posición anormal del meato ureteral fuera del trígono, lo que impide que se lleve a cabo correctamente el proceso de cierre "valvular" durante la micción y la orina regrese al aparato urinario superior, ésta posición anormal del meato ureteral se sabe en la actualidad que es determinada genéticamente, lo que implica un patrón de herencia. O secundario cuando se asocia a otras ACAU que lo determinan como vejiga neurogénica, doble sistema colector, valvas de la uretra posterior, etc. etc. Se clasifica en grados que van del I al V grado (figura 22-13).

El tratamiento para los primeros 3 grados es médico y consiste en la administración de quimioterápicos como trimetoprim con sulfametoxazol, furadantina y cefalosporinas a un tercio de su dosis terapéutica (dosis profiláctica), por un tiempo de 12 a 24 meses, con el objetivo de mantener estéril la orina y evitar las infecciones, mientras la unión ureterovesical con el crecimiento del niño, musculariza y desaparece el reflujo. Los grados IV y V deben ser operados debido a que el grado de lesión renal alcanzado no permite una espera, además de que la alteración anatómica es poco probable que desaparezca sólo con tratamiento médico. Las secuelas son; detención del crecimiento renal, cicatriz renal, hidronefrosis e insuficiencia renal crónica. Es común su presentación bilateral.

El *uréter ectópico* es un uréter que desemboca fuera de su posición normal, ya sea en el mismo aparato urinario o fuera de él. Los sitios más frecuentes de desembocadura en el hombre son el conducto deferente, la vesícula seminal o la uretra prostática, y en la mujer la uretra, la vagina, el cérvix o el útero, el síntoma predominante en el hombre es la infección urinaria y en la mujer la incontinencia. El tratamiento es quirúrgico y consiste en extirpar el segmento renal que da origen al uréter ectópico o reimplantar el uréter anómalo cuando esto es posible. Es frecuente su asociación con doble sistema colector. El *ureterocele* es una dilatación quística de la submucosa intravesical del uréter, puede presentarse en un sistema único en cuyo caso se le denomina ureterocele simple, o acompañando a un doble sistema colector, (mas frecuente) y recibe el nombre de ureterocele ectópico (figura 22-14). El problema anatómico consiste en que generalmente el ureterocele es obstructivo y condiciona hidronefrosis e infección urinaria o por su implante anómalo puede asociarse a reflujo vesicoureteral. En cualquiera de estas condiciones el tratamiento es quirúrgico y consiste en la resección del ureterocele y reimplante ureteral.

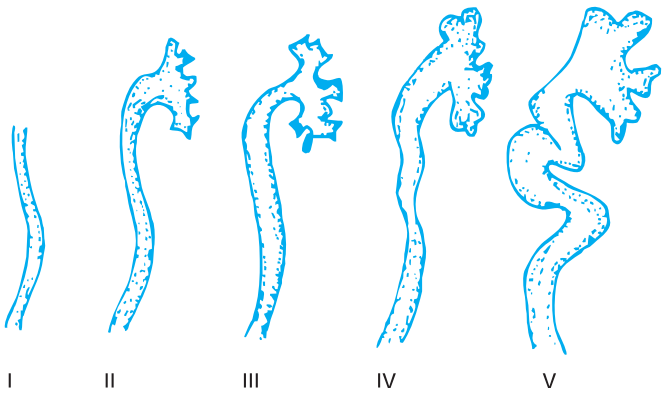


Figura 22–13. Clasificación internacional del reflujo vesicoureteral. ***I.*** Reflujo sólo de uréter. ***II.*** Reflujo que llega al riñón pero no lo dilata. ***III.*** Reflujoque llega al sistema pielocalicial y lo dilata sin deformarlo. ***IV.*** Reflujo que deforma el sistema pielocalicial y dilata el uréter. ***V.*** Reflujo que dilatay deforma masivamente el uréter y el sistema pielocalicial. (Walker RD. Chicago Year Book Medical Publishers, 1987. p. 1676–708.)

El *megauréter* (figura 22-14) se define como un uréter estructuralmente ancho, se le conocen 4 formas básicas: obstructivo, refluyente, obstructivo y refluyente a la vez, y no obstructivo ni refluyente. Puede ser primario cuando el problema se presenta inicialmente en la unión ureterovesical, y secundario cuando acompaña a otras patologías como valvas de la uretra posterior, vejiga neurogénica, etcétera. Sus manifestaciones clínicas son la infección urinaria y la hidronefrosis resultante. El tratamiento es quirúrgico y consiste en el reimplante ureteral de tal manera que elimine la obstrucción o el reflujo acompañante.

La *estenosis de la unión ureteropiélica* (figura 22-14), es sin duda la causa más frecuente de obstrucción del aparato urinario superior, y por lo tanto la causa más común de hidronefrosis en la edad pediátrica. Puede ser detectada por ultrasonido durante el embarazo y ser corregida quirúrgicamente pronto al nacimiento. Las causas son variadas pero lo habitual es un mal desarrollo de las capas musculares de la unión ureteropiélica, que se vuelven incapaces de transmitir adecuadamente el bolo urinario. Los síntomas varían según la edad, pero sobresalen la infección urinaria, el dolor abdominal recurrente en el preescolar y escolar, y en casos avanzados con diagnóstico tardío la masa en el flanco y/o abdominal. El tratamiento es quirúrgico y consiste en una plastia de la unión ureteropiélica eliminando el segmento obstruido.

De las anomalías del aparato urinario inferior solamente destacaremos las más frecuentes: las *valvas de la uretra posterior* y el *hipospadias*. Las valvas de la uretra posterior representan la forma más severa de obstrucción en el niño, consisten en unos pequeños repliegues de mucosa anormales que se localizan a nivel del *verumontanum* en la uretra posterior y obstruyen al flujo normal de orina desde la vida fetal produciendo lesiones graves al sistema urinario, como megauréter obstructivo o refluyente, hidronefrosis y displasia renal. Sus manifestaciones clínicas son el globo vesical, la dificultad para efectuar la micción, la infección urinaria, a veces con sepsis, y la insuficiencia renal crónica. Pueden diagnosticarse desde la vida intrauterina a través del ultrasonido fetal y tratarse tempranamente. El tratamiento primario es la resección de las valvas al nacimiento, algunos de éstos niños con gran dilatación de sistema urinario, requieren de un procedimiento de derivación urinaria temporal, vesicostomía, mientras se mejora el aparato urinario de la obstrucción, antes de reconstruir y electrofulgurar las valvas. Es la primera causa de anomalía congénita que lleva a la insuficiencia renal crónica y al trasplante renal, debido al daño tan extenso al sistema urinario.

El *hipospadias* es la falta de desarrollo de un segmento de la uretra, se clasifica como glandular, peneano, penoescrotal y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

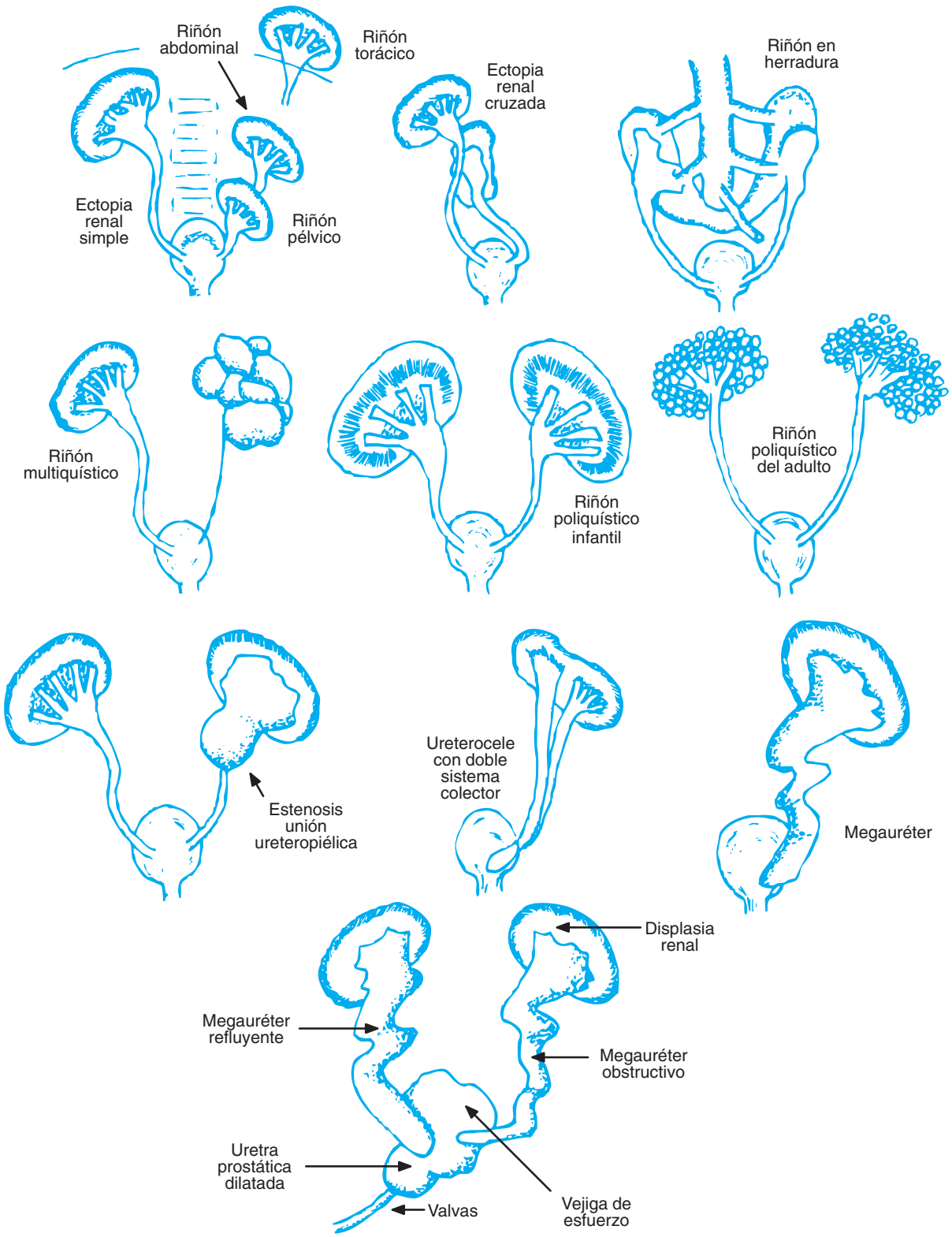


Figura 22–14. Anomalías más comunes del tracto urinario.

perineal. Su etiología es multifactorial, pero no se conoce la causa exacta que produce la anormalidad, excepto en aquellos casos en que se asocia a trastornos de la diferenciación sexual, como hermafroditismo verdadero, disgenesia gonadal mixta y pseudohermafroditismo masculino. El tratamiento que es siempre quirúrgico consiste en la reconstrucción del segmento de uretra faltante y se puede llevar al cabo desde los seis meses de edad.

La fimosis y la parafimosis, así como la criptorquidia serán tratados en capítulos por separado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Debe efectuarse a través de seguimiento periódico, semestral o anual hasta llevar al paciente a la edad adulta, con ingesta alta de líquidos y manejo de la infección urinaria residual

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Todos los procedimientos quirúrgicos tienen como finalidad ultima la reconstrucción del aparato urinario, la conservación de la función, lograr el correcto crecimiento y desarrollo del niño y su rehabilitación. Cuando no se logra restablecer la función, y el paciente progresa a la insuficiencia renal crónica, se utiliza la diálisis peritoneal ambulatoria, o la hemodiálisis, siempre en preparación de un trasplante renal. La rehabilitación se lleva al cabo por un equipo de salud multidisciplinario, formado por el urólogo pediatra, nefrólogo pediatra, trabajador social, psicólogo y psiquiatra infantil, enfermería, y el grupo familiar.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Investigación de anomalías congénitas en los niños a través del ecosonograma renal y el cistouretrograma miccional, en todos aquellos con infecciones urinarias repetitivas o recurrentes. Estimular la practica del ultrasonido fetal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Lo inicia el médico general, con la consulta prenatal, en donde debe investigar la presencia de anomalías congénitas conocidas en la familia de los conyugues. Efectuar ultrasonido prenatal para detectar en forma temprana alteraciones en el producto. Finalmente detectar clínicamente y por laboratorio aquellos niños con infecciones del tracto urinario. **Secundario.** Lo continúa el médico pediatra, con el tratamiento integral del niño. Efectuar ecosonograma renal y cistouretrograma miccional. **Terciario**. Lo lleva al cabo el urólogo pediatra y el equipo multidisciplinario, con la corrección quirúrgica de las anormalidades descubiertas, el nefrólogo pediatra con el cuidado y sostenimiento de la función renal, y finalmente el equipo de trasplante renal en los pacientes con pérdida total de la función renal.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes conceptos son verdaderos en anomalías congénitas del aparato urinario, excepto: **a)** la infección urinaria es la manifestación clínica más común; **b)** la estenosis de la unión ureteropiélica es la causa más común de obstrucción de las vías urinarias superiores; **c)** el riñón en herradura es la anomalía de volumen y estructura más común; **d)** el ureterocele es una dilatación quística de la submucosa del uréter; **e)** las valvas de la uretra posterior pueden ser diagnosticadas en la etapa prenatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bauer SB. Anomalies of the upper Urinary Tract. In Wein, Kavoussi, Novick, Partin, Peters. Editors. Campbell-Walsh Urology. 9ª ed. Philadelphia: Saunders Co. 2007: 3269-3304.

Kuwayama F, Miyazak Y, and Ichikawa L. Embryogenesis of the congenital anomalies of the kidney and the urinary tract. Nephrol Dial Transplant. 2002: 17: 45-47

Park JM, Normal development of the urogenital system. In Wein, Kavoussi, Novick, Partin, Peters. Editors. Campbell-Walsh Urology. 9ª ed. Philadelphia: Saunders Co. 2007: 3121-3148.

Vargas Basterra J. Anomalías congénitas del aparato urinario. En: R. Martínez y Martínez editor. La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. El Manual Moderno. 2005: 1038-1043.

Vargas BJ, Alba CA. El diagnóstico, pronóstico y tratamiento del reflujo vesicoureteral de cuarto y quinto grados: su evolución natural y secuelas. Bol Col Mex Urol. 1995; 12 (3): 193-99.

Vargas BJ, Raya RAM, Valvas de la uretra posterior, análisis de 35 casos. Bol Col Mex Urol. 1997; 14 (3): 188-193.

Vargas BJ, Orozco PJ. Duplicación ureteral: implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Bol Col Mex Urol 1995; 12(1): 59-62.

Vargas BJ, Flores SJM. Estenosis de la union ureteropielica en niños. Experiencia con 46 casos. Bol Col Mex Urol 1995;12(1):54-58.

Woolf A S. A molecular and genetic view of human renal and urinary tract malformations. Kidney International, 2000; 58:500–512.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

CRIPTORQUIDIA

Dr. Lorenzo Montalvo Castro
Dr. Jaime Vargas Basterra

OBJETIVOS

Definir el concepto. Diferenciar entre criptorquidia y testículo retráctil. Describir los factores de riesgo. Mostrar una clasificación clínica útil. Realizar una exploración correcta. Valorar las consecuencias de un testículo no descendido. Emplear una conducta terapéutica racional y derivar en forma oportuna.

CONCEPTO

Se entiende por criptorquidia (del griego *cryptos*, escondido, y *orqui*, testículo) a la anormalidad de encontrarse él o los testículos fuera de su sitio escrotal en forma permanente, por haberse detenido en el trayecto normal(polo renal inferior-escroto) de su descenso y que, a pesar de maniobras digitales, no se consigue llevarlos al escroto (figura 22-15). Se le denomina también testículo no descendido.

Testículo retráctil (migratorio, ascensor) es aquel que usualmente se encuentra en el canal inguinal, pero que en algunos momentos del día puede bajar de manera espontánea al escroto, o bien esto se consigue con maniobras "fáciles de expresión", aunque posteriormente regrese a su posición anterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

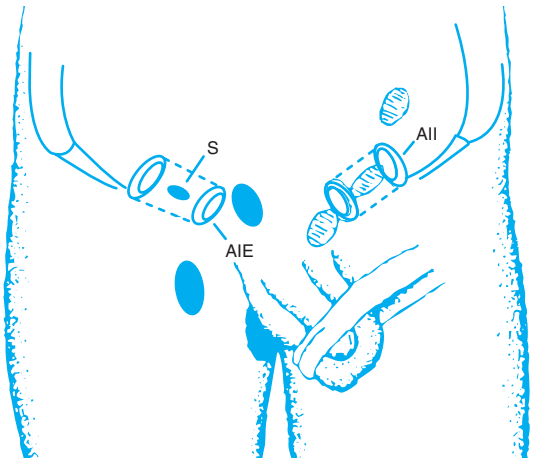


Figura 22–15. Posición del testículo ectópico y criptorquídeo. En negro, los sitios de ectopia, y en rayado los de criptorquidia. S = ectopia superficial; AIE: anillo inguinal externo o superficial; AII: anillo inguinal interno o profundo. (Tomado de: Swenson. Pediatric surgery. Meredith Corporation; 1969.)

Esto se debe a un reflejo cremasteriano muy activo. En él no existen repercusiones histológicas ni funcionales y no debe tomarse como testículo no descendido; la conducta es sólo expectante, ya que, en la adolescencia, con el estímulo hormonal las gónadas ocuparán en forma permanente el fondo del escroto.

Testículo ectópico (figura 22-15), se denomina así, al que se encuentra fuera del escroto y del trayecto normal de descenso. Se considera que los testículos tienen una posición anormal porque han sido mal dirigidos por el *gubernaculum* o músculo cremáster, o han encontrado una obstrucción que origina una vía anormal de descenso.

Su sitio es variable: el superficial (a nivel del canal pero externo a él, entre la aponeurosis del oblicuo externo y el tejido subcutáneo) es el mas frecuente. Otras variantes: púbico, perineal, femoral, o el todavía más inusual denominado transverso, en donde ambas gónadas se alojan en un hemiscroto.

La **anorquidia** es la ausencia del testículo, unilateral o bilateral. Esta patología es muy rara y posiblemente la causa más frecuente es el síndrome de testículos desvanecidos o de regresión testicular (ver Pubertad retrasada) , en donde se supone que se efectuó dicha regresión después de un tiempo en que permitió la virilización externa, el desarrollo de los conductos de Müller, otra causa sería la oclusión del pedículo vascular por torsión.

La incidencia de criptorquidia es variable, de 20 a 30 % en el pretérmino, 3% en el RN a término y 0.7% al año de edad; este último porcentaje se mantiene prácticamente hasta la vida adulta. Continúa siendo la patología urogenital más frecuente en el niño.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Prácticamente se aceptan dos causas principales; la hormonal y la embrionaria o anatómica (véase Etapa subclínica).

Huésped

Factores de riesgo

Un peso al nacimiento menor de 2 500, el ser pequeño para edad gestacional y la prematurez son factores de riesgo considerables para presentar criptorquidia.

Hay cierta tendencia familiar; la incidencia de los padres es del 1.5 a 4.0% y en 6.2% entre los hermanos. Hay un sinnúmero de padecimientos que cursan con criptorquidia, sobre todo del SNC: anencefalia, holoprosencefalia, hipopituitarismo y en síndromes como el de Noonan, los trastornos de la diferenciación sexual y otros.

La criptorquidia se asocia al síndrome de *Prune Belly*, complejo de extrofia vesical, anomalías renales y del tracto urinario, hipospadias, ano imperforado, defectos del tubo neural y otros del desarrollo caudal.

Ambiente

Influye el microambiente a través de la gonadotropina coriónica. La insuficiencia placentaria con disminución en la producción de gonadotropina así como los niveles estrogénico maternos bajos pueden ser también importantes ya que el crecimiento intrauterino juega un papel muy importante en muchos trastornos reproductivos masculinos.

Existe evidencia también de que los factores ambientales tales como la exposición a químicos como organoclorados, oftalatos monoesteáricos, y el tabaco se asocien a efectos adversos en el desarrollo reproductivo. Las enfermedades como diabetes gestacional o materna, también parecen ser un factor de riesgo para criptorquidia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación médica a la comunidad es conveniente, sobre todo para señalar las consecuencias que puede traer un testículo no descendido que no se soluciona en etapa temprana.

Protección específica

No existe, sin embargo, es primordial la detección en el primer año de vida, y con ello la terapeútica adecuada, que es el determinante para prevenir consecuencias serias, sobre todo en la función espermatogénica, en casos bilaterales.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El desarrollo del testículo obliga a que esté presente el factor determinante testicular (TDF, por sus siglas en inglés, brazos cortos del cromosoma Y, región 11,3), y se sabe que a partir de la semana 4 de gestación se inicia la diferenciación celular de las futuras gónadas, junto al tejido que desarrollará al riñón.

Normalmente el peritoneo de la porción inferior de la cavidad abdominal desciende y rodea al testículo, episodio paralelo al descenso testicular, formando la *túnica vaginalis* del mismo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se mantiene una comunicación directa entre esta envoltura y la cavidad peritoneal, que se oblitera a las pocas semanas después del nacimiento. En 65% de los casos de testículo no descendido, el conducto permanece permeable, estableciéndose una hernia indirecta concomitante. Es lógico suponer que, para que se lleve a cabo el descenso testicular, exista un camino permeable y una guía, la cual está constituida por las fibras del *gubernaculum testis*, mismas que se insertan en su parte proximal en el epidídimo y en su parte distal en el músculo dartos de la bolsa escrotal. De hecho por cada 1000 adultos hay 993 en quiénes las gónadas se encuentran en el escroto, pero siete las tienen fuera de él; esto ha permitido considerar que en su descenso influyen dos factores:

a. El embrionario o anatómico.
b. Hormonal con acción androgénica.

El descenso testicular normal, comprende tres etapas (señalado por Kogan). La primera se denomina "Migración transabdominal", en donde se comprueba que el testículo a los tres meses está adyacente al anillo inguinal interno (AII), o profundo, y esto se determina más que todo por la diferenciación del crecimiento corporal; es decir, hay desplazamiento del área lumbar hacia abajo e interviene además la presión intraabdominal aumentada, o sea, no existe una migración activa del testículo. La segunda etapa es de pasividad, en donde el testículo no se desplaza y prácticamente permanece ahí hasta fines del sexto mes. La tercera etapa es denominada de "Migración transinguinal" y se inicia a partir del séptimo mes, cuando el *gubernaculum* que está adherido al polo caudal testicular se ensancha, la pared escrotal se dilata y ocurre extensión de la túnica vaginal hacia el escroto. El *gubernaculum*, al degenerarse es seguido por un rápido descenso del epidídimo, el cual precede al testículo en su migración hacia el escroto.

Se comprende que estos eventos pueden ser interferidos si existe una alteración anatómica embrionaria, la cual puede alojarse en el testículo (atrofia) o en sus anexos; cortedad del conducto y de los vasos espermáticos, anormalidad del *gubernaculum* o del epidídimo como causas mas consistentes o bien anormalidades del canal inguinal o escrotal.

La teoría hormonal data de 1931 cuando Shapiro (en niños) y Engle (en monos macacos inmaduros) observaron aumento y desplazamiento de la gónada hacia el escroto al aplicar gonadotropina coriónica humana (hCG) desde entonces para muchos fue evidente el papel que esta hormona desempeñaba en el testículo no descendido.

En la actualidad aun no se puede precisar la acción de la hCG sobre el testículo fetal, aunque se continua pensando que si estimula la secreción de testosterona (T) durante el periodo crítico de la diferenciación sexual; este andrógeno puede influir en el descenso testicular.

Por otro lado, se afirma que el eje hipotálamo-hipófisis-testículo (HHT) está presente a partir de la semana diez: factor liberador de LH (LH RH) hormona luteinizante (LH), células de Leydig (CL) testosterona, por lo que esto induce a pensar que esta última es que se encarga de la influencia en el descenso del testículo.

DESCENSO TESTICULAR

Lo que es claro ahora, es que la primera fase del descenso es dependiente de andrógenos. El *gubernaculum* o ligamento genitoinguinal inicialmente termina en el futuro anillo inguinal externo por lo que para llegar al escroto se necesita aun una fase migratoria compleja y muy significativa, difícil de completar (John Hutson).

Por otro lado la situación del testículo fuera del escroto lo somete a temperaturas mayores en uno o dos grados centígrados y esto perjudica la línea espermatogénica. Los estudios con el microscopio señalan disminución de las células germinales al final del primer año; mas tarde se presenta reducción del diámetro tubular, depósito masivo de colágeno, fibrosis intertubular, situaciones que van a impedir o disminuir la fertilidad; (porcentaje de espermatogonias por túbulo seminífero) ; incluso estas señales, aunque en menor grado se han visto en el testículo contralateral no criptorquídico (¿autoanticuerpos?) , lo que habla a favor de un daño testicular propio.

Todas estas perturbaciones son mayores a medida que avanza la edad y entre más lejos esté del escroto; lo mismo se puede decir del tamaño, que con frecuencia es menor que el contralateral. Al parecer, la otra función del testículo; es decir, la androgénica, está conservada por lo que el adulto no tiene disminución de la libido.

En la figura 22-15 se observa que la detención se origina a nivel abdominal, inguinal o escrotal alto. También se aprecia el sitio de las ectopias.

Etapa clínica

Para establecer diagnóstico, no se necesita tener conocimientos extraordinarios; lo único que se requiere es que el explorador esté entrenado y que con una disciplina de exploración:

1. Obtenga la confianza del paciente.
2. Procure que la temperatura de sus manos y las del ambiente sean adecuadas.
3. Efectúe una exploración integral.
4. Lleve a cabo la inspección tanto en posición vertical como en decúbito, y así observe en forma completa el área genital, sobretodo si existe o no hipodesarrollo escrotal.
5. Haga que el paciente efectúe sentadillas.
6. Realice la búsqueda del reflejo cremastérico.
7. Procure la palpación en decúbito supino (relajado el paciente) el explorador del lado derecho con la mano izquierda sobre la región del canal inguinal, con suave presión dirigida de arriba hacia abajo para detectar o hacer descender la gónada y la mano derecha lista para recibirla, o bien para ayudar a la maniobra. En este momento precisar tamaño y consistencia, así como si se logra hacer que descienda hasta el polo inferior del escroto y ahí permanece o bien, si después del descenso vuelve a ascender, lo que constituye testículo retráctil.

En este caso, por lo general sus bolsas escrotales son simétricas y con buen desarrollo. Sin embargo, para mayor seguridad, existe una contramaniobra: cuando el testículo ha descendido, mantener la presión sobre el AIE con la finalidad de inhibir el reflejo cremasteriano y valorar si el testículo permanece en la bolsa sin necesidad de tracción; si así sucede, hay mayor seguridad de estar frente a testículo retráctil. En ocasiones es de mucha utilidad efectuar la maniobra en cuclillas: El niño con la espalda en la pared, deslizándose hacia abajo, con los músculos hacia afuera, hasta quedar en posición de cuclillas, y el explorador a su derecha, también en la misma posición; hacer que el paciente contraiga (puje) los músculos bajos del abdo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

men y con maniobras manuales (igual que en posición supina) descender el testículo. Con lo anterior el diagnóstico tendrá que precisarse; si hay duda, conviene una segunda exploración. El clínico debe quedar satisfecho: si su paciente tiene criptorquidia, testículo retráctil o si es normal (Cuadro 22-2).

Los autores consideran y proponen que con la clínica es posible señalar criptorquidia única o criptorquidia asociada; esto es de utilidad ya que, para definir lo anterior, es necesario que el paciente se estudie íntegramente y no sólo desde el punto de vista de la esfera genital, lo que permitirá muchas veces hacer otros diagnósticos, terapéutica, pronóstico, etcétera.

Si el paciente se deja a la evolución natural, se corre el riesgo de traumatismo, torsión testicular, degeneración maligna, principalmente a seminoma o raras veces a teratocarcinoma, que es de 20 a 40 veces más frecuente que en la población no criptorquídica, pérdida de la función espermatogénica, sobre todo en los bilaterales (30 a 50%), aunque también se ve en los unilaterales en menor porcentaje, y esto está en relación con el tiempo; es mayor la infertilidad cuando se interviene en forma tardía, aunque la orquidopexia temprana (sobre todo en bilaterales) no invalida el compromiso de la función espermatogénica. Otra complicación importante es la alteración psicológica al no verse la bolsa ocupada.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se deja asentado que el diagnóstico lo determina la clínica. Cuando los testículos son impalpables, se presume que están en el abdomen, aunque puede que no existan (anorquidia).

Otros métodos, como el ultrasonido y la imagen por resonancia magnética, son poco útiles para localizar los testículos, sobre todo en el lactante. Es de cierta ayuda la gammagrafía testicular. La laparoscopia será la ideal con una sensibilidad de 95% (gene experimentada). También es conveniente la determinación de cromatina nuclear, si es que hay microorquidia y son bilaterales; con ello descartamos síndrome de Klinefelter al resultar ésta negativa (véase tema correspondiente); si se acompaña de hipospadias o alteraciones de retraso mental, trastornos de conducta u otros, entonces efectuar estudio de cromosomas. La urografía excretora no parece tener justificación, salvo casos muy precisos. La espermatobioscopia es obligada (después de los 16 años) en los que presentaron criptorquidia bilateral.

La conducta terapéutica debe realizarse por motivos comprensibles: el daño a la función espermatogénica, frecuencia de cáncer aumentada, presencia de hernia, peligro de torsión o de traumatismo y alteraciones psicológicas. Poniéndonos en su punto ecléctico y tratando de no caer en extremos, señalaremos nuestra conducta.

Cuadro 22–2. Comparación de frecuencia de infección urinaria en niñas y en niños circuncidados y no circuncidados entre 0 y 1 año de vida, en los Hospitales de las Fuerzas Armadas, de los Estados Unidos de Norteamérica

	Total	Infección urinaria	Frecuencia X 1 000
Todos los niños	217 116	661	3.0
• Circuncidados	175 317	193	1.1
• No circuncidados	4 179	468	11.2
Niñas	205 212	1 164	5.7

Modificado por Wiswell TE, Roscelli JD. Pediatrics. 1986;78:96.

Tratamiento

En los últimos años se ha acumulado evidencia de que la terapia hormonal no es muy efectiva y puede dañar la futura espermatogénesis al aumentar la apoptosis. Por lo que la cirugía es el tratamiento de elección y se debe llevar a cabo antes del primer año de edad. Como estos procedimientos a esta edad requieren de anestesiólogos y cirujanos pediatras especialmente entrenados, sólo se deben efectuar en centros que cuenten con estas facilidades (Martin Ritzen).

Tratamiento quirúrgico (AQ)

Se realiza a los 6-12 meses; si es bilateral, en un mismo tiempo. Cuanto más se demore el acto quirúrgico, mayor será la alteración histológica y funcional en la gónada. Con las técnicas quirúrgicas actuales, prácticamente todo testículo no descendido se puede llevar al escroto, pero los vasos no deben quedar a tensión, ya que esto impide la circulación y produce atrofia. Cuando los vasos espermáticos son cortos y el testículo es intraabdominal y "se ve bien", se utiliza la técnica ya sea laparoscópica, o abierta de Fowler-Stephens, en la que se cortan los vasos espermáticos y se desciende el testículo, conservando la circulación de la arteria deferente.

En los testículos criptorquídicos palpables, basándose en el conocimiento del desarrollo de las células germinales, es recomendable la orquidopexia entre los 6 y 12 meses.

En los testículos no palpables ahora se manejan con laparoscopia, que nos da una información óptima en el diagnóstico como ningún otro estudio y ofrece la posibilidad de tratamiento.

La orquidectomía en los unilaterales se realizará cuando hay testículo atrófico. En los bilaterales, si es que están muy atróficos y se comprueba que no hay respuesta de testosterona a hCG. Si sólo están hipotróficos pero hay respuesta a testosterona, se debe incrementar un descenso para permitir el efecto androgénico; después de la adolescencia requiere nueva valoración para orquidectomía. La prótesis se coloca alrededor del quinto año y se cambia en la adolescencia.

Las complicaciones del acto quirúrgico que deben evitarse son: la lesión de los vasos espermáticos y la atrofia del testículo por tensión del cordón espermático.

Limitación del daño

La vigilancia no termina con el acto quirúrgico, sobre todo recordando el daño que puede existir de la función espermatogénica; o bien, de las circunstancias de repercusión psicológica por el uso de prótesis. Esto amerita revisión periódica.

Hacemos hincapié en que el fantasma de degeneración maligna (su frecuencia es mínima) debe tomarse en cuenta en exploraciones futuras, ya que esta no desaparece con el AQ. Puede recomendarse una ultrasonografía testicular anual. En ocasiones puede ser necesaria una segunda intervención quirúrgica si no se logró colocar el testículo en la bolsa, un año después de la inicial.

En general, las biopsias en testículos criptorquídicos en niños no están indicadas en busca de carcinomas *in situ*; sin embargo, cuando la criptorquidia está asociada a trastornos de la diferenciación sexual o cariotipo anormal como en la disgenesia gonadal mixta, si se recomienda biopsia al mo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mento de la cirugía por el gran incremento en el riesgo de neoplasia en estos casos.

Por razones desconocidas la prevalencia de criptorquidia parece que se ha incrementado en las últimas décadas en algunos países. Esto es un dato importante pues la criptorquidia aún después de su tratamiento se ha asociado a problemas a largo plazo como disminución en la calidad del semen y el riesgo de neoplasia.

La criptorquidia se ha propuesto como parte del llamado síndrome de disgenesia testicular que incluye hipospadias, disminución en la calidad del semen, y cáncer testicular. Estas condiciones se ha considerado que tienen un origen común en el desarrollo, prenatal testicular que afecta a las células de Leydig y de Sertoli y la diferenciación de las células germinales y existe evidencia de que esta disgenesia testicular puede ser causada por factores ambientales.

Rehabilitación

Cuando se ha efectuado orquidectomía, sobre todo bilateral, es lógico pensar en repercusión psicológica; ésta debe ser atendida por higiene mental y también cuando se ha comprobado la infertilidad.

La historia natural graficada del testículo descendido se observa en la figura 22-16.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Tanto el médico general como el pediatra están obligados a detectar criptorquidia y a llevar a cabo los lineamientos terapéuticos mencionados, así como a explicar a los padres la repercusión que la patología pueda tener.

Derivarán al cirujano pediatra o al urólogo los casos que requieran cirugía y posteriormente serán vigilados por ellos.

EVALUACIÓN

1. La edad ideal para corrección de testículo no descendido es: **a)** recién nacido; **b)** menor de dos años; **e)** mayor de 4 años; **d)** mayor 12 años.

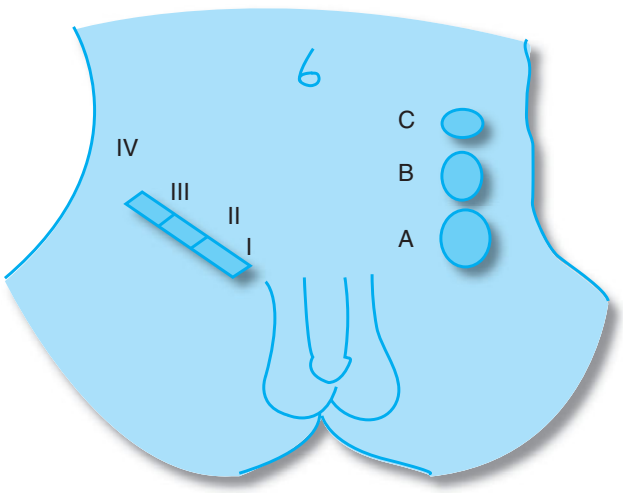


Figura 22–16. Situación y tamaño testicular en criptorquidia Clasificación de Beltrán-Brown.

2. El tratamiento de primera elección en el testículo no descendido es: **a)** LH Rh; **b)** gonadotropina corionica; **c)** orquidopexia; **d)** vigilancia.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2: **c.**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bercowitz GS, Lapinski RH, Dolgin SE, Gazela JG, Hosman IR, Bodian CA. Prevalence and natural history of cryptorquidismPediatrics 1993; 92:44-49.

Cuevas-Alpuche JO. Testículo no descendido. Gaceta de la sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica 1999;11(3):5-7.

Docimo SG, Moore RG, Adams J, Kavoussi LR. Laparoscopy orchiopexthe high palapable undescended testis. J Urology 1995; 154: 1513-1515.

Kogan SJ. Cryptorchidism. In: Kelalis-King-Belman, editors. Clinical pediatric urology. 2nd ed. Saunders; 1985.p. 420.

Henna MR, Del Nero RG, Sampalo C22, Atallah AN, Schettini ST, Castro A A., Soares BG. Hormonal cryptorquidism Therapy: systematic review with metanalysis of randomized clinical trials. Pediatric Surgery International 2005; 21:240-254.

Martínez y Martínez R, Manteca_Elías JA, Montalvo_Castro L. Criptorquidia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 4ª. Ed. México: El Manual Moderno; 2001.p 946-951.

Martin Ritzen S. Undescendent testes: a consensus on management. European Jorurnal of Endocrinologg 2008- 159 587-590

Petterson A, Richiardil , Nordenskjoll A . Kaisjer M., Akre O..Age at surgery for undescendent testis and risk of testicular cáncer. New England Journal of medicine 2007: 356-1835-1841.

Raifer J, Walsh PC. Testicular descent- Birth defects. Original Articles Series 1977; 13:107-122.

Virtanen Helena E, Bjerkes Robert, Cortes Dina, Jorgensea Niels, Rajpert-De Meyts Ewa, Fhorssea Arni, Thorop Jorgen, Main Katharina M. Cryptochidism: classification, prevalence and Loas Term consequences. Acta Pediatrica 2007 96: 611-616.

Wallen EM, Shortlife LMD, Testículos no descendidos y tumores testiculares. En: AShcraft KW, editor . Cirugía Pediátrica. 3ª. Ed. México: Mc Graw-Hill Interamericana; 2002.p. 697-708.

Yturriaga R, Pérez- Caballero C. Criptorquidia. En: Pombo M, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España; 2002. 812-820.

QUISTES RENALES. RIÑÓN POLIQUÍSTICO

Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez
Dr. Jaime Vargas Basterra

CONCEPTO

El riñón es un órgano que produce una gran variedad de quistes que se agrupan de la siguiente manera:

1. Riñón poliquístico (enfermedad poliquística infantil y del adulto) .

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. Displasia renal (riñón multiquístico).
3. Quiste multilocular.
4. Quistes medulares (enfermedad quística medular o nefronoptisis).
5. Quistes simples.

Cada uno representa una entidad patológica diferente, con manifestaciones clínicas, tratamiento y pronósticos diferentes.

Puntos sobresalientes

1. El riñón es un órgano que con mucha frecuencia produce diferentes tipos de quistes. El diagnóstico en todos los casos puede hacerse por ultrasonido y/o tomografía axial computarizada (TAC).
2. El riñón poliquístico se refiere a una enfermedad bilateral, grave, que en su forma infantil es incompatible con la vida, y en su forma adulta lleva a la insuficiencia renal crónica (IRC).
3. La nefronoptisis o enfermedad quística medular, se refiere a la presencia de múltiples quistes sólo en la zona medular, existe una pérdida excesiva de sales por la orina, con poliuria, anemia y puede progresar a la IRC.
4. Los otros tipos de quistes no son tan graves, casi siempre son unilaterales como el riñón multiquístico, el quiste multilocular, o el quiste simple, que se resuelven con cirugía.

RIÑON POLIQUÍSTICO O ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA INFANTIL Y DEL ADULTO

El riñón *poliquístico* se refiere a una enfermedad de tipo bilateral, que incluye a ambos riñones y cuyo nombre correcto es enfermedad poliquística renal, de ella existen dos tipos, la enfermedad poliquística con transmisión recesiva autosómica y la autosómica dominante (ver unidad de genética). La primera conocida como *enfermedad poliquística infantil*, es rara, se encuentra en 1 × 10 000 a 40 000 nacimientos, es común la presencia de quistes hepáticos, tiene un patrón hereditario que es recesivo y existe una constante asociación de quistes hepáticos y renales. La presentación clínica es con masas palpables, bilaterales, masivamente alargadas, encontradas al nacimiento. Se presenta insuficiencia respiratoria severa, hipertensión arterial, hematuria, proteinuria e hipertensión portal. El diagnóstico diferencial incluye hidronefrosis, tumores renales, y trombosis de la vena renal. La urografía excretora muestra la característica imagen de líneas radiadas, a las que desde el punto de vista radiológico se les ha llamado "rayos de sol". En la actualidad el ecosonograma renal es diagnóstico y demuestra masas hiperecogénicas uniformes con quistes pequeños diseminados. El diagnóstico prenatal es posible con ecosonografía. El hígado presenta proliferación y dilatación de los conductos biliares con fibrosis periportal. El pronóstico es determinado por el estatus funcional del parénquima renal, la gran mayoría mueren dentro de los primeros 2 a 3 meses de vida en insuficiencia renal. El asesoramiento genético para estos padres, indica que existe 25% de riesgo en cada embarazo de tener otro producto con enfermedad poliquística. Se conoce que el gen que transmite la enfermedad está localizado en el cromosoma 6*p*21.

La forma autosómica dominante, por otra parte, es mucho más frecuente; ocurre en 1 por 2 500 recién nacidos vivos; se le conoce como la ***forma adulta***, aunque pueden presentarse manifestaciones clínicas desde la primera década de la vida; los síntomas predominantes son masas renales bilaterales, hematuria, hipertensión, pielonefritis, nefrocalcinosis e insuficiencia renal crónica; normalmente la enfermedad progresa hasta la vida adulta. Es necesario la investigación a los padres, para ver si uno de ellos es portador, en caso negativo, se toma como mutación *de novo*.

DISPLASIA RENAL (RIÑÓN MULTIQUÍSTICO)

Más que una enfermedad específica es una constelación de anormalidades patológicas, cuya característica básica es el desarrollo anormal del riñón, el que contiene estructuras fetales primitivas en su interior, derivadas del riñón metanéfrico primitivo, restos metaplásicos de cartílago, desarreglo total de la morfología renal etc.

Estos hallazgos son asociados a una anomalía obstructiva del aparato urinario, una obstrucción del uréter (atresia ureteral), vejiga o uretra está presente en el 90 % de los casos, aunque una obstrucción funcional como en el síndrome de *prune belly*, también puede llevar a displasia renal. La displasia aplásica consiste de un riñón pequeñito, no quístico, malformado, no funcional y unilateral, mientras la displasia multiquística, también llamado "***riñón multiquístico***", es una masa unilateral, revestida de múltiples quistes que parecen un racimo de uvas, es no funcional, y se asocia en 20 a 30% de los casos a patología obstructiva contralateral, la mas común de ellas es la estenosis de la unión ureteropiélica. El riñón presenta múltiples quistes no comunicantes, con un área central sólida de restos embrionarios. La urografía excretora muestra exclusión renal, y ayuda a identificar si hay problema en el lado contralateral, el ecosonograma hace el diagnóstico final. El tratamiento es la nefrectomía, algunos de estos riñones cuando no son de medida considerable pueden reabsorberse en forma espontánea dentro de los primeros 6 meses de vida. Muy rara vez su presentación bilateral es incompatible con la vida.

QUISTES MULTILOCULARES DEL RIÑÓN

Se trata de un quiste único, con múltiples tabiques en su interior que lo dividen, es único, unilateral, multiloculado, no comunica con la vía urinaria, ni los lóculos comunican entre si, Un 50% de los casos aparecen en niños menores de 4 años de edad, cuyo signo más importante es la presencia de una masa en el flanco, puede ocasionalmente obstruir el uréter y causar hematuria e hidronefrosis dependiendo de su localización. El ecosonograma renal hace el diagnóstico, pero la tomografía axial computarizada demuestra la característica típica multilocular. Es importante conocer que se le ha asociado al nefroblastoma y al nefroma mesoblástico, ya que se han descrito elementos tumorales entre los tabiques de tejido metanéfrico. La extirpación cura la lesión.

QUISTES MEDULARES O ENFERMEDAD QUÍSTICA MEDULAR O NEFRONOPTISIS

El riñón en esponja o riñón esponjoso medular, se caracteriza por la presencia de dilatación y ectasia de los túbulos colectores en la pirámide renal y debe distinguirse de la enferme-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dad poliquística infantil. Se le considera una enfermedad autosómica dominante, tubulodisplásica, es frecuente su asociación con hemihipertrofia corporal. La superficie externa del riñón es por completo normal, pero al hacer el corte se encuentran quistes de 1 a 6 mm de diámetro, que comunican directamente a la papila o al túbulo renal. La lesión es bilateral en el 75% de los casos, algunos quistes pueden tener cálculos. El diagnóstico es radiológico o por imagen, y el tratamiento consiste sólo en tratar la infección si ésta se presenta, como resultado de los cálculos renales.

La nefronoptisis o enfermedad quística medular, consiste en la presencia de múltiples pequeños quistes medulares y otros más pequeños en la corteza. Tiene una transmisión autosómica recesiva. Los riñones se encuentran reducidos de tamaño de forma moderada y su superficie externa es finamente granular. Al corte renal se encuentra múltiples quistes de a 1 a 10 mm de predominio corticomedular, existe fibrosis glomerular o intersticial con atrofia tubular y dilatación quística de los túbulos colectores.

Clínicamente existe una pérdida excesiva de sales por la orina, con poliuria, anemia y puede progresar a la insuficiencia renal crónica (IRC). En algunas ocasiones existe retinitis pigmentaria concomitante. El lapso entre el diagnóstico y la IRC es de cinco años. El diagnóstico es clínico y radiológico a través del ecosonograma renal y la urografía excretora.

QUISTES SIMPLES

Se trata de quistes simples, siempre localizados a la corteza, no comunican con la pelvis renal, puede haber mas de uno, raros en la edad pediátrica y mucho más frecuentes en la edad adulta. Suelen ser asintomáticos, casi siempre un hallazgo al hacer una urografía excretora por otra causa. Sin embargo, en forma ocasional, si alcanzan una medida considerable pueden causar dolor y efecto de masa. El ecosonograma los diagnostica y el tratamiento actual es a base de punción percutánea guiada por ultrasonido.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes conceptos son verdaderos excepto: **a)** el riñón poliquístico es bilateral siempre; **b)** el riñón multiquistico es bilateral siempre; **c)** los quistes renales medulares (nefronoptisis), pueden llevar a la insuficiencia renal crónica; **d)** los quistes simples son casi siempre asintomáticos; **e)** el diagnóstico se puede hacer por ultrasonido, y en casos especiales TAC.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Avni FE, Guissard G, Hall M, Janssen F, DeMaertelaer V, Rypens F. Hereditary polycystic kidney diseases in children: Changing sonographic patterns through childhood. Journal Pediatric Radiology, 2002, Issue Volume 32, Number 3:169-174.

Glassberg KI. Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney. In: Wein Kavoussi, Novick, Partin, Peters, editors. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 2007: 2103-2108.

Guay-Woodford LM, Desmond RE. Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease: The Clinical Experience in North America. Pediatrics. 2003, Vol. 111 No. 5, 1072-1080.

Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, Sciuk J, Fruend S, Bulla M,et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. BJU International, 2004: Volume 93 Issue 3 Page 388–392.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

FIMOSIS

Dr. Jaime Vargas Basterra

OBJETIVOS

Establecer el concepto de la fimosis fisiológica y fimosis verdadera, su etiopatogenia y su resolución espontánea o quirúrgica.

CONCEPTO

La fimosis (del griego *phimos*: bozal) se define como la incapacidad de retracción del prepucio sobre el glande. Durante los primeros años de vida existe una" fimosis fisiológica", que por lo general se resuelve entre los tres y cinco años de edad, cuando es posible retraer el prepucio. La fimosis patológica o verdadera existe cuando es imposible retraer el prepucio después de que ya se había retraído o bien cuando es imposible retraerlo después del tercer año de vida. Se estima que la infección urinaria (IU), es más frecuente en niños menores de seis meses no circuncidados, que en circuncidados. Asimismo en la edad adulta las enfermedades de transmisión sexual son más frecuentes en individuos no circuncidados.

Puntos sobresalientes

1. La fimosis es la imposibilidad de retraer el prepucio sobre el glande, existe una fimosis fisiológica "normal" durante los tres primeros años de vida y una fimosis patológica "real" después de esa edad.
2. La circuncisión neonatal es controversial, pero la postnatal se ha asociado a menor frecuencia de infección urinaria.
3. El descubrimiento del glande es un proceso fisiológico, que se realiza a base de las erecciones espontáneas del niño, así que no se recomiendan "ejercicios" para descubrirlo.
4. La circuncisión debe realizarse por cirujanos experimentados para evitar complicaciones.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La irritación crónica de la piel, ya sea por reacción inflamatoria secundaria a contacto con el pañal o la maceración ocasionada por la humedad, favorecen la proliferación y entrada de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

gérmenes de la flora fecal con el riesgo potencial de infección local; si esto ocurre, puede ocasionar tejido cicatricial que disminuye la elasticidad de la piel del prepucio.

Huésped

La fimosis verdadera se presenta a partir del tercer año de vida; los factores que la favorecen están en relación con los hábitos de aseo inadecuados y en menor proporción por una susceptibilidad a la infección.

Ambiente

La información inadecuada a los padres y una deficiente educación con respecto al aseo local, así como aspectos culturales y religiosos en cuanto a la circuncisión, son determinantes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar o mejorar la educación médica de la comunidad para promover la salud.

Protección especifica

Higiene local, cambios frecuentes de pañal en el lactante.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El prepucio aparece en la porción dorsal del pene al tercer mes de gestación y cubre totalmente el glande al final de la gestación. Durante los primeros tres años de vida, las adherencias que existen entre el prepucio y el glande se van liberando hasta que el prepucio es completamente retraible, ésta es la razón por la que la fimosis verdadera se considera después de los tres años de vida; antes de esa edad debe considerarse fisiológica.

Etapa clínica

En la" fimosis verdadera ", los síntomas están en relación al grado de obstrucción del orificio del prepucio; usualmente la micción es con esfuerzo, el prepucio se distiende en forma de globo y hay goteo post miccional.

Cuando se agrega un proceso infeccioso local, existe eritema, edema, secreción purulenta, que puede ser el punto de partida de una infección urinaria ascendente. El acúmulo de esmegma e irritación crónica pueden causar en la edad adulta cambios metaplásicos locales. La parafimosis puede ocurrir cuando logra retraerse el prepucio, pero éste en forma de anillo estrangula el glande, lo que ocasiona edema, alteraciones del retorno venoso y linfático, este fenómeno se observa sobre todo cuando se realiza una retracción violenta del mismo.

Se estima que la infección urinaria (IU) es mas frecuente en niños menores de seis meses no circuncidados, que en circuncidados; así como en la edad adulta, las enfermedades de transmisión sexual son más frecuentes en individuos no circuncidados.

Algunos conceptos de colonización bacteriana del prepucio y su relación con infección urinaria en el niño deben ser revisados. Según Wiswell e*t al.*, en un estudio con niños de los Hospitales de las Fuerzas Armadas en los EUA (cuadro 22-2), demostró que la infección urinaria en neonatos tiene predominio masculino, que el 95% de lactantes con infección urinaria febril son no circuncidados, y que existe un incremento de 10 a 20 veces en la frecuencia de infección urinaria en lactantes masculinos no circuncidados.

El riesgo se extiende hasta el año de edad, y corresponde al periodo de mayor colonización del prepucio por bacterias gramnegativas, *in vitro*, las bacterias con *fimbra-P* se adhieren con avidez a la superficie interna del prepucio.

Comparación de frecuencia de infección urinaria en niñas y en niños circuncidados y no circuncidados entre 0 y 1 año de vida, en los Hospitales de las Fuerzas Armadas, EUA.

La colonización del prepucio en niños como un factor de riesgo para adquirir infecciones urinarias, sugiere una ruta ascendente de infección similar al de las niñas. La circuncisión puede ayudar a prevenir la infección urinaria en niños al remover la superficie de mucosa necesaria para la adherencia bacteriana.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnostico de fimosis se realiza cuando no se logra retraer el prepucio en un niño mayor de tres años de edad; antes de esa edad no se puede hablar de fimosis verdadera. El manejo depende del grado de fibrosis del anillo y de la firmeza de las adherencias prepuciales.

En caso de existir infección e inflamación (balanopostitis), se indican baños de asiento una vez al día con agua tibia y cremas antiinflamatorias con antibiótico (betametasona, clotrimazol y gentamicina) según sea la severidad de la infección.

Si se presenta parafimosis se realiza una reducción de la misma (figura 22-17); la técnica de la reducción de la parafimosis se logra mediante la compresión mantenida y tracción del prepucio en sentido distal empujando el glande en forma proximal; excepcionalmente puede requerir anestesia general o una sección quirúrgica del anillo, luego hay que realizar una circuncisión.

La circuncisión es el tratamiento quirúrgico en la fimosis verdadera; la técnica mas utilizada es la del anillo del manguillo (figura 22-18).

a) Se realiza una incisión en circulo en la piel proximal del prepucio, a nivel del surco coronal,
b) Una segunda incisión en circulo se lleva a cabo a unos milímetros de la corona del glande,
c) El manguillo de piel se extirpa.
d) Los bordes son aproximados usando sutura catgut o Vicryl 6 ceros con puntos separados

La circuncisión rutinaria (neonatal) en el RN continua siendo polémica; en caso de realizarse, las técnicas mas usuales son las campanas de Plastibell y la de Gomco; es de interés subrayar que en estas técnicas no se debe utilizar electro cauterio, ya que se corre el riesgo de quemadura del glande; las complicaciones quirúrgicas son variables; las tempranas como sangrado, desfiguramiento del pene, excesiva perdida de piel, daño ure-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

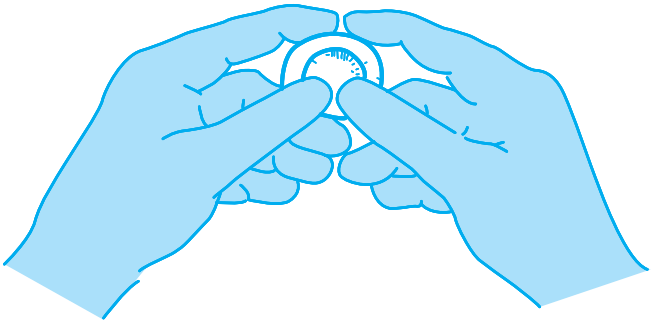


Figura 22–17. Reducción de la parafimosis.

tral, entre otras, se presentan hasta en un 10%. Las complicaciones tardías más frecuentes (20%) son bandas fibrosas, estenosis del meato o persistencia de la fimosis.

La indicación de la circuncisión neonatal según las academias Americana y Mexicana de pediatría, carece de argumentos médicos sólidos que la justifiquen, el solo hecho de nacer varón no es razón suficiente para practicarla, el prepucio tiene la función de proteger al glande que esta revestido de mucosa, mantener la humedad normal del pene y conservar la sensibilidad. En muchos casos es practicada por razones religiosas o culturales. A los cinco años de edad el 90% de los niños tienen un prepucio retraible, así que se recomienda en los primeros años de vida asear el pene como cualquier parte del cuerpo, no forzar la retracción del prepucio, ya que podemos ocasionar sangrado o lesión del prepucio, no olvidar que existe una secreción blanquecina que se llama esmegma, que no es dañina y es la encargada de despegar espontáneamente la piel del glande.

De ninguna manera deben confundirse los criterios a favor o en contra de la circuncisión neonatal, con las indicaciones reales de la circuncisión postnatal que pueden surgir en cualquier momento y que son fimosis real, parafimosis, infección urinaria recurrente en el niño en el que no se encuentra ningún otro proceso obstructivo y funcional.

Limitación del daño

Las complicaciones de la circuncisión son variables; dependen usualmente de la experiencia del cirujano y pueden ser perioperatorias, como el sangrado, desfiguramiento del pene, excesiva pérdida de piel, infección, daño uretral, etc. éstas en su mayoría pueden evitarse. Las complicaciones postoperatorias tardías, como bandas, fibrosas, cicatrización excesiva, estenosis de meato, persistencia de fimosis, requieren frecuentemente de reintervenciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Sólo en casos específicos, ya que habitualmente no requiere.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Exploración rutinaria de los genitales en la consulta pediátrica, indicaciones higiénicas a la madre, o al niño si es escolar, cerciorarse si el prepucio no es retraible a los tres años de edad.

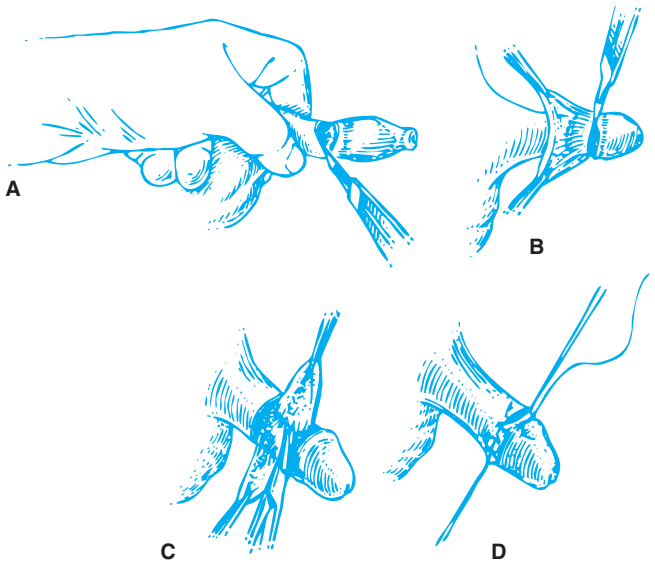


Figura 22–18. Técnica del manguillo por circuncisión.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. La atención primaria por el médico general consistirá sobre todo en ofrecer las medidas preventivas y reconocer a los pacientes que presentan fimosis y requieren circuncisión. **Secundario.** la atención secundaria por el pediatra y el urólogo prácticamente son las mismas que en la atención primaria, pero en este nivel el pediatra debe de estar capacitado para realizar circuncisión neonatal en caso de así decidirlo. **Terciario.** La atención terciaria en el paciente con fimosis verdadera deberá ser realizada por cirujanos experimentados, ya sean urólogos o cirujanos pediatras, con la finalidad de minimizar las complicaciones inherentes a la circuncisión.

EVALUACIÓN

1. Señale la respuesta correcta en relación a la circuncisión: **a)** debe efectuarse en la etapa neonatal, como profilaxis de infecciones y cáncer; **b)** es muy segura y no tiene complicaciones; **c)** el diagnóstico de fimosis puede realizarse desde la etapa neonatal; **d)** la higiene cotidiana del prepucio y retracción progresiva y gentil es la mejor forma de evitar la fimosis; **e)** el paciente con parafimosis no requiere de circuncisión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics, Task Force on Circumcision: policy statement. Pediatrics 1999;103:686–693.

Dairiki SLM. Infection and Inflmmation of the Pediatric genitourinary Tract. In Wein, Kavoussi, Novick, Partin, Peters. Editors. Campbell-Walsh Urology. 9ª ed. Philadelphia: Saunders Co. 2007: 3232-3268.

Elder JS. Abnormalities of the Genitalia in Boys and Their Surgical Management. . In Wein, Kavoussi, Novick, Partin, Peters. Editors. Campbell-Walsh Urology. 9ª ed. Philadelphia: Saunders Co. 2007: 3745-3760.

McGregor TB, Pike JG, Leonard MP. Phimosis--a diagnostic dilemma? Can J Urol, 2005, Apr; 12 (2):2598-602

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Orsola A, Caffaratt J, and Garat JM. Conservative treatment of phimosis in children using a topical steroid. Urology, 2000, Volume 56, Number 2: Pages 307-310
Wiswell T: The prepuce, urinary tract infections, and the consequences. Pediatrics 2000;105:860–861.
Amir M, Raja MH, et al: Neonatal circumcision with Gomco clamp: A hospital-based retrospective study of 1000 cases. J Pak Med Assoc 2000;50:224–227.
Schoen EJ, Colby CJ, et al: Newborn circumcision decreases incidence and costs of urinary tract infections during the first year of life. Pediatrics 2000;105:789–793.
Wiswell T, Hachey W: Urinary tract infections and the uncircumcised state: An update. Clin Pediatr 1993;32:130–134

RESPUESTA DE LA EVALUACIÓN

1: **d.**

LITIASIS DE LAS VIAS URINARIAS

Dr. Jaime Vargas Basterra

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Informar acerca del problema de la litiasis urinaria en la infancia, describir sus formas más comunes de presentación, sus síntomas y sus causas. Orientar hacia una detección oportuna y un tratamiento integral.

CONCEPTO

Consiste en la formación de cálculos en el sistema urinario, desde el riñón hasta la uretra. Los síntomas son el resultado de la obstrucción al paso de la orina producido por el cálculo, y los más frecuentes son dolor tipo cólico en la región lumbar ó en el flanco, infección urinaria, hematuria y retención aguda de orina. Las causas son múltiples, pero la mayoría son secundarios a trastornos del metabolismo del calcio (Ca), del ácido úrico y de otros cristales. El tratamiento quirúrgico consiste en la extracción del cálculo por cirugía o endoscopía, o bien su desintegración a través de ondas de ultrasonido, y el tratamiento médico en la determinación de la causa formadora, para evitar la aparición de nuevos cálculos. El pronóstico es bueno en la infancia, con bajo grado de recurrencias. La mortalidad es mínima y la morbilidad menor del cinco por ciento.

Puntos sobresalientes

- La litiasis se refiere a la formación de cálculos en el aparato urinario, que pueden presentarse desde el riñón hasta la uretra.
- La causa más común de la formación de cálculos es por un trastorno del metabolismo del calcio o del ácido úrico, asociado a pobre ingesta de agua.
- Los síntomas cambian según la localización del cálculo y la edad. Pero lo más común es el típico cólico renal, que se caracteriza por dolor en el flanco derecho o izquierdo, intenso, acompañado de náusea y vómito, y que se irradia hacia el testículo ipsilateral en el hombre y hacia el labio mayor en la mujer. Cuando el cálculo esta en la vejiga o en la uretra puede manifestarse por obstrucción del chorro al orinar. La obstrucción prolongada por el cálculo causa hidronefrosis y puede perderse la unidad renal.
- El tratamiento actual es con la máquina de litotripsia extracorpórea para los cálculos en el riñón y tercio superior del uréter, y ureterolitotripsia para los cálculos en el uréter. La cirugía abierta rara vez es utilizada.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En condiciones normales la orina es el vehículo para la excreción de cristales, producto del metabolismo final del Ca, del ácido úrico, de la cistina, etc., cuando la excreción urinaria de uno de estos cristales es excesiva se forma una concreción que da origen al " cálculo urinario " Para que un cálculo se forme se requiere de un núcleo o matriz, que es una proteína, la cual representa el 2.5 al 10% del cálculo, esta proteína se considera que es de origen renal y actúa como materia adhesiva y aglutinante de los cristales, que en forma de láminas se agregan para formar el cálculo.

Los componentes más comunes de los cálculos son el oxalato y fosfato de calcio, el ácido úrico, el fosfato de magnesio y amonio, la cistina, la xantina, la hipoxantina, etc. La constitución del cálculo dependerá del trastorno metabólico del paciente. Los cálculos pueden ser primarios cuando son el resultado de una alteración metabólica y se forman originalmente en el riñón y pueden emigrar a cualquier parte del aparato urinario, y secundarios cuando se producen alrededor de algún cuerpo extraño (p. ej., sondas) o son el resultado de " estasis " de orina (orina atrapada) por uropatía obstructiva o de la sedimentación de cristales por un pH fuertemente alcalino como sucede en la infección urinaria. Cuando el estudio metabólico es normal y no se encuentra la causa formadora de la piedra el problema se denomina litiasis renal idiopática, y 40 a 50% de los pacientes en la infancia caen en este grupo.

Huésped

La frecuencia de la litiasis urinaria en niños es de 1 por 100 ingresos hospitalarios en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente del IMSS. El predominio es masculino de 3:1, y es más frecuente en el medio socioeconómico bajo. No existe prevalencia racial. En niños mayores de 4 años de edad las causas mas frecuentes de litiasis son las de origen metabólico, mientras que en niños menores las causas se han relacionado con factores dietéticos como la baja excreción de fosfato y sulfato urinario inhibidores de la cristalización, así como la alta excreción de calcio y oxalato, probablemente secundarios a dieta deficiente en leche y en calidad de proteínas. En niños mal nutridos se ha demostrado una alta excreción de hidroxiprolina promotor de la cristalización.

Cuando la causa es endémica predominan los cálculos vesicales. Sin embargo solo en el 50% de los niños es posible establecer con certeza la causa formadora de cálculos. Algunas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

enfermedades formadoras de cálculos pueden ser trasmitidas en forma autosómica recesiva como: cistinuria, alcaptonuria, hiperoxaluria, etc. produciendo "familias formadoras de cálculos".

Ambiente

La litiasis urinaria puede presentarse en forma "endémica", en los países subdesarrollados, con medio socioeconómico bajo y dietas mal balanceadas o desnutrición. En nuestro país existen tres áreas geográficas de alta frecuencia de cálculos, la península de Yucatán, el área de Monclova, Coahuila, y Tepatitlán, Jalisco. En estos lugares se ha sugerido una relación con el uso de aguas "duras" (ricas en cristales) en la dieta. Otros factores relacionados con la formación de cálculos son la exposición recurrente a altas temperaturas, la deshidratación repetitiva, etc.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se realiza a través de elevar la educación médica de la comunidad y de mejorar los hábitos alimenticios.

Protección específica

No existe para la población general. Sin embargo, en familias con varios miembros afectados, así como en áreas geográficas de alta frecuencia se puede hacer una prevención temprana con la recomendación de una dieta balanceada, una ingesta abundante de agua libre de cristales (más de 1.5 L diarios), prevención de la infección urinaria, y el tratamiento oportuno.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En condiciones normales la orina contiene los cristales producto del metabolismo final del Ca, del ácido úrico, etc., estos cristales se encuentran en "solución" (es decir nadan en el solvente); sin embargo, cuando la orina se satura de estos cristales (aumento del soluto), ya sea por un aumento en la dieta o por un trastorno metabólico, se desarrolla un fenómeno de "saturación" en la solución, al que sigue la sedimentación de los cristales, los que por agregación forman el cálculo. Al formarse, éste puede permanecer en el riñón y ahí crecer por nueva adherencia de cristales, o emigrar a través del uréter hasta detenerse en algún estrechamiento anatómico.

La obstrucción que el cálculo produce al paso de la orina constituye el problema principal, inicialmente existe dilatación del uréter o la pelvis renal, pero si ésta persiste o la obstrucción aumenta puede dilatar al riñón, dando por resultado una hidronefrosis, que es capaz de terminar en la pérdida del órgano. La obstrucción al flujo de la orina desarrolla de manera invariable una infección urinaria, que es otro componente destructivo para el parénquima renal. Se describen más de 150 causas metabólicas de formación de cálculos; en el cuadro 22-3 se presenta un resumen de las más frecuentes.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El cuadro clínico depende del sitio en donde obstruya el cálculo, de su tamaño, de su número, del grado de dilatación que produce y de la infección urinaria asociada que se presente. En general durante los 2 primeros años de vida el cuadro es muy inespecífico, pero sobresale la infección urinaria, la hematuria y el dolor abdominal. En niños mayores los síntomas son más localizados al sitio de obstrucción, presentamos un cuadro con los síntomas y signos más relevantes (cuadro 22-4).

Cuadro 22–4. Síntomas y signos de litiasis en el niño

Síntomas	Riñón	Uréter	Vejiga	Uretra
Dolor	Cólico lumbar	Cólico flanco	Suprapúbico	Uretral
Hematuria	+ +/–	+ +/–	+ +/–	+ +/–
Infección urinaria	+/–	+/–	+/–	+/–
Retención urinaria	–	–	+/–	+/–
Urgencia	–	+/–	+	+
Disuria	–	+/–	+	+
Polaquiuria	–	+/–	+	+
Tenesmo	–	+/–	+	+

+: presencia, –: ausencia (Vargas, BJ).

Cuadro 22–3. Clasificación de urolitiasis

- Síndromes tubulares renales
  - Acidosis tubular renal; tipo I (defecto distal de gradiente de H^+)
  - Inhibidores de la anhidrasa carbónica
  - Cistinuria
  - Glicinuria
- Defectos enzimáticos
  - Hiperoxaluria primaria; tipo I (aciduria glicólica); tipo II (aciduria L–glicérica)
  - Xantinuria
  - Hiperuricosuria metabólica
  - 2.8–dihidroxiadenuria
- Estados hipercalcémicos
  - Hiperparatiroidismo primario
  - Sarcoidosis
  - Hipervitaminosis D
  - Síndrome de leche–álcali
  - Tumores
  - Síndrome de Cushing
  - Hipertiroidismo
  - Hipercalcemia idiopática infantil
  - Inmovilización prolongada
  - Litiasis de ácido úrico
  - Hiperuricosuria metabólica hereditaria
  - Hiperuricemia renal hereditaria
  - 2.8–dihidroxiadenuria
  - Trastornos mieloproliferativos
  - Estados de drenaje urinario bajo
- Enfermedades intestinales y nefrolitiasis
  - Hiperoxaluria adquirida
  - Litiasis de ácido úrico
- Litiasis renal idiopática
- Urolitiasis infectada y éstasis urinaria
- Cálculo endémico
- Nefrocalcinosis

Tomado de Kelalis, King, Belman: *Clinical pediatric urology.* Philadelphia: Saunders, 1985.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Otros síntomas menos comunes son la expulsión espontanea del cálculo como manifestación primaria y único síntoma, anuria en casos de obstrucción en riñón único, erección refleja y prolapso rectal en cálculos vesicales en niños pequeños, protrusión parcial del cálculo por el meato uretral o la palpación evidente de éste en la uretra peneana. En no pocos casos el descubrimiento de un cálculo se hace a través del hallazgo en un examen general de orina de hematuria, o al efectuar una radiografía simple de abdomen por otras causas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debe hacerse una historia clínica cuidadosa y exhaustiva, con especial atención a los antecedentes heredofamiliares, residencia geográfica anterior y actual, nivel socioeconómico y cultural, hábitos dietéticos, crecimiento y desarrollo, actividad física, períodos de inmovilización prolongados, deshidratación, endocrinopatías, uso de sondas por largo tiempo, procedimientos quirúrgicos intestinales o urinarios, uso de drogas en forma continua como: acetazolamida, alopurinol, tiazidas, etcétera.

El diagnóstico y tratamiento tienen como objetivos eliminar la totalidad de los cálculos, tratar las alteraciones metabólicas, establecer un tratamiento prolongado y eficaz para la infección urinaria, que mantenga la orina estéril, y estimular el hábito de una hidratación adecuada.

Para lograr lo anterior podemos dividir nuestro estudio en 2 grandes capítulos, el primero enfocado a la investigación de la presencia de cálculos; número, tamaño, localización y grado de daño renal secundario a la obstrucción; el segundo, a la investigación de la causa etiopatogénica (metabólica) formadora de los cálculos, en vías de evitar la formación de nuevos o el crecimiento de los actuales.

Para la investigación del primer capítulo se utilizan básicamente estudios radiológicos: radiografía simple de abdomen, ecosonograma renal, urografía excretora, y nefrotomografía lineal cuando hay duda. Otros estudios útiles en casos especiales son; la tomografía axial computada. Debe tenerse en mente que la litiasis en niños pequeños es muy poco radiopaca y las masas blandas de mucoproteína pueden calcificarse solo parcialmente, las piedras más radiopacas son las de oxalato de Ca, fosfato de Ca, triple fosfato de magnesio y amonio (struvita) y un poco menos las de cistina, pero las de ácido úrico y xantina son radiotransparentes y requieren diagnóstico diferencial con tumores, coágulos, tuberculosis renal, colesteatoma, aneurisma de la arteria renal, etc.

En el segundo capítulo, la investigación metabólica en sangre incluye creatinina, proteínas con electroforesis, electrólitos, fosfatasa alcalina y 3 determinaciones de Ca (N:9-11mg/dL), fósforo (N:2.7-4.5mg/dL) y ácido úrico (N:2.0-7.0mg/dL), y en orina de 24h.: 3 determinaciones de Ca (N: 150mg/dL), fósforo (N:1200mg/dL), y ácido úrico (N:600 mg/dl). El análisis del cálculo es útil siempre que sea disponible, ya que permite conocer la composición química del mismo y orienta hacia la causa formadora.

Las causas más comunes de alteración metabólica son la hipercalciuria idiopática, la litiasis renal idiopática, las alteraciones del metabolismo del ácido úrico, la acidosis tubular renal, la cistinuria y la hiperoxaluria primaria. Especial énfasis debe hacerse a la detección de infección urinaria asociada, especialmente la producida por la bacteria *Proteus*, la que al desdoblar la urea produce un pH fuertemente alcalino que sedimenta los cristales de fosfato, formando los cálculos llamados coraliformes o ramificados, que ocupan con frecuencia toda la cavidad renal.

El tratamiento primordialmente es quirúrgico y consiste en la extracción de los cálculos para eliminar la obstrucción y la hidronefrosis. La nefrolitotomía, pielolitotomía, ureterolitotomía y cistolitotomía son las operaciones más frecuentes. Aunque en la actualidad la cirugía abierta es raramente utilizada.

La modalidad de tratamiento actual es la destrucción de los cálculos a través de ondas de choque por ultrasonido (litotripsia extracorpórea) lo que se lleva al cabo a través de una maquina especialmente diseñada que consta de una camilla sobre la cuál se acuesta el paciente y de un emisor de ondas ultrasónicas, se localiza el cálculo y en forma de disparo se emiten éstas ondas sobre el cálculo a destruir, el choque continuo de éstas ondas sobre el cálculo lo desintegra, permitiendo su expulsión como arena. Esta modalidad se utiliza en forma preferente para los cálculos localizados en el riñón o en la pelvis renal, de preferencia menores de 2 a 3 cm de diámetro o para los cálculos localizados en el tercio superior del uréter.

Para los cálculos vesicales y ureterales del tercio medio e inferior se utiliza un cistoscopio o un ureteroscopio dotado de un electrodo que es posible introducir por la uretra y colocar en forma directa sobre el cálculo, a través de un pedal se disparan ondas de ultrasonido o láser, que fragmentan y/o pulverizan el cálculo. Este tratamiento es llamado cistolitotripsia y/o ureterolitotripsia.

El tratamiento médico debe controlar o curar la causa metabólica que esté dando origen a los cálculos, cuando ésta pueda determinarse, lo que ocurre en el 50% de los pacientes. Cuando la alteración es encontrada en el metabolismo del Ca (estados hipercalcémicos), debe descartarse hiperparatiroidismo primario, cuya causa es un pequeño tumor (adenoma paratiroideo), y cuyo tratamiento consiste en su extirpación. En seguida es frecuente la hipercalciuria idiopática, que consiste en la pérdida de grandes cantidades de Ca a través de la orina con calcio en sangre normal, existen dos formas básicas:

1. La absortiva que consiste en una exagerada absorción de calcio del intestino, en éste caso el tratamiento consiste en una dieta baja en Ca, acidificación urinaria y alta ingesta de líquidos.
2. La segunda forma que es la llamada de tipo renal en la que existe una imposibilidad por el túbulo renal de reabsorber el Ca filtrado, aumentando el Ca urinario y produciendo la hipercalciuria, ésta forma se trata con tiazidas que bloquean éste mecanismo.

Cuando el trastorno se encuentra en el metabolismo del ácido úrico se utiliza una dieta baja en purinas, básicamente carnes rojas, alcalinización de la orina, ya que en pH ácidos la sedimentación de cristales de ácido úrico es mayor, lo que se logra con cápsulas de bicarbonato de sodio, la dosis varia según la edad, pero generalmente se utilizan entre 2 a 6 g/d, y una alta ingesta de líquidos para diluir el soluto (cristales). El uso de alopurinol, un bloqueador de la síntesis del ácido úrico, es también recomendado a dosis de 300 a 600 mg/día. Otras alteraciones metabólicas como cistinuria, acidosis tubular renal etc. tienen tratamientos individualizados.

Limitación del daño

Debe hacerse un tratamiento médico eficaz y un seguimiento que evite la formación de nuevos cálculos, continuar las medidas establecidas por el tratamiento médico por espacios

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

prolongados, hasta que el paciente se vuelva inactivo (no forme nuevas piedras en períodos de al menos un año).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Puede ser completa si el diagnóstico y el tratamiento son oportunos, el control a largo plazo es fundamental. La recidiva en los niños es rara lo que mejora el pronóstico en general.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisión de los expedientes de pacientes con litiasis urinaria, en especial la historia clínica y los estudios tendientes a identificar la posible causa.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe iniciar el tratamiento dirigido a controlar el dolor y la infección urinaria, o algún otro síntoma que se presente según la localización del cálculo, por ejemplo: retención urinaria aguda en los cálculos que se detienen a la salida del meato urinario. Debe solicitar los primeros estudios de laboratorio y una urografía excretora. ***Secundario.*** El pediatra continuará el tratamiento, establecerá el diagnóstico y enviará a tercer nivel de atención médica. ***Terciario.*** El urólogo pediatra debe realizar los procedimientos quirúrgicos para lograr la extracción total de los cálculos y junto con un equipo multidisciplinario en el que intervienen el endocrinólogo, el nefrólogo, el nutriólogo y el pediatra identificar la causa metabólica y establecer el tratamiento médico.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la litiasis urinaria en el niño, excepto una: **a)** En niños mayores de 4 años las causas más frecuentes de litiasis son la de origen metabólico; **b)** En niños menores de 4 años de edad son más frecuentes las causas de tipo endémico (desnutrición); **c)** Los síntomas en niños muy pequeños son inespecificos; **d)** La infección urinaria es una causa frecuente de formación de cálculos; **e)** Los cálculos más opacos a los Rx son los de ácido úrico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abara E, Merguerian PA, Mc Lorie GA, Psihramis KE, Jewett MAS, Churchill BM. Lithostar extracorporeal shock wave lithotripsy in children. J Urol. 1990; 144:489-91.

Choong S, Whitfield H, Duffy P, Kellett M, Cuckow P, Van't Hoff W, Corry D. The management of paediatric urolithiasis. BJU International, 2000;86: 857-860

De la Huerga López A, López-Menchero JC, Gutiérrez C, Aparicio C, Izquierdo E, Fernández-Escribano A, et al. Nefroureterolitiasis en niños: Revisión de los últimos cinco años. Rev Port Nefrol Hipert. 2005; 19 (3): 149-154.

Pearle MS, Lotan Y. Urinary lithiasis: Etiology, Epidemiology and pathogenesis.En: Wein, Kavoussi, Novick, Parin, Peters. editors. Campbell-walsh. Urology 9Th ed, Philadelphia: Saunders; 2007: p1363-1392.

Schultz-Lampel D, Lampel A. The surgical management of stones in children. BJU International, 2001; 87 (8): 732–740.

al Busaidy SS, Prem AR, Medhat M: Paediatric ureteric calculi: A 4-year experience. Br J Urol 1997;80:797–801.

al Busaidy SS, Prem AR, Medhat M, et al: Paediatric ureteric calculi: Efficacy of primary in situ extracorporeal shock wave lithotripsy. Br J Urol 1998;82:90–96.

VargasBJ, Hipercalciuria idiopatica. Bol Col Mex Urol 1976: 210-282.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

Nefrología

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA

Dr. Raúl F. Vázquez Compeán

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo, interpretar las medidas de prevención primaria, los signos y síntomas (SS), el laboratorio, valorar el diagnóstico, realizar tratamiento adecuado, prever complicaciones.

CONCEPTO

Incapacidad brusca y transitoria de los riñones para mantener la homeostasis (balance) nitrogenada de líquidos, electrólitos y ácido base, por disminución de la filtración glomerular (FG) asociada o no a lesión tubular (LT), por causas diversas. Los SS más importantes de desequilibrio hidroelectrolítico (DHE) con depleción o expansión del líquido extracelular (LEC) y su repercusión orgánica y clínica. Estos riesgos con atención temprana evitarán la instalación de la insuficiencia renal aguda (IRA). Instalada la IRA, la mortalidad es variable y sus secuelas requieren vigilancia y seguimiento.

Puntos sobresalientes

- Reducción brusca y transitoria de la función renal; filtrado glomerular (FG), filtración tubular (FT) o ambas.
- La prerrenal es por hipoperfusión (<LEC); parenquimatosa por daño intrínseco renal y posrenal por obstrucción bilateral del tracto urinario.
- La IRA se clasifica según el gasto urinario; bajo u oliguria (disminución de FG y FT).
- Presentación y evolución clínica dependerán del volumen urinario. Poliuria con depleción del LEC, deshidratación,…; oliguria con expansión del LEC, sobrehidratación, ICCV, y sus consecuencias.
- Con sospecha fundada, se diagnóstica con exámenes de función renal; EGO, urea y creatina.
- Su tratamiento es de sostén y la diálisis se utiliza cuando existen indicaciones precisas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las causas se han clasificado en tres grupos:

1. Prerrenal. Hipovolemia con hipoperfusión, déficit de nutrientes e hipoxia renal transitoria o persistente por: deshidratación, septicemia, quemaduras y hemorragia. Es la más frecuente en lactantes.
2. Renal o parenquimatosa por lesión directa por: hipoperfusión con isquemia, lesión capilar glomerular, mesangial y necrosis tubular debido a: inflamación (glomérulo nefritis), coagulación intravascular con o sin sepsis, síndrome urémico hemolítico, cisplatino, antiinflamatorios no asteroideos (AINE), vasculitis (lupus, púrpura vascular, etc.), antibióticos (cefalosporinas y aminoglucósidos), etc. Frecuente en preescolares y escolares.
3. Posrenal. Por obstrucción aguda bilateral del tracto urinario debido a: estenosis, tumores, litiasis, valvas uretrales posteriores, etc.

Huésped

A menor edad, peso y superficie corporal (SC) del paciente la morbimortalidad es mayor; los pacientes con respuesta inflamatoria disminuida como desnutridos, neutropénicos, con cáncer e inmunosuprimidos aumentan o potencian el riesgo de lesión renal si se asocian tóxicos renales: antineoplásicos, antibióticos, etc. Los recién nacidos (RNs) con prematurez (< 37 semanas), peso bajo (< 1 500 g), asfixia, insuficiencia respiratoria, hipotensión y sepsis con o sin oliguria, tienen un alto riesgo de muerte.

Las alteraciones posrenales habitualmente son más aparentes al nacimiento por ultrasonido realizado a la madre durante el embarazo (estenosis pieloureteral, mal posición, agenesia, etc.) y por exploración física: (estenosis del meato, valvas uretrales posteriores) o se retrasan a edades posteriores (litiasis, síndromes tubulares, etc.).

Ambiente

La contaminación del aire y alimentos por insalubridad y pobreza favorecen desnutrición e infecciones más severas y facilitan inicio y progresión de IRA.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover hábitos dietéticos e higiénicos –alimentos no contaminados y lavado de manos– y una dieta saludable para un estilo de vida sano. La nutrición favorece mejor respuesta y control de la enfermedad.

Protección específica

Impedir tóxicos como AINE, antibióticos, etc. Usar medicamentos nefrotóxicos, valorar riesgo beneficio y ajustar la dosis, cuando sea necesario. Con el programa de hidratación oral ha disminuido la deshidratación y los pacientes con IRA. Evite factor de riesgo por ambiente, huésped o ambos para iniciar o producir lesión renal, evite y trate al inicio la hipoperfusión e hipoxia renal, lesión tóxica directa u obstrucción.

El paciente con cáncer y anemia crónica que requiere hiperhidratación, si no se le transfunde paquete globular previo tiene el riesgo de hacer insuficiencia cardiaca congestivovenosa (ICCV), IRA o ambas. Todo paciente con enfermedad primaria (gastroenteritis, bronconeumonía, infección urinaria, etc.) complicada o no, evitar o tratar la progresión del proceso, para prevenir lesión renal.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Hay varios mecanismos (vascular, tubular y humoral) para explicar la IRA. Integrar el conjunto de éstos constituye la base real del problema, con hipoxia, hipoperfusión, DHE y lesión celular.

El vascular con la vasoconstricción extrema de la arteriola aferente y/o eferente causa hipoperfusión glomerular, de los capilares peritubulares o ambos y en consecuencia lesión de las células tubulares, por hipoxia y déficit de nutrientes.

El tubular por lesión de las células produce disminución de ATP con alteraciones de la membrana celular y los organelos. Dichas alteraciones causan paso de Na y Ca al espacio intracelular.

En el humoral se destaca la acción de la angiotensina II (AII) en la vasoconstricción de la arteriola eferente y la contracción de las células mesangiales; que a su vez causan disminución de la membrana basal glomerular al reducir el área de intercambio.

Si la lesión glomerular es proporcional a la tubular, el volumen urinario es normal y si es mayor la tubular sin obstrucción, el paciente tiene poliuria. El proceso obstructivo puede estar situado desde el túbulo contorneado proximal hasta la uretra. La presencia de obstrucción tubular desarrolla y mantiene la IRA. Prevenir la lesión y/o remover la obstrucción produce protección funcional efectiva de la IRA isquémica.

La reducción importante de la FG (de 30% o más) conduce al periodo de oliguria de la IRA, que se manifiesta por elevación de azoados. A menor edad el periodo de oliguria es más corto. En el RN la oliguria persistente se considera menor de 1 mL/kg/h en las primeras 36 h de vida y se relaciona con mayor morbimortalidad y secuelas neurológicas. Cuando la IRA es prerrenal por hipoperfusión, la reabsorción de sodio es mayor y se concentra la orina.

La urea aumenta rápidamente comparada con la creatinina sérica y la fracción de excreción de sodio (FENA) disminuye al 1% o menos. En la orina el sodio < 20 mEq/L y la osmolaridad mayor de 450. La relación de urea creatinina es mayor de 20 a 1.

Etapa clínica

Los pacientes diagnosticados con enfermedad primaria (respiratoria, gastrointestinal, renal, etc.) que puedan causar IRA y tengan SS de hipoxia, DHE, hipertensión arterial (HTA), etc.; tendrán mayor riesgo de padecer IRA. Valorar y registrar SS de volumen sanguíneo, líquido intersticial, y agua corporal total (ACT), ayudarán a mejorar el tratamiento, hidratar al paciente y evitar depleción del (LEC) e hipoperfusión renal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La sed es el síntoma más temprano de pérdida de agua (2% del ACT), si además de presentar boca seca y oliguria (el déficit de ACT es de 6%) y si además tiene hipotonía, confusión o delirio, la pérdida de ACT es del 7 al 14%. Decida si el paciente está inestable o no, valorar por clínica TA, perfusión a cerebro y piel, choque compensado o descompensado. ¿Paciente estable o no?. Evite progresión.

La IRA se clasifica según el gasto urinario, teniendo mayor utilidad en la prerrenal. La IRA de gasto bajo (disminución de FG > función tubular) cursa con volumen urinario de 0.75 mL/kg/h o 12 mL/m^2/h o menos y la de gasto alto (disminución de la función tubular -reabsorción- > FG) con volumen de orina de 7 mL/kg/h o 70 mL/m^2/h. Los valores intermedios corresponden a IRA de gasto normal.

Estos pacientes deben de tener balance y medir el volumen de orina por turno y anotarlos; interprételos y proponga. Al sospechar oliguria y confirmarla indicar el inicio y duración. Solicitar al inicio: Bhc, urea, creatinina y EGO. Si hay sospecha clínica, intégrela con el laboratorio: Na, K en orina y plasma; tiempo de sangrado, gasometría y ECG.

La presentación y evolución clínica dependerán del volumen urinario y sus consecuencias. Si es de gasto bajo se expresa como retención de líquidos y electrólitos con edema que puede llegar a anasarca; hipervolemia con HTA; ICCV y oliguria o anuria. Si es de gasto alto se expresa con depleción de líquidos y electrolitos (LEC): deshidratación con hipovolemia, hiponatremia e hipopotasemia por poliuria.

Los signos y síntomas propios del ataque renal son: oliguria (menos de 1 mL/kg/h) que puede durar de 5 a 21 días. Cuando la IRA es prerrenal la duración es menor, llegando a ser de horas acompañadas o no de signos clínicos de hiperpnea, signos neurológicos como: periodos de sopor-irritabilidad, hiper o hipotonía, convulsiones por las alteraciones iónicas, uremia o HTA.

El estado de conciencia (AVDI, ICLES o Glasgow) y la presencia de sangrados en cualquier forma de IRA esta relacionada directamente con la cifra de azoados en sangre. Los niños con IRA toleran menos la azotemia en comparación con los niños que padecen insuficiencia renal crónica. En todos los casos el diagnóstico se constata por las pruebas de función renal. Hay variación según la edad del paciente como en los recién nacidos que tienen disminución de la capacidad para concentrar la orina, reabsorción de bicarbonato y sodio. Los signos y síntomas de IRA pueden ser mínimos o no presentarse si existe sospecha fundada de lesión, hipercatabolismo, etc.; y será un evento que puede evitarse o tratarse a tiempo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se hace con pruebas de función renal, relacionados con los signos y síntomas del cuadro clínico y las repercusiones sistémicas de la enfermedad primaria. En casos con hipovolemia, al restituir el volumen del LEC, con una carga de líquidos a 20 mL/kg de peso en una hora, de solución glucosada 5% (SG 5%)/solución fisiológica (SF) en relación 2 a 1.

La carga puede repetirse dos veces. Es conveniente valorar la velocidad de administración; si es en menor tiempo, se tiene el riesgo de distender aurícula izquierda, con bloqueo de hormona antidiurética (HAD) y también estimular el factor natriurético auricular por aumento de la presión diastólica final por la infusión rápida de volumen. Tanto el bloqueo de la HAD como la liberación del factor natriurético auricular estimulan la diuresis en forma importante, aún sin estar hidratado el paciente. Si la velocidad de administración es más rápida (> 20 mL/kg/h), coloque y use catéter de presión venosa central (PVC).

Si se ha corregido la hipoxia, restituido el líquido intravascular, o ambos, y aumentó de 7 a 10% el peso de ingreso del paciente en periodo de 12 a 36 h, está hidratado y continúa en oliguria con azotemia, se considera prerrenal y habitualmente responde a la prueba de manitol; éste disminuye el edema celular a nivel de túbulos renales. Se usa a 7.5 g/m2 SC/dosis i.v. en 30 min y se toma como positiva cuando hay una uresis de 1 mL/kg/h, por lo que se descarta IRA parenquimatosa. Otros autores reportan una prueba similar en cuanto a su respuesta, pero utilizando furosemida a dosis de 0.25 a 0.50 mg/kg/dosis, incrementa la síntesis de prostaglandinas y se opone a la acción de A II a nivel glomerular.

Se ha usado hasta 1 a 3 mg/kg/dosis única. La dopamina de 2 a 5 µg/kg/minuto, mejora el flujo renal. Los pacientes con retención de líquidos como cardiópatas requieren precaución en la administración de líquidos i.v. y en el uso del manitol.

En la IRA clásica lo habitual es encontrar: acidosis metabólica severa y/o persistente, hiperpotasemia (K sérico y ECG), elevación de urea y creatinina (2 a 5 mg%). Si es un RN la urea es mayor de 50 mg/dL, incrementos diarios superiores a 10 mg/dL o ambos; creatinina plasmática superior a 1.0 mg/dL, incrementos diarios superiores a 0.3 mg/dL o ambos. Si tiene IRA parenquimatosa el Na en orina es superior a 40 mEq/L, la osmolaridad urinaria es menor de 450 mOsm y la relación de urea/creatinina es menor de 20 a 1 y el FENA mayor de 3%. La depuración de creatinina es igual o menor de 70 mL/min/1.73 m2 SC (cuadro 22-5).

Las lesiones de la IRA se pueden prevenir con el tratamiento adecuado de la enfermedad primaria, sin embargo cuando se presenta tenemos tres posibilidades de manejo.

1. **Manejo médico de la insuficiencia renal:**
   a) **Líquidos** 400 mL/m^2 SC/día si hay normovolemia, además el gasto urinario cada 8 h, se aumenta cuando hay pérdidas: sean insensibles o no. Se disminuye si hay retención de líquidos.
   b) **Peso diario** o por turno y anotarlo: hidratado y en balance, al confirmarse IRA parenquimatosa, debe disminuir 0.5 a 1% de peso diario, sin alterar TA y FC.
   c) La **pérdida de sodio** debe remplazarse con bicarbonato de sodio sobre todo si tiene acidosis.
   d) **Calorías**: 400 kcal/m^2 SC/día con SG 20 o 30% con catéter central.
   e) En el paciente catabólico, la vía enteral para **soporte nutricional** con proteínas a 1 g/kg/d v.o. Si no acepta la v.o., tiene ayuno prolongado o riesgo de desnutrición: alimentación parenteral.
   f) Si hay riesgo o sospecha de **hiperpotasemia** como: hipoxia, catabolismo aumentado, asociado o no a oliguria, tome ECG y K sérico. Administrar bicarbonato o gluconato, insulina y glucosa. Salbutamol en nebulización 0.5 mg/dosis, incrementa el potasio intracelular, su acción comienza a las 2 h y dura de 6 a 18 h.; si la hiperpotasemia no se corrige usar diálisis peritoneal o derive al paciente. Además, si es necesario, resinas de inter-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 22–5. Índices de diagnóstico en insuficiencia renal oligúrica

	Neonatal		Niños mayores y adultos	
	Prerrenal	Intrínseca	Prerrenal	Parenquimatosa
Osm. en orina	> 350	< 350	> 400	< 400
Na en orina	< 20	> 40	< 20	> 40
Relación urea/creatinina sérica	> 30 a 1	< 30 a 1	> 20 a 1	< 20 a 1
U/P creatinina *	> 30	< 10	> 40	< 20
FeNA**	< 2	> 3	< 1	> 2
IIR***	< .5	> 6	< 1	> 1
EGO+	normal	Hb y GR++ NC y TVR	normal	Hb y prot++ GN, NTA y NTI

* U= Urinario y P= Plasmático o sérico. ** FeNa (UNa x PCr x PNa) x 100: útil desde > 32 semanas de gestación. ***IIR= Índice de insuficiencia renal= (UNa/UCr x CrP). +EGO: examen general de orina. Hb: hemoglobina, GR: glóbulos rojos y Prot: proteinuria. NC: necrosis cortical, TVR: trombosis de vena renal, GN: glomerulonefritis, NTA: necrosis tubular aguda, NTI: nefritis tubulointersticial. Modificado de Andreoli 2004.

cambio catiónico, con Na o con Ca, 1g/kg diluido en 4 mL de SG por gramo de fármaco, por sonda nasogástrica (SNG) o preferentemente enema. Además SNG para aspirar e incrementar la eliminación de K e H.

g) Si hay **hipocalcemia**, hiperfosfatemia o ambas use: Ca 50 mg/kg/día más hidróxido de aluminio 100 mg/kg/día. Controle hiperfosfatemia antes de usar vitamina D. Calcitriol de 15 a 40 ng/kg/día.

h) Si presenta **HTA** (hipervolemia, vasoconstricción o ambos), use furosemida de 2 a 4 mg/kg/día de una a tres dosis, si no disminuye la TA, use nifedipina sublingual de 0.25 a 0.5 mg/kg/dosis.

i) Si tiene riesgo o ya presenta **convulsiones** use DFH 5 a 7 mg/kg/día.

j) Si tiene **anemia** (¿aguda, crónica o ambas?) y Hto de 20 o menos, transfusión lenta (hasta 1 mL/kg/h) de paquete globular (concentrado eritrocitario) a 10 mL/kg.

k) Si el **tiempo de sangrado** está prolongado y se relaciona con urea y creatinina requiere medidas especiales incluyendo diálisis.

l) Si tiene **foco infeccioso**, use antibiótico y modifique la dosis de acuerdo con la creatinina sérica o depuración de creatinina.

Si no responde al manitol o furosemida y necesita tratamiento en uno o más de los incisos: f, g, h, i y j requiere tratamiento por nefrólogo pediatra. Trasladar al paciente en condiciones adecuadas a otra institución o realizar diálisis peritoneal de urgencia.

2. **Diálisis peritoneal:** procedimiento de paso de solutos y agua a través de membrana semipermeable (peritoneo) colocado entre dos soluciones (capilares peritoneales con normoperfusión y líquido de diálisis) para establecer un equilibrio y purificar sustancias tóxicas de la sangre. Sus indicaciones son: acidosis metabólica grave y persistente con riesgo de producir o ya instalada la hipernatremia, hipobasemia (< 15 mEq/L), hiperpotasemia (> 7 mEq/L con datos ECG), hipernatremia (> 150 mEq/L) en oligoanuria y sin respuesta al diurético; hipervolemia con ICCV, HTA o ambas sin respuesta al tratamiento; azotemia con diátesis hemorrágica (tiempo de sangrado prolongado) o encefalopatía y donde peligra la vida a corto plazo por catabolismo aumentado y/o con combinación de los anteriores.

Interconsulta al nefrólogo pediatra para valoración clínica temprana compartida y decisión oportuna (diálisis) en caso necesario, tenga o no indicaciones, así como vigilancia compartida. Antes de colocar el catéter, valorar: capacidad del equipo médico, enfermería, laboratorio, cuidados especiales o equivalentes a terapia intensiva, riesgo y beneficio. Recuérdese, "Más vale una diálisis a tiempo o un traslado adecuado, que una diálisis tardía o un traslado *premortem*".

3. Hemodiálisis, se usará cuando haya contraindicación para la diálisis peritoneal (laparotomía reciente, gran distensión abdominal, etc.). Sus indicaciones son iguales que para la diálisis peritoneal sólo que requiere de implementos técnicos y humanos especiales que corresponden a hospitales de tercer nivel.

Limitación del daño

A consecuencia de las complicaciones de la enfermedad primaria, tratar o evitar: bacteriemia, anemia, convulsiones, alteraciones de coagulación, hipotermia, etc. Paciente con sepsis en quienes la presión arterial permaneció en límites normales, ocasionalmente presentaron CID y por lo tanto se evita la lesión renal. Evite o trate DHE de Na, K, agua, Ca e HTA, antes o durante el síndrome de IRA. En fases tempranas ya diagnosticada la IRA, el tratamiento médico y la diálisis peritoneal limitan el daño, evitan la progresión de la lesión y disminuye la morbimortalidad. En la IRA parenquimatosa, después de la fase poliúrica, disminuye la urea y creatinina séricas, pero continúa con alteraciones tubulares que tardan en sanar de semanas a meses, presentando incapacidad para concentrar orina con poliuria y riesgo de DHE.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si hay secuelas se manifiestan por diversos grados de lesión renal –glomerular, tubular o ambos– y el manejo es semejante a la insuficiencia renal irreversible. En el seguimiento valore progresión o regresión de la enfermedad.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Entrenar al médico general y al pediatra para realizar e interpretar el balance de líquidos, electrolitos, integrar los signos y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

síntomas con el laboratorio y realizar diálisis peritoneal, ya que son procedimientos sencillos y útiles para salvar la vida del paciente.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general y el pediatra deben de prevenir y tratar infecciones y evitar su progresión a severas. Todo niño (a) con enfermedad primaria moderada a severa en oliguria asociada o no a otros datos de laboratorio, hipoxia o ambas, debe valorarse en un servicio de urgencias y en caso necesario internarse para tratar la infección, corregir DHE, hipoxia o ambos e identificar tempranamente IRA. **Secundario.** El Pediatra tiene la obligación de hidratar al paciente, registrar balance e identificar SS de IRA, iniciar tratamiento médico y realizar diálisis peritoneal. Interconsulta con nefrólogo pediatra. **Terciario.** Si la IRA es persistente o predominante (casos complicados) requiere tratamiento compartido con nefrólogo pediatra para decidir diálisis peritoneal crónica ambulatoria (DPCA), hemodiálisis y trasplante renal.

EVALUACIÓN

1. Una de las siguientes aseveraciones es incorrecta para la IRA: **a)** en nuestro medio las alteraciones prerrenales son las más frecuentes; **b)** la detección de las malformaciones genitourinarias desde el nacimiento es acción preventiva; **c)** el diagnóstico se sospecha por oliguria y se comprueba con las pruebas de funcionamiento renal; **d)** el manejo médico y la diálisis peritoneal son tratamientos de elección; **e)** la presencia de oliguria es indicación de diálisis peritoneal.
2. Lactante de 10 meses, con gastroenteritis severa y choque mixto parcialmente corregido, uresis de 0.4 mL/kg/h, urea de 40mg% y creatina sérica de 1.3mg% y Na en orina de 15 mEq/L; todos estos datos son sugestivos de: **a)** IRA parenquimatosa; **b)** insuficiencia prenatal; **c)** IRA no oligúrica; **d)** insuficiencia cardiaca; **e)** insuficiencia suprarrenal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Belman AB, King LK, Kramer SA. Clinical Pediatric Urology. 4ª ed London: Martín Duntiz; 2007

Cataldi L, Leone R, Moreti U, De Mitri B, Fanos B, Ruggeri L, *et al.* Potencial risk factors for the development of acute renal failure in preterm newborn infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal. 2005;90:F514-F519.

Costero C. Pérez RO, Vázquez Compeán R. Alteraciones circulatorias. Edema. En: Costero C. Fudamentos de Anatomía Patológica. México: Méndez Editores; 2004. p. 137-418.

Geary DF, Schaefer F. Comprehensive Pediatric Nephrology 1ª ed Philadelphia: Elsevier; 2008.

McBryde KD, Kersahaw DB, Buchman TE Maxvold NS, Mottes TA, Kudelka TL, *et al.* Renal remplacement therapy in the treatment of confirmed or suspected inborn errors of metabolism. J Pediatrics. 2006;148:770-78.

Nissenson Ar, Fine RN, Diálisis Pediátrica, Manual de Diálisis, 4ª ed, Barcelona; Elsevier Masson; 2009: p 1247-1507.

Patel HP, The Abnormal Urianalisis, Ped Clin North Amer 2006; 53;325-327.

Rennke HP, Denker BM, Fisiopatología Renal Fundamentos, 2ª ed España; Lippincott Williams & Wilkins; 2008.

Strazdins V, Watson AR, Harvey B. Renal replacement therapy for acute failure in children, Pedatr Nephrol 2004;19:199-2007.

Vázquez Compeán R. Insuficiencia renal aguda. En. Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6a ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1036-39.

Centro de Informacihttp://cicbi.uaslp.mx

RESPUESTAS DE LA EVALUACIÓN

1: **e** ; 2: **b**.

NEFRITIS TÚBULO INTERSTICIAL

Dra. Araceli Cisneros Villaseñor

OBJETIVOS

Considerar la posibilidad de efectos indeseables al prescribir fármacos. Identificar tempranamente la presencia de daño renal causado por los mismos. Planear de manera racional el tratamiento farmacológico e individualizarlo. Evaluar el daño ocasionado por fármacos, identificar secuelas y proporcionar el tratamiento adecuado.

CONCEPTO

La nefritis tubulointersticial (NTI) se define desde el punto de vista histológico como un proceso inflamatorio que afecta a los túbulos y al intersticio renal (espacio extravascular y peritubular). En algunas ocasiones incluye daño glomerular. Es una necrosis del epitelio tubular e infiltración del intersticio por células: linfocitos, macrófagos, eosinófilos y proliferación de fibroblastos. Produce insuficiencia renal aguda (IRA) de grado variable; generalmente con volumen urinario conservado. La disfunción tubular se manifiesta con trastornos hidroelectrolíticos y ácido-base. Las causas de NTI pueden ser de origen infeccioso (pielonefritis) y no infeccioso como la inducida por medicamentos. La primera se contempla en el tema de infección del tracto urinario. El 7% de las insuficiencias renales agudas en la edad pediátrica se deben a NTI y se estima que de 2 a 4% de estos pacientes llegarán a insuficiencia renal crónica. El diagnóstico se formula a menudo a partir de la exploración física, la anamnesis y las pruebas complementarias de laboratorio. La biopsia renal (BR) se realiza deforma sistemática cuando la lesión renal es grave y es la única que confirma la NTI. El tratamiento sintomático de la IRA suele bastar pero, en caso de insuficiencia renal prolongada o anuria se toman otras medidas de soporte, incluso diálisis y está indicado administrar corticoides. Según su forma de presentación se subdivide en agudas o crónicas. En algunas ocasiones puede complicarse en la etapa aguda y dejar daño renal permanente que progresa a enfermedad renal terminal, aunque en forma habitual existe recuperación total.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- La prescripción razonada de medicamentos por el profesional de la salud y la cultura de "no automedicación" en población abierta, disminuirá la posibilidad de desarrollar nefritis túbulo intersticial.
- Sospechar el diagnóstico en pacientes con antecedente de prescripción de fármacos, que presenten desequilibrio hidroelectrolítico, elevación de azoados, leucocituria estéril, eritrocituria, proteinuria, exantema y anuria.
- Identificar la etiología con un interrogatorio amplio y dirigido.
- Realizar complementación diagnóstica por laboratorio y gabinete.
- Evitar en lo sucesivo la exposición al factor causal.
- Limitar el daño, y si es necesario continuar vigilancia especializada.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La NTI por medicamentos es desencadenada por antibióticos, analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos (AINE), anticonvulsivos, diuréticos y otros (cuadro 22-6). La lista se incrementa día a día pero la combinación de betalactámicos con AINE es la que se relaciona con mayor frecuencia seguida de las sulfas.

Huésped

El grupo etario que se afecta con más frecuencia es el lactante, debido a su mayor predisposición a procesos infecciosos que requieren de la prescripción de medicamentos. La deshidratación también es un factor predisponente. La NTI aguda por fármacos es una reacción idiosincrática difícil de predecir.

El paciente presenta una predisposición por hipersensibilidad al daño renal, derivada de una respuesta inmune humoral y celular anómala frente a un agente desencadenante. Las subpoblaciones de linfocitos T y B alteradas sugieren una respuesta inmune anormal con persistencia en la acción de los mecanismos celulares y humorales inespecíficos de inflamación. Estos desencadenan alteraciones en la producción de prostaglandinas, quininas, histamina, serotonina, factores de coagulación, activación de plaquetas y producción elevada de endotelinas y radicales superóxido. Así, el huésped mismo agrede sus estructuras renales magnificando y perpetuando el daño.

Ambiente

El médico, al prescribir medicamentos, se constituye involuntariamente en un factor de riesgo ambiental. Los familiares del paciente con el uso de la medicación empírica, son un factor importante de riesgo. Finalmente, es necesario considerar la existencia de fármacos que no cubren las normas mínimas de seguridad en biodisponibilidad y bioequivalencia.

Cuadro 22–6. Lista de fármacos asociados a nefritis túbulo intersticial

1. AINE Y ANALGÉSICOS
- Acetaminofén
- Ácido acetilsalicílico
- Ácido mefenámico
- Bonaxoprofén
- Diclofenaco
- Dofunisal
- Fenazona
- Fenilbutrazona
- Fenoprofén
- Ibuprofeno
- Indometacina
- Ketoprofén
- Naproxén
- Piroxicam
- Salfinpirazona
- Sulindac
- Tolmentín
- Zomepirac

2. ANTIBIÓTICOS
- a) *Penicilina*
  - Amoxicilina
  - Ampicilina
  - Carbenicilina
  - Dicloxacilina
  - Flucoxacilina
  - Meticilina
  - Mezlocilina
  - Nafcilina
  - Oxacilina
  - Penicilina G
- b) *Cefalosporinas*
  - Cefalexina
  - Cefalotina
  - Cefotaxima
  - Cefotin
  - Cefradina
- c) *Sulfas*
  - Sulfametoxazol
  - Sulfonamida
  - Trimetoprim
- d) *Aminoglucósidos*
  - Amikacina
  - Estreptomicina
  - Gentamicina
  - Tobramicina
- e) *Otros antibióticos*
  - Azitromicina
  - Aztreonam
  - Ciprofloxacina
  - Claritromicina
  - Cloranfenicol
  - Clotrimazol
  - Eritromicina
  - Isoniazida
  - Lincomicina
  - Loracarbef
  - Minociclina
  - Nitrofurantoína
  - Norfloxacina
  - Polimixina
  - Rifampicina
  - Tetraciclina
  - Vancomicina

3. ANTICONVULSIVOS
- Carbamazepina
- Fenitoínas
- Fenobarbital
- Valproato sódico

4. DIURÉTICOS
- Ácido etacrínico
- Clortalidona
- Furosemida
- Tiazidas
- Triamtereno

5. OTROS FÁRMACOS
- Aciclovir
- Alopurinol
- Anfetaminas
- Anticuerpos AntiCD4
- Azatioprina
- Captopril
- Ciclosporina
- Cimetidina
- Cisplatino y otros cancerígenos
- Clofibrato
- Etambutol
- Haloperidol
- Heroína
- Interferón α recombinante
- Interleucina-2
- Medicina herbolaria
- Medios de contraste
- Mesalazina
- Metildopa
- Omeprazol
- Propanolol
- Ranitidna
- Tacrólimus

McRae Dell K, Kaplan BS, Mayers CM. Tubulointerstitial Nephritis. En: Barratt TM, editor. Pediatric Nephrology. 4a ed. Lippincott Willians ε Wilkins; 1998. p. 823-834.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El médico al prescribir, debe tomar en cuenta la posibilidad de estar frente a un paciente susceptible a reacciones indeseables al fármaco utilizado. El mejor medicamento a utilizar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es aquel que el médico conoce a fondo en: su farmacocinética, efectos terapéuticos, tiempo y dosis a utilizar, vías para su degradación y rutas de eliminación. Debe evitar en lo posible usar combinaciones de medicamentos que requieran las mismas vías metabólicas para su efecto, transporte o eliminación; que no antagonicen con respecto al efecto terapéutico deseado y no potencien sus efectos tóxicos. No automedicarse es un principio que se debe de fomentar.

Protección específica

No existe una medida específica que prevenga la NTI por medicamentos. Solo que se tengan antecedentes respecto a intolerancia, alergia o hipersensibilidad a un fármaco en particular y, aún sin el antecedente, en cualquier momento la NTI se puede presentar. La juiciosa prescripción del médico y la voluntad de mantenerse actualizado en el conocimiento de fármacos, podrán disminuir la incidencia de esta patología.

Conducta preventiva por el huésped sano

Consultar a un profesional ante cualquier problema de salud. La prescripción de medicamentos siempre es por el médico y bajo vigilancia estrecha.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Advertir sobre la automedicación y la necesidad de la prescripción razonada y vigilada de cualquier fármaco. Informar sobre efectos indeseables e invitar a comunicar a la brevedad cualquiera de ellos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa clínica. Fisiopatogenia

La similitud de las lesiones tubulointersticiales (infiltrado de linfocitos T) en las distinta formas de NTI sugiere que el daño renal se debe a mecanismos inmunomoduladores. Se inicia una reacción inflamatoria local mediada por citoquinas ante cualquier daño renal y se exponen nuevos antígenos al sistema inmune. Estas reacciones desencadena un daño tubular *de novo* o aumentan un daño prexistente por otras causas, inmunes o no inmunes. En el cuadro agudo se produce n alteraciones de la función tubular y en pocas ocasiones de la glomerular. El principal mecanismo de la NTI es la hipersensibilidad a los fármacos.

Cada grupo genérico de fármacos tiene una forma peculiar de iniciar el daño. Los betalactámicos, cuyos representantes químicos son los dimetoxifeniciloil haptenos, son compuestos cíclicos que se depositan en el intersticio o sobre la membrana basal tubular. Otros antibióticos como las sulfonamidas y el co-trimoxazol muestran una hipersensibilidad, similar a las penicilinas. La rifampicina puede inducir IRA por un mecanismo de alergia-hipersensibilidad. Las tetraciclinas, polimixinas y aminoglucósidos causan nefrotoxicidad directa alterando la vía respiratoria celular, sobre todo en túbulos contorneados distales, se han descrito reacciones de tipo alérgico, que ocasionan no sólo necrosis tubular aguda, sino también una extensa NTI. Los antiinflamatorios no esteroideos AINE producen lesión, ya sea por mecanismos de hipersensibilidad, donde existe una alteración en la síntesis de prostaglandinas a nivel de la médula renal, con la consecuente pérdida del efecto vasodilatador, lo que producirá isquemia y potencial necrosis papilar. También se han encontrado alteraciones de linfocitos T citotóxicos como mediadores de la lesión renal. Es frecuente la presencia de síndrome nefrótico secundario a NTI por AINE. La NTI puede comportarse como una entidad aguda, susceptible de una recuperación total, o en su defecto, evolucionar a la cronicidad. La lesión histológica característica en el intersticio renal es la presencia de infiltrados de linfocitos T, eosinófilos, proliferación de células intersticiales y fibroblastos. Por inmnofluorescencia se detectan IgG C3 que se encuentran en depositadas en la membrana basal tubular. A mayor fibrosis más alta es la posibilidad de un daño irreversible y el pronóstico es más sombrío.

Los trastornos funcionales se relacionan con las porciones tubulares más afectadas como: el asa de Henle en su porción gruesa, el túbulo contorneado distal y el colector. Por lo general existe una IRA de "gasto urinario alto" (poliuria) con incapacidad para concentrar la orina, trastornos de la acidificación, pérdida de la capacidad de amoniogénesis, bicarbonaturia que precipita acidosis metabólica de grado variable, hipercalciuria, hipernatriuria, depleción de potasio y hematuria en el 50 a 100% de los casos. El cuadro clínico puede ser simultáneo a la administración de los fármacos desencadenantes o como sucede con los aminoglucósidos, hasta una o dos semanas después. El cuadro clínico suele presentarse con manifestaciones sistémicas como presencia de fiebre, artralgias, eosinofilia, rash o exantema, cuando el mecanismo fisiopatológico fue la hipersensibilidad. Suele haber piuria estéril. La presencia de eosinofiluria es muy orientadora, aunque no patognomónica para el diagnóstico. La proteinuria por lo general es leve, pero cuando están involucrados los AINE llega a ser muy elevada. Los trastornos tubulares clínicamente se expresan con tendencia a la deshidratación y crisis de tetania que fácilmente se confunden con crisis convulsivas de origen central. Si predomina la depleción de potasio, el íleo, la hiporreflexia, la astenia y la adinamia se harán presentes. Cursan con diversos grados de acidosis y elevación de productos azoados. La hipertensión y el edema son mucho menos frecuentes. La recuperación de la etapa aguda coincide con el tiempo de regeneración del epitelio tubular (dos a tres semanas) quedando un tiempo de tres a seis meses aún con dificultad en la capacidad de concentración y dilución. La literatura mundial es muy optimista respecto al pronóstico. La recuperación de la función se presentará, siempre y cuando el estímulo desencadenante sea retirado lo más pronto posible y el paciente no se exponga a él de nuevo. Los casos que llegan a la cronicidad con enfermedad renal terminal son los que permanecen expuestos al estímulo nocivo; AAS, AINE y los secundarios al uso de varios medicamentos de manera simultánea.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El cuadro clínico es más frecuente en lactantes menores de 18 meses: desencadenado por sobre medicación en cuadros trivia-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

les de la vía respiratoria alta o gastrointestinal. Ambos géneros son afectados, aunque predomina el femenino 3:1. El cuadro de NTI puede observarse en adolescentes y adultos jóvenes con antecedentes de haber recibido medicamentos por cefalea y/o mialgias crónicas o por trastornos de personalidad (neurosis) con ingestión prolongada de salicilatos o AINE. Se sospecha el diagnóstico en un lactante con tendencia a la deshidratación, crisis tónicas (tetania), fiebre, rash/exantema y antecedente inmediato de tratamiento farmacológico de cuadro enteral o respiratorio. En la BH se observa eosinofilia en 30-50% de los casos, velocidad de sedimentación globular aumentada, complemento hemolítico normal, elevación leve a moderada urea y creatinina que en algunos casos pueden necesitar de manejo dialítico. Debe descartarse problema encefálico y el LCR debe ser normal. En ellos encontramos: acidosis metabólica pura, disminución de calcio, sodio y/o potasio, la presencia de poliuria con hematuria macro o microscópica, leucocituria sin bacteriuria, con eosinofiluria, cilindros granulosos, hialinos y de células rojas. Disminución de la depuración de creatinina y una proteinuria anormal <40 mg/H/m^2 SC y de predominio de origen tubular -2 microglobulinuria.

Su estudio debe incluir ecosonograma renal, que mostrará los riñones de tamaño normal o aumentado, con pirámides prominentes, cambios en su ecogenicidad y la medición de índices de resistencia elevados. En algunos casos se realizará uretrocistograma transmiccional para descartar uropatía. La urografía excretora no es recomendable por el riesgo de favorecer mayor daño renal debido al uso de medio de contraste. Si se requiere es preferible la realización de un estudio gammagráfico. En ocasiones numerables la NTI se desencadena por múltiples factores que convergen. Una vez recuperado el paciente, el análisis de esos factores de riesgo debe ser profundo hasta llegar a identificar el verdadero agente causal, con el objetivo de evitarlo a futuro. La biopsia renal es útil para el diagnóstico definitivo y el pronóstico.

Tratamiento oportuno

El manejo es conservador. Primero habrá que suspender él o los fármacos que estén siendo los probables causantes del cuadro clínico. Se corregirá la deshidratación sin llegar a provocar una mayor poliuria por aporte excesivo. Se ajustarán los aportes de calcio, potasio, sodio y bicarbonato, vigilando sus niveles séricos y urinarios. En forma congruente habrá que reponer las pérdidas actuales además del déficit anterior. En caso de existir complicación severa por falla renal, el manejo es el descrito en el tema de IRA, ya sea médico o dialítico. El uso de corticoides es controversial y podrían utilizarse en presencia de proteinuria significativa a dosis de 2 mg/kg/día durante 2-4 semanas.

Limitación del daño

Superada la etapa aguda, y de acuerdo a la severidad del cuadro, en algunos casos conviene llegar a la biopsia renal para definir extensión y tipo de daño (sobre todo presencia de focos de fibrosis), elaborar pronóstico y plan de seguimiento a largo plazo. En caso de daño residual, proteger la función renal con las medias pertinentes. Es responsabilidad del médico y de la familia evitar en lo posible un nuevo contacto con los factores desencadenantes. El 80-90% de los niños con NTI tienen recuperación completa de la función renal.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si hay secuelas, manifestada por diversos grados de insuficiencia renal crónica, el manejo es semejante al descrito en el tema correspondiente: control de la presión arterial, evitar hiperfiltración con dieta baja en proteínas, sobrecarga de fosfatos, mantener el equilibrio ácido–base, disminución de la proteinuria, control de la dislipidemia y vigilancia a largo plazo por el especialista.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Acudir a supervisión continua e indefinida por un especialista. Aceptación de su limitación en la función renal. Realizar medidas encaminadas a desacelerar el progreso a falla renal crónica terminal.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Crear un vínculo de confianza e información sobre la evolución clínica. Orientar sobre expectativas de tratamiento a futuro y oportunidad de las mismas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Tener presente la posibilidad de efectos colaterales adversos por el uso de fármacos. Contar con el material de consulta respecto a efectos colaterales, toxicidad potencial, y conocer los riesgos en la asociación de medicamentos, todo con el fin de evitar iatrogenia.

NIVELES DE ATENCIÓN

En cualquier nivel, el médico debe evitar el daño causado por interacción de medicamentos o efectos colaterales derivados de su prescripción.

EVALUACIÓN

1. Respecto de la nefritis túbulo intersticial en pediatría los postulados siguientes son verdaderos excepto: **a)** la pielonefritis y la ocasionada por medicamentos son las dos primeras causas; **b)** la secundaria a fármacos, por alergia, hipersensibilidad o interacción medicamentosa, afecta sobre todo al lactante; **c)** el médico al prescribir se puede convertir involuntariamente en un importante factor de riesgo; **d)** nunca deja secuelas: **e)** es importante identificar él o los factores de riesgo que en cada caso la desencadenaron, para evitarlos en lo futuro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alon Uri S. Tubulointerstitial nephritis. En: Avner Ellis D, Harmon Williams E, Niaudet Patrick editors. Pediatric Nephrology 6th ed. Berlin: Springer; 2009. p 1081-1098.

Appel GB. The treatment of acute interstitial nephritis: more data at last. Kidney Int 2008:73;905-907.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cisneros-Villaseñor A. Nefritis tubulointesticial. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª. Ed. México: El Manual Moderno; 2009. p 1040-1043.
Patzer L. Nephrotoxicity as a cause of acute kidney injury in children. Pediatr Nephrol. 2008;23:2159-2173.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**

INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO

Dr. Gustavo Pérez Cortés

OBJETIVOS

Criterio preciso de infección urinaria verdadera. Detección temprana de malformaciones y/o disfunciones del tracto urinario alto o bajo que favorecen la presencia de infección. Tratamiento oportuno e individualizado con seguimiento y/o derivación al especialista, de los pacientes que tienen anomalías o infecciones recurrentes.

CONCEPTO

Cambios fisiológicos y fisiopatológicos que se suceden como consecuencia de la presencia de una cantidad significativa, lo que generalmente significa más de 100 000 unidades formadoras de colonias (UFC) de bacterias, en las vías urinarias, parénquima renal o en ambos. Es la enfermedad más común del tracto urinario en la infancia. Su importancia radica en su frecuencia, en que es marcador de posibles anormalidades anatómicas o funcionales subyacentes y principalmente en que si compromete el riñón, puede ocasionar daño irreversible. Los lactantes son de particular importancia por el alto riesgo de lesión renal permanente y las dificultades para el diagnóstico.

La infección del tracto urinario (ITU) es referida como **complicada** cuando existen factores estructurales, congénitos o adquiridos, obstructivos o funcionales, que predisponen a la misma. La infección **simple o no complicada** será aquella que no cuente con un sustrato anatómico o funcional que la favorezca. Estas últimas son de mejor pronóstico y rara vez provocan enfermedad renal crónica.

Se denomina recurrencia a la reaparición de bacteriuria significativa después de tener un cultivo estéril, **recaída o recidiva** cuando se aísla el mismo germen y **reinfección** cuando es diferente. La bacteriuria oculta o asintomática es la presencia de bacteriuria significativa sin manifestaciones clínicas. Su confirmación requiere de una muestra de orina tomada en condiciones óptimas y la aplicación de criterios diagnósticos estrictos.

La infección puede ser del tracto urinario bajo (uretritis y/o cistitis) o alto (pielonefritis). Es importante hacer un diagnóstico correcto de infección y si es posible, de su localización, ya que el antimicrobiano elegido y su vía de administración dependerán, en buena parte, del sitio de la ITU.

Del 3 al 7% de las niñas y del 1 al 2% de los niños presentan una infección urinaria sintomática antes de los 11 años, pero se estima que otro 40% de los casos son asintomáticos. La ITU predomina en los niños durante los primeros 3 meses de vida, mientras que a edades posteriores se presenta con más frecuencia en las niñas, llegando a alcanzar una relación de 10:1. Las infecciones complicadas se relacionan con la entrada en diálisis de cerca de 40% de niños con falla renal. La mortalidad debe ser nula en la infección no complicada.

Puntos sobresalientes

- Es la patología más común que afecta el tracto urinario durante la infancia y a excepción del recién nacido, predomina en el género femenino.
- El urianálisis no confirma el diagnóstico, solo incrementa o reduce la sospecha clínica de ITU
- Su diagnóstico implica aislar con técnica adecuada una cantidad significativa de gérmenes en el tracto urinario, que por lo regular excede las 100 000 UFC
- Resulta de suma importancia definir si existe un sustrato anatómico o funcional predisponente para su aparición o su repetición.
- Las del tracto urinario alto (pielonefritis) son relevantes por su riesgo potencial de dejar secuelas renales permanentes. Las del tracto bajo son de mejor pronóstico.•
  Alrededor de 40% de los niños con insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) tienen antecedentes de ITU de repetición.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La ITU puede ser ocasionada por virus, hongos o bacterias. Del 80 al 90 % de las ITU simples y no más del 60% de las complicadas son causadas por *E. coli*. En el periodo neonatal suele ser frecuente también *Klebsiella*, mientras que en la adolescencia es factible el hallazgo de *S. albus y saprophiticus. Pseudomonas y Proteus* se relacionan generalmente con el uso de sondas vesicales, catéteres ureterales, litiasis o malformaciones urinarias. Se han identificado algunos factores de virulencia en *E. coli* uropatógena. El primero se obtuvo mediante el estudio de los serotipos bacterianos de *E coli*. Este demostró que el antígeno O(somático), H(flagelar) y K(capsular) eran diferentes en los pacientes con bacteriuria asintomática, de los obtenidos del reservorio fecal de los sujetos con ITU recurrente. Aunque el antígeno O no parece estar relacionado con la uropatogenia, el antígeno K está directamente implicado en la inhibición de la fagocitosis y en la actividad bactericida mediada por complemento. Otro aspecto relevante es la capacidad de adhesión de las bacterias al endotelio a través de los ***pili*** **o fimbrias** las que se pueden clasificar en tres tipos, el tipo 1 es el más frecuente, se observa en bacterias gramnegativas que producen ITU sin pielonefritis. El tipo 2 se observa en 80 % de las bacterias que producen pielonefritis aguda, especialmente las que poseen fimbrias P, que se unen a receptores glucoesfingolípidos que poseen todas las células epiteliales del aparato urinario. *In vitro* producen activación de citocinas como IL6 e IL8. El tercer tipo de fimbrias son las denominadas Dr, que están asociadas con la produc-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción de 30 a 50% de cistitis en los niños Existen además otros factores de virulencia en las bacterias uropatógenas que incluyen al antígeno capsular, hemolisinas, colicina V, factor citotóxico necrosante, protectivas y sideróforos como entrobactina y aerobactina, que se suman a la capacidad de adherencia de la bacteria a células epiteliales e inducen una respuesta inflamatoria en el huésped. Las bacterias "adherentes" resisten la acción limpiadora del flujo urinario y la respuesta inflamatoria altera el peristaltismo ureteral favoreciendo el flujo retrógrado píelo tubular de orina llena de bacterias virulentas que ocasionan inflamación aguda y daño renal. Otras bacterias como *Proteus* basan su virulencia en la producción de la enzima ureasa que degrada la urea y crea un pH alcalino que precipita sales y favorece la obstrucción, *Pseudomonas* en cambio se rodea de una densa capsula mucoide, un polisacárido que impide que la bacteria sea revestida por los anticuerpos, es productora de - lactamasas plasmídicas de amplio espectro capaces de inactivar las cefalosporinas de tercera generación, monobactámicos e incluso carbapenémicos lo que es un motivo de preocupación creciente.

Huésped

Los mecanismos que evitan la invasión del tracto urinario son múltiples. Unos dependen de la composición de la orina como la ausencia de hierro y glucosa, el pH y osmolaridad bajos que impiden el crecimiento bacteriano. La presencia de proteína Tamm Horsfall y otras glicoproteínas que actúan como protectores del urotelio. Además el vaciado completo y periódico de la vejiga y los factores humorales e inmunológicos como el efecto fagocítico de la mucosa vesical y la producción local de IgA, intervienen en la defensa del huésped.

Por el contrario, los factores que favorecen la ITU incluyen edad temprana, género femenino, ausencia de circuncisión, malformaciones que se asocian a obstrucción urinaria, reflujo vesicoureteral, disfunción vesical, técnicas invasivas (cateterismos), constipación intestinal, vulvovaginitis, infestación por oxiuros y diversas alteraciones metabólicas como hipopotasemia, hiperuricemia, hipercalciuria, procesos caquectizantes e inmunosupresión.

Ambiente

Su papel es de menor importancia que la relación agente/huésped. A menudo se menciona como explicación a la ITU el gran riesgo de contaminación fecal y la manera de realizar la "limpieza" en las niñas después de defecar, sin embargo, el perfil de descenso en la frecuencia de la infección durante los primeros 6 años de edad no se puede explicar razonablemente en relación a cambios similares en las condiciones higiénicas. Más aún, el 100% de los lactantes tienen colonización masiva con *E coli* en la región periuretral. A pesar de esto, únicamente el 1 o 2 % de ellos corren riesgo de contraer la infección. Por lo tanto, hay razones para dudar que la higiene perineal tenga alguna importancia decisiva en la aparición de ITU.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación para la salud. Saneamiento ambiental. Se debe explicar la importancia de la ingesta suficiente de líquidos para evitar la sed, así como un vaciamiento periódico y completo de la vejiga a intervalos apropiados.

Protección específica

El rol de las vacunas aún no es claro. Las que se han utilizado experimentalmente en monos, han tenido como objetivo modificar la respuesta adaptativa del huésped y crean anticuerpos específicos que impiden la adherencia de la bacteria y su invasión al epitelio. El término profilaxis se aplica a la administración de una dosis baja de antimicrobiano con el fin de mantener estéril la orina y se utiliza en casos específicos en los que se maneja al paciente complicado mientras se estudia y corrige su alteración. Se debe dar importancia a la existencia de uno o más miembros de la familia con malformación o infecciones urinarias recurrentes para decidir el momento oportuno de investigar algún tipo de alteración en el paciente. El hallazgo de malformación puede realizarse desde la etapa prenatal con el estudio ultrasonográfico de la madre durante el embarazo, en cuyo producto podrá detectarse la presencia de anomalías. Habrá que eliminar factores que favorezcan la ITU como sondeos o instrumentaciones innecesarias, evitar la constipación intestinal y realizar seguimiento periódico con estudios de función renal en quienes hayan desarrollado infección urinaria en más de una ocasión. Alteraciones como mielomeningocele, incontinencia y enuresis pueden representar hallazgos de alarma que obliguen a la búsqueda de trastornos anatómicos y/o funcionales del tracto urinario bajo.

El consumo habitual del jugo de arándano en mujeres adultas embarazadas se ha descrito como profiláctico en la ITU ya que contiene dos elementos que inhiben la adherencia, pero su utilización sigue siendo controversial porque no ha demostrado efectividad en niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las vías de entrada de la infección al tracto urinario pueden ser la ascendente o la hematógena. La primera es la responsable de la mayoría de los casos de ITU. La hematógena es más bien rara y se observa en RN o inmunocomprometidos en el curso de una bacteriemia. El aparato urinario en situación fisiológica es estéril y resistente a la infección. El meato urinario y la zona periuretral, en condiciones normales, están colonizadas por diferentes gérmenes como *S. epidermidis*, *S*. no hemolíticos, *Lactobacillus, difteroides,* bacilos gramnegativos anaerobios, y ocasionalmente gérmenes uropatógenos como *E. coli*.

La infección bacteriana depende de la virulencia del germen y de los mecanismos de defensa del huésped. La penetración se puede ver favorecida por trastornos en el flujo urinario, alteraciones químicas, inmunológicas u hormonales del epitelio uretral o genital, instrumentación del aparato urinario y presencia de orina residual vesical.

El ascenso de las bacterias al tracto urinario superior se favorece por condiciones patológicas como el reflujo vesicoureteral. Este se debe a la incompetencia del mecanismo valvular vesicoureteral normal, que ha sido rebasado por un proceso obstructivo distal o un trayecto corto de la porción intravesical del uréter.

Una vez que las bacterias han ascendido y colonizan el parénquima renal, liberan sus endotoxinas, se activan los macrófagos, linfocitos y otras células que liberan citocinas, leuco-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trienos, tromboxano, prostaglandinas e inducen la producción de óxido nítrico. Posteriormente se produce infiltración de polimorfonucleares en los túbulos, destrucción bacteriana y lesión tisular. La respuesta celular y humoral a la invasión libera radicales libres de oxígeno y enzimas esenciales para la destrucción bacteriana, pero también causa efectos nocivos en el tejido renal, que finalmente culminará con la presencia de cicatrices, las que se traducen como pérdida y deformidad de la masa renal y caliceal. Las cicatrices favorecen el desarrollo ulterior de hipertensión arterial y falla renal crónica.

La vía hematógena solo se observa en 2 a 3% de los casos de ITU. Se presenta en RN, lactantes o inmunodeprimidos. Los gérmenes más frecuentes son *S. aureus, Salmonella*, *Pseudomonas y Candida*. Circunstancias favorecedoras para la colonización hematógena son: técnicas invasivas utilizadas en la atención, traumatismos, isquemias renales, hipopotasemia, poliquistosis renal y uso de analgésicos.

La pielonefritis es una inflamación renal que afecta el intersticio, los túbulos y la pelvis. En la forma aguda existe aumento del tamaño renal en el que pueden observarse pequeños abscesos sub corticales. Al corte se comprueba la localización cortical de la inflamación con tendencia a confluir. La médula presenta estrías amarillentas. Microscópicamente se observa infiltración intersticial por numerosos polimorfonucleares que se acumulan en la corteza formando abscesos que destruyen el parénquima y en la médula, invaden los túbulos.

Etapa clínica

Los síntomas de ITU varían con la edad del paciente y la localización de la infección dentro del tracto urinario. En el RN y lactantes puede manifestarse de manera inespecífica como una ingesta pobre o rechazo al alimento, disminución en la velocidad de crecimiento, temperatura inestable, irritabilidad, vómitos, distensión abdominal e ictericia. La sepsis es común y puede haber congruencia entre los gérmenes aislados en hemocultivos y urocultivos, hasta en un 30% de los casos; en cambio, la deshidratación y la diarrea son signos poco frecuentes y llevan a diagnósticos falsos positivos. En la edad preescolar y escolar se puede referir disuria, polaquiuria, urgencia, enuresis secundaria, dolor hipogástrico, fiebre, dolor bajo de espalda, incontinencia o retención urinaria. Los casos de cistitis hemorrágica se acompañan de hematuria roja, brillante, algunas veces con pequeños coágulos y disuria al final de la micción. En la infección del tracto urinario bajo predomina la sintomatología local sin ataque al estado general. En cambio, cuando la infección es del tracto urinario alto destacan los signos y síntomas sistémicos, como postración, irritabilidad, cefalea, vómitos, fiebre de difícil control, escalofríos, dolor abdominal o en fosas renales. En buena parte de los casos las manifestaciones clínicas no son suficientes para decidir si la infección es alta o baja. Por lo tanto, ante la duda, en lactantes menores de 3 meses o inmunodeprimidos, siempre se deberá considerar la infección de localización alta y manejarse como tal.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La medicina basada en evidencia implica plantear preguntas clínicas, buscar extensamente evidencias y evaluarlas críticamente antes de tomar decisiones. Un diagnóstico falso negativo deja al niño con ITU sin tratamiento y en riesgo de sufrir complicaciones. Uno falso positivo somete al niño sin ITU a tratamiento y estudios innecesarios, costosos e invasivos. Se considera menos deseable el diagnóstico falso negativo pues pone en riesgo la función renal y la vida, sobre todo en menores de dos años. La investigación de un paciente en quien se sospecha ITU debe considerar tres propósitos, a saber:

1. Confirmar el diagnóstico.
2. Intentar localizar el sitio de la infección en el tracto urinario.
3. Identificar al paciente con malformación o disfunción urológica.

Desde luego que el logro de estos propósitos dependerá en mucho de la disponibilidad de recursos. La historia clínica completa sigue siendo la base de la sospecha diagnóstica. Esta debe puntualizar sobre antecedentes previos de ITU, cuadros febriles no bien explicados, uso de antimicrobianos, características alteradas de la micción no solo en frecuencia y cuantía, también buscando intencionadamente el aspecto turbio y la fetidez (no el olor "fuerte" sino el fétido). La exploración física tomará en cuenta la somatometría, signos vitales con medición de presión arterial, presencia de masa abdominal, globo vesical, percusión de fosas renales y revisión completa de genitales.

Laboratorio y gabinete

Ante la sospecha clínica de ITU o una prueba sugestiva con tira reactiva en orina, se deberá solicitar, en orina recién emitida, urianálisis, tinción de Gram de orina sin centrifugar y urocultivo. Es indispensable que el laboratorio al que se refiere al paciente sea de la absoluta confianza del médico. En el resultado del primero se analizarán tanto la bioquímica como el sedimento teniendo cuidado de no tomar decisiones en base a un solo parámetro reportado de manera aislada, por ejemplo el pH alcalino o la presencia de proteínas, hemoglobina y eritrocitos debido a su pobre sensibilidad y especificidad. La leucocituria aislada tampoco se recomienda para el diagnóstico de ITU ya que es expresión de inflamación y no exclusivamente de infección; pero, mientras más leucocitos se reporten y sobre todo si éstos se acompañan de densidad baja, pH alcalino, hematuria o proteinuria leves y/o nitritos positivos, la sospecha de ITU será mayor. El hallazgo de una densidad baja acompañada de cilindros leucocitarios, es frecuente en la pielonefritis. Se debe recordar entonces que el **urianálisis nunca confirma, sólo puede incrementar o reducir la sospecha clínica de ITU**.

Otras entidades que cursan con leucocituria y alteraciones del examen de orina son deshidratación, vulvovaginitis, inflamación no infecciosa del meato y uretra en niños, litiasis urinaria, acidosis tubular renal, nefritis intersticial no infecciosa, enfermedad renal quística, síndrome nefrótico, otras glomerulonefritis y apendicitis. A diferencia de la presencia de bacterias en el sedimento de orina centrifugada, que no ayuda en el diagnóstico, la tinción de Gram en orina sin centrifugar que reporta la presencia de una o más bacterias al observar con objetivo de alta resolución y en aceite de inmersión, es sugestiva de bacteriuria significativa.

El cultivo cuantitativo de la orina sigue siendo la "prueba de oro" para confirmar el diagnóstico de ITU y la técnica utilizada para la colección de orina es de suma importancia para interpretar el resultado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se requiere de aseo con agua y jabón de genitales o pared abdominal, surcos interlabiales o surco balanoprepucial con retracción del prepucio.

Bolsa colectora

Es la técnica menos confiable por su elevada frecuencia de resultados falsos positivos. Sin embargo, es factible descartar la infección cuando el resultado es negativo. Se utiliza en niños pequeños que no avisan el deseo de micción. Se debe extremar la asepsia y si en 45 minutos no se colecciona orina, habrá que repetir el aseo y colocar nueva bolsa. Es frecuente la contaminación, sobre todo en niñas. Se recomienda realizar tres colecciones de orina el mismo día y se requiere de un mínimo de dos urocultivos positivos con más de 100 000 UFC/mL, aislando el mismo germen, para considerar el diagnóstico de ITU.

Chorro medio

Se utiliza en niños que ya informan del deseo de micción. En niñas resulta un poco más complicada esta técnica ya que habrá que separar los labios mayores sin contaminar la muestra. Una vez realizada la asepsia, a la mitad de una micción espontánea, se colecta la orina en un recipiente estéril. Se procura evitar la orina inicial ya que lleva por arrastre las bacterias de la porción distal de la uretra. Lo ideal, sobre todo en niñas, es realizar también tres urocultivos el mismo día. Uno positivo con más de 100 000 UFC/mL significa un 80% de probabilidad de ITU, con dos positivos, aislando el mismo germen, obtenemos el diagnóstico. Cuando en niñas el desarrollo es menor a 100 000 UFC/mL en un solo urocultivo el resultado se considerará contaminación, con dos urocultivos mostrando el mismo germen se considerará infección.

Cateterismo vesical

Se emplea en casos de prepucio irreductible o en niñas con secreción vaginal. Es factible la introducción de gérmenes por lo que esta técnica es menos utilizada que las dos anteriores. El catéter vesical se deberá introducir con asepsia extrema y usando guantes estériles. Si el desarrollo es mayor de 100 000 UFC/mL se considerará ITU. Si es mayor de 10 000 se tendrá un 50% de probabilidad de infección y habrá que repetirlo, pero si es menor de 10 000 UFC/mL, se interpretará como contaminación.

Punción suprapúbica

Por lo general, se utiliza en niños menores de un año. Se prefiere que sea efectuada por personal con experiencia. Es requisito indispensable palpar el globo vesical. Con el fin de evitar la micción durante la asepsia de la pared abdominal, se utiliza cualquier elemento que comprima y adose las paredes de la uretra, sin lastimar. Obviamente el procedimiento resulta más fácil en niños que en niñas. Una vez efectuada la asepsia, se introduce una aguja hipodérmica No. 21, puncionando en la línea media, 0.5 cm por arriba de la sínfisis del pubis. Mientras se introduce la aguja se va aspirando hasta obtener la muestra de orina e inmediatamente se retira. Esta técnica es la más confiable y cualquier desarrollo bacteriano se considerará ITU.

Podemos encontrarnos falta de desarrollo bacteriano en diferentes condiciones a pesar de la existencia de infección, a saber: poliuria, hipostenuria, orina ácida, obstrucción ureteral completa, bacteriuria intermitente, presencia de anaerobios y formas L, exposición de la orina a muy bajas temperaturas. Pero son más frecuentes los casos de desarrollo significativo sin existencia de infección, por ejemplo, cuando el urocultivo es procesado después de una hora de haberse colectado la orina y haber permanecido al medio ambiente o cuando la técnica de colección se realizó de manera incorrecta.

La localización alta de la infección es difícil sustentarla, pero algunos estudios pueden ser de ayuda para considerarla: leucocitosis con desviación a la izquierda, cilindros leucocitarios en orina, velocidad de sedimentación elevada, incremento en las cifras de urea y creatinina, densidad urinaria baja, presencia de proteína C reactiva en suero y orina, presencia de ácido láctico en muestra de lavado vesical o de isoenzima V de la DHL, en orina.

La importancia de la imagenología en el diagnóstico e identificación de anomalías urológicas, reflujo vesicoureteral y cicatrices, es definitiva. En base a la historia clínica y los hallazgos paraclínicos se debe seleccionar el método apropiado, procurando que sea el menos invasivo posible, accesible y que permita obtener los datos que buscamos.

El Ultrasonido es el método idóneo en la etapa prenatal, se indica a madres con feto pequeño, oligohidramnios, alfa feto proteína elevada en suero, historia familiar de nefropatía de reflujo o alguna otra malformación urinaria. Se puede realizar desde la semana 22 de gestación y permitirá detectar patología urinaria obstructiva y estudiar al paciente desde RN, dentro de la primera semana de vida extrauterina.

Existen criterios para investigar la posibilidad de anomalía urológica en un paciente con ITU, por ejemplo: todos los neonatos con primera infección urinaria, todos los niños varones con primera infección a cualquier edad, todas la niñas con primera infección que sean menores de dos años, todos los pacientes con ITU recurrente y todos los pacientes en quienes se ha encontrado pielonefritis.

Los estudios sugeridos son ecosonograma renal y uretrocistograma miccional. En algunos pacientes mayores de dos años y aunque cada vez menos necesario, como complemento a los dos anteriores, se puede solicitar la urografía excretora, siempre y cuando no exista elevación de las cifras de creatinina. Con estos tres estudios, las alteraciones que se encuentran con frecuencia son: diversas malformaciones renales, estrechez ureteropiélica o ureterovesical, reflujo vesicoureteral primario o secundario en sus diferentes grados, vejiga neurogénica y doble sistema pielocaliceal.

El gammagrama renal con ^{99}Tc ácido dimercaptosuccínico (DMSA), aunque no está al alcance de todos los gabinetes, se reporta como el más sensible para detectar la ITU alta y las cicatrices renales y junto con la determinación de interleucina-6 en orina puede predecir con precisión qué pacientes desarrollarán cicatrices después de una pielonefritis aguda.

Tratamiento

Las recomendaciones generales durante un cuadro de ITU son incrementar la ingesta de líquidos, eliminar focos de infección o infestación en sitios adyacentes, como vulvovaginitis y oxiuriasis, apropiada higiene perineogenital y combatir la constipación intestinal.

Para decidir el manejo antimicrobiano habrá que considerar edad del paciente, sitio del tracto urinario afectado, si la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

infección es inicial o recurrente y si es simple o complicada. El inicio de los medicamentos puede realizarse aún antes de contar con el resultado del urocultivo si la sospecha clínica es alta y se ve incrementada con el resultado del urianálisis.

Los pacientes menores de 3 meses se considerarán siempre con infección del tracto urinario alto y junto con los niños de cualquier edad en quienes se sospecha de una pielonefritis aguda, absceso perinéfrico u obstrucción urinaria, deberán ser tratados de manera intrahospitalaria y por vía endovenosa. El manejo ambulatorio se reserva para niños mayores de dos años, con infección no complicada y de tracto urinario bajo.

El antibiótico administrado por vía parenteral se recomienda cuando no existe tolerancia a la vía oral debido a la presencia de vómitos. Estudios controlados que comparan regímenes de tratamiento oral con el parenteral no han demostrado diferencia en las tasas de curación o en la velocidad con que se observa la mejoría clínica. La duración óptima del tratamiento aún no se establece. Se ha observado que cursos cortos (3 a 5 días) son tan efectivos como los prolongados (10 a 14 días); sin embargo, esto no está demostrado. Lo que no se recomienda es utilizar tratamientos de un solo día en niños con ITU debido al elevado porcentaje de recurrencias. Amoxicilina y cefalosporinas de segunda y tercera generación son los antimicrobianos de primera elección, mientras que los aminoglucósidos son cada vez menos utilizados por sus efectos nefro y ototóxicos. El manejo parenteral podrá ser remplazado por tratamiento oral al tercer día, siempre y cuando el paciente haya mostrado mejoría clínica evidente, se encuentre afebril durante por lo menos 48 horas y el germen aislado haya demostrado ser sensible a los antimicrobianos orales con los que se completará el tratamiento. Se recomienda la terapia con cefalosporinas orales hasta completar 14 días en niños menores de 5 años y 10 días en mayores de esta edad. En caso de ITU alto no se recomienda el uso de amoxicilina-clavulanato por riesgo de resistencia. En cambio, en las infecciones bajas en niños mayores de 2 años de edad, se obtienen buenos resultados con administración oral de amoxicilina-clavulanato, cefalosporinas o trimetoprim/sulfametoxazol.

La sensibilidad in vitro demostrada por la bacteria aislada en el urocultivo permitirá decidir los cambios que se ameriten en el tratamiento siempre y cuando no se observe mejoría clínica.

El uso de quinolonas no se recomienda antes de los 12 años de edad y generalmente se reserva para casos de difícil manejo y con supervisión estricta del Pediatra.

Una vez curado el episodio agudo, mientras se investiga la posibilidad de que la ITU sea complicada, el paciente deberá ser protegido con trimetoprim/sulfametoxazol a dosis en base al primero de 2.5 mg/kg en una sola toma diaria, generalmente nocturna, a la que se le denomina profiláctica. El propósito es impedir las recurrencias de la ITU, lo que ya es motivo de controversia. Otro medicamento que puede utilizarse con el mismo fin y a la misma dosis, aunque crea mayor intolerancia gástrica es nitrofurantoína. En menores de 3 meses es preferible la amoxicilina a 5 mg/kg.

Si durante el estudio del paciente se encontrara malformación o disfunción del tracto urinario, la dosis profiláctica se mantendrá hasta que aquellos sean corregidos médica o quirúrgicamente. Mientras tanto, su efectividad será vigilada con urocultivos periódicos. En cambio, si la complicación no existiese, la dosis se suspende al descartar un problema subyacente.

La bacteriuria oculta o asintomática es considerada cuando existe el hallazgo de por lo menos dos urocultivos con desarrollo significativo sin manifestaciones clínicas de infección en el tracto urinario. Puede observarse a cualquier edad pero es más frecuente en niñas escolares. Los gérmenes aislados son los mismos que en la infección sintomática pero con menor virulencia. Se ha observado que ésta se incrementa cuando los pacientes son manejados con fármacos antimicrobianos. La recomendación actual es que los pacientes con bacteriuria oculta no sean tratados, aunque sí vigilados. A largo plazo, 40 a 50% de ellos tendrán urocultivos negativos sin haber recibido manejo.

Limitación del daño

Hay que tomar en cuenta las siguientes consideraciones: el inicio del tratamiento antimicrobiano dentro de las primeras 24 horas de una infección urinaria alta, reduce considerablemente las posibilidades de desarrollar cicatriz renal. Después de la primera infección, puede haber hasta 30% de posibilidades de recurrencia. Quienes han presentado tres infecciones previas pueden volver a hacerlo hasta en 70%. De 30 a 50% de los niños con infección urinaria presentan reflujo vesicoureteral y de éstos, 15 a 20% desarrollarán cicatrices renales, en cambio los pacientes que tuvieron infección simple pero repetida, la cicatriz renal se presentará en 5%.

Se recomienda entonces mantener vigilancia longitudinal en todo paciente que ha presentado pielonefritis. En los pacientes que persisten con recurrencias a pesar del manejo médico-quirúrgico debe valorarse el mantenimiento de dosis profiláctica de antimicrobianos por tiempo indefinido y periódicamente ser evaluados con estudios de función renal y gammagrama renal con DMSA donde se determinen grado y progresión de cicatrices y daño renal.

Los criterios de curación después de la vigilancia del paciente serán: no presentar infección durante seis meses seguidos, corroborados por urocultivos. Desaparición de factores predisponentes y ausencia de daño renal progresivo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los casos de anomalías urológicas graves que no pudieron ser corregidas en su totalidad o en aquellos que se hizo un diagnóstico tardío y no se realizó tratamiento precoz, desarrollarán insuficiencia renal crónica y ameritarán de apoyo especializado y multidisciplinario, incluyendo el psicológico. Este último involucrará a la familia del paciente con el propósito de prepararlos para el manejo, primero sustitutivo con diálisis y luego restitutivo de la función, con trasplante renal.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Detección de anomalías urológicas por ultrasonido prenatal. Diagnóstico precoz de malformación urológica, en las primeras semanas de vida. Evitar realizar diagnóstico de ITU solo con alteraciones en el urianálisis. Ante una ITU alta, iniciar tratamiento antimicrobiano lo antes posible. Ante una probable ITU no complicada, si no se observa respuesta satisfacto-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ria al tratamiento y no se cuenta con aislamiento bacteriano, sospechar en un diagnóstico diferente al de infección. Con exámenes periódicos, mantener vigilancia prolongada del paciente en quien se corroboró pielonefritis.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. En base a una historia clínica completa y paraclínicos adecuados, el médico general deberá diagnosticar y tratar ITU no complicada, así como detectar la población en riesgo de presentar ITU complicada para derivarla al siguiente nivel. **Secundario.** El pediatra, además de realizar las actividades mencionadas para el nivel primario, deberá realizar los estudios de laboratorio y gabinete para diagnosticar y manejar oportunamente la ITU complicada, así como definir, en base al seguimiento longitudinal de los pacientes, quienes requerirán de corrección quirúrgica de las anomalías presentadas y sus repercusiones a largo plazo, enviándolo al urólogo y nefrólogo respectivamente. *Terciario***.** Manejará la ITU complicada y sus consecuencias de forma multidisciplinaria, urología corregirá las alteraciones anatómicas del tracto urinario, nefrología tratará los trastornos de la función renal, psicología y nutrición brindarán el apoyo para mejorar la calidad de vida del paciente y diferentes disciplinas se encargarán del tratamiento que persiga la rehabilitación integral en caso de enfermedad renal progresiva.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones sobre ITU, cual de ellas es incorrecta: **a**) la infección complicada es aquella que tiene un sustrato anatómico o funcional que la favorece; **b**) el urianálisis no confirma el diagnóstico solo incrementa o reduce la sospecha clínica; **c**) los signos y síntomas varían con la edad y el sitio de infección; **d**) todos los pacientes deben ser tratados utilizando medicamentos por vía oral; **e**) la hipertensión arterial y la pérdida de función renal pueden ser complicaciones a largo plazo.
2. Niña de seis meses de edad que presenta infección urinaria corroborada y que cede al tratamiento. En los siguientes cuatro meses presenta dos recurrencias de la infección. La conducta debe ser: **a**) estudios de imagenología para determinar la existencia de anomalía urológica; **b**) tratamiento profiláctico a largo plazo; **c**) cistoscopia; **d**) repetir tratamiento con antibiótico de amplio espectro; **e**) urocultivos seriados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bensman A, Dunand O, Ulinski T. Urinary tract infections. En Avner ED, Harmon WE, Niaudet P. Yoshikawa N editors Pediatric Nephrology. 6th ed. Verlag Berlin Heidelberg: Springer; 2009. p. 1299-1310

Chaban C, Montgomery JM, Tolymat A, Rathore MH. Urinary tract infection in childhood. Infect Urol 1995; 8: 114-120

Dalet F, del Rio G, editores. Infecciones urinarias. Barcelona: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 13-338

De la Cruz-París J, Lozano-León JM, Figueroa-Serrano JL, Morales-Sabogal Y. Manejo de la Infección urinaria en niños entre dos meses y cinco años. En: Ucrós-Rodríguez S, Caicedo A, Llano-García G, editores. Guías de pediatría práctica basadas en la evidencia. Bogota: Editorial Médica Internacional LTDA; 2003. p. 191-208.

De la Cruz-París J, Mejía-Gaviria N. Infección del riñón y de las vías urinarias. En: Gordillo-Paniagua G, Exeni RA, de la Cruz J, editores. Nefrología pediátrica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p. 445-470.

Doganis D, Sinaniotis K. Does Early Treatment of Urinary Tract Infection Prevent Renal Damage?: In Reply. *Pediatrics* 2008;121;653-654

Hellerstein S. Infecciones de vías urinarias: conceptos antiguos y nuevos. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1995; 6: 1347-1370.

Jones KV, Asscher AW. Urinary tract infection and vesicoureteral reflux. En: Edelmann Jr. Ch M, Berstein J, Meadow SR, Spitzer A, Travis LB, editors. Pediatric kidney disease. 2nd ed. Boston: Little, Brown and Company; 1992. p. 1943-1991

Pérez-Cortés G. Infección del tracto urinario. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente 6ª. ed. México: El Manual Moderno, 2009. p. 1044-1049.

Romero R. Infección urinaria. En: Avendaño LH, editor. Nefrología Clínica. Madrid: Panamericana; 1997. p. 125-136.

Shah G, Upadhyay J. Controversies in the Diagnosis and Management of Urinary Tract Infections in Children. Pediatr Drugs 2005; 7:339-346

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **a**

SÍNDROME NEFRÓTICO

Santa Ramírez Godínez

OBJETIVOS

Identificar el síndrome nefrótico primario (SNP). Diferenciar por su evolución el síndrome nefrótico de lesiones glomerulares mínimas (SNLGM) de otros tipos histológicos. Emplear el tratamiento específico del SNLGM y aplicar las medidas generales para evitar complicaciones. Reconocer las indicaciones de envío temprano a tercer nivel.

CONCEPTO

El síndrome nefrótico (SN) es una entidad clínica caracterizada por la pérdida masiva de proteínas a través de la orina que lleva a hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia. En ocasiones puede acompañarse de hematuria, hipertensión arterial sistémica y/o retención nitrogenada. Según su etiología se divide en tres grandes grupos: SN primario (SNP) o idiopático, objeto de esta presentación, SN secundario a enfermedades sistémicas o toxicidad con compromiso renal y SN congénito (cuadro 22-7 de la edición anterior pagina 1050)

De todos los casos de SN, aproximadamente el 90% corresponden al tipo primario. Su incidencia es de 2 a 7 casos nuevos por año con una prevalencia aproximada de l6 casos por cada l00 000 niños. La mortalidad es entre 6 y 10% y por lo general se debe a infección. El 80% de los casos de SNP presenta lesiones glomerulares mínimas, por tal motivo, en este tema se expondrá básicamente el SNLGM.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 22–7. Clasificación del síndrome nefrótico

1. Primario o idiopático
2. Secundario
   - Nefritis por púrpura de Henoch–Schönlein
   - Lupus eritematoso sistémico
   - Glomerulonefritis aguda posinfecciosa
   - Síndrome de Goodpasture
   - Síndrome de Alport
   - Diabetes mellitus
   - Trombosis de vena renal
   - Sífilis neonatal
   - Paludismo
   - Poliarteritis nodosa
   - Neoplasias (leucemias, enfermedad de Hodgkin)
   - Amiloidosis renal
   - Hepatitis viral
   - Agentes nefrotóxicos: tridiona, bismuto, penicilamina y otros
   - Hipersensibilidad: picadura de insecto (abeja, avispa), pólenes y otros

Modificado de: Glassock RJ, Adler SG, Ward HJ, Cohen AH. En: Brenner BM, Rector FC Jr. The kidney. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1986. p. 956.

Puntos sobresalientes

- La característica primordial de esta entidad es la presencia de proteinuria masiva.
- De acuerdo a su etiología se clasifica en primario o idiopático, secundario y congénito
- Predomina en preescolares masculinos.
- El cuadro clínico se caracteriza por presencia de edema que comúnmente llega a la anasarca y es secundario a la hipoproteinemia grave.
- El de origen primario puede ser de lesiones glomerulares mínimas o de otros tipos histológicos y se trata inicialmente con glucocorticoides.
- Su pronóstico es bueno y se curan 85 de cada 100 pacientes.
- La evolución no satisfactoria es indicación para enviarlo con el especialista en nefrología.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En relación con el SNLGM, hasta el momento se desconoce el papel que desempeña cualquier tipo de agente. En el 25% de los pacientes que presentan SNP, se ha encontrado una infección banal entérica o respiratoria coincidente con el inicio de la enfermedad. En otros, existen antecedentes de diversos signos de atopia, como asma bronquial y eccema, en mayor proporción que en la población general. En ciertos casos del tipo secundario sí existe relación directa con algunos agentes bacterianos, parasitarios o virales, como ejemplo tenemos la sífilis adquirida *in utero* que puede asociarse al SN en el RN y el manejo específico del treponema induce la remisión del SN. Lo mismo sucede con el secundario al paludismo, HIV, Hepatitis B, Parvovirus B19, la enfermedad de Hodgkin, etc.

Huésped

El SNP, sobre todo el de lesiones glomerulares mínimas, ocurre con mayor frecuencia entre los 2 y 6 años de edad. Predomina en el hombre 2 a l. Afecta a individuos de todas las razas pero la lesión histopatológica varia dependiendo del grupo étnico. Actualmente diversas alteraciones propias del huésped son tomadas como posible origen sin tener en definitiva identificado el factor causal verdadero. Estudios genéticos realizados en familias con SN han encontrado alteraciones cromosómicas en genes que participan en la síntesis de proteínas que conforman la membrana basal glomerular (MBG) y los podocitos, así como ciertos antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) asociados con la aparición, el tipo de lesión histológica, la posibilidad de remisión con corticoesteroides y el pronóstico a largo plazo.

Desde el punto de vista inmunológico se observa un desequilibrio entre los linfocitos T con producción anormal de interleucinas que afectan la MBG y los podocitos, lo que modifica su permeabilidad a las proteínas. También se ha demostrado que existe una disminución en la síntesis de IgG e IgA por disfunción de los linfocitos B, así como incremento en los niveles de IgE. El SN secundario puede asociarse a cambios hemodinámicos, como pericarditis constrictiva y trombosis de vena renal. Otros se ligan a patologías sistémicas como lupus eritematoso, poliarteritis nodosa, neoplasias, etc. en donde ya existe un terreno inmunológico alterado.

Ambiente

En el SNLGM no existe relación directa con factores ambientales .Las recaídas con frecuencia son desencadenadas por factores biológicos. Como virus o bacterias, en cambio, en el SN secundario se encuentra una relación directa con toxinas, metales pesados, picaduras de insectos, pólenes, sales de oro, penicilinamina y otros.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La higiene personal y el saneamiento ambiental no modifican la posibilidad de padecer SNP, pero sí ayuda a evitar las graves complicaciones infecciosas que ponen en peligro la vida del huésped afectado.

Protección específica

Mientras no se conozca el origen de la enfermedad, es imposible planear medidas preventivas específicas. En el SN secundario es recomendable que aquellos huéspedes con antecedentes de exposición a tóxicos, trastornos hemodinámicos y otros factores enlistados en la clasificación, se consideren de riesgo alto para la enfermedad y se realicen rastreos clínicos y paraclínicos periódicos para la detección precoz.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En condiciones normales las glucosialoproteínas, heparan sulfato y proteinaminoglucanos dan a la MBG y a los podocitos una

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

electronegatividad acentuada, la que se ve reducida durante la actividad del SNP. Esta alteración parece ser favorecida por la intervención de las interleucinas 4 ,12, 13,15,18, así como por factores extrarrenales que intervienen en la permeabilidad vascular como son el factor de crecimiento endotelial vascular, la heparanasa y la hemopexina. Interferón γ, TGFB. Algunos agentes virales se han visto implicados en la lesión directa del podocito. En el 90% de los casos no es posible detectar cambios histológicos glomerulares con microscopio de luz , acaso discreto aumento de la matriz mesangial y vacuolas de material lipoproteico en el epitelio tubular (de ahí el término de nefrosis lipoidea). El microscopio electrónico muestra fusión de los podocitos. No hay alteraciones en la inmunofluorescencia.

Existen otros tipos de lesiones histológicas en el SNP las que se consideran complejas, que a mayor alteración y complejidad, tienen un pronóstico marcadamente desfavorable. En ellas, habrá que considerar la evolución hacia la insuficiencia renal crónica (IRC). Estas son: proliferación mesangial, hialinización segmentaria y focal, glomerulonefritis membranoproliferativa y glomerulonefritis membranosa.

Fisiopatología del SNP

La alteración en la permeabilidad de la MBG para las proteínas provoca albuminuria masiva. Al depletarse la albúmina sérica disminuye la presión oncótica lo que propicia fuga del líquido del espacio intravascular hacia el espacio intersticial. Esto se manifiesta clínicamente como edema. La disminución en el volumen intravascular dispara el sistema renina-angiotensina-aldosterona con resorción de sodio y agua a nivel del túbulo distal, lo que produce oliguria e incrementa el edema. La hiperlipidemia está dada tanto por el aumento de la síntesis como por un defecto en su catabolismo debido a la inhibición de la actividad de una apoliproteinlipasa. Existe plaquetosis, aumento de los factores de coagulación V, VII, VIII, X, fibrinógeno, así como deficiencia de antitrombina III, lo que se traduce en un estado de hipercoagulabilidad. Hay hipocalcemia relativa, de grado variable, relacionada con la hipoalbuminemia, además, se ha documentado deficiencia de vitamina D3 por pérdida urinaria de la proteína transportadora de la 25-hidroxivitamina D.

Etapa clínica

El edema es el signo clínico más alarmante en el SNLGM. Puede ser observado en párpados, partes declives del cuerpo y tejidos laxos (escroto o labios mayores) o llegar hasta anasarca con derrame pleural o ascitis. Es frecuente que deforme la fisonomía del paciente. Otros datos clínicos son astenia, adinamia, hiporexia y oliguria Los trastornos inmunológicos de los pacientes con SN los hace presa fácil de cualquier tipo de infección, sobre todo por gérmenes capsulados. Los cuadros infecciosos más frecuentes son: faringoamigdalitis, bronconeumonía, peritonitis primaria, enteritis, erisipela y meningitis y llegan a ser complicaciones que ponen en peligro la vida. Del 80 al 90% de los casos evolucionan favorablemente, el resto sufre deterioro de la función renal en grado variable, pudiendo llegar a IRC.

Los hallazgos que hacen sospechar en SNP de lesiones histolólogicas complejas son: pacientes menores de dos o mayores de ocho años de edad, recaídas frecuentes, corticorresistencia, alteraciones tubulares renales (glucosuria, disminución de la capacidad de concentración urinaria), hematuria macroscópica, hipertensión arterial sostenida y/o elevación progresiva de la creatinina sérica.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El estudio inicial de un paciente con edema en el que sospechamos SN, debemos realizar un examen de orina en busca de proteinuria y en sangre buscar hipoalbuminemia más hiperlipidemia. Desde el punto de vista paraclínico, la medición de proteínas en orina de 24 h de be mostrar albuminuria mayor a 40mg/h/m^2 SC. En su defecto en niños en quienes resulta muy difícil colectar orina, se puede realizar una determinación de proteínas y de creatinina en muestra única de orina. La relación de proteínas entre la creatinina urinaria, ambas reportadas en mg/dL deberá ser mayor a 2.5 para considerarla una proteinuria masiva. La hipoalbuminemia será menor de 2.5 g/dL. La cifra de colesterol comúnmente es mayor de 250 mg/dL. La electroforesis de proteínas muestra disminución de albúmina y gammaglobulinas con elevación de la fracción α-2-globulina. El complemento hemolítico no se modifica.

La elevación progresiva de creatinina sérica, la disminución del complemento hemolítico y la presencia de glucosuria son datos de laboratorio sugestivas de SNP de lesión compleja o de SNS.

Tratamiento oportuno

El tratamiento pretende disminuir la morbimortalidad de las complicaciones asociadas al SN, y puede dividirse en medidas generales y tratamiento especifico.

Medidas generales

Durante el periodo clínico inicial, es conveniente, aunque no indispensable, hospitalizar al paciente para su estudio integral e inicio del manejo. En promedio su estancia es de 4 a 6 días posteriormente el manejo es ambulatorio y sólo tendrá que hospitalizarse nuevamente en caso de complicaciones tales como edemas graves, infecciones bacterianas que requieran de antibióticos intravenosos como la peritonitis, bronconeumonía, ascitis , meningitis , erisipela extensa, derrame pleural, oliguria marcada, hipertensión arterial, retención nitrogenada o indicación de biopsia renal.

Dieta

Siempre que este activo el SN se recomienda una dieta hiposódica (entre 1 y 2 g de sodio al día) para evitar la acentuación del edema y de la hipertensión, cuando ésta existe. El aporte de proteínas debe ser normal (no alto como antiguamente se indicaba) y bajo en grasas. Los líquidos serán restringidos únicamente cuando no pueda cumplirse con la dieta hiposódica de manera estricta o en presencia de insuficiencia renal crónica, hiponatremia moderada o hipervolemia, en estos casos se procede a mantener líquidos entre 400-600 mL por m^2 SC/día, con vigilancia estricta del estado de hidratación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Actividad

Se recomienda actividad física para evitar la presencia de fenómenos trombóticos, únicamente se limita la deambulación en caso de anasarca que la comprometa o de edema y dolor severo de genitales. En este último se recomienda utilizar medidas posturales (el decúbito supino o en sedentación con las piernas levantadas).

Albúmina y diuréticos

Los diuréticos mas utilizados son los de asa como el furosemida vía oral de 1 hasta10 mg/kg/d, de acuerdo a la respuesta hasta controlar el edema. Espironolactona de 1 a 2 mg/kg/d, y/o bumetanida. Estos deben ser utilizados con cautela dado que pueden reducir el volumen plasmático, llevar a un choque hipovolémico y aumentar el riesgo de trombosis. La albúmina intravenosa tiene indicaciones precisas, por lo que sólo se utilizará en caso de anasarca grave que se acompañe o no de complicaciones como meningitis, peritonitis primaria, erisipela extensa, derrame pleural, ascitis restrictiva, esfacelación de la piel por edema, edema escrotal grave y doloroso, insuficiencia prerrenal por hipovolemia grave, albúmina sérica menor de 1.5 g/dL y en problemas psicológicos por el cambio de imagen corporal. Se usa la albúmina pobre en sal a dosis de 0.5 a 1 g/kg/dosis transfundida en 1 a 2 horas seguida de una dosis de furosemida endovenosa (1 a 3 mg/kg) vigilando datos de hipopotasemia, hipocalcemia, e hipervolemia que pueden ocurrir en el transcurso de las siguientes 6 horas de iniciada la transfusión. Puede repetirse la dosis hasta tres veces al día.

Antihipertensivos

La hipertensión arterial sistémica es rara en los pacientes con SNLGM; cuando se presenta es debido a hipervolemia, a corticoterapia crónica o a hipovolemia que desencadena la estimulación del sistema renina-angiotensina. Cuando llega a existir hipertensión arterial sistémica, responde adecuadamente a la administración de nifedipina en dosis de 0.25 a 0.5 mg/kg/dosis o al propranolol de 1 a 5 mg/kg/día. Lo ideal es la administración de inhibidores de enzima convertidora de angiotensina, dado que éstos disminuyen la filtración de proteínas en el glomérulo y los niveles de colesterol sérico. Captopril de 0.3 a 0.5 mg/kg/dosis, y enalapril de 0.1 a 0.4 mg/kg/día.

Otros medicamentos

Existen algunos fármacos que se utilizan en situaciones muy especiales y que quedan reservados para el manejo nefrológico ya que hasta la actualidad es controvertido su uso. Entre ellos se encuentran: antiagregantes plaquetarios, hipolipemiantes, vitamina D, tiroxina, heparina, la cual estará indicada únicamente ante la evidencia clínica de trombosis.

Antibióticos

Se indican de acuerdo a la infección que presente el paciente. Nunca de manera profiláctica.

Tratamiento específico

Los corticoesteroides son el tratamiento de elección en el SNP dado que inducen a la remisión del SNLGM en el 93% de los pacientes en el primer episodio. El tratamiento inicial con corticoesteroides se hace con prednisona a razón de 60 mg/m^{2}SC/día o 2 mg/kg/día con dosis máxima de 80 mg/día, en dosis única de preferencia por la mañana posterior al desayuno durante 4 a 6 semanas, seguido de 40mg/m^{2}SC/día o 1.5mg/kg/día en días alternos por 4 a 6 semanas. El uso frecuente y la prolongación de tratamiento incrementa el riesgo de efectos secundarios de los corticoesteroides, como el síndrome de Cushing (transitorio), cataratas, talla baja, depresión del sistema inmune celular, necrosis aséptica de cadera y/o rodilla, pancreatitis, irritabilidad, cambios de personalidad, psicosis, diabetes, osteoporosis, úlcera péptica y miopatía.

CLASIFICACIÓN CLÍNICA

El paciente con SNP puede catalogarse de acuerdo a la respuesta que se tenga a la terapia con corticoesteroides, como se describe a continuación.

Corticosensible. Desaparición de los síntomas, con proteinuria menor a 4 mg/m^2/h. En recolección o prueba de multistix negativa por tres días consecutivos y albúmina sérica mayor de 2.5mg/dL.

Corticorresistente. Persistencia de proteinuria mayor a 40 mg/m^{2}SC/h e hipoalbuminemia menor de 2.5 g/dL, después de un tratamiento de 8 semanas de corticoesteroides.

Recaídas frecuentes. Es la presencia clínica y paraclínica de SN en más de dos ocasiones en seis meses o cuatro en un año.

Corticodependiente. Es la presencia de dos recaídas consecutivas durante el tratamiento con corticoesteroides o recaída antes de catorce días de su suspensión.

Respondedor tardío. Remisión de la proteinuria después de cuatro semanas de tratamiento con corticoesteroides.

De acuerdo a la respuesta terapéutica que se obtenga con el uso de prednisona, el esquema del esteroide se repetirá o se modificará, lo que junto con la indicación de biopsia se establecerá conforme al flujograma de conducta a seguir ante la respuesta a prednisona (figura 22-19).

En el SNP, el uso de medicamentos como ciclofosfamida, clorambucil, Ciclosporina A y otros, está sujeto a indicaciones determinadas por el nefrólogo pediatra. Aún existen controversias en su utilización y sobre todo, habrá que hacer del conocimiento del paciente y sus familiares de los posibles efectos secundarios o colaterales.

Limitación del daño

El paciente debe continuar en vigilancia para su evaluación periódica, eliminar todo foco infeccioso, evitar inmunizaciones en lo posible, pues suelen inducir recaídas. La evolución nos indicará la necesidad de cambios terapéuticos, uso de laboratorio, hospitalización, modificación del pronóstico, etc.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las complicaciones infecciosas y sus potenciales secuelas son las que ponen en riesgo al niño con SNP y su tratamiento oportuno es lo adecuado. Los SNP de lesiones complejas y el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

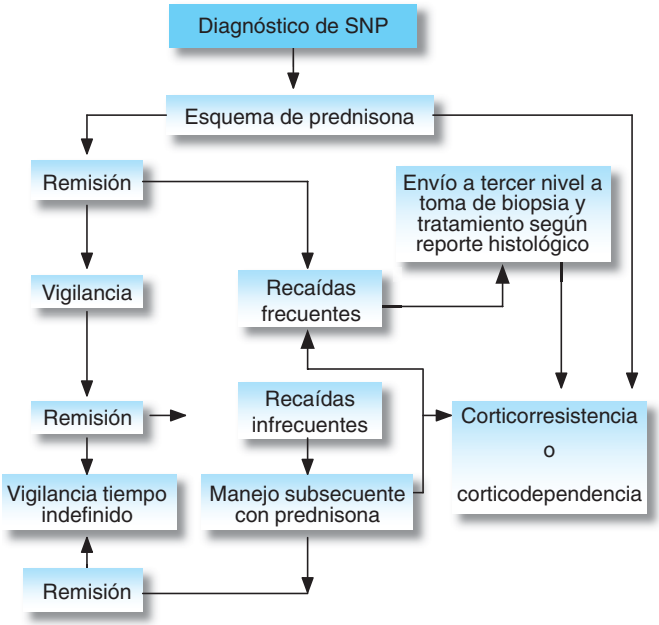


Figura 22–19. Flujograma de conducta según la respuesta al tratamiento con prednisona, en el síndrome nefrótico primario. Modificado de: Manual de Normas y Procedimientos del Servicio de Nefrología Pediátrica CMNO. IMSS. Guadalajara, Jal., México.

SNS pueden evolucionar hacia IRC. En este caso, las medidas que se han de tomar serán apoyadas por un equipo multidisciplinario de salud.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

En todo preescolar con edema de inicio brusco y reciente, descartar síndrome nefrótico, realizando examen general de orina.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe distinguir el cuadro clínico y la historia natural del SNLGM para poder diagnosticarlo tempranamente e iniciar su manejo, pero, sobre todo, tratar y/o evitar las complicaciones infecciosas. Secundario. Además de lo anterior, el pediatra debe llevar el control del paciente corticosensi ble y derivar al tercer nivel el resto de los casos. Terciario. El nefrólogo pediatra se encargará de realizar la biopsia renal, analizar cada caso en particular, planear y supervisar el tratamiento posterior.

EVALUACIÓN

1. Cuál de las siguientes aseveraciones es correcta en relación al síndrome nefrótico primario: **a)** se caracteriza por edema, albuminuria, hipoalbuminemia e hiperlipidemia; **b)** la edad de presentación más frecuente es durante la lactancia; **c)** los niveles séricos de IgM e IgA se encuentran disminuidos; **d)** todos los pacientes se curan con corticoesteroides; **e)** nunca existe necesidad de realizar biopsia renal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Amato D, Pedrasa-Chavarrí J, Herrera-Acosta J. Fisiopatología del síndrome
nefrótico. En : Martínez-Maldonado M, Rodicio JL, Herrera-Acosta J editores, Tratado de nefrología 2a. ed. Madrid, ediciones Norma;1993. p. 685-694.

Bagga A, Mantan M. Nephrotic Syndrome in children. Indian J Med Res 2005; 122:13-28

Clark AG, Barrat M. Steroid-responsive nephrotic syndrome. En: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE. (editors) Pediatric Nephrology. 4th ed. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p. 731-747.

Chesney RW, Novelo A. Formas de síndrome nefrótico con mayor tendencia a
evolucionar hasta trastorno renal. Clin Ped North Am 1987; 3: 655-672.

Koch VH, Gordillo-Paniagua G. Síndrome nefrótico. En: Gordillo-Paniagua G, Exeni RA, de la Cruz J, editores. Nefrología pediátrica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p 284-301.

Mejía-Gaviria N. Síndrome nefrótico primario. En: Ucrós-Rodríguez S, Caicedo A, Llano-García G. editores. Guías de pediatría práctica basadas en la evidencia. Bogota: Editorial Médica Internacional LTDA; 2003. p. 218-229.

Niaudet P, Boyer O. Idiopathic Nephrotic Syndrome in Children: Clinical Aspects. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N, editors Pediatric Nephrology 6th ed. Berlin: Springer; 2009 p.667-702.

Ramírez-Godínez S. Síndrome Nefrótico. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente 6ª. ed. México: El Manual Moderno, 2009. p. 1049-1054.

Schachter AD. The Pediatric Nephrotic Síndrome Spectrum: Clinical homogeneity and molecular heterogeneity. Pediatr Transplant 2004;8: 344-348.

Vats AN. Genetics of Idiopathic Nephrotic Síndrome. Indian J Pediatr 2005; 72: 777-783.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1; **a.**

GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA

Dr. Gustavo Pérez Cortés

OBJETIVOS

Saber diagnosticar la glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI), diferenciarla por su evolución o historia natural de otro tipo de glomerulonefritis, tratar de forma adecuada las posibles complicaciones, valorar oportunamente las indicaciones de biopsia renal y estimar el momento adecuado para derivar el caso a otro nivel de atención.

CONCEPTO

Entidad anatomopatológica que clínicamente se expresa como síndrome nefrítico agudo. Es desencadenada por la interacción de un agente infeccioso y un huésped susceptible,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que mediante su aparato inmunológico, sistema de coagulación y cascada del complemento hemolítico, trata de eliminar al agente, causando proliferación e inflamación glomerular. Los antígenos exógenos del agente estimulan la producción de anticuerpos específicos, que en etapa tardía, ya en forma de complejos antígeno-anticuerpo precipitan una reacción inmunológica en los componentes glomerulares del huésped y los lesiona. Este daño se manifiesta con disminución de la filtración, oliguria, edema, hipertensión arterial sistémica y hematuria (síndrome nefrítico agudo).

Puntos sobresalientes

- El estreptococo β-hemolítico del grupo A es el germen que con más frecuencia se relaciona con su etiología.
- La generación de complejos inmunes que se depositan en el glomérulo es la base fisiopatológica de esta entidad.
- Su expresión clínica habitual es la de un síndrome nefrítico agudo y se presenta con mayor frecuencia en la edad escolar.
- Las complicaciones más frecuentes se relacionan con hipertensión arterial sistémica secundaria a hipervolemia.
- Su evolución es autolimitada y su tratamiento de sostén.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El estreptococo β hemolítico del grupo A de Lancefield es el germen más común relacionado con la GNAPI. La pared externa del estreptococo del grupo A consta de dos capas, la primera está formada por ácido hialurónico y la segunda contiene tres fracciones antigénicas diferentes denominadas proteínas M, T y R. Los serotipos 1, 3, 4, 12 y 25 se manifiestan clínicamente con faringitis, mientras que los serotipos 2, 55, 57 y 60 producen impétigo. El serotipo 49 puede provocar cualquiera de las dos manifestaciones. La bacteria produce varias enzimas tóxicas como la estreptolisina S que no es inmunogénica, la estreptolisina O que produce hemolisinas, hialuronidasa, estreptocinasa, estreptodornasa y tres eritrotoxinas A, B y C inducidas por bacteriófagos siendo la B, la más importante.

Otras bacterias, virus y parásitos han sido relacionados con la GNAPI (cuadro 22-8). Muchas de estas etiologías son difíciles de probar pues la enfermedad aparece semanas después de la infección, lo que hace imposible la medición de anticuerpos específicos en sangre.

Cuadro 22–8. Agentes más frecuentes desencadenantes de glomerulonefritis aguda posinfecciosa

Bacterias
Estreptococo β–hemolítico grupo A (1, 3, 4, 6, 12, 25, 31, 49, 52, 56, 61 y otros)
Staphylococcus aureus
Streptococcus viridans
Staphylococcus albus
Treponema pallidum
Micobacterias
Diplococcus pneumoniae
Corinebacterium bovis
Brucella suis
Leptospiras
Virus
Hepatitis B
Citomegalovirus
Varicela
Epstein–Barr
Coxsackie
Rubéola
Parotiditis
Ricketsias
Hongos
Coccidioides immitis
Parásitos
Plasmodium
Toxoplasma gondii
Schistosoma mansoni
Filarias
Tripanosomas
Triquinosis
Vacunas
Medicamentos diversos
Toxinas diversas

Huésped

Esta enfermedad afecta sobre todo al escolar con un pico a los seis años y rara vez ocurre en menores de 24 meses. Es más común en el género masculino con una relación 1.7:1. No tiene predilección por grupos étnicos y suele ser menos prevalente en zonas urbanas. Muchos pacientes pueden cursar asintomáticos y pasar desapercibidos. Se han encontrado anormalidades en la orina y el complemento sin manifestaciones clínicas hasta en 22% de las infecciones por cepas nefritogénicas.

La respuesta inflamatoria desencadenada por el estreptococo está determinada por las características genéticas del huésped. El complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) de la clase II regula la respuesta inmune. En japoneses se ha encontrado asociación de antígenos HLA-DP5 con GNAPI.

El contacto del huésped con el agente inicialmente provoca faringitis o piodermitis y se desencadena una respuesta inmune con producción de inmunoglobulinas, sobre todo IgG, resultando la generación de complejos inmunes que de una forma u otra llegan finalmente a localizarse en las estructuras glomerulares. Su presencia desencadena la actividad del complemento hemolítico, hasta llegar a la lisis de estructuras, como la membrana basal glomerular (MBG), a la que se agregan los mecanismos de inflamación inespecífica que, junto con la activación plaquetaria, fenómenos de coagulación y fagocitosis, llevan a la lesión renal característica de la GNAPI.

Ambiente

La GNAPI tiene una prevalencia endémica de casos aislados y brotes epidémicos en verano e invierno. La variación estacional es menos evidente en las zonas tropicales. El clima durante las épocas de calor o frío intensos, aunado a un ambiente mal saneado y la poca o nula educación respecto a higiene y prevención de enfermedades transmisibles; hacen que esta enfermedad continúe siendo frecuente en los países en vías de desarrollo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Los esfuerzos para disminuir la frecuencia de GNAPI deben dirigirse a la educación para la salud de la población, mejorar el saneamiento ambiental y elevar el nivel de vida de la población que les permita el acceso a los servicios de salud.

Protección específica

El uso de vacunas sería impráctico por la diversidad de bacterias, virus y otros agentes físicos o químicos implicados. Si se cuenta con agua potable y se educa a la población, la piodermitis disminuirá. Si se aísla el germen en los casos detectados, se deberá ofrecer el tratamiento de erradicación correspondiente para la bacteria implicada, lo que también disminuirá la incidencia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se ha puntualizado la relación entre infección y nefritis pero los mecanismos desencadenantes de la proliferación celular e inflamación en el glomérulo aún son motivo de controversia. La presencia misma del germen de ninguna manera es la causa directa del proceso inflamatorio. Los antígenos estreptocócicos que se investigan en la actualidad son la exotoxina B (SpeB), su precursor cimógeno (cSpeB) y el receptor de plasminógeno (NAPI r). Los primeros se han observado con mayor frecuencia en estudios de inmunohistoquímica, que este último y la elevación de títulos séricos del cimógeno resultan un buen marcador de infección estreptocócica asociada a la glomerulonefritis posestreptocócica. Las hipótesis principales sobre el mecanismo de afectación glomerular son dos, a saber: la teoría de complejos inmunes circulantes, donde los componentes antigénicos del agente, que han sido expuestos al contacto con el aparato inmune del huésped, forman complejos que son depositados a través de la circulación sobre estructuras glomerulares. La segunda hipótesis dice que, determinantes antigénicos propios del huésped, localizados en las estructuras glomerulares, son el "blanco" de las IgG inicialmente dirigidas contra los antígenos bacterianos (reacción inmunológica "cruzada"). De una forma u otra, el evento final es la presencia de complejos inmunes atrapados entre los componentes de la pared del capilar o en el mesangio glomerular. Sobre éstos se centra la acción de la cascada del complemento por las vías alterna principalmente y de la lectina con la consecuente producción de tromboxano y factor activador de plaquetas. En forma paralela es reclutada la actividad de los linfocitos CD4 con producción de citoquinas y radicales libres involucrando la inmunidad celular. Al mismo tiempo, por activación de fenómenos de coagulación intracapilar glomerular vía factor de Hageman, muy posiblemente aunado a degranulación plaquetaria, se suma al proceso un estímulo de proliferación y crecimiento celular. La infiltración provoca obliteración de la luz capilar, reduce la superficie y el flujo sanguíneo glomerular disminuyendo la tasa de filtración y la producción de orina. Los niveles de renina y angiotensina permanecen normales o incluso bajos y hay elevación de endotelina y péptido natriurético atrial.

La histología de la lesión encontrada en la GNAPI en la microscopía de luz se observa una proliferación endocapilar difusa acompañada de exudación (infiltrado de polimorfonucleares). La tinción tricrómica de Masson permite ver las llamadas "jorobas". Mediante la inmunofluorescencia se encuentran depósitos de aspecto granular positivos a C3, IgG y fibrinógeno, menos frecuentes IgM y raramente C4. La microscopía electrónica permite la correlación de las "jorobas" con los depósitos de material electrodenso constituidos por los complejos inmunes a nivel subepitelial, en ocasiones también subendoteliales. Además se pueden observar rupturas de la MBG con el paso de eritrocitos y otros elementos formes hacia el espacio urinario. Este tipo de lesión se encuentra en el 90% de los casos y en el resto pueden observarse lesiones más complejas, con proliferación e infiltración celular de la cápsula de Bowman, a lo que se denomina extracapilaridad, la que puede ser focal o difusa; esta última se comporta clínicamente como una falla renal "rápidamente progresiva", se observa en 1% de los casos y por lo general es de mal pronóstico.

Etapa clínica

El riesgo de sufrir GNAPI después de una infección por un estreptococo nefritogénico es del 15% y en el 70 al 90% de los casos de GNAPI se identifica claramente el antecedente de piodermitis o faringitis. 10 a 21 días después del cuadro infeccioso se presentan los síntomas clásicos, la triada clínica de hematuria, edema e hipertensión arterial (síndrome nefrítico agudo). El periodo de latencia en los casos de impétigo suele ser mayor y puede alcanzar las seis semanas.

La forma subclínica de la GNAPI, caracterizada por disminución de las cifras de complemento y hematuria microscópica, es 4 a 5 veces más frecuente que las formas sintomáticas. Solo pueden ser detectada por el antecedente de contacto con alguien clínicamente diagnosticado. Estos casos "asintomáticos" son potenciales transmisores del estreptococo si no reciben tratamiento de erradicación.

De los que presentan el cuadro clínico florido, la hematuria es un hallazgo prácticamente universal; resulta el principal motivo de consulta, puede ser macroscópica, total, indolora, de color café oscuro, semejante a té de canela o refresco de cola, sin coágulos, en alrededor del 30% de los casos. La hematuria macroscópica habitualmente no dura más de cuatro semanas y la microscópica rara vez se prolonga más de un año. Es frecuente que, cuando el paciente presenta un cuadro febril intercurrente infeccioso o de otra índole, la hematuria se haga más evidente, incluso nuevamente macroscópica, pero es debido a un aumento de la permeabilidad capilar glomerular y no propiamente a exacerbación del cuadro histológico.

Los síntomas más relevantes de la GNAPI se deben a la disminución de la tasa de filtración glomerular, estos son: oliguria, edema, hipertensión arterial sistémica y congestión circulatoria.

La uresis disminuye a menos de 1 mL/kg/h en la mayoría de los niños pero rara vez se observa anuria. El edema también es un motivo frecuente de consulta, está presente en alrededor del 85% de los pacientes, generalmente es leve o moderado, predomina en cara y región pretibial, puede llegar a la anasarca en caso de proteinuria masiva. La palidez se relaciona con el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

edema de la piel y con una anemia leve dilucional, dando la impresión clínica de anemia importante, cuando no lo es.

La hipertensión arterial (HTA) sistémica se presenta en 60 a 80% de los casos pero solo en la mitad de los casos suele haber una diastólica de 30 mm Hg por arriba de lo normal para la edad o es lo bastante grave como para requerir tratamiento farmacológico. Los síntomas que la acompañan van desde cefalea, dolor abdominal, náusea, vómito, confusión, irritabilidad, amaurosis y crisis convulsivas hasta estupor, coma, hemorragia o infarto cerebral. Desde el momento que hay datos de edema cerebral (cefalea, vómito, crisis convulsivas, etc.) debe catalogarse como encefalopatía (5 a 10% de los casos) y manejarse como una emergencia hipertensiva.

La tolerancia a la HTA es muy variable por lo que su vigilancia debe ser estrecha.

La sobrecarga circulatoria puede llevar al paciente a una quiebra ventricular (20% de los casos), la mayoría de las veces manifestada como edema pulmonar agudo con tos, disnea, taquicardia, galope y ortopnea.

La evolución esperada es que la hematuria macroscópica desaparezca entre la primera y segunda semana de evolución, en cambio la microscópica puede persistir hasta un año, aunque lo habitual es que se resuelva dentro de los primeros 6 meses.

El edema desaparece por lo regular dentro de la primera semana y la hipertensión entre la segunda y la tercera.

La GNAPI tiende a remitir espontáneamente en forma paulatina ya que el "golpe inmunológico" es único y el proceso inflamatorio glomerular va a mejorar de forma significativa en el transcurso de 14 a 21 días después de iniciada la nefritis.

La enfermedad se resuelve clínicamente de manera favorable a pesar de las posibles complicaciones que pudieran poner en peligro la vida del paciente. Estas complicaciones son prevenibles y tratables en forma eficaz, médicamente o con diálisis; por lo tanto, no se justifica el deceso de un paciente a menos que llegue a nuestras manos en periodo agónico y no se cuente con los recursos suficientes. En las series informadas se refiere una mortalidad de 1% relacionada con infecciones intercurrentes.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La evaluación del paciente tiene como objetivo confirmar el diagnóstico y establecer su estado clínico y de función renal a fin de detectar y tratar oportunamente las complicaciones posibles. Si el paciente afectado es del sexo masculino, entre los 6 y 12 años de edad, con el antecedente de que 10 a 21 días antes presentó faringitis o piodermitis y tiene la tríada de hipertensión, hematuria y edema, el diagnóstico clínico es fácil de hacer y se fortalecerá con los estudios paraclínicos que incluyen Bh, urianálisis, pruebas de función renal, estudios inmunológicos, cultivo de faringe o piel y ecografía renal.

Laboratorio y gabinete

En la Bh puede reflejarse una dilución leve de la Hb con anemia normocítica normocrómica. El número de leucocitos es normal a menos que haya infección sobreagregada en cuyo caso se elevan. El urianálisis mostrará proteinuria leve o moderada de manera transitoria que acompaña a la hematuria macroscópica y desaparece con la microscópica, existen eritrocitos dismórficos o cilindros eritrocitarios y no es raro encontrar leucocituria sin que esto signifique infección del tracto urinario. La urea y la creatinina se elevan hasta en un 40% de los casos, el sodio sérico se mantiene normal y ocasionalmente es bajo por efecto dilucional. El potasio sérico puede reportarse normal o alto. De los inmunológicos podrá observarse incremento de las cifras de antiestreptolisinas O (AELO) las cuales inician su elevación 14 días después del contacto con el estreptococo, aumentando gradualmente durante un mes, permanecen altas en "meseta" por 6 meses y luego inician su descenso ; su titulo es variable. La IgG durante las primeras 3 a 4 semanas está incrementada y en menor grado la IgM. El factor reumatoide (inmunoglobulina anti IgG) se encuentra positivo en 40 a 60% de los casos; no se ha llegado a entender aún su significado pronóstico. La proteína C reactiva se encuentra elevada; la antihialuronidasa y anti-ADNasa B positivas con reducción de la fracción C3 del complemento. Si existe disponibilidad para realizar crioglobulinas en sangre, prácticamente se podrá asegurar el diagnóstico. El cultivo faríngeo o de lesiones en piel puede resultar positivo en un 25% de los pacientes que no han recibido antibióticos. La ecografía renal no es indispensable para el diagnóstico, habitualmente pueden encontrase riñones con dimensiones normales o mayores a las esperadas para la edad y con hiperecogenicidad. El hallazgo de riñones disminuidos de tamaño generalmente refleja cronicidad.

Diagnóstico diferencial

Debe incluir enfermedades que se manifiesten con síndrome nefrítico. La confusión más frecuente surge entre la GNAPI y la exacerbación de una glomerulonefritis crónica. La existencia de uno o más cuadros similares previos, retardo en el crecimiento, anemia severa clínicamente bien tolerada y/o una HTA severa asintomática, deben hacer sospechar la cronicidad del padecimiento.

En la nefropatía por IgA (Enfermedad de Berger), la hematuria macroscópica se observa durante cada cuadro de infección aguda, no después. La púrpura vascular aguda (PVA) pudiera confundirse cuando la vasculitis no se hace evidente en piel; la normalidad de C3 junto con el antecedente de artritis o dolor abdominal pueden ayudar al diagnóstico diferencial. En la enfermedad de Alport, la afección de otros miembros de la familia, sobre todo masculinos con hipoacusia neurosensorial y/o problemas oftalmológicos (lenticono) y deterioro de la función renal, ayudan a la diferenciación. El lupus eritematoso sistémico es posible que se preste a confusión, sin la nefritis es el dato más evidente, pero buscando intencionadamente los criterios diagnósticos de la Academia Americana de Reumatología relacionados con el lupus, lograremos la diferenciación.

Tratamiento

Si el paciente no presenta una disminución importante de la filtración glomerular (el edema no es acentuado, la HTA es leve, tiene mínima elevación de productos azoados: menos de 2 mg/dL de creatinina), éste consistirá en reposo en cama por 3 a 5 días, restricción de sal y agua y vigilar que la uresis no disminuya en forma considerable; ésto será suficiente y se le puede tratar en su domicilio. En cambio aquel que presenta, al recibirlo por primera vez, edema importante, HTA sintomática, gasto

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

urinario bajo y hematuria macroscópica, debe hospitalizarse, pues seguramente la filtración glomerular se encuentra considerablemente afectada y pudiera tener complicaciones graves, sobre todo en los primeros 7 a 10 días de evolución. Los esfuerzos terapéuticos para evitar las complicaciones de la hipervolemia se centran en esa primera semana de evolución. Las medidas generales seguirán siendo el reposo absoluto, la dieta hiposódica con restricción de líquidos (400 a 600 mL/m^2/d) y el registro del peso, volúmenes urinarios y signos vitales incluyendo la presión arterial cuantas veces se considere necesario para mantener una vigilancia estrecha de las condiciones clínicas del paciente. Se utilizará un diurético de asa para favorecer la excreción de sodio y agua. Se recomienda la administración bucal de furosemida de 2 a 5 mg/kg/dosis con intervalos mínimos de seis horas. El uso intravenoso se limita a pacientes con alguna de las complicaciones de hipervolemia en dosis de 1 a 3 mg/kg/dosis cada 8 h de acuerdo a la respuesta diurética obtenida con la primera dosis. De ameritar antihipertensivos se agregan al manejo vasodilatadores del tipo prazosina o nifedipina. El diazóxido y el nitroprusiato de sodio se podrán utilizar en caso de urgencia o emergencia hipertensiva, temas que se tratan en otra sección. La hiperpotasemia y su manejo son también analizados en el capitulo respectivo, pero no olvidar que la importancia de su existencia estriba en la traducción electrocardiográfica que produce.

La utilización de un procedimiento dialítico se reserva para los casos en que el manejo médico no ha sido suficiente para corregir la sobrecarga hídrica o la hiperpotasemia y éstas se transforman en un riesgo evidente para la vida del paciente. En tales casos se podrán utilizar la diálisis peritoneal o la hemodiálisis.

El uso de digitálicos en los pacientes con falla cardiaca secundaria a hipervolemia no están indicados; por el contrario, su uso es riesgoso. Lo mismo sucede con la transfusión de concentrado eritrocitario para corregir la anemia.

Limitación del daño

Las medidas terapéuticas realizadas en forma oportuna e incluso de manera preventiva, en base a la historia natural de la GNAPI, evitarán complicaciones y posibles secuelas, puesto que una crisis hipertensiva no atendida puede dejar amaurosis transitoria o permanente, hemorragia o infarto cerebral. La hiperpotasemia puede hacernos enfrentar paro circulatorio con todo un cortejo de secuelas, incluso la muerte. Es frecuente que se indique tratamiento antimicrobiano por la presencia de leucocituria (aminoglucósidos) que, junto con el uso de diurético (furosemida), provocan lesión renal. Esto debe evitarse.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El egreso hospitalario estará indicado cuando el paciente no presenta hematuria macroscópica, las cifras de creatinina sérica van disminuyendo o se han normalizado y la hipertensión arterial se ha resuelto y no amerita de medicamentos. Una vez egresado del hospital, se continuará su vigilancia en consulta externa hasta que todas las alteraciones se han corregido, incluyendo el C3 en 8 semanas y la hematuria microscópica hasta en un año.

Cuando la evolución no es la esperada, se hace meritoria la valoración del nefrólogo pediatra para determinar la necesidad de biopsia renal y manejo correspondiente.

En la literatura se acepta la posibilidad de que entre 1 y 5 % de las GNAPI tengan como secuela daño de la función renal permanente que incluso evolucione a enfermedad renal terminal.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Las campañas de detección y control de portadores de estreptococo nefritogénico son útiles para disminuir la incidencia de GNAPI.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe diagnosticar los casos esporádicos, tratarlos si no hay complicaciones, realizar el estudio de rastreo de los contactos para identificar casos asintomáticos (hematuria en tira reactiva como primer paso), dar tratamiento de erradicación para el estreptococo en forma eficiente y, ante la sospecha de brote epidémico, dar aviso al epidemiólogo de su área. **Secundario.** Al pediatra le corresponde atender los casos que ameriten hospitalización por las complicaciones en etapa aguda: edema pulmonar agudo, crisis hipertensiva, encefalopatía, hiperpotasemia, insuficiencia renal aguda, etc. Mediante tratamiento médico y uso eficiente de la diálisis peritoneal aguda en caso de ameritarlo. Debe identificar los casos que requieren biopsia renal y derivarlos oportunamente para ello. **Terciario.** Es de la competencia del nefrólogo pediatra realizar la biopsia renal que será de utilidad diagnóstica y pronóstica en los casos que presenten daño residual y progresivo. Apoyado en el equipo multidisciplinario de salud, coordinar el manejo del enfermo crónico en sus etapas intermedias y con toda oportunidad indicar el manejo dialítico para mantenerle en óptimas condiciones orgánicas y psíquicas que permitan un trasplante exitoso, si resulta factible.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones sobre glomerulonefritis aguda postinfecciosa cuál de ellas es la correcta: **a)** siempre se manifiesta como un síndrome nefrótico; **b)** se presenta en el mismo momento en que se padece una infección por estreptococo; **c)** en su fisiopatogenia están implicados complejos antígeno-anticuerpo; **d)** tiene una mortalidad del 15%; **e)** su tratamiento es a base de penicilina
2. Cuál de las siguientes medidas terapéuticas, es incorrecta en un paciente con glomerulonefritis aguda posinfecciosa: **a)** reposo absoluto; **b)** dieta hiposódica; **c)** uso de diurético de asa; **d)** transfusión de paquete globular; **e)** uso de vasodilatadores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Davis ID, Avner ED. Glomerular disease. En: -Kliegman- Behrman –Jenson-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Filadelfia: Saunders; 2007.p.2163-168

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ecija-Peiró JL, Vázquez-Martul M. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Gomerulonefritis rápidamente progresiva. En: Antón M, Rodríguez LM. Nefrología Pediátrica. Manual Práctico. Asociación Española de Nefrología Pediátrica. Madrid: Editorial Médica Panamericana, S.A; 2011. p. 113-124

Mejía-Gaviria N. Glomerulonefritis aguda post-infecciosa. En: Ucrós-Rodríguez S, Caicedo A, Llano-García G, editores. Guías de pediatría práctica basadas en la evidencia. Bogotá: Editorial Médica Internacional LTDA; 2003. p. 209-217.

Parra-Borges G, Rodríguez-Iturbe B. Síndrome nefrítico agudo. Glomerulonefritis proliferativa endocapilar. En: Gordillo-Paniagua G, Exeni RA, de la Cruz J, editores. Nefrología pediátrica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p. 269-283.

Pérez Cortés G. Glomerulonefritis aguda posinfecciosa. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1054-1058

Rodriguez-Iturbe B, Mezzano S. Acute Postinfectious Glomerulonephritis. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N, editors Pediatric Nephrology 6th ed. Berlin: Springer; 2009 p.743-756

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**, 2: **d**.

ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

Araceli Cisneros Villaseñor

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo. Elaborar esquemas de prevención primaria. Efectuar el diagnóstico temprano. Limitar el daño y la progresión. Fundamentar su terapéutica y valorar su envío a otro nivel de atención.

CONCEPTO

La enfermedad renal crónica (ERC), antes conocida como insuficiencia renal crónica (IRC), es una pérdida progresiva (por 3 meses o más) e irreversible de las funciones renales, cuyo grado de afección se determina con un filtrado glomerular (FG) <60 mL/min/1.73 m^2. Como consecuencia, los riñones pierden su capacidad para eliminar desechos, concentrar la orina y conservar los electrólitos en la sangre. La *National Kidney Foundation* (NKF) en 2002, determina la función renal en estadios de acuerdo a la velocidad de filtración glomerular (VFG).

Clasificación en estadios de la ERC:

- Estadio 1. Se describe normal, daño en el parénquima renal. VFG: >90 mL/min/1.73m^{2}SC.
- Estadio 2. Referido con daño leve. VFG: 90-60 mL/min/1.73m^{2}SC.
- Estadio 3. Daño moderado. VFG: 59-30 mL/min/1.73m^{2}SC.
- Estadio 4. Con daño severo. VFG: 29-15 mL/min/1.73m^{2}SC.
- Estadio 5. Enfermedad renal terminal (requiere diálisis o trasplante) VFG: >15 mL/min/1.73m^{2}SC.

Puntos sobresalientes

- La etiología más frecuente son las displasias y malformaciones de la vía urinaria, seguido de las enfermedades glomerulares.
- Es la situación clínica resultante de la reducción crónica del filtrado glomerular con pérdida de la capacidad para mantener la homeostasis del organismo.
- Es importante el diagnóstico antenatal por ultrasonido de la uropatía obstructiva que puede evitar la falla renal.
- El examen con tira reactiva en orina nos permite documentar alteraciones en el sedimento urinario no percibidas clínicamente.
- En etapas iniciales es posible conocer la etiología de la ERC por medio de la biopsia renal.
- Si el daño renal existe, el tratamiento debe limitar y desacelerar la progresión del mismo.
- Ofrecer oportunamente su inclusión en programa de diálisis y/o trasplante.
- La ERC siempre requiere de valoración por el nefrólogo pediatra.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El daño renal crónico puede ser ocasionado por diferentes patologías y no por un agente específico. Aunque las cifras de frecuencias varían, los diferentes reportes coinciden en que la mayor parte de las enfermedades que originan enfermedad renal crónica en los niños son las anomalías congénitas del riñón y de las vías urinarias en 54% según refiere el Reporte Anual de *North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies* (NAPRTCS), seguidas de las glomerulares crónicas en 37%. Algunos otros registros mencionan diferencias de acuerdo a la edad en los niños, en los pequeños las causas de displasia y uropatías, mientras que en los mayores las glomerulares como reporta el Registro Australiano y de Nueva Zelanda ANZDATA Reporte 2010.

En una serie de niños con depuraciones de creatinina <60 mL/min/1.73m^{2}SC, atendidos en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, del Instituto Mexicano del Seguro Social (UMAE HP CMNO IMSS), entre 1990 y el año 2000, el 45 % de los casos tuvieron su origen en una enfermedad glomerular crónica, mientras que 42% fue asociado a una malformación o disfunción urológica, las enfermedades hereditarias representaron 2% y los casos restantes correspondieron a nefropatías tubulointersticiales, displasias-hipoplasias y otras menos frecuentes. Realizar el diagnóstico de ERC en etapas tardías dificulta determinar su etiología, quedando con diagnóstico no determinado hasta en 19% según reporte del Registro Latinoamericano de la Asociación Latinoamericana de Nefrología Pediátrica (ALANEPE), donde incluyeron en su serie a 1 458 niños trasplantados del 2004-2008 en 31 centros de trasplante de14 países.

Huésped

Tiene participación diversa pero definitiva, no sólo en el inicio, sino también en la progresión del daño renal en las dife-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rentes etiologías, en especial en las malformaciones congénitas del tracto urinario, en los trastornos funcionales vesicales asociados a problemas de disrafia espinal, en las nefropatías con involucro inmunológico, así como en las hereditarias. En cada una habrá elementos intrínsecos del huésped que predisponen o favorecen el daño permanente de los riñones.

Ambiente

El diagnóstico y la evolución de las nefropatías progresivas tienen gran variabilidad en relación a la distribución geográfica y a las condiciones económicas de los países. El estrato socioeconómico débil, suele ser el más vulnerable al no tener acceso a los servicios de salud que le brinden atención médica o que le ofrezca prevención y detección oportuna de los padecimientos renales, a lo que se suma la poca cultura sanitaria que existe en la población, que acude de manera exclusiva al médico ante enfermedad.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la cobertura de los servicios de salud hacia la población. Difundir el cuadro clínico y las causas que pueden favorecer una falla renal crónica.

Protección específica

En especial se puede ofrecer en dos situaciones. Una es el diagnóstico antenatal de malformación urinaria mediante ultrasonido obstétrico, que nos permite identificar obstrucción y corrección urológica en forma temprana. La segunda sería en etapas posteriores, con diagnóstico oportuno de alteraciones renales mediante cinta reactiva en orina, con el fin de detectar un posible daño renal ocasionado por nefropatías heredadas o adquiridas. En las primeras, el consejo genético es básico; en las segundas, las campañas de erradicación de estreptococo, en zonas detectadas como endémicas, pueden ser de gran utilidad. Por otro lado, la prescripción adecuada y racional de medicamentos es necesaria para tratar de evitar nefropatía tubulointersticial crónica por medicamentos.

Conducta preventiva por el huésped sano

Participar en programas de promoción a la salud. Adoptar hábitos saludables en alimentación, mantener peso adecuado y no automedicación. Evaluación periódica del estado de salud por parte de un profesional de la salud.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los factores de riesgo más importantes relacionados con el daño renal progresivo (además del factor inmunológico de las glomerulopatías), y la teoría de la "nefrona intacta"; son susceptibles de modificar. Se considera que las nefronas remanentes suplen en su función a las perdidas. Entonces si el huésped no conoce su patología por falta de diagnóstico o ignora las indicaciones de su médico, las nefronas funcionantes se verán sometidas a un estado de "hiperfiltración" y/o "hiperfunción", lo que origina un mayor daño y su pérdida. De ahí que en el manejo de la ERC en sus etapas iniciales, se enfatiza la importancia de la **dieta**, el control de la **hipertensión arterial**, de la **dislipidemia** y de la **hiperfosfatemia,** todos factores de riesgo controlables.

Son diversas las lesiones histopatológicas que llevan a ERC; y se relacionan con su etiología. En el caso de uropatía es por obstrucción e infección. Es importante que la cirugía correctiva de una malformación se realicé en forma temprana para evitar el mayor daño posible. El riñón es el encargado de la homeostasis orgánica en relación a líquidos, electrólitos, estado ácido base y múltiples funciones endocrinas, en las que participa como órgano blanco y productor de hormonas (vitamina D3, renina, eritropoyetina y hormona de crecimiento), de ahí que su falla se manifieste en todos los órganos y sistemas de la economía.

Sodio y agua

La cantidad de sodio (Na) excretado por las nefronas remanentes es capaz de aumentar en condiciones patológicas como es la ERC y es debido a la disminución en la reabsorción de Na, factores natriuréticos y diuresis osmótica por la carga de solutos. Sin embargo, llega un momento en que la severidad de la lesión ocasiona que el Na no sea eliminado en cantidades adecuadas, causando edema e hipertensión arterial. Los pacientes de etiología glomerular son los que se comportan con más frecuencia de esa manera mientras que los de uropatía permanecen perdedores de Na y requieren de aporte dietético normal o incluso alto. Por lo general, en la ERC se pierde la capacidad de concentración, debido a la falta de respuesta del túbulo a la vasopresina (ADH), lo que disminuye el gradiente osmótico tubular. Por lo que los pacientes desarrollan poliuria con hipostenuria, en algunas ocasiones su manifestación clínica puede ser la enuresis. En etapas avanzadas se llega a la oligoanuria y retención de agua, lo que lleva a un estado de hipervolemia.

Potasio

Al inicio de le ERC su homeostasis está conservada y se ve alterada en estadios avanzados. La principal fuente de ingreso de potasio es la ingesta dietética, se puede sufrir descompensación ante transfusiones o acidosis sobre todo cuando se acompaña de sepsis.

Balance ácido-base

Conforme hay menor población de nefronas se observa acidosis metabólica crónica debido a la incapacidad de excreción de ácidos en forma de acidez titulable (fosfato) y deficiencia en la síntesis de amonio. También influye la pérdida de bicarbonato por falla en la reabsorción a nivel tubular. La acidemia contribuye a: retraso en el crecimiento, agrava la hiperpotasemia e induce un estado catabólico.

Anemia

Es frecuente y se incrementa cuando la VFG es <50 mL/min/ 1.73m^2, es de tipo normocítica normocrómica. Su etiología es multifactorial y a ella contribuyen: la disminución en la síntesis de eritropoyetina, acortamiento de la vida media del eritrocito debido al daño en su membrana por las toxinas urémicas, pérdi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

das sanguíneas por tubo digestivo secundarias a gastritis urémica o por alteraciones en la adhesividad plaquetaria que condicionan sangrados. Existe también deficiencia de hierro, vitamina B_{12} y ácido fólico debido al bajo aporte en la dieta o a discriminación de alimentos debido a la disgeusia (cambio perceptivo del sabor de los alimentos). También se deben considerar las múltiples extracciones sanguíneas para el monitoreo de la enfermedad.

Calcio y fósforo

A menor filtrado glomerular se retiene más fósforo y favorece la hipocalcemia lo que estimula la síntesis de parathormona (PTH) con un hiperparatiroidismo secundario y la consecuente resorción ósea, cuya expresión clínica es la osteodistrofia renal, esto se favorece aún más en acidosis metabólica, pues se moviliza calcio óseo para amortiguar hidrogeniones. La hiperfosfatemia se ha considerado uno de los factores claves en la progresión del daño renal. El paso final en el metabolismo de la Vitamina D se realiza en el riñón, hidroxilando el 25-hidroxicolecalciferol a 1-25 dihidroxicolecalciferol (metabolito activo de la vitamina D) y se realiza en el túbulo proximal por la enzima 1-α hidroxilasa la cual está disminuida en la ERC. Una función de la vitamina D es favorecer la absorción intestinal de calcio y fósforo en el intestino delgado, también ayuda a mantener la homeostasis y favorece la mineralización ósea.

Otras alteraciones metabólicas

La uremia ocasiona alteraciones en el metabolismo de hidratos de carbono, proteínas y lípidos. Existe intolerancia a la glucosa con aumento de la insulina circulante, pero con resistencia a su acción en el tejido muscular y adiposo. El producto final de las proteínas genera metabolitos que deben ser eliminados por las nefronas, y a mayor pérdida de éstas, habrá más retención de urea y nitrógeno ureico. Conforme progresa la falla renal, se restringe más la ingesta proteica lo que propicia desnutrición, equilibrio nitrogenado negativo, se reduce la masa muscular y disminuye el crecimiento y desarrollo. Hay anormalidad en la síntesis y catabolismo de las lipoproteínas, incrementan las de muy baja densidad y alteran la actividad de la enzima lipoproteinlipasa (LPL) que se requiere para el metabolismo de los triglicéridos. En consecuencia, aumenta la concentración de lipoproteína A e incrementa el riesgo para desarrollar ateroesclerosis y trombosis.

Alteraciones endocrinas

La uremia afecta la función glandular de dos maneras con niveles de hormonas inadecuados y/o alteración de su efecto en un órgano diana. En tiroides: puede existir disminución de T3 y T4, no presentan clínica y casi nunca requieren de tratamiento. Corticosuprarrenal: tienen disminución de la hormona adrenocorticotropa (ACTH) a la hipoglucemia y en gonadohipofisario presentan disminución de la testosterona y estradiol, lo que produce retraso en la pubertad.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Signos generales

Los signos clínicos son imperceptibles sobre todo en etapas tempranas y suelen pasar desapercibidos. Pueden presentar poliuria, apatía, adinamia, astenia cefalea, y retraso en el crecimiento y desarrollo en estadios avanzados.

Manifestaciones hematológicas

La anemia es progresiva. En etapas avanzadas es evidente la palidez acentuada. Su característica es ser bien tolerada debido a su cronicidad. El número de plaquetas es normal, solo presentan disfunción debido a la pérdida de su adhesividad, lo que favorece sangrados diversos (equimosis, epistaxis, encías, tubo digestivo, etc.)

Manifestaciones neurológicas

Pueden presentar apatía, disminución de la atención y la memoria, irritabilidad, sopor crisis convulsivas, estupor o coma. La neuropatía periférica se manifiesta con mialgias, sensación de quemadura o calambres en las extremidades.

Manifestaciones gastrointestinales

La anorexia se hace presente desde el inicio de la uremia por disgeusia, la cual se exacerba con los medicamentos. A mayor uremia más intolerancia gástrica con náusea y vómito.

Alteraciones cardiovasculares

Son frecuentes los trastornos del ritmo cardíaco y la pericarditis urémica con o sin derrame pericárdico. La hipertensión arterial no controlada lleva a cardiomiopatía dilatada.

Alteraciones oftalmológicas

Incluyen conjuntivitis, amaurosis generalmente transitoria, nistagmus, anisocoria y retinopatía como repercusión de la hipertensión arterial.

Manifestaciones dermatológicas

La piel es pálida, seca, con prurito, son frecuentes las equimosis y en etapas terminales sin tratamiento se pueden observar depósitos de cristales de urea (escarcha urémica).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico es difícil de realizar en los primeros estadios es asintomática, posteriormente el cuadro es heterogéneo. A menudo se confunde con diversas patologías como anemia de otro origen, trastornos hematológicos como la púrpura trombocitopénica o leucemia. La presencia de crisis convulsivas desvía la atención hacia problemas del SNC.

El interrogatorio dirigido es importante para fijar el comienzo de la enfermedad tratando de investigar antecedentes patológicos familiares y personales de enfermedad renal. El examen físico puede documentar peso y talla subóptimos, anemia, equimosis, prurito, hipertensión arterial, alteración en el fondo de ojo, datos de osteodistrofia y aliento urémico. Por desgracia, la existencia de pocos signos y/o síntomas en etapas iniciales, hace que el diagnóstico se realice de manera frecuente en etapas tardías.

Por laboratorio se documenta anemia normocítica-normocrómica, elevación sérica de urea, nitrógeno ureico, creatinina y ácido úrico; alteración en los electrólitos, con tendencia a la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hiperpotasemia, hiperfosfatemia, hipermagnesemia e hipocalcemia. Elevación de la fosfatasa alcalina, acidosis metabólica, y alteraciones en el sedimento urinario como isostenuria y/o hipostenuria con hematoproteinuria. El diagnóstico de IRC se corrobora con depuración de creatinina en colección de orina de 24 h, cuya fórmula es:

$$\frac{(CrU) \times (V)}{(CrP)} \times 1.73\ m^2SC$$

En donde:
(CrU) es la concentración de creatinina en orina expresada en mg/dL
(V) es el volumen urinario emitido por minuto, y
(CrP) Es la concentración de creatinina plasmática, también expresada en mg/dL.
Valor normal 125 $\pm$25 mL/min/ 1.73 m^2 SC
Ejemplo:

Niño de 9 años, peso 27 Kg, tiene una SC de 1.0 m^2
Orina en 24 h: 700 mL, volumen emitido en un minuto es 700 mL/1 440 min = 0.48 mL/min.
Cr plasmática 2.5 mg/dL
Cr urinaria 49 mg/dL
(Cr U x V) /(CrP) $\times$ 1.73 m^2 = (0.48x 49) / 2.5 = 0.85 $\times$ 1.73 = 16.27 mL/min/ 1.73 m^2 SC

Por la clasificación NKF este paciente se encontraría en el estadio IV con daño severo. El tratamiento en cada estadio varía de acuerdo a la pérdida de función renal. En los estadios II al IV se pueden contrarrestar ciertas alteraciones como el desequilibrio hidroelectrolítico, en la dieta aporte bajo en proteínas con el fin de disminuir hiperfiltración, se debe controlar la hipertensión arterial, la hiperfosfatemia, el hiperparatiroidismo, la acidosis, la osteodistrofia y la anemia. Si existe uropatía obstructiva e infección del tracto urinario, será necesario corregir la primera y evitar en lo posible la segunda. Es conveniente en estas etapas, evitar el uso de medicamentos nefrotóxicos al tratar enfermedades concomitantes. En la etapa V o terminal se requiere de manejo sustitutivo de la función renal; ya sea con diálisis peritoneal o hemodiálisis. El ingreso a diálisis es deseable que se programe en forma electiva y no como urgencia. El trasplante es el tratamiento de elección de la ERC.

Dieta

Requiere de valoración individual y debe evitarse la desnutrición así como la obesidad y/o sobrepeso. Las proteínas son de 0.5 a l g/kg/d, de alto valor biológico para que los aminoácidos esenciales se integren con mayor facilidad al organismo en crecimiento del niño. El resto de calorías será aportado por carbohidratos y grasas. Se debe tratar de mantener un balance nitrogenado positivo. El sodio deberá restringirse cuando exista hipertensión o edema hasta 0.2 mEq/kg/día. Algunos pacientes (urópatas) son perdedores de Na y agua, por lo que requieren de una dieta normal en sodio y sin restricción hídrica. El potasio sólo se restringe cuando existe una marcada reducción de la filtración glomerular con oliguria y acidosis. La cantidad de líquido depende del filtrado glomerular, si hay oligoanuria el requerimiento será sólo de pérdidas insensibles 600 mL/m^2SC/día. Si hay edema o anasarca deberá valorarse la utilidad de diuréticos. Si el paciente tiene oligoanuria e hiperpotasemia debe reducirse el aporte diario. También deben recibir micronutrientes y vitaminas.

Potasio

Si existe hiperpotasemia puede usarse gluconato de calcio intravenoso a dosis de 100-200 mg/kg/dosis. Si la volemia lo permite puede infundirse por vía intravenosa bicarbonato de sodio o soluciones polarizantes de glucosa con insulina. Otra opción son las resinas de intercambio catiónico por vía rectal como el sulfato de poliestireno sódico a razón de 0.5-1.5 g/kg/dosis. La hiperpotasemia severa con traducción electrocardiográfica, sin respuesta al tratamiento médico, es una indicación urgente de iniciar diálisis

Anemia

Al utilizar eritropoyetina recombinante humana (EPOHr) se logra una elevación constante y controlable de la Hb y Hto. La dosis 50-75 UI/kg/sem en 2-3 dosis semanales subcutáneas al inicio, el nivel diana de Hb es de 11 g/dL y después según respuesta individual, usualmente requieren una o dos dosis por semana. Con EPOHr el beneficio es evidente y su efecto indeseable es hipertensión arterial. En caso de Hb <6 g, debe corregirse con hemotransfusión de concentrado eritrocitario a 10/mL/kg, siempre vigilar la presión arterial o datos de hipervolemia. Se debe administrar suplemento de hierro, de preferencia sulfato ferroso de 2-6 mg/kg/d, v.o.

Acidosis

Cuando es persistente ocasiona un grave deterioro óseo. Si el CO_2t es <l5 mEq/L debe administrarse bicarbonato de sodio v.o. 1-2 mEq/kg/día. Si la acidosis es severa deberá corregirse el déficit con infusión intravenosa y la contraindicación absoluta para hacerlo es hipervolemia. En caso de coexistir acidosis severa con hipervolemia es indicación de iniciar diálisis para corregir ambos trastornos.

Hipertensión arterial

Debe mantenerse por debajo de la percentil 90 para la edad. Se puede requerir más de un fármaco. Si es dependiente de volumen deberá utilizarse diuréticos y vasodilatadores. El furosemida a 1 mg/kg cada 4 o 6 h o en dosis únicas de 2-5 mg/kg i.v. o v.o. de acuerdo a respuesta. Prazonsin 0.02 mg/kg/dosis c/8 a l2 h v.o. modificando según la respuesta obtenida. Nifedipina a 0.1-0.2 mg/kg/dosis v.o. o sublingual en estados de urgencia o emergencia. Amlodipino 0.06-0.6mg/kg/d en una o dos dosis. Si la hipertensión no es dependiente de volumen, y es de sustancias vasoconstrictoras, deben utilizarse inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) como captopril 3-5 mg/kg/d repartido en tres dosis o enalapril 0.2-0.5 mg/kg/d repartido en dos a tres dosis. Se puede utilizar un antagonista de receptores de la angiotensina II (ARA-II) losartán a 1 mg/kg/d en dos o tres tomas o el uso de un β bloqueador propanolol 0.5-3 mg/kg/d en dos o tres tomas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hiperfosfatemia

Además de la dieta baja en fósforo, se puede requerir de un bloqueador de la absorción intestinal de fosfatos (quelante), como lo es el carbonato de calcio de 1-3 g/d v.o. Cuando existe hiperfosfatemia y el calcio no es muy bajo, debemos limitar el uso de calcitriol hasta que el producto calcio por fósforo se encuentre en un nivel menor de 65, pues se puede favorecer la existencia de calcificaciones extra óseas y nefrocalcinosis.

Inmunizaciones

Recibirá el mismo esquema de vacunas que un niño sano incluyendo la de neumococo. Debe confirmarse la seroconversión por el riesgo de inmunización insuficiente. El esquema de vacunación debe estar completo tres meses antes del trasplante y postrasplante están contraindicadas las vacunas de virus vivos (triple vírica o varicela).

Diálisis peritoneal

Es el procedimiento de primera elección en la mayoría de los pacientes con ERC terminal. Se realiza a través de le membrana peritoneal, la cual es semipermeable al agua y solutos. Se requiere de la colocación de un catéter intraabdominal (Tenckhoff) y se coloca en la cavidad pélvica. Una vez instalado se debe verificar la posición y funcionalidad del mismo. La complicación más frecuente en el posoperatorio es la disfunción del catéter debido a migración de la punta fuera de la cavidad pélvica o la obstrucción intraluminal por sangre, coágulos de fibrina o encarcelación del tejido epiplóico. La capacidad peritoneal es de 20-50 mL/kg, se sugiere iniciar con volúmenes bajos e ir incrementando conforme se adapte el paciente. Las soluciones dializantes contienen glucosa como agente osmótico, y se eligen de acuerdo a la necesidad de ultrafiltración de cada paciente. En presencia de hiperpotasemia con traducción electrocardiográfica que no mejora con tratamiento médico, acidosis metabólica severa, manifestaciones clínicas de uremia, hipervolemia con hipertensión arterial y edema pulmonar agudo se puede requerir de diálisis aguda, con recambios cada hora, el número de ellos y la permanencia en cavidad será adecuada a la necesidad de cada paciente.

Una vez resuelto el episodio agudo se maneja en forma habitual con 4 a 5 recambios por día. Existen ahora nuevos sistemas de conexión y desconexión como la "bolsa gemela", los que han disminuido en forma importante el riesgo de peritonitis. En su domicilio el paciente puede realizar su tratamiento de diálisis peritoneal (DP) de forma "manual" haciendo sus recambios él mismo, o bien en diálisis peritoneal automatizada (DPA) con una cicladora nocturna, la cual realiza automáticamente los recambios que se programen. La ventaja DPA es que permite al paciente durante el día realizar sus actividades cotidianas.

Las contraindicaciones relativas de DP son obesidad extrema, masas abdominales y hernias inguinales o umbilicales. Las contraindicaciones absolutas son la pérdida importante de superficie peritoneal, proceso quirúrgico abdominal reciente, comunicación pleura-peritoneal y presencia de bridas intraabdominales. Las complicaciones más frecuentes son la disfunción del catéter y los procesos infecciosos (peritoneo, sitio de salida o del túnel subcutáneo del catéter).

La indicación de cambio de modalidad de tratamiento de DP por hemodiálisis, se realiza ante la pérdida de la membrana peritoneal o presencia de una infección peritoneal persistente, con fracaso al tratamiento antimicrobiano y en el caso de aislamiento de *Candida* o *Pseudomonas*.

HEMODIÁLISIS

Es un procedimiento dialítico extracorpóreo. Se realiza con una máquina (riñón artificial) que se encarga de poner en contacto la sangre del paciente con el líquido de la diálisis a través de una membrana semipermeable conocida como "filtro o dializador". En los últimos años la innovación tecnológica ha sido importante en el área, se cuenta actualmente con dializadores más biocompatibles, se utilizan soluciones con bicarbonato a diferencia de las previas de acetato. Se puede programar el volumen de ultrafiltración, el perfil de sodio y se tiene un estrecho monitoreo del paciente, lo que ofrece un procedimiento más eficiente, seguro y con estabilidad hemodinámica para el paciente. Para realizarse se requiere de una vía de acceso: catéter vascular (CV) o fístula arteriovenosa interna (FAVI). Los CV actualmente existen de diversos tamaños y materiales, lo que permite una selección adecuada para cada paciente. Su ventaja es poder utilizarlos inmediatamente posterior a su colocación a diferencia de las FAVI que requieren de un tiempo de maduración, además su complicación más frecuente de ellas es la trombosis y otro inconveniente en los niños es el ser dolorosas debido a las múltiples punciones. La prescripción de hemodiálisis es individualizada.

Aún en nuestro país la hemodiálisis es un recurso limitado, debido a un número restringido de centros especializados, así como su ubicación geográfica, que en muchas ocasiones es inaccesible a toda la población.

TRASPLANTE RENAL

Aunque la supervivencia del paciente en diálisis crónica ha mejorado, la calidad de vida y el estado de rehabilitación aún es limitado. La mejor opción terapéutica hasta el momento para el niño urémico es el trasplante renal (TR). Con el advenimiento de nuevas técnicas quirúrgicas (microcirugía) y mejores inmunosupresores, la opción ha incluido a niños muy pequeños con peso > 8 kg, así como con malformaciones urológicas complejas.

NAPRTCS reporta desde 1987 un total de 11,603 trasplantes pediátricos, de los cuales el 51% son de donador vivo relacionado (DVR), el resto es de donador con muerte cerebral (DMC) y el 24% han sido anticipados (sin efectuar diálisis). Los padres donadores han sido 40.2% y los hermanos un 3%.

En nuestro país la problemática es similar a la de otros países de Latinoamérica respecto a la escasez de órganos provenientes de DMC, esto debido a la poca cultura que existe en la población, por lo cual la factibilidad de trasplante depende de un DVR. La UMAE HP CMNO IMSS, ha realizado 1 078 trasplantes desde noviembre de 1989, de los cuales el 16% corresponden a DMC, y el 84% restante son de DVR, de ellos los padres son donadores en el 85%. El donador debe ser compatible en grupo ABO y en antígenos de histocompatibilidad HLA, tener función renal y hepática normal, sin trastornos de lípidos, panel viral negativo para VIH, hepatitis B y C, citomegalovirus, herpes, Epstein-Baar y tuberculosis. El objetivo es garantizar la seguridad de no transmisión de infecciones o neoplasias al receptor.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los inmunosupresores son cada vez más específicos para bloquear la respuesta inmune a diversos niveles y se utilizan esquemas a base de prednisona, azatioprina, ácido micofenólico, ciclosporina, tacrolimus y/o rapamicina. La elección de los mismos es individualizada a cada paciente.

Las principales complicaciones de los pacientes trasplantados continúan siendo el rechazo agudo, la nefropatía crónica del injerto y la susceptibilidad a infecciones por su estado de inmunocompromiso.

La supervivencia del injerto cada vez es mayor debido a lo antes mencionado siendo a 10 años en los donadores vivos relacionados del 41 al 72% y en los de cadáver es del 29 al 45%. En la UMAE HP CMNO IMSS, la sobrevida del injerto a cinco años es del 82%.

El TR tiene la oportunidad de convertir una enfermedad crónica incurable, en controlable mediante inmunosupresores y supervisión médica continua.

Limitación del daño

Es conveniente incrementar las medidas encaminadas a prevenir el daño renal: evitar en lo posible el uso de medicamentos nefrotóxicos en el tratamiento de enfermedades concomitantes ya sea por prescripción o automedicación e identificar la uropatía obstructiva desde la etapa antenatal. Debe de realizarse una química sanguínea, examen general de orina y ultrasonido renal durante el primer año de vida. Posteriormente revisiones periódicas cada 2 o 3 años por su médico familiar o pediatra, en las que se evaluará la función renal a través de una creatinina plasmática y del sedimento urinario con un examen general de orina para descartar hematuria y/o proteinuria, lo que nos permitirá identificar daño renal en los primeros estadios. Si es inminente el daño renal y la progresión, se deberá planear su ingreso a terapia dialítica. Es recomendable de ser posible obviar la diálisis y planear el trasplante anticipado.

EVALUACIÓN

Señale cuál de las medidas terapéuticas es incorrecta en la IRC. **a)** Dieta con proteínas de alto valor biológico aprox. 1 g/kg/d; **b)** Los quelantes de fosfatos están indicados desde un inicio; **c)** el tratamiento de la acidosis en un paciente edematoso e hipertenso es con bicarbonato de sodio; **d)** está indicada la trasfusión de paquete globular con Hb menor a 6 g y Hto de 18; **e)** la indicación de diálisis es cuando la homeostasis del organismo se ha roto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cisneros-Villaseñor A. Insuficiencia renal crónica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente 6ª. Ed. México: El Manual Moderno; 2009, p. 1058-1063.

http://www.anzdata.org.au/v1/report_2010.html

http://www.naprtcs.com

Jamerson KA. Preventing chronic kidney disease in special populations. AJH. 2005;18;106S-111S.

Latin American Registry of Pediatric Renal Transplantation 2004-2008. Pediatric Transplantation 2010:14:701-708.

Leonard MB, Donaldson LA, Ho M, Geary DF. A prospective cohort study of incident maintenance dialysis in children: An NAPRTC STUDY. Kid Int. 2003;63:744-755.

North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTS) 2010 Annual Report. The EMMES Corporation, Rockville, MD.

Ramage IA, Durkan AM. Principles of management in chronic renal failure. Current Paediatrics. 2003;13:496-501.

Rodríguez Iturbe B, Bellorin-Font E. End stage renal disease prevention strategies in Latin America. Kid Inter 2005;68, Suppl 98:S30-S36.

Shroff R, Ledermann S. Long-term outcome of chronic dialysis in children. Pediatr Nephrol 2009;24:463-474.

Tabel Y, Sule-Haskologlu Z, Muammer-Karakas H, Yakinci C. Ultrasonographic Screening of Newborns for Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tracts. Urol. J. 2010,7:161-167.

Zamora–Martí I, Sanahuja-Ibáñez MJ. Epidemiología, clasificación, etiología y patogenia de la enfermedad renal crónica. En: Antón-Gamero M, Rodríguez-Fernández LM, editores. Nefrología Pediátrica. Manual Práctico. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011. P 287-292.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

HIPERTENSIÓN ARTERIAL SISTÉMICA

Dr. Gustavo Pérez Cortés

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Precisar los criterios que definen al paciente pediátrico con hipertensión arterial sistémica. Identificar sus factores de riesgo. Definir la ruta para identificar su etiología y decidir su tratamiento.

CONCEPTO

Existe hipertensión arterial (HTA) en la edad pediátrica cuando las cifras de presión arterial sistémica (PAS) rebasan el percentil 95 para la edad y el género, en por lo menos tres ocasiones diferentes, independientemente de la existencia de signos o síntomas. Los sujetos cuya PAS se encuentra entre los centiles 90 y 95 se consideran prehipertensos. Los que rebasan hasta 5 mm Hg el centil 99, serán hipertensos en estadio 1, mientras que aquellos que lo hagan en más de 5 mm Hg, se considerarán hipertensos en estadio 2.

Es común cometer errores en la técnica de medición de la PAS. El paciente debe estar en reposo, sin llanto y sin dolor. El manguito del brazalete debe abarcar la circunferencia completa y dos tercios de la longitud del brazo. También es necesario tomar en cuenta el estrés del momento de la consulta, lo que favorece la hipertensión de "bata blanca". En estos casos se recomienda corroboración de las cifras de PAS mediante la técnica ambulatoria durante 24 horas.

La HTA se denomina esencial o primaria, cuando no se identifica su causa. En cambio, se definirá como secundaria, cuando resulte posible determinar su origen.

A diferencia de los que sucede en la edad adulta, la HTA primaria en pediatría sigue siendo rara, aunque en la actualidad, su hallazgo es cada vez más común (10-15%).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En 85-90 % de los casos es posible determinar su origen, y de éstos, los relacionados con enfermedad renal o del tracto urinario, son los más frecuentes (cuadro 22-9).

Algunas entidades producen HTA transitoria, mientras que otras lo hacen de manera sostenida.

Puntos sobresalientes

- Su diagnóstico depende del uso de una técnica adecuada para medirla, así como de la edad y género del paciente.
- En la mayoría de los casos, su existencia se relaciona a un incremento en el volumen sanguíneo y con menor frecuencia, al predominio local o sistémico de sustancias vasoconstrictoras en relación a las vasodilatadoras.
- Su etiología se relaciona con mayor frecuencia a una enfermedad renal o del tracto urinario.
- Puede cursar totalmente asintomática o incluso llegar a manifestarse como un problema cardiopulmonar o neurológico grave.
- La ruta para conocer la etiología inicia con una historia clínica completa y exámenes básicos que por lo regular orientan los estudios posteriores.
- Su tratamiento depende en especial de la etiología y de su fisiopatología.
- Debe medirse la PAS a todo niño que acude a consulta, independiente del motivo de ésta.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Es posible determinar la presencia de un agente que de manera directa o indirecta produce hipertensión arterial sistémica. El estreptococo beta hemolítico y otros gérmenes lo hacen de manera indirecta cuando se trata de una glomerulonefritis postinfecciosa. Las bacterias relacionadas con infección del tracto urinario alto producen cicatrices renales que se manifiestan con HTA. Algunos fármacos como corticoesteroides, seudoefedrina, medicamentos simpaticomiméticos, anovulatorios o las anfetaminas, lo hacen de manera directa. Lo mismo sucede con las intoxicaciones por mercurio y plomo.

Cuadro 22–9. Etiología y frecuencia de la hipertensión arterial en la infancia

Etiología	Frecuencia (%)
Renal: glomerulonefritis, nefropatía por reflujo vesicoureteral, síndrome hemolítico urémico, hidronefrosis, trasplante renal	70
Renovascular: trombosis de arteria o vena renal, displasia de arteria renal	10
Cardiovascular: coartación de aorta, arteritis de Takayasu	5
Endocrina: Feocromocitoma, neuroblastoma, hipertiroidismo, hiperplasia suprarrenal congénita, hiperaldosteronismo, síndrome de Cushing	3
SNC: hipertensión endocraneana	0.5
Medicamentos: fármacos simpaticomiméticos, anovulatorios	0.01
Esencial	10

Modificado de: Hamma JD, Chan JCM, Gill JR. J Pediatr. 1991; 118: 329.

Huésped

La historia familiar de HTA, diabetes, hiperlipidemia o enfermedad cardiovascular deben considerarse elementos importante en los antecedentes de un paciente hipertenso. Lo mismo sucede con el sobrepeso y la obesidad, los trastornos de micción o del sueño.

En 85 al 90% de los niños que son estudiados por HTA se logra identificar algún padecimiento subyacente.

El grupo etario afectado puede orientar hacia la etiología de la HTA:

Recién nacido y lactante: antecedente de cateterización de vasos umbilicales, trombosis de arteria o vena renal, coartación aórtica, displasia o malformaciones renales, hiperplasia suprarrenal, displasia broncopulmonar, neumotórax, tumores cerebrales, síndrome hemolítico urémico, feocromocitoma y fármacos.

Niños mayores: malformaciones del tracto urinario, glomerulonefritis aguda primaria o secundaria, insuficiencia renal aguda o crónica, coartación aórtica, estenosis de arteria renal, postrasplante renal, hipertiroidismo, síndrome de Cushing, obesidad, fármacos, feocromocitoma, tumores, esencial.

Ambiente

Se ha observado mayor prevalencia de HTA primaria en áreas urbanas, estratos socioeconómicos bajos, ambiente familiar adverso y hábitos dietéticos inadecuados.

El hacinamiento, la falta de saneamiento ambiental y la poca o nula educación sanitaria favorecen los procesos infecciosos, la automedicación y una mayor posibilidad de que incrementen patologías renales que producen HTA.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Dirigir los esfuerzos para mejorar la educación sanitaria y las condiciones ambientales de la población. Elevar el nivel de vida incluye la oportunidad de detectar oportunamente las patologías y permite el acceso a servicios de salud.

Protección específica

En la HTA primaria es importante combatir el sobrepeso y evitar las dietas altas en sodio. En la secundaria, deberá tomarse en consideración los riesgos de desarrollar HTA de acuerdo a la enfermedad subyacente.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La PAS depende de dos factores: gasto cardiaco y resistencia periférica. El primero está fundamentalmente relacionado al volumen sanguíneo circulante, mientras que el segundo, depende del equilibrio entre las sustancias vasoconstrictoras

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(angiotensina II, vasopresina, adrenalina, endotelina, etc.) y vasodilatadoras (bradicininas, algunas prostaglandinas, oxido nítrico, acetilcolina, etc.) arteriolares. El predominio de las primeras favorece mayor resistencia periférica.

De esta manera, el incremento de la PAS resulta directamente proporcional al aumento del volumen sanguíneo y/o de la resistencia periférica. La fisiopatogenia es determinada por la causa que origina la HTA.

Los trastornos renales que reducen la filtración glomerular como las glomerulonefritis agudas y la insuficiencia renal aguda o crónica, producen HTA dependiente de volumen. Aquellas patologías que trastornan el equilibrio arteriolar como por ejemplo la enfermedad renovascular, la pielonefritis crónica, la nefropatía tubulointersticial, los trastornos que producen elevación de aminas, hormonas tiroideas, fármacos vasoconstrictores, etc. producen HTA al aumentar las resistencias periféricas.

Aún no está totalmente aclarada la fisiopatogenia de la HTA primaria. Cada vez aparecen nuevas hipótesis para explicar diferentes vías de por las que puede existir incremento en la PAS. Se conoce el papel que juega el incremento del calcio intracelular y las alteraciones en los intercambios transmembrana del sodio y el potasio, pero aun falta por definir mejor los elementos que determinan estas variaciones funcionales, así como la participación de las interacciones ambientales con otras de base genética.

Etapa clínica

El paciente con HTA puede manifestarla de manera muy variable. La mayoría son asintomáticos y cuando se presentan signos o síntomas, éstos incluyen uno o más de los siguientes: cefalea, vómitos, vértigo, confusión, trastornos visuales, epistaxis, pérdida de peso, parálisis facial, dolor abdominal, hiporexia, pérdida de peso, irritabilidad o incluso llegar a un servicio de urgencias con disnea, amaurosis, crisis convulsivas o estado de coma. La exploración física puede mostrar taquicardia, taquipnea, pulsos asimétricos, cifras menores de PAS en extremidades inferiores que en las superiores, insuficiencia cardiaca, soplo abdominal, letargia y paresias. Cardiomegalia, retinopatía y retraso en el crecimiento sugieren cronicidad. En buena medida la forma de presentación clínica de la HTA variará en función de factores como su etiología, la edad del paciente, el grado de elevación de las cifras tensionales y su tiempo de evolución.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

A todo paciente que acude a consulta, independientemente del motivo, se le debe medir la PAS. Para esto se debe contar con el equipo adecuado. El más recomendable es el esfigmomanómetro de mercurio con un juego de manguitos o brazaletes de diferentes dimensiones que se utilizarán de acuerdo a la edad del paciente. El objetivo de esto último será que la bolsa inflable y no la tela que la cubre, abarque la circunferencia completa y dos terceras partes de la longitud del brazo considerando la distancia de la cara posterior de éste, desde el olécranon (codo) hasta el acromion (hombro). El paciente debe estar lo más tranquilo posible. Se infla el brazalete palpando el pulso arterial del pliegue del codo hasta rebasar en 20 mm Hg el momento en que este se deja de sentir. La cápsula del estetoscopio se coloca en el sitio de la arteria y nunca por debajo del brazalete. Se desinfla el brazalete a una velocidad aproximada de 2-3 mm Hg por segundo. La presión arterial sistólica es indicada por la presencia del primer ruido de Korotkoff (K1), mientras que la presión arterial diastólica estará determinada por el último ruido escuchado (K5). En algunos pacientes se sigue escuchando el pulso arterial hasta cifras muy bajas, incluso en 0 mm Hg. En estos casos se considerará el cuarto ruido (K4) que resulta en el momento donde se escucha un cambio brusco en la intensidad del ruido.

Se debe tomar la PAS por lo menos en tres ocasiones, en intervalos de 5 a 10 minutos, sobre todo en aquellos pacientes en quienes se tiene duda de las cifras obtenidas o cuando éstas son altas para la edad y el género. Si se considera necesario, las mediciones deberán repetirse, incluso en el domicilio del paciente y por una persona entrenada, antes de catalogarlo como hipertenso. Durante la consulta, el temor y el estrés del paciente son motivos frecuentes de encontrar PAS elevada a lo que se le denomina HTA de "bata blanca". La técnica de medición ambulatoria durante 24 horas, un procedimiento automatizado de medición intermitente y programado para que mida la PAS cada 15-30 minutos y que registra esta información en una memoria de computadora, ha disminuido este tipo de error.

La medición de la PAS en niños pequeños implica mayor dificultad, lo que se ha resuelto utilizando técnicas complementarias, desde la de "blanqueamiento" hasta la utilización de aparatos automatizados.

En pediatría no existe un valor único de PAS que se pueda considerar como normal. Los diferentes valores han sido considerados en centilas de acuerdo a la edad y el género. En la literatura podemos encontrar diferentes tablas que los resumen. Una de ellas la encontramos en el cuadro 22-10.

Una vez que se tiene la certeza de que el paciente tiene HTA se debe buscar la etiología.

El estudio debe individualizarse de acuerdo a los hallazgos que se obtengan de la historia clínica completa. La existencia de una enfermedad subyacente es mayor cuanto menor es la edad del paciente. Siempre debemos considerar antecedentes familiares de hipertensión, enfermedades renales, urológicas, cardiovasculares. En los antecedentes neonatales definir si existió prematurez, desnutrición in útero, cateterismo umbilical, malformaciones. En los personales patológicos, infecciones repetidas del tracto urinario, traumatismo abdominal, trastornos de la micción, uso de medicamentos como esteroides, anorexígenos, antiinflamatorios no esteroi-

Cuadro 22–10. Valores diagnósticos de hipertensión arterial

Edad	Presión sistólica (mm Hg) Centila 95	Presión diastólica (mm Hg) Centila 95
RN –7 días	100	–
8–30 días	110	–
1 m–2 a	124	74
3–12 a	130	86

Modificado de Rocella EJ. Pediatrics 1996; 4: 649–58.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

deos, simpaticomiméticos, anticonceptivos, etc. A la exploración física habrá que determinar el estado nutricio, volúmenes urinarios, presencia o no de edema, retinopatía, cardiomegalia, asimetría de pulsos y soplos abdominales.

La historia clínica puede o no ser orientadora hacia el origen de la HTA. Independientemente de esto, es conveniente contar con resultados de paraclínicos que incluyen la primera fase de estudio. Nos referimos a biometría hemática completa, urea, creatinina, ácido úrico, Na, Cl, K, Ca, P, Mg, colesterol y triglicéridos séricos, así como urianálisis, radiografía posteroanterior de tórax y ultrasonograma renal.

Si la historia clínica y los resultados de laboratorio y gabinete orientan hacia una patología renal o urológica, se complementará el estudio de acuerdo a la sospecha. En caso de glomerulonefritis aguda, se solicitarán antiestreptolisinas, fracciones C3, C4 y CH50 del complemento, así como inmunoglobulinas y anticuerpos antinucleares. Si la sospecha es una enfermedad urológica del tracto urinario bajo, entonces se recurrirá a un cistouretrograma miccional. Si la probabilidad es una alteración cardiovascular, se complementará con electrocardiograma y ecocardiograma. Si se sospecha en trastorno endocrino, se solicitarán las pruebas correspondientes como hormonas tiroideas, cortisol, aldosterona, electrólitos y esteroides urinarios, etc. Si se trata de un feocromocitoma, se pedirá determinación en orina de las aminas correspondientes.

Cuando existe la posibilidad de estar ante una enfermedad renovascular o cuando la historia clínica y los exámenes de primera fase no orientan hacia alguna patología específica, se solicitará un gammagrama renal perfusorio. En caso de no contar con este recurso se realizará urografía excretora con técnica de Maxwell (minutada). Si estos exámenes aumentan la sospecha de estenosis de arteria renal, se completará el estudio con medición de la actividad de renina plasmática y con arteriografía o angiotomografía helicoidal o angiorresonancia magnética renal.

Mientras no se tenga el origen preciso de la HTA se deberá seguir estudiando el paciente hasta completar los paraclínicos mencionados.

Se considerará al paciente con HTA primaria o esencial cuando se le realizaron todos los estudios y su etiología no fue definida. Para iniciar el tratamiento habrá que considerar el estadio de la HTA.

En el estadio 1 se recomienda el tratamiento no farmacológico, mientras que en el estadio 2 se debe agregar el manejo farmacológico.

El tratamiento no farmacológico incluye cambios en el hábito de vida del paciente sobre todo cuando la HTA es sostenida y esencial. Estos toman en cuenta modificaciones en la dieta, sobre todo con aporte normal bajo en sodio, disminución de peso, así como ejercicio adecuado y regular. La prehipertensión y la HTA en estadio 1 pueden responder exclusivamente con este manejo, no así la HTA en estadio 2 que requiere forzosamente de terapéutica farmacológica.

Cuando se requiera de fármacos es conveniente considerar la existencia de hipervolemia. Si esta existe, además de la restricción de líquidos y sodio en la dieta será conveniente utilizar un diurético de asa como furosemida a 1-2 mg/kg/dosis en una a tres dosis diarias junto a un bloqueador α adrenérgico como prazosina que puede ofrecerse de 0.01 a 0.4 mg/kg/d divididas en 1 a 4 dosis y/o un bloqueador de canales de calcio de acción prolongada como nifedipina a dosis de 0.1 a 1 mg/kg/d repartido en 1 a 3 dosis o amlodipino. En casos extremos, sobre todo en pacientes con falla renal y en donde no existe una respuesta adecuada al tratamiento farmacológico, se podrá requerir de manejo dialítico.

Cuando la hipertensión no depende de volumen se puede utilizar uno o más de los siguientes medicamentos: un inhibidor de enzima convertidora de angiotensina (IECA) como captopril a 3-5 mg/kg/d repartidas en tres dosis o enalapril a 0.2-0.5 mg/kg/d repartido en 1 a 3 dosis, un bloqueador de receptores de angiotensina como losartán o un β bloqueador como propranolol a 2-4 mg/kg/d repartidos en 2 o 3 tomas.

Cuando la HTA tiene su origen en una etiología específica se ofrece el tratamiento correspondiente. Así sucede en el feocromocitoma donde podrá utilizarse fenoxibenzamina, el hiperaldosteronismo primario donde se podrá utilizar dexametasona, hiperplasia suprarrenal donde el tratamiento es con Hidrocortisona o el hipertiroidismo que se manejará con propiltiouracilo.

En caso de crisis hipertensiva el paciente debe hospitalizarse en una área de cuidado intensivo donde también se define si existe o no dependencia de volumen. Si es así, se podrán utilizar de manera secuencial fármacos de acción rápida como furosemida y nifedipina simple sublingual. Si se considera que no existe dependencia de volumen, se podrá utilizar un IECA de vida media corta como captopril (molido y sublingual). En caso de no existir mejoría se podrán utilizar uno o máximo dos pulsos rápidos intravenosos de diazóxido (3-5 mg/kg/dosis). Si aun así, no disminuyen las cifras de PAS se utilizará nitroprusiato de sodio en infusión continua y a dosis respuesta. En caso de falla renal, se podrá llegar a la necesidad de diálisis.

El objetivo del tratamiento farmacológico es disminuir las cifras de presión arterial, evitando un descenso brusco que produzca hipoperfusión e infarto de órganos vitales.

Limitación del daño

Las complicaciones más comunes de la HTA dependen de su intensidad y duración. Las más frecuentes son hemorragia o infarto cerebral, insuficiencia cardiaca, miocardiopatía dilatada, aneurismas disecantes de aorta, retinopatía y angioesclerosis renal. El diagnóstico temprano de la HTA y su tratamiento oportuno disminuyen el riesgo o evitan su presentación. Las secuelas de estas complicaciones deben ser tratadas por los especialistas correspondientes para su rehabilitación.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Medición de la PAS como parte de la revisión periódica del niño sano, como uno de los requisitos de ingreso escolar y como campaña de detección en menores de 18 años de edad. **Secundario.** Evaluación etiológica inicial. Inicio oportuno de tratamiento. **Terciario.** Evaluación diagnóstica completa y tratamiento integral.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones sobre la hipertensión arterial sistémica en la infancia, ¿cuál es la correcta? **a)** una sola determinación elevada de las cifras de presión arterial sisté-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mica es suficiente para realizar el diagnóstico en un paciente asintomático; **b**) las dimensiones del brazalete del esfigmomanómetro no tienen relevancia en la medición de la presión arterial sistémica; **c**) su diagnóstico se basa en valores de referencia expresados en centilas por edad y género; **d**) la causa más frecuente es de origen endocrino; **e**) el tratamiento se basa solo en los síntomas que presenta el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calvo-Vargas CG, Parra-Rodríguez L, Pérez-Cortés G. Hipertensión Arterial en el niño. En: Calvo-Vargas CG, Parra-Rodríguez L, Pérez-Cortés G, editores. La atención del paciente con hipertensión arterial. Un enfoque para el consultorio. México: JGH editores; 1999. p. 119-125.

Luma GB, Spiotta RT. Hypertension in Children and Adolescents. Am Fam Phys 2006; 73: 1558-1566.

National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. NHBPEP. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004;114: 555-576

Pérez-Cortés G. Hipertensión arterial. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª. ed. México: El Manual Moderno, 2009. p. 1063-1066.

Saieh-Andoni C. Hipertensión Arterial. En Gordillo-Paniagua G, Exeni RA, De la Cruz J.editores. Nefrología Pediátrica 2ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p 513-538

Silverstein DM, Champoux E, Aviles DH, Vehaskari VM. Treatment of primary and secondary hipertensión in children. Ped Nephrol 2006; 21: 820-827.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 23

Hematología

Coordinador: Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Hematología
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Hematopoyesis
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Estudio del paciente hematológico
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias por producción inadecuada
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemia por deficiencia de hierro
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias megaloblásticas
Dra. Marina Rojo Chávez

Aplasia pura de serie roja
Dr. Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemia aplásica adquirida
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias hemolíticas
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias hemolíticas hereditarias
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Esferocitosis hereditaria
Dr. Sebastián Cibrián Ibarra
Dr. Gerardo Castellanos Magdaleno

Anemia hemolítica autoinmune
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra, Dra. Marina Rojo Chávez

Anemias hemolíticas secundarias
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias por modificación en las demandas
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anemias por pérdida sanguínea
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Neutropenias
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

El mecanismo de la hemostasia
Dr. Sebastián Cibrián Ibarra, Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Estudio del paciente con hemorragia o trombosis
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Púrpura trombocitopénica inmune
Dr. Hilario Barajas Medina

Trombocitopatías
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Púrpura vascular
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Coagulación intravascular diseminada
Dr. Hilario Barajas Medina, Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Hemofilias
Dra. Marina Rojo Chávez, Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Anticoagulantes
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Trombofilia
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Transfusión de sangre y sus componentes
Dra. Marina Rojo Chávez
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Trasplante de médula ósea
Dr. Julio Demetrio González Ulloa

Trasplante de células progenitoras Hematopoyéticas
Dr. Miguel Ángel Herrera Rojas
Dr. Ángel Santos Díaz
Dra. María de Lourdes Martínez Sánchez

Leucemias
Dr. Julio Demetrio González Ulloa

Leucemias agudas
M.C. Lourdes Cecilia Correa González
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Leucemia mielocítica crónica
Dra. Norma Angélica Flores Ruiz

Leucemia Granulocítica Crónica
M.C. Lourdes Cecilia Correa González

Linfomas
M.C. Lourdes Cecila Correa González

Linfomas no Hodgkin
M.C. Lourdes Cecila Correa González

Histiocitosis de células de Langerhans (Histiocitosis X)
Dr. Hilario Barajas Medina
Dra. Lourdes Cecila Correa González

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HEMATOLOGÍA

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

INTRODUCCIÓN

La hematología como otras ramas de la medicina, ha tenido avances extraordinarios en los últimos decenios, como producto de la investigación clínica o básica destacando aquellos en hematopoyesis, hemostasia, inmunohematología y enfermedades hematooncológicas que se traducen en mejores resultados clínicos y en la curación de padecimientos que previamente no se contemplaba que pudieran serlo. Podemos hablar de fármacos nuevos para el manejo de anemias congénitas, la curación de las leucemias de la infancia, de terapia con genes para el manejo de la hemofilia y trasplante de médula ósea, sangre del cordón umbilical o de células progenitoras de sangre periférica como solución a patologías congénitas o adquiridas, benignas o malignas por citar algunos ejemplos.

La decodificación del código genético ofrece posibilidades extraordinarias para el desarrollo de la ciencia y la medicina en especial.

En las siguientes páginas serán abordados los temas más relevantes o frecuentes que se propone deban ser conocidos por aquellos interesados en el manejo de enfermos hematológicos en edad pediátrica.

HEMATOPOYESIS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

La sangre es un tejido líquido complejo compuesto de tres elementos celulares: eritrocitos, leucocitos y plaquetas o trombocitos, los cuales están suspendidos en el plasma, éste es un líquido acuoso que contiene una gran variedad de sales, vitaminas, proteínas y otras moléculas simples y complejas.

Puntos sobresalientes

- Hematopoyesis es el mecanismo mediante el cual se originan las células sanguíneas.
- Se inicia alrededor de la segunda o tercera semana de gestación en los islotes hematopoyéticos del saco vitelino.
- Las células periféricas de tales islotes, se diferencian y dan lugar al árbol vascular primitivo.
- Se acepta que todas las células sanguíneas son derivadas de una célula embrionaria totipotencial a través de citocinas, factores de crecimiento y hormonas.

La hematopoyesis es el mecanismo mediante el cual se originan las células sanguíneas; alrededor de un billón de ellas por día, bajo un delicado mecanismo de control. La sangre se forma en diversos sitios y en diferentes tiempos del desarrollo del ser humano, en el embrión la hematopoyesis se realiza de forma sucesiva en el saco vitelino, hígado, bazo, ganglios linfáticos y al final, en la médula ósea, lugar donde se efectuará el resto de la vida del sujeto. En la etapa vitelina se observan elementos eritroides; en la hepática, hay eritrocitos y granulocitos; en la esplénica, los anteriores y también linfocitos.

Después el bazo pierde esta cualidad y sólo continúa produciendo linfocitos. Es hasta la etapa medular cuando se producen todas las células sanguíneas en un solo sitio.

La etapa vitelina se inicia alrededor de la segunda o tercera semana de gestación, en los islotes hematopoyéticos del saco vitelino, derivado probablemente, del tejido conectivo embrionario. Las células periféricas de tales islotes, se diferencian y dan lugar al árbol vascular primitivo, sistema continúo de túbulos por donde circulará la sangre; las células centrales dan origen a los hemocitoblastos que son células eritroides, grandes, de núcleo de cromatina laxa, con varios nucleolos y un citoplasma basófilo intenso. Esta etapa se prolonga por unas 10 semanas para dar paso a la siguiente, la hepática, en la cual el hígado es el foco principal de hematopoyesis; se producen eritrocitos, así como granulocitos y es auxiliado de manera secundaria por el bazo, el timo, y los ganglios linfáticos. El bazo es el primer sitio en el que se efectúa eritropoyesis, mielopoyesis y linfopoyesis, en forma simultánea facultad que pierde al quinto mes, desaparece la granulopoyesis y al final de la vida embrionaria sólo persistirá la linfopoyesis.

A partir del cuarto mes de vida fetal, la médula ósea empieza a desempeñar un papel prominente en la producción de eritrocitos y granulocitos, después del nacimiento, es la fuente principal de todas las células sanguíneas. Durante la gestación, la médula ósea hematopoyética está presente en la mayoría de los huesos y posteriormente es substituida de los huesos largos por tejido graso para finalmente quedar confinada a los huesos planos y algunos huesos esponjosos en el adulto.

En la actualidad, se acepta que todas las células sanguíneas derivan de una célula embrionaria totipotencial que dará origen a dos tipos de células embrionarias pluripotenciales, unas que tienen la capacidad de generar células de extirpe linfoide y las segundas, a células eritroides, mieloides y megacariocitos a través de orientación, división y maduración celular inducidas por citocinas, factores de crecimiento y hormonas (figura 23-1).

Diversos genes participan en la diferenciación y así GATA-1 lo hace en la transición de precursores eritroides y *c-myc*, en la proliferación y maduración de precursores mieloides y eritroides. La eritropoyetina ya participa en la eritropoyesis hepática; en tiempos recientes se han descubierto numerosos factores que poseen un papel importante en el ambiente de la célula embrionaria, osteoblastos y citocinas, los nichos donde anidan las células totipotenciales. El proceso de diferenciación y maduración celular por lo general se lleva a cabo en la médula ósea, y en condiciones habituales salen a la circulación solo células maduras. En situaciones de demanda excesiva o infiltración medular, se observarán células embrionarias o inmaduras en el torrente sanguíneo.

El ciclo vital de las células hematopoyéticas está dividido en cuatro fases de duración propia y actividad específica. La fase posmitótica (G1) tiene duración de 10 h y en ella ocurren la síntesis de ácidos ribonucleicos y proteínas; la segunda es la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

fase de síntesis (S), tiene una duración de 9h y se sintetiza ácido desoxirribonucleico; la tercera es la premitótica (G2), de 4 h y de acelerada actividad metabólica en la que se generan lípidos citoplasmáticos, fosfolípidos de membrana, proteínas y ácidos nucleicos; en la última fase, la de mitosis (M), de 0.5 a 1 h de duración, se forman dos células hijas.

La hematopoyesis en estado de salud se mantiene en equilibrio como resultado de la armonía entre producción y destrucción. En situaciones de demanda elevada aparece médula hematopoyética en zonas de médula grasa y cuando la respuesta es extrema, hay focos de hematopoyesis en otros tejidos; a esto se llama hematopoyesis extramedular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alvarado Moreno JA,Mayani H. The cell cycle and its role in the biology of hemtopoietic progenitor cell. Gaceta Med Mex. 2007;143:149-161.

Flores Figueroa E, Montesinos J, Mayani H. Mesenchimal stem cells, history, biology and clinical applications. Rev Invest Med. 2006;58:498-511.

Jung Y, Williams B, Song J, Krebsbach PH. Hematopoietic stem cells regulate niche development. Blood. 2006;108:31a.

McKenzie JL, Gan OI, Doedens M. Individual stem cells with highly variable proliferation and self-renewal properties comprise the human hematopoietic stem cell compartment. Nat Immunol 2006;7:1225-1233.

ESTUDIO DEL PACIENTE HEMATOLÓGICO

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

El estudio del paciente hematológico debe ser integral como el de cualquier otro enfermo.

Su *historia clínica* no difiere de otras, sin embargo, hay algunos puntos en los cuales es necesario enfatizar. Son de importancia, los antecedentes familiares y personales porque suelen ayudar al diagnóstico de algunas formas heredadas de anemias, enfermedades hemorrágicas o trombofilia, de presentación inicial más frecuente en la edad pediátrica. El análisis transversal y longitudinal de los síntomas es útil para identificar asociaciones, determinar la gravedad del cuadro y establecer pronósticos. Ejemplos breves de lo anterior son los siguientes: sangrado en una niña con un padre sangrador, sugiere enfermedad de von Willebrand. Niño anémico con padres que han requerido transfusión sanguínea sin causa aparente debe investigarse anemia congénita y probablemente hemolítica. Enfermedad vascular oclusiva en la edad pediátrica es sugestiva de trombofilia.

Dentro de los datos de la *exploración física* merecen especial atención la adenopatía, esplenomegalia, fiebre, púrpura y dolor óseo.

Los ganglios linfáticos pueden estar presentes en cualquier parte del organismo y no sólo en la región submaxilar; hay que buscar los preauriculares, mastoideos, suboccipitales, carotídeos, supraclaviculares, axilares, epitrocleares, inguinales y poplíteos. La búsqueda debe ser sistemática en cada consulta. Los ganglios inflamatorios por lo general son blandos y dolorosos; los neoplásicos o infiltrativos son consistentes, indoloros y se adhieren a planos profundos. Y así, cuando aparece un ganglio sin causa clara, consistente, indoloro, mayor de 1 cm de diámetro y de más de 1 mes de evolución, debe considerársele como neoplásico mientras no se demuestre lo contrario y ser biopsiado para estudio histopatológico.

La *esplenomegalia* es de interés, debe adquirirse la disciplina necesaria para buscarla de manera rutinaria con la mejor de las técnicas clínicas y en su caso, auxiliarse de los estudios de gabinete para confirmarla. Se le ha clasificado, en cuatro grados: I, el bazo rebasa de manera ligera el reborde costal; II, el borde inferior del bazo puede llegar hasta el ombligo; III, el borde está entre el ombligo y la cresta ilíaca; IV, rebasa la cresta ilíaca. Además, conviene puntualizar la consistencia del bazo; la blanda habla de inflamación y la dura de infiltración, fibrosis o neoplasia.

La hepatomegalia ofrece menos información que la esplenomegalia, las grandes hepatomegalias suelen acompañar a la mieloesclerosis, leucemia mielocítica crónica, anemia hemolítica congénita, Kala azar o paludismo entre otras.

La fiebre es común en las neoplasias hematológicas y en las hemólisis, además de los consabidos procesos infecciosos.

En contra de lo que se suponía, no existe patrón febril específico de linfoma, la fiebre adopta cualquiera de ellos.

Púrpura es la presencia de hemorragias en la piel, son de diversa forma o tamaño. Se denomina petequia cuando son superficiales, pequeñas, de 2 a 4 mm de diámetro; es plana cuando se debe a trombocitopenia y realzada en púrpura alérgica. Las equimosis son hemorragias en piel, de menos de uno o hasta 10 cm o más; pueden ser espontáneas o postraumáticas; las pequeñas sugieren anomalías vasculares o plaquetarias y las grandes, alteraciones en la coagulación. Hematoma es la presencia de una hemorragia importante, de aparición espontánea

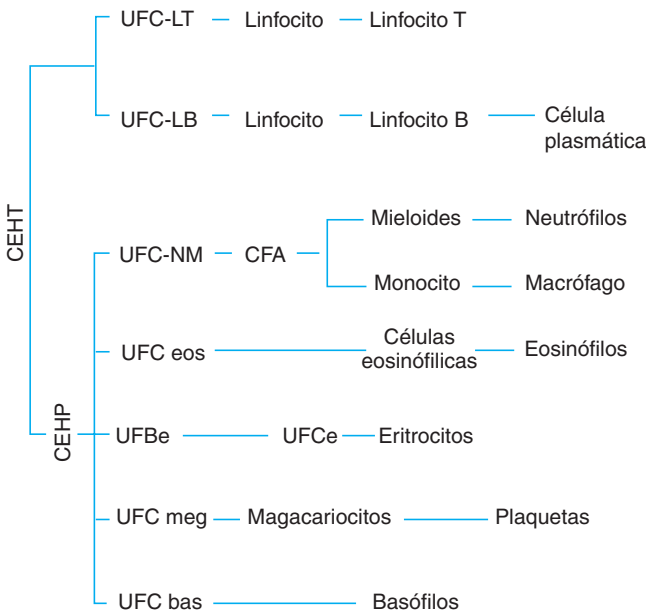


Figura 23–1. Muestra un esquema del proceso de la formación de todas las células sanguíneas a partir de una sola célula progenitora.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o postraumática: su tamaño oscila desde uno hasta más de 10 a 15 cm de diámetro, puede asentar en piel, tejido celular subcutáneo, músculos, vísceras, etc.; con frecuencia, traduce anomalías graves de la hemostasia o traumatismos.

El dolor óseo a la presión en esternón o tibias es un signo de utilidad extraordinaria. En ausencia de osetomielitis o traumatismo, habla de una distensión de filetes nerviosos en la médula de esa zona y obliga a pensar en leucemia mientras no se demuestre lo contrario aun cuando la hiperplasia medular secundaria a hemólisis también puede causarlo. El dolor primero aparece en el tercio distal del esternón, su presencia sugiere leucemia, su ausencia no la descarta.

Como datos adicionales de la exploración se mencionan los siguientes:

Las *encías* suelen ser asiento de inflamación, por infecciones virales, micóticas o bacterianas o por citotoxicidad a fármacos. Suelen también ser asiento de infiltración tumoral como en el caso de las leucemias monoblásticas y las mielomonoblásticas agudas. Con relación a las *uñas*, estas se adelgazan y pierden sus curvaturas en la deficiencia de hierro; se vuelven planas o aun cóncavas, frágiles y aparecen estrías blancas en su superficie.

La *exploración neurológica* ofrece información útil, debe evaluarse el sentido de la posición de las extremidades, la deambulación del paciente y demencia o craneohipertensión, sugestivas de deficiencia de vitamina B_{12} o infiltración tumoral al SNC.

Si bien, la historia clínica permite establecer un diagnóstico sindromático la mayoría de las veces, son los *exámenes de laboratorio* los que permiten avanzar o puntualizar el diagnóstico. Destacan la citología o biometría hemática que además de rutinaria, es una fuente rica de información sobre la sangre; se le considera como una biopsia de ese tejido. Los contadores electrónicos de partículas determinan valores como volumen globular medio, número de eritrocitos, ancho de distribución de los eritrocitos o de las plaquetas que antes eran índices calculados o no era posible obtenerlos. La revisión de la morfología es básica para el estudio de las anemias, las neoplasias hematológicas y las anomalías de cualquiera de las células sanguíneas. El hierro sérico, capacidad de fijación del hierro, vitamina B_{12} y folatos, se emplean para el estudio de las anemias. La prueba de Coombs y otras de hemólisis puntualizan estas variedades. La biopsia de médula tiene mucha utilidad. A la hemostasia la podemos evaluar en sus fases: vascular, plaquetaria, de coagulación y fibrinólisis con pruebas específicas.

De los estudios de gabinete destacan las radiografías simples o contrastadas, la tomografía y la resonancia magnética; cada uno con sus indicaciones precisas.

Las biopsias de tejidos como médula ósea, son herramientas diagnósticas con frecuencia concluyentes. Los exámenes de laboratorio y gabinete, al ser numerosos deben ser empleados con juicio crítico y no dilapidarse. La historia clínica completa, el uso juicioso de los exámenes de laboratorio y el trato atento del paciente, son los elementos que permiten un manejo adecuado del enfermo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Mariscal II. Anemias. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1097-1099.

Sills RH. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Karger London. 2003.

ANEMIAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

La anemia es un síndrome de etiología múltiple caracterizado por la disminución de las cifras de hemoglobina (Hb), abajo de los valores considerados como normales para la edad, sexo y lugar de residencia del paciente. Dado que el problema primario es el descenso de la Hb y ésta es un pigmento transportador de oxígeno, las manifestaciones clínicas de la anemia se derivan de estas dos características.

1. Decoloración de tegumentos, es decir, palidez.
2. Hipoxia tisular.

La anemia se establece a través de cinco mecanismos fisiopatológicos fundamentales:

a) disminución de la producción eritrocitaria,
b) incremento en la hemólisis,
c) pérdidas sanguíneas,
d) modificación en las demanda, y
e) condiciones mixtas.

El mecanismo productor se relaciona con las características del enfermo y así en la mujer en época fértil, las pérdidas relacionadas con la reproducción, son las más frecuentes; en el adulto y la menopáusica, los sangrados por el tubo digestivo son los más comunes y en cambio en los niños, predominan la disminución en la producción por errores en la alimentación y la modificación en las demandas.

El cuadro clínico de la anemia es variado y dependiente de la rapidez con que se establece, la importancia del descenso y el estado del aparato cardiorrespiratorio de paciente; si éste es adecuado o el síndrome se estableció con lentitud, el enfermo puede tolerar descensos hasta 8 g con escasa o ninguna sintomatología. En las formas crónicas los datos clínicos predominantes son palidez de tegumentos e hipoxia tisular, y en las agudas, los de hipovolemia y de respuesta simpática.

La palidez va a encontrarse en pabellones auriculares, lóbulo de la nariz, labios, palmas y posteriormente en la cara y el resto del cuerpo. Para hacer esta evaluación es conveniente explorar al paciente en un medio a temperatura agradable, el color de las palmas debe compararse con el color de las palmas del explorador. La coloración de los pliegues de las palmas se pierde cuando las cifras de Hb son menores de 5 g/dL.

Los datos de hipoxia tisular, con frecuencia son los responsables del cuadro clínico del enfermo y son tan variados que se les puede agrupar según aparatos y así, en el cardiovascular se observa taquicardia, cifras tensionales abiertas, hipotensión arterial y en los adultos hasta angina de pecho que ocasionalmente sucede en los niños; en el respiratorio: taquipnea, disnea de grandes a pequeños esfuerzos; en musculoesquelético: astenia, adinamia, cansancio fácil; en el nervioso: apatía, somnolencia, malestar, hipersomnio y en el renal, poliuria. En cualquier órgano o sistema se pueden presentar síntomas.

Al laboratorio, las cifras de Hb estarán por debajo de las cifras normales para la edad del paciente. En nuestro medio se consideran como valores normales para el RN de 15 a 20 g/dL, a los 6 meses de 12 a 18 g, al año de edad 11.2 g, a los 2 años

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de 12 g y oscilan en estas cifras hasta la pubertad cuando se establece la diferencia entre el hombre (13 a 16 g) y la mujer (12 a 15 g). Las anemias pueden clasificarse según el tamaño predominante de los eritrocitos o según el mecanismo productor. Según el tamaño se dividen en macrocíticas, normocíticas y microcíticas las que a su vez se subdividen según la amplitud de distribución de los eritrocitos, en normal o amplia. En el cuadro 23-1 se muestra la clasificación fisiopatológica de las mismas que comentaremos más adelante.

En el caso de las anemias agudas por sangrado, aparecen los datos de respuesta simpática y los de hipovolemia. La respuesta simpática, por liberación de adrenalina, se expresa por taquicardia, palidez, sudoración fría, taquipnea, oliguria, inquietud, ansiedad, agitación; seguido de datos de hipovolemia; la tensión arterial empieza a descender al perderse 15% o más del volumen sanguíneo circulante y puede ser tan grave que conduzca al choque o aun a la muerte del enfermo si el sangrado continúa.

Los episodios de hemólisis son otro mecanismo de anemia; en este caso, no hay datos de hipovolemia; los signos de hipoxia se asocian a los de hemólisis como fiebre, ictericia, lumbalgia, dolor abdominal, orina hiperpigmentada, mialgias y artralgias, datos que hacen pensar en litiasis renal o vesicular, hepatitis, glomerulonefritis y otras.

Los defectos en la producción y las modificaciones en las demandas, son los mecanismos más comunes de anemia en el lactante, la deficiencia de hierro por errores en la ablactación, en el lactante y las dietas inadecuadas en edades posteriores.

La cuarta forma de desarrollar anemia es la que sucede en el lactante durante los primeros meses de vida en especial cuando es producto de embarazo gemelar o múltiple, o se trata de prematuros. Se incrementa la masa corporal hasta 200% y esto facilita el desarrollo de la anemia. La pubertad es otra etapa de problemas similares en la que además, suele ocurrir polimenorrea. La anemia también puede presentarse en la situación inversa, es decir, cuando las demandas metabólicas se abaten como sucede en el hipotiroidismo, panhipopituitarismo, neoplasias y otras. Dentro de estos 4 mecanismos podemos incluir todos los tipos de anemia pero hay ocasiones que se entremezclan varios de ellos como sucede en las anemias de la insuficiencia renal, hepatopatías, colagenopatías y otros.

Para el manejo correcto del paciente anémico, es menester su estudio completo y antes de prescribir fármacos, debemos contestar las siguientes interrogantes:

a) ¿Tiene anemia?
b) ¿Que tipo es?
c) ¿Cual es la causa?

En este momento se está es condiciones de establecer un manejo adecuado.

Cuadro 23-1. Clasificación fisipatológica de las anemias

- Por defecto en la producción
  - I. Deficiencia de hematínicos
    - a. deficiencia de hierro
    - b. deficiencia de ácido fólico
    - c. deficiencia de vitamina B_{12}
    - d. otros, como cobre, cobalto, proteínas, etc.
  - II. Defectos de la médula ósea
    - a. anormalidades en las células hematopoyéticas
    - b. anormalidades en el estroma
    - c. anomalías en hormonas, citocinas, y otras
- Por hemólisis aumentada
  - I. Defectos intraeritrocitarios
    - a. de la membrana
    - b. enzimáticos
    - c. de la hemoglobina
  - II. Defectos extraeritrocitarios
    - a. infecciones e infestaciones
    - b. anticuerpos antieritrocitarios
    - c. valvulopatías y anomalías vasculares
    - d. hiperesplenismo
    - e. traumatismos repetidos
    - f. otras
- Por pérdidas sanguíneas
  - I. Alteraciones en la hemostasia
  - II. Lesiones orgánicas inflamatorias, degenerativas, neoplásicas, etc.
  - III. Traumatismos
- Por modificaciones en las demandas
  - I. Incremento por desarrollo ponderal acelerado
  - II. Decremento en disendocrinias
- Por condiciones mixtas

EVALUACIÓN

1. Anemia es un síndrome de etiología variada en el que los siguientes planteamientos son correctos, excepto uno: **a)** en las formas agudas predominan los datos de hipovolemia; **b)** la respuesta simpática por secreción de adrenalina causa palidez y cianosis; **c)** en las formas crónicas predominan los datos de hipoxia y palidez; **d)** el incremento acelerado de la masa corporal en el lactante menor suele ser causa de anemia; **e)** el suplemento de hematínicos corrige solo algunas formas de anemia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Mariscal II. Anemias. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1097-1099.

Sills RH. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Karger London. 2003.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

ANEMIAS POR PRODUCCIÓN INADECUADA

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

En este grupo se engloban las causadas por deficiencia de hematínicos o por defectos en la médula ósea. Dentro de las primeras, destacan las secundarias a deficiencia de hierro por ser la forma más común de todas las anemias y las megaloblásticas por deficiencia de folatos o de vitamina B_{12}; estas últimas, son de presentación ocasional en los niños. La deficiencia de otros hematínicos, rara vez son causa de anemia clínica.

De las anemias por producción inadecuada por defectos en la médula ósea, sobresale la anemia aplástica adquirida

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tanto en su forma común como la grave; ambas de pronóstico pobre en especial la última. En este grupo se incluyen también las formas congénitas como la aplasia pura de la serie roja, la enfermedad de Blackfan Diamond y otras más en las que pueden asociarse a anomalías del resto de las series hematopoyéticas. Estos cuadros con frecuencia se expresan desde los primeros años de la vida y los pacientes son candidatos potenciales a ser tratados con trasplante de médula ósea.

ANEMIA POR DEFICIENCIA DE HIERRO

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo. Realizar medidas de prevención primaria. Establecer el diagnóstico clínico confirmándolo con el laboratorio e instituir el tratamiento.

CONCEPTO

La ADH (ferropénica) es la forma más común de las anemias, no importando la edad, sexo, lugar de residencia o posición social del paciente; está originada por la disminución del hierro (Fe) disponible para la eritropoyesis; sus causas más frecuentes en la edad pediátrica son el aporte insuficiente en la dieta y el incremento en las demandas. El cuadro clínico sugiere el diagnóstico que se corrobora con el laboratorio.

Puntos sobresalientes

- Es la forma más común de anemia en los niños y está originada por la disminución de hierro disponible para la hematopoyesis.
- La ingesta disminuida de los alimentos ricos en hierro y el incremento de la masa corporal son causas más frecuentes del déficit.
- Las manifestaciones clínicas son las debidas a la disminución de Hb y a la deficiencia de hierro.
- La anemia es microcítica hipocrómica con un ancho de distribución de los eritrocitos (ADE) amplio.
- El tratamiento consiste en reponer el hierro y suprimir el agente causal.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La enfermedad es debida a la disminución del hierro corporal disponible para la eritropoyesis. En el humano, el Fe, está distribuido en diversos compartimentos, el 66% forma parte de la Hb, el 30% como hierro de depósito o en transporte, y el resto se encuentra como mioglobina, peroxidasas, catalasas y otras enzimas reductoras.

El Fe en el RN, procede exclusivamente de la madre y la cantidad total es en promedio de 80 mg/kg. La cifra decrece paulatinamente para llegar a 40 mg/kg al año de edad.

Después del nacimiento, el Fe procede de la dieta. Los requerimientos dietéticos diarios se han calculado en 1.5 mg de Fe elemental/kg de peso/día, en menores de 1 año, 1.0 mg/kg al año de edad, y 0.5 mg/kg a los 18 meses; valores relacionados al ritmo de incremento de la masa corporal.

La fuente de aporte son los alimentos ricos en proteínas, en especial hígado, riñones, carnes y huevos, así corno los duraznos, ciruelas de España, manzanas, uvas pasas y algunas verduras de tallo rojizo como espinacas, betabel y otras. El Fe ingerido se absorbe en las partes proximales del tubo digestivo en su forma ferrosa, o en la forma férrica si se trata del hierro de las carnes. La transferrina lo transporta en el plas ma al retículo endotelio, donde será utilizado para la síntesis de hemoglobina o bien, almacenado. De manera adicional, la hepcidina H, el transportador de metales divalentes y otras moléculas participan en el metabolismo del Fe.

El promedio de absorción es del 10% de lo ingerido, cifra que se modifica dependiendo de los niveles de los depósitos y de los requerimientos corporales mediante un mecanismo de homeostasis meticuloso; de esta manera, el sujeto con deficiencia incrementa el hierro que absorbe. La presencia de proteínas en la dieta facilita y mejora la absorción. Las pérdidas diarias de hierro son 1 mg en el adulto y ocurren en esencia por descamación celular a nivel de tubo digestivo, tracto urinario, uñas y pelo, o por sudoración.

Huésped

Las causas más frecuentes en los lactantes, a diferencia de lo que ocurre en otras edades, son:

a) el aporte inadecuado por dietas pobres de Fe.
b) el incremento en las demandas ocasionado por el gran aumento de la masa corporal propio de los pequeños.
c) las infecciones repetidas que condicionan deficiencia en el aporte calórico.

Las pérdidas secundarias a sangrado y los defectos de absorción intestinal son menos frecuentes. En algunos niños la leche de vaca puede causar irritación de la mucosa intestinal y causar sangrado y déficit de hierro. El *Helicobacter pylori* es capaz de conducir a deficiencia de hierro y anemia entre lactantes y niños y debe tenerse en cuenta en hipoferremias inexplicadas

Durante el primer año de vida, el niño requiere para la síntesis de Hb alrededor 150 mg de hierro elemental, que equivalen a 0.4 mg por día en promedio; cantidad que se obtiene a través de una dieta con las características antes referidas. En las adolescentes, la pérdida por menstruación constituye la primera causa de deficiencia de Fe; el aporte insuficiente es la segunda.

Ambiente

La distribución irregular de la riqueza y la deficiente cultura médica en la población hacen que los alimentos ricos en Fe no estén disponibles o no sean consumidos por todos. También sucede que se consumen alimentos "basura" que sólo producen dispendio del gasto familiar sin beneficio para los consumidores. Las deficiencias en el manejo de los alimentos facilita a aparición de procesos infecciosos gastrointestinales que conducen a defectos de absorción del Fe.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El aporte alimentario deficiente, el crecimiento corporal o las infecciones repetidas que ocasionen desnutrición conducen a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que el organismo se deplete de sus niveles de Fe. La leche entera de vaca contiene proteínas que pueden irritar el recubrimiento intestinal de algunos lactantes causando sangrado crónico y déficit de hierro. La deficiencia de hierro cursa por diferentes etapas de severidad: en las primeras, hay disminución de los depósitos del metal, el Fe sérico se mantiene en cifras normales y no se hace evidente la anemia; en estados intermedios se abaten los niveles de Fe sérico y hace su aparición la anemia; al final, en fases tardías, se acentúa la anemia y se establecen los datos de deficiencia de Fe a nivel tisular.

En las fases tempranas de la deficiencia, que como vemos no es equivalente a anemia, aumenta la proporción de Fe absorbido a nivel intestinal; en la médula ósea, los eritroblastos maduran correctamente pero, en un porcentaje creciente, la hemoglobinización es inadecuada, no hay Fe disponible para ser integrado a los anillos porfirínicos. En sangre periférica al inicio no hay datos de hipocromía, los que aparecerán conforme se acentúe la deficiencia; de esta manera, los datos clásicos de microcitosis e hipocromía van a presentarse en las fases avanzadas del padecimiento. Debe asentarse, además, que la microcitosis y la hipocromía no son exclusivas de la ADH.

Las manifestaciones clínicas del padecimiento son fundamentalmente de tres tipos:

a) Las determinadas por la anemia.
b) Las secundarias a hipoferremia.
c) Las debidas al padecimiento o condición desencadenante.

Los datos de anemia son producidos por la disminución de la Hb, pigmento transportador de oxígeno, que origina decoloración de tegumentos (palidez) e hipoxia tisular; ésta se manifiesta de manera clínica por datos en casi cualquier aparato o sistema y así, apatía e indolencia, entre otros, son ejemplo de manifestaciones en sistema nervioso; en el sistema cardiorrespiratorio: taquicardia, disnea, palpitaciones, cifras tensionales abiertas, soplos funcionales y hasta cardiomegalia; en el sistema locomotor: astenia, adinamia y fatiga fácil.

Las manifestaciones debidas a hipoferremia son pelo, delgado y quebradizo, queilosis angular, atrofia de las papilas linguales, uñas frágiles, quebradizas, aplanadas, cóncavas o con manchas blanquecinas en su superficie; en estadios muy avanzados, aparecen membranas en hipofaringe y esófago que originan disfagia alta, empeorando la situación nutricional del sujeto. Pica (perversión del apetito) puede ser la primera manifestación. El paciente con deficiencia temprana suele tener alteraciones neuropsiquiátricas; problemas de coordinación neuromuscular, incapacidad para el logro de metas, dificultad para socializar así como disminución de los logros en matemáticas. Hay casos reportados de enfermedad cerebrovascular tipo isquemia cerebral transitoria o crisis convulsivas por fiebre entre los deficientes y se le ha relacionado con inmadurez del sistema inmune y a una mayor tendencia a infecciones crónicas o repetidas

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debe sospecharse con base en los datos de palidez e hipoxia tisular, en el lactante con alimentación no complementada con Fe, en aquellos con antecedentes de prematurez o infecciones repetidas, en los productos de gestación múltiple o de las madres anémicas en el momento del parto y en la adolescente con polimenorrea o hipermenorrea. En el laboratorio, el paciente resulta con niveles de Hb por abajo de las cifras consideradas como normales para su edad, sexo y lugar de residencia. El volumen globular medio está disminuido al igual que la HCM, la amplitud de distribución de los eritrocitos (ADE) es mayor de 17 y el examen del frotis de sangre periférica se puede encontrar microcitosis, células en blanco de tiro, hipocromía y células en punta de lápiz. Los reticulocitos, las plaquetas y los leucocitos no se modifican substancialmente. El diagnóstico se confirma con la determinación de hierro sérico, el cual se caracteriza por 50 ng/dL o menor, la capacidad de fijar hierro (transferrina) está elevada; el índice de saturación es 16% o menor. La ferritina está abajo de 10 ng/dL y la protoporfirina eritrocitica aumenta a más de 35 ng/dL. En la médula ósea la hemosiderina está disminuida.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras anemias nutricionales como las debidas a deficiencia de ácido fólico o vitamina B_{12}, ocasionales en edades tempranas de la vida. Las anemias hemolíticas son menos comunes y con frecuencia se asocian con datos de hemólisis aguda, como fiebre, ictericia, orina hiperpigmentada y/o esplenomegalia, datos que no se presentan en la ADH. Las pancitopenias por lo habitual cursan con sangrado y fiebre. Los padecimientos mieloproliferativos malignos suelen acompañarse de dolor óseo y ataque el estado general, situaciones ausentes en la ADH. El padecimiento puede remitir o cursar hacia la cronicidad con la persistencia o agravamiento de la anemia y de los datos de déficit de hierro tisular, dependiendo de la condición desencadenante.

El tratamiento está orientado: a. corregir la causa primaria; b. restablecer los niveles de hierro; c. reponer los depósitos en el enfermo. Puede emplearse la vía oral o la parenteral.

En la vía oral se usan sales de hierro como gluconato, sulfato o fumarato ferrosos, en solución o comprimidos, según la edad del paciente. Su contenido de Fe elemental es de 12, 20 y 33% respectivamente y la dosis en niños de menos de 15 kg de peso es de 5 mg de hierro elemental/kg/día, y en mayores se emplea la mitad de la dosis. En los lactantes se adiciona el hierro en solución al biberón, iniciando con 3 a 4 gotas al día para ir incrementando una gota cada 2 a 3 días hasta llegar a 20 gotas en 1 o 2 biberones según la tolerancia del paciente.

El suministrar el hierro con el estómago vacío o en soluciones no lácteas mejora su absorción, pero se incrementa la intolerancia. A edades mayores pueden usarse los comprimidos. La respuesta se vigila con citologías hemáticas practicadas cada mes, para observar el curso de la Hb. Después de 4 a 5 días de iniciado el tratamiento, se observa incremento de los reticulocitos que se traduce por elevación de las cifras de Hb en el curso de la segunda semana. El hierro sérico empieza a elevarse de forma paulatina. Las cifras de Hb suelen corregirse a las 8 a 12 semanas dependiendo de la causa. La administración del hierro se prolonga de 4 a 6 semanas más del tiempo requerido para corregir la anemia, a fin de restaurar los depósitos del organismo. El tiempo requerido depende del grado de deficiencia del enfermo, la cantidad suministrada y el porcentaje absorbido, el que a su vez varía con la acidez gástrica, la motilidad intestinal, la integridad de la mucosa del intestino, las infecciones y la presencia de substancias que actúan como facilitadores de la absorción.

Pueden producirse fallas por tratamientos incompletos debidos con frecuencia a inconstancia de la madre o a interrupciones por la presentación de efectos secundarios como náuseas, vómito, constipación intestinal, diarrea o flatulencia,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ocasionados con frecuencia por esquemas incorrectos de tratamiento. Cuando los efectos indeseables hagan su aparición, conviene reducir la dosis e irla incrementando de manera más lenta. El emplear medicamentos adicionados con vitamínicos, aminoácidos y otros, sólo aumenta el costo de la medicación sin mejorar ostensiblemente la respuesta.

Cuando no es posible emplear la vía oral, que es la vía de elección, se puede recurrir a la parenteral, utilizando el hierro dextrán (Hidex); cada ampolleta contiene 100 mg de Fe. El gluconato de fierro sódico es una opción para el tratamiento IV La dosis total se calcula con base al déficit de hierro; cada gramo de Hb deficitario requiere de 4 mg de Fe para su reposición y así, por ejemplo, si tenemos un pequeño de 15 kg de peso y con 8 g de Hb, podemos hacer los siguientes cálculos (el volumen sanguíneo a esta edad se calcula en 80 mL/kg de peso):

Volumen sanguíneo total = 15 80 mL = 1 200 mL = 12 dL
Déficit de Hb/dL = Hb ideal — Hb real =
= 12 g/dL—8 g/dL = 4 g/dL
Déficit total de Hb =
Deficiencia de Hb/dL × Vol. sanguíneo total =
= 4 g/dL × 12 dL = 48 g
Déficit de hierro = déficit total de Hb × 4 mg =
48 × 4 = 192 mg

cantidad a la que debe agregarse un 33 a 50% adicional para reponer los depósitos. La cantidad total puede aplicarse en dosis fraccionadas de 25 a 50 mg cada 4 a 7 días, por vía IM profunda, técnica en Z, para evitar la pigmentación de los glúteos y la inflamación del tejido celular subcutáneo.

La transfusión sanguínea se requiere sólo en forma excepcional; la indicación no depende de ciertas cifras de Hb, sino de la presencia de datos de compromiso cardiorrespiratorio, como polipnea, taquicardia o disnea. La cirugía de urgencia es otra indicación de transfusión. Se recomienda usar paquete de eritrocitos en cantidad equivalente a 15 a 20 mL/kg de peso de sangre total, suministrado lentamente. Vigilar datos de sobrecarga circulatoria. La cardiomegalia y los soplos por anemia suelen regresar al corregir las cifras de Hb.

Limitación del daño

El manejo adecuado impide la cronicidad y agravamiento de la anemia, limita los daños neurológicos que suelen aparecer y mejora la disfagia. En los niños de peso bajo se promueve la ganancia de peso, el apetito y el desarrollo psicomotor y mental. Es recomendable el control del paciente para observar el curso de las cifras de Hb y saber si fue corregida la causa desencadenante.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Cuando aparezcan secuelas en las esferas intelectuales o motora, deben corregirse con el apoyo de personal capacitado.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Hacer un listado de los cinco alimentos más ricos en Fe; investigar los hábitos de ingestión de alimentos "basura" en los niños de su comunidad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico y confirmarlo con el laboratorio; establecer el tratamiento vigilando la tolerancia del pequeño a la medicación, causa frecuente de abandono prematuro del tratamiento. Identificar y corregir la causa de la anemia. Referir al hematólogo los casos problema. **Terciario.** El hematólogo deberá resolver los problemas referidos.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la anemia por deficiencia de hierro, excepto:

a) es la forma de anemia más común en los niños; **b)** puede ocurrir hipoferremia sin presentarse anemia; **c)** suele haber alteraciones intelectuales y de la motricidad; **d)** la forma más adecuada de tratarla es la aplicación de hierro dextrán; **e)** Se debe corregir la causa primaria de la deficiencia de hierro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Baysoy G, Ertem D, Ademoglu E, Kotiloglu E, KeskinS, Pehlivanoglu E. Gastric histopatology, iron status and iron deficiency anemia in children with Helicobacter Pylori infection. Pediatric Gastroenterol & Nutrition. 2004;38(2):146-151.

Burden MJ, Westerlund AJ, Armony-SivanR, Nelson CA, Jacobson SW, Lozzoff A, *et al.* An event related potential study of atention and recognition memory in infants with iron deficiency anemia. Pediatrics. 2007;120:336-345.

Grosbois B, Decaux O, Cador B, Cazalets C, Jego O. Human iron deficiency. Bull Natl Acad Med. 2005;189:1649-1663.

Halterman JS, Kaczorowaki J, Aligne AC, Auinger P, Szilagyi P. Iron deficiency and cognitive achivement among school-aged children and adolescents in the United States. Pediatrics. 2001;107(6):1381-1386.

John L. Iron deficiency anemia decreases grow and appetite. Nutrition Rev. 1994;50:311-331.

Mariscal II. Anemia por deficiencia de hierro. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1099-1102.

Yokosoglu M, Nevruz O, Baysan O, Uzum M, Demirkol S, Avcu F, *et al.* The altered autonomic nervous system activity in iron deficiency anemia. Tohoku J Exp Med. 2007;212:397-402.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ANEMIAS MEGALOBLÁSTICAS

Dra. Marina Rojo Chávez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Practicar medidas adecuadas de prevención. Establecer el diagnóstico clínico, confirmándolo con el laboratorio. Instaurar el tratamiento y derivar los casos problema a otros niveles de atención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Son un grupo de anemias caracterizadas por trastornos en la maduración, en forma preferente de la serie eritrocítica, debida a la deficiencia de ácido fólico (AF) o vitamina B_{12} (vB_{12}). El cuadro clínico está formado por datos de anemia y los de deficiencia de folatos o vB_{12}; el diagnóstico se confirma con el laboratorio; la prevención se logra al mejorar la calidad en la alimentación de la población, lo que permitirá disminuir parcialmente su frecuencia; el tratamiento consiste en la reposición de la vitamina deficiente y la remoción de la causa desencadenante. El padecimiento es poco común en la edad pediátrica.

Puntos sobresalientes

- La anemia megaloblástica es un grupo de enfermedades que se originan por la deficiencia de AF o vB_{12}.
- La deficiencia de estos vitamínicos ocurre, por ingesta inapropiada, incremento en las demandas o en sus pérdidas o, por un trastorno en su absorción.
- La deficiencia de vB_{12} puede producir alteraciones en la sensibilidad vibratoria y estereognóstica.
- Su tratamiento consiste en la reposición de la vitamina deficiente.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El padecimiento está originado por la disminución de AF o vB_{12}, necesarios para la eritropoyesis. La deficiencia de ambos vitamínicos ocurre por:

a) Aporte inadecuado.
b) Trastorno en la absorción.
c) Incremento en las demandas.
d) Aumento en las pérdidas.

El AF es una vitamina del complejo B que funciona como cofactor en las reacciones metabólicas involucradas en el transporte de moléculas de carbono para la síntesis de ácidos nucleicos. El ciclo celular del eritroblasto se detiene en las fases S y G2, resultando los megaloblastos.

Está presente en la leche materna y en la de vaca, en las acelgas, espinacas, verdolagas y en todas las verduras en general; los requerimientos diarios son de 20 a 50 µg y sus niveles oscilan alrededor de 5 a 20 ng/mL de plasma y de 150 a 600 ng/mL de paquete de eritrocitos. Se absorbe en las partes altas del tubo digestivo y ello se ve favorecido por el ácido ascórbico.

La vB_{12} actúa como coenzima necesaria para la síntesis de ácidos nucleicos. Está presente en la leche materna, la de vaca y otros alimentos que son fuentes de proteínas. Se absorbe en la parte distal del intestino delgado después de haber formado un complejo con el factor intrínseco secretado por las células parietales del estómago y de ser fijados por su receptor intestinal, la cubilina; los requerimientos diarios son de 20 a 50 µg y sus niveles normales son de 100 a 200 pg/mL. Una vez absorbida, es transportada a los sitios de hematopoyesis por la transcobalamina I y II.

Huésped

La anemia ocurre en aquellos individuos que se depletan de las vitaminas mencionadas y puede llegarse a ello por:

a) Ingesta inadecuada.
b) Trastornos en la absorción intestinal, como sobrecolonización bacteriana, enfermedad celiaca, diarreas frecuentes o ingestión de medicamentos anticonvulsivos.
c) Incremento en las demandas: esferocitosis hereditaria y otras anemias hemolíticas crónicas; en la mujer fértil, los embarazos frecuentes y repetidos son otro ejemplo de demandas aumentadas.
d) Deficiencia del factor intrínseco o la acción de fármacos.

En los niños, las causas más frecuentes son los defectos en la absorción y la acción de medicamentos como metotrexato, trimetoprim y anticonvulsivantes.

Ambiente

La cultura médica de la población y el nivel socioeconómico condicionan que los alimentos ricos en estos vitamínicos sean adquiridos e ingeridos en forma apropiada o inadecuada.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se logra mejorando los hábitos alimentarios de la población a través de incrementar la cultura médica del pueblo.

Protección específica

Debe instruirse a las madres de familia para que formen buenos hábitos alimentarios en sus familiares, a fin de que ingieran alimentos ricos en AF (verduras, leche de vaca) y vB_{12} (carnes rojas, huevos, leche) y que estos vitamínicos no sean destruidos por cocimiento excesivo durante el proceso de preparación de los alimentos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

La deficiencia de folatos o vB_{12} impide la síntesis adecuada de DNA y en cambio, la síntesis de RNA se mantiene normal lo que ocasiona un asincronismo en la maduración de la célula eritroide; hay síntesis adecuada de Hb con maduración retardada del material nuclear. En la sangre periférica, los eritrocitos son más grandes que lo normal (macrocitosis), toman una tinción basofílica y aparecen formas ovales; en la médula ósea la celularidad es normal y el asincronismo mencionado es evidente; la cromatina nuclear del normoblasto es reticulada y pueden aparecer cuerpos de Howel Jolly y anillos de Cabot. La imagen es semejante en la deficienica de folatos o de vB_{12}. Los cambios megaloblásticos no se limitan a la serie eritroide, participan en ellos las series mielocítica y megacariocítica; además, suceden cambios en otros órganos y sistemas como el tubo digestivo y el sistema nervioso.

ETAPA CLÍNICA

Se observan las manifestaciones generales de anemia y las específicas de la vitamina deficiente; hay palidez, taquicardia,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

disnea, astenia, fatiga fácil, cifras tensionales abiertas y otras propias de las anemias. Los datos de deficiencia de folatos predominan en el tubo digestivo como son: queilosis angular, glositis y diarrea.

La deficiencia de vB_{12} ocasiona glositis con lengua de frambuesa, marcha difícil, alteración en la sensibilidad vibratoria y estereognósica; en los estadios avanzados, especialmente en los adultos, hay datos demenciales. En ambas situaciones suelen agregarse los datos clínicos de la condición primaria.

El síndrome de Immerslund es una forma rara de anemia megaloblástica causada por un defecto selectivo para la absorción de B_{12}, asociada a proteinuria. Se transmite como enfermedad autosómica recesiva y actualmente se conoce que es debida a deficiencia de cubilina.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El cuadro debe sospecharse en el paciente con antecedentes familiares de anemia megaloblástica, de diarreas frecuentes, en terapia anticonvulsiva, los sometidos a resección intestinaly en aquellos con datos de degeneración combinada de los cordones posteriores de la médula espinal. En la sangre periférica se observa anemia con incremento del volumen globular medio (VGM), macrocitosis, ovalocitosis; los reticulocitos, plaquetas y leucocitos suelen estar disminuidos en las fases avanzadas del padecimiento; la deshidrogenasa láctica está aumentada y la médula ósea muestra cambios megaloblásticos que confirman el diagnóstico.

La cuantificación de folatos y cobalamina en plasma y eritrocitos son útiles para determinar la vitamina carente; en la deficiencia de folatos primero se incrementan los niveles de homocisteina plasmática a más de 15 ìg/mL, luego el folato sérico se abate a menos de 2.7 ng/mL apareciendo los neutrófilos multisegmentados, caen los folatos en eritrocitos y al final aparece la anemia. La metodología sigue siendo compleja.

La prueba de Schilling, que consiste en medir la vB_{12} excretada en la orina de 24 h después de una dosis oral de la mencionada vitamina, permite diferenciar entre anemia perniciosa y otros tipos de anemia megaloblástica; por fortuna la primera, es poco común en nuestro medio. La prueba terapéutica es la acción más práctica para establecer el diagnóstico diferencial entre deficiencia de las vitaminas mencionadas.

Las anemias ferropénicas, arregenerativas, hemolíticas y secundarias tienen un cuadro clínico diferente; el laboratorio apoya el diagnóstico y la médula ósea lo confirma.

En el tratamiento se utiliza AF, 50 a 100 ìg/kg/día por vía oral cuando se sospecha firmemente que el cuadro es debido a deficiencia de este elemento; cuando haya duda o se sospeche deficiencia de vB_{12}, se inicia con la aplicación parenteral de 1 a 2 ug/kg de peso/día de la vitamina y al comenzar el ascenso de la Hb, las dosis pueden administrarse cada 4 a 7 días.

La respuesta se observa en la médula ósea a las 48 a 72 h de principiar el tratamiento y se evidencia en la sangre periférica unas horas después por el incremento de los reticulocitos y la regresión de los cambios en las series mielocítica y plaquetaria. Es necesario corregir la condición primaria.

Limitación del daño

La administración de los vitamínicos se prolonga hasta la recuperación de las cifras de Hb con Bh periódicas. Debe corregirse la causa que originó la deficiencia de los vitamínicos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En casos avanzados de déficit de vB_{12}, los cambios degenerativos en sistema nervioso requieren de fisioterapia y rehabilitación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Enlistar los cuatro alimentos más ricos en ácido fólico o vitamina B_{12} que formen parte de la alimentación de la comunidad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico y confirmarlo con el laboratorio, establecer el tratamiento y recomendar medidas de prevención. Referir a otro nivel de atención los casos problema. **Terciario.** El hematólogo, auxiliado por el fisiatra y el neurólogo, deberá formar un equipo de trabajo y resolver los problemas referidos.

EVALUACIÓN

1. Son hallazgos en las pruebas de laboratorio que apoyan el diagnóstico de anemia megaloblástica:
   a) biometría hemática con VGM aumentado; **b)** reticulocitopenia; **c)** anillos de Cabot; d) plaquetas bajas en estadios avanzados; **e)** todas son correctas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fadyl H, Inoue S. Combined vitamin B_{12} and iron deficiency in a child breast fed by a vegetarian mother. J Pediatr Hemat Oncol. 2007;29:74

Koury MI, Home DW, Brown ZA. Apoptosis of late-stage erythroblast in megaloblastic anemia. Association with DNA damage and macrocytic production. Blood. 1997;89:1617-1623.

Mariscal II. Anemia megaloblástica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1102-1105.

Whitehead VM, Rosenblatt DS, Cooper BA: Megaloblastic anemias. En: Nathan and Oski´s Hematology of infancy and childhood. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2003:419-455.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

APLASIA PURA DE SERIE ROJA

Dr. Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Es un síndrome caracterizado por anemia y ausencia de eritroblastos en médula ósea. Se presenta como anemia profunda normocítica normocrómica, reticulocitos reducidos y médula ósea con un número muy bajo de precursores eritroides, en tanto que la serie blanca y megacariocítica están respetadas. Su frecuencia se desconoce.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La aplasia pura de serie roja (APSR) puede ser congénita, síndrome de Blackfan Diamond (BD), de herencia autosómica recesiva, suele asociarse en un 10 a 20% con otras anomalías congénitas, como microcefalia, talla baja, cuello corto o paladar hendido. La anemia aparece desde las primeras semanas de vida hasta el año de edad y la serie blanca y las plaquetas son normales. En el 10% de los casos hay más de unmiembro de la familia afectado. Los niveles de eritropoyetina son elevados y hay insensibilidad a la misma al igual que a interleucina 3 (IL-3), IL-6 y otros factores de crecimiento.

La forma adquirida de APSR se presume que es debida a anticuerpos contra la célula madre progenitora. El arresto de la eritropoyesis ocurre a niveles muy tempranos, entre la fase de brote de unidades formadoras de eritrocitos y la unidad formadora de colonias eritroides.

De las formas adquiridas, la variedad más común es la eritroblastopenia transitoria de la infancia (ETI), que se observa en niños de 1 a 4 años. Con frecuencia va precedida de enfermedades febriles leves de las vías respiratorias o tracto digestivo, parotiditis o infecciones por parvovirus; puede haber más de un caso en la familia.

La APSR también ocurre en la anemia hemolítica crónica sin reposición de folatos, timoma en especial en mujeres mayores de 40 años de edad, neoplasias e infección por parvovirus B19 la que afecta el crecimiento y maduración de los progenitores eritroides tardíos. La infección crónica por el B19, se asocia con una variedad refractaria de la APSR. Fármacos como difenilhidantoína, azatioprina e isoniacida han sido reportados como agentes responsables. Se han descrito anticuerpos IgG citotóxicos para eritroblastos y también con propiedades inhibitorias para eritropoyetina.

El laboratorio corrobora anemia grave, índices globulares normales, reticulocitopenia y leucocitos normales. Suele haber neutropenia hasta en más de la mitad de los casos y trombocitopenia asociada. El hierro sérico está elevado, lo mismo que la saturación de la transferrina. La médula ósea revela ausencia virtual de la serie roja, y ocasionalmente pronormoblastos megaloblastoides o agrupamientos de células rojas muy tempranas; los granulocitos y megacariocitos son normales. Deben descartarse patologías asociadas.

Una vez que se ha establecido el diagnóstico, se debe empezar el tratamiento con corticoides tan pronto como sea posible, las posibilidades de remisión aumentan conforme se inicia mas temprano.

El ETI es un trastorno pasajero, en la mayoría de los casos se recupera espontáneamente, aunque suele ser necesario transfundir al enfermo con uno o dos paquetes eritrocitarios. Para la variedad crónica, ciclosporina es la terapia de primera línea, se han logrado remisiones completas prolongadas hasta en 80% de los casos. En 60% de los pacientes crónicos pueden responder a los bolos de metilprednisolona. Terapias experimentales incluyen inmunoglobulina IV y trasplante de médula ósea con resultados iniciales alentadores. Las transfusiones sanguíneas se deben emplear con cuidado para evitar la sobrecarga de hierro y las alteraciones orgánicas funcionales consecuentes. Es recomendable el asesoramiento genético dada la frecuencia de varios casos en una misma familia. En el síndrome de BD que es autosómica recesiva, en el matrimonio hay riesgo de 25% en cada embarazo. La APSR adquirida suele responder al descontinuar el medicamento agresor o con la resolución de la infección responsable.

ANEMIA APLÁSICA ADQUIRIDA

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Establecer medidas de prevención, elaborar el diagnóstico clínico, confirmándolo con el laboratorio, iniciar el tratamiento y derivar a otros niveles de atención

CONCEPTO

Es un padecimiento crónico, grave, de etiología variada, caracterizado por pancitopenia e hipoplasia de la médula ósea; el cuadro clínico está integrado por anemia, sangrado, fiebre y exploración física negativa; el diagnóstico se confirma con el laboratorio. La prevención limita las secuelas y el tratamiento consiste en medidas sintomáticas, el uso de diversos fármacos moduladores de la respuesta inmune y el trasplante de médula ósea para casos seleccionados. Su morbilidad estimada es de 4/100 000 y su mortalidad oscila entre el 30 y más de 50%.

Puntos sobresalientes

- La anemia aplásica adquirida es un padecimiento crónico, grave, de etiología variada.
- Se caracteriza por pancitopenia e hipoplasia de médula ósea.
- La etiología incluye infecciones, agentes químicos o físicos, fármacos y enfermedades inmunes. En otros, la causa es desconocida.
- El cuadro clínico está integrado por datos de anemia, sangrado y fiebre siendo la exploración física esencialmente negativa.
- Hay dos formas clínicas de la enfermedad, la habitual y la grave, de manejo y pronóstico diferentes.
- El tratamiento es sintomático y de fondo que incluye moduladores de la respuesta inmune como globulina antitimocícita (GAT) y ciclosporina.
- El trasplante de médula ósea se reserva para las formas graves o resistentes.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La etiología es diversa; se conoce que ocurre después de la exposición a distintos fármacos, sustancias químicas, agentes físicos, infecciones; por reacciones de autoinmunidad y por causas no identificadas. Hay un grupo de agentes que, si se reciben en dosis suficiente, producen aplasia medular de manera regular; se incluye entre ellos al benceno y sus derivados, las radiaciones ionizantes, los agentes quimioterapéuticos (alquilantes, antimetabolitos, antimitóticos, adriamicina, etc.) y los arsenicales inorgánicos como los principales. En algunas personas susceptibles, fármacos no citotóxicos son capaces de producir el padecimiento; pertenecen a este grupo los pirrólicos, cloramfenicol, mesantoína, compuestos del oro y atebrina, de los que se ha informado la presentación de un número importante de casos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ocasionalmente se ha incriminado, como causante de la enfermedad, a la mayoría de los antibióticos, sulfas, antitiroideos, hipoglucemiantes orales, las promazinas y sus derivados, analgésicos y otros.

Cada vez es más grande el grupo de sustancias químicas responsables de desencadenar el cuadro, incluidos insecticidas, fumigantes, desinfectantes, pinturas, tintes, solventes de grasas y otras más. En alrededor del 50% de los enfermos, la causa no es identificable.

Huésped

Excepto en el caso de los agentes que regularmente producen aplasia medular, del número de enfermos que están expuestos a un determinado medicamento, solo una población pequeña desarrolla anemia aplástica; esto confirma que las características del huésped intervienen de manera definitiva en la aparición o no de la enfermedad. Anomalías de genes como el GSTT1 se asocia a riesgo aumentado a desarrollar el padecimiento. Lo mismo ocurre con anomalías genéticas como en la anemia de Fanconi, Diamond Blackfan y otros. Las aberraciones en la respuesta inmune también la desencadenan.

Ambiente

Tiene importancia cuando es fuente de agentes contaminantes o facilita la aparición y transmisión de infecciones como hepatitis, dengue, quinta enfermedad exantemática, parvovirosis, hepatitis por Ebstein Barr, etc.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar el nivel cultural del pueblo permitirá conocer la existencia de este padecimiento.

Protección específica

Evitar la exposición a los agentes causales ayuda a abatir el número de los casos secundarios de la enfermedad sin modificar la incidencia de los idiopáticos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Ciertos medicamentos y sustancias químicas producen daño a nivel de los precursores de varias líneas celulares de la médula ósea o bien en la fase de células ya comisionadas generándose pancitopenia en sangre periférica; al suprimir el agente agresor remite el daño medular. Lo más común es que los medicamentos lesionen la célula embrionaria totipotencial y el daño sea irreversible. Algunos medicamentos como el cloramfenicol actúan tanto sobre células comisionadas como sobre las totipotenciales.

En las infecciones y en algunos casos idiopáticos, es probable que el mecanismo mediador del daño sea la formación de anticuerpos contra la célula totipotencial, la pluripotencial o en ocasiones contra las comisionadas de la médula ósea. Esta afirmación se fundamenta en la respuesta del padecimiento al tratamiento con modificadores de la respuesta inmune. El lupus eritematoso, el hipotiroidismo y otras enfermedades sistémicas modifican el microambiente medular por necrosis de la estroma o por cambios hormonales, siendo capaces de desencadenar la enfermedad.

Etapa clínica

El cuadro clínico está integrado por datos de anemia, sangrado y fiebre. El padecimiento tiene un curso crónico las más de las veces y la primera manifestación ostensible para el enfermo suele ser el sangrado, ya sea en forma de equimosis espontáneas o postraumáticas, o como epistaxis y gingivorragias.

La trombocitopenia, agravada por la infección, produce sangrado de tubo digestivo y vías urinarias y en estadios avanzados en vísceras sólidas. La anemia suele ser otra forma de inicio del padecimiento; el enfermo palidece de forma paulatina o rápida y al acentuarse, aparecen los datos de hipoxia tisular (disnea, astenia, fatiga, taquicardia, taquipnea) y otros más. La fiebre ocurre con menos frecuencia y es un dato que empobrece el pronóstico; es debida a infecciones facilitadas por la granulocitopenia y causadas por gérmenes que forman parte de la flora propia del sujeto o por gérmenes oportunistas. Las infecciones son la causa más común de defunción de estos enfermos.

La exploración física es negativa y de hecho la presencia de datos como esplenomegalia significativa, adenopatía, dolor óseo, etc., obliga a pensar que en realidad nos encontramos ante otros padecimientos como leucemias, linfomas, tuberculosis, etcétera, y no ante una anemia aplástica. Según el comportamiento y curso clínico, la anemia aplástica se clasifica en la forma común y la forma grave; esta última tiene un curso aparatoso, pronóstico pobre y mortalidad mayor de 60%. Se caracteriza por lo agudo y grave de su inicio, con sangrados difíciles de controlar y por anemia importante acentuada por las hemorragias.

La anemia de Fanconi es una forma de aplasia medular de tipo congénito que se asocia a otras malformaciones entre las que predominan las óseas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se hace por exclusión; debe sospecharse en el paciente con datos de anemia, leucopenia y trombocitopenia cuya exploración física sea negativa.

La Bh muestra pancitopenia o bicitopenia (dos líneas celulares), linfocitosis y reticulocitopenia; la biopsia de médula ósea señala hipocelularidad de discreta a importante con disminución de los megacariocitos y abatimiento de la serie mieloide. En la forma grave, en el laboratorio se observa:

a) Granulocitos, menos de 500/mm^3.
b) Plaquetas, menos de 20 000/mm^3.
c) Reticulocitos corregidos, menos de 2%.
d) Celularidad medular mediante biopsia, menor de 30%.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con cuadros que se asocian a pancitopenia, como tuberculosis miliar, leucemias en fase aleucémica, algunos linfomas (véase tema). Las fases aplá-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sicas de las anemias hemolíticas crónicas semejan, por la clínica y laboratorio, el cuadro. Los antecedentes personales y familiares, la hemosiderina en orina, y las pruebas de escrutinio para hemólisis, ayudan al diagnóstico. La hemoglobinuria paroxística nocturna debe investigarse siempre que se contemple el diagnóstico de anemia aplástica. Las neoplasias que han dado metástasis a la médula pueden originar pancitopenia, pero, en este caso, ésta suele acompañarse de eritroblastos y/o mielocitos en la sangre periférica (anemia mieloptísica).

La anemia megaloblástica en etapas avanzadas suele manifestarse como pancitopenia; la médula ósea auxilia en el diagnóstico. Las anemias refractarias son padecimientos semejantes a la anemia aplástica; de etiología desconocida, se diferencian de ella en que la médula ósea es normocelular o aun hipercelular y los reticulocitos pueden ser normales o estar aumentados. Forman parte del síndrome dismielopoyético y es probable que algunas de ellas correspondan a estados preleucémicos.

El tratamiento del enfermo debe iniciarse retirando el agente agresor cuando este sea identificado o cuando sólo sea sospechoso. Se establecen medidas sintomáticas y medidas específicas. El tratamiento sintomático incluye corregir el sangrado con maniobras locales y, en su caso, la transfusión de concentrados plaquetarios.

Cuando hay fiebre, es necesario cultivar sangre, heces y orina, así como otros productos biológicos cuando estén presentes, e iniciar esquema empírico de antibióticos con una cefalosporina y un aminoglucósido.

La transfusión de paquete de eritrocitos se reserva para cuando haya compromiso cardiorrespiratorio. Las transfusiones de sangre o sus componentes deben ajustarse a lo estrictamente necesario.

Para su tratamiento de fondo se emplea prednisona oral, en dosis de 1 mg/kg/día una toma diaria al menos de 2 a 3 meses después de lograda la remisión, la que suele tardar más de tres meses en aparecer. Los anabólicos proteicos del tipo de la metenolona o fluoximesterona se emplean cada vez menos.

La globulina antitimocítica ha dado buenos resultados, en especial en las formas graves de la enfermedad y su asociación con ciclosporina ha mostrado eficacia en más de la mitad de los casos graves.

Otros modificadores de la respuesta inmune, como azatioprina, micofenolato mofetil tienen algún papel como sucede también con los factores estimulantes del crecimiento de colonias de granulocitos (FEC-G) o de granulocitos y macrófagos (FEC-GM) y la eritropoyetina cuyo efecto suele ser parcial y transitorio.

El trasplante de médula ósea o de células embrionarias se reserva para las formas graves de la enfermedad o para las habituales pero resistentes al manejo convencional. El trasplante en las formas secundarias a hepatitis suele seguirse de defunciones por hepatitis fulminante.

La esplenectomía es un recurso extremo y su beneficio radica en que actúa como un inmunomodulador.

Limitación del daño

Deben evitarse los medicamentos inhibidores de la función plaquetaria que acentúan o desencadenan sangrados. Conviene limitar a lo estrictamente necesario las transfusiones de sangre, leucocitos o plaquetas por el problema de isoinmunización. Es necesario evitar la hepatitis, el síndrome de inmunodeficiencia adquirida y otras enfermedades infecciosas con las medidas apropiadas. En algunos lugares se practica la inmunización activa para hepatitis B de manera rutinaria.

El curso es crónico y requiere practicar Bh completas cada 2 o 4 semanas para valorar la respuesta y justificar la necesidad de las transfusiones. La serie roja es la primera en responder y las plaquetas las últimas en hacerlo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La limitación funcional está relacionada con los efectos secundarios de los medicamentos como detención precoz del crecimiento, desfeminización, virilización, osteoporosis, hiperglucemia e hipertensión arterial entre las más importantes. La enfermedad de injerto contra huésped es común en los trasplantados.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Encueste el medio ambiente del paciente a fin de identificar el agente causal, cuando éste exista.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deben ser capaces de identificar el cuadro clínico, confirmarlo con el laboratorio y derivar al paciente a otro nivel de atención para su tratamiento. **Terciario.** El hematólogo deberá confirmar el diagnóstico, suprimir todos los agentes causales probables y establecer el tratamiento.

EVALUACIÓN

1. En la anemia aplástica adquirida, los siguientes enunciados son ciertos, excepto uno: **a)** la exploración física es primordialmente negativa; **b)** la presencia de esplenomegalia significativa obliga a descartar otras patologías; **c)** la médula ósea es hipocelular con disminución de los megacariocitos; **d)** el daño puede ocurrir a nivel de las líneas celulares o del microambiente medular; **e)** aún con terapia adecuada, es raro el paciente que sobrevive.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Kurre P, Johnson FL, Deeg HJ. Diagnosis and treatment of children with aplastic anemia. Pediatr Blood Cancer. 2005;45:770. Mariscal II. Anemia aplástica adquirida. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1105-108.

Miron D, Luder A, Horowitz Y. Acute parvovirus B19 infection associated with exantema, anemia and leukopenia in children. Pediatric Infectol Dis. 2006;25(10):891-98.

Rosenfeld SE, Kimball J, Vining D, Young NS. Intensive immunosuppression with antithymocyte globulin and cyclosporine as treatment for severe acquired aplastic anemia. Blood 1995; 85:3058.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Dentro de las anemias hemolíticas se incluye un grupo grande de patologías que en última instancia se caracterizan por acortamiento de la vida del eritrocito. Suceden por enfermedades del propio glóbulo rojo o por condiciones fuera de él como infecciones, anticuerpos, drogas, hiperesplenismo, enfermedades sistémicas, del aparato cardiovascular o la médula ósea y por traumatismos repetidos en palmas y plantas, como ocurre con los obreros que usan martillos neumáticos y los maratonistas. El espectro clínico de la enfermedad es variado y va, desde aquellos casos que cursan asintomáticos toda su vida y sólo son detectados cuando son estudiados como parte de la encuesta familiar de un caso problema, hasta los episodios graves que ponen en riesgo la vida del paciente o lo conducen a la muerte. El cuadro suele semejar colecistitis, nefritis, hepatitis, fiebre reumática y otros. De igual manera, ante tales diagnósticos presuntivos, anemia hemolítica debe ser incluida en el diagnóstico diferencial.

No es raro que los episodios agudos se compliquen con coagulación intravascular diseminada, trombosis de venas profundas o embolismo pulmonar. El pronóstico suele ser bueno. En la edad pediátrica son frecuentes las formas congénitas.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS HEREDITARIAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Dentro de este apartado se engloba un número grande de padecimientos hemolíticos debidos a alteraciones en los compo nentes de los eritrocitos, membrana, enzimas o hemoglobina, que causan cuadros clínicos de importancia variable.

La membrana eritrocitaria es una bicapa compuesta por fosfolípidos y colesterol no esterificado que está en equilibrio dinámico con los lípidos plasmáticos. En su superficie o anclados en la bicapa lipídica se encuentran glucoproteínas, glucoplípidos, antígenos de los grupos sanguíneos, receptores de membrana, determinantes antigénicos, canales iónico-dependientes y otros. Su esqueleto es un entramado de proteínas que descansa en la cara interna de la membrana y está constituido por cuatro componentes principales: las espectrinas á y â (PM 220 000 a 240 000), actina (PM 42 000) y proteína 4.1 (PM 78 000). La membrana no es una entidad estática sino que es reactiva a cambios con el medio y a las moléculas que se adhieren a su superficie.

El estado de la membrana es determinante en la forma, plasticidad y volumen del eritrocito como también lo es el aparato metabólico de éste.

El eritrocito al no contar con núcleo, ribosomas o mitocondrias no puede generar ATP por las vías oxidativas, lo hace mediante glicólisis la cual sucede en un 95% por la vía de Embden Meyerhof y el resto por la ruta de la hexosa monofosfato. Anomalías en estas vías enzimáticas pueden desequilibrar el balance metabólico.

El contenido principal del eritrocito es la Hb, pigmento transportador de O2 cuyas características son diferentes en las diversas etapas del desarrollo humano, vida embrionaria, fetal, RN y adulta.

Cambios en medio ambiente y mutaciones cromosómicas han dado lugar a múltiples variantes de la Hb, la mayoría de ellas asociadas a anemia.

Las anemias hemolíticas hereditarias son consecuencia de anomalías en cualquiera de los componentes del eritrocito y múltiples son los padecimientos que resultan; a manera de ejemplo se citan los cuadros más frecuentes de cada uno de ellos:

a) Defectos en la membrana: esferocitosis hereditaria.
b) Defectos enzimáticos: deficiencia de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa (G6-PD).
c) Defectos en la hemoglobina: anemia de células falciformes y talasemia.

El cuadro de hemólisis hereditaria debe ser sospechado por los datos de hemólisis en un paciente en edades tempranas o con antecedentes familiares positivos.

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

Dr. Sebastián Cibrián Ibarra
Dr. Gerardo Castellanos Magdaleno

CONCEPTO

La esferocitosis hereditaria es un trastorno caracterizado por anemia hemolítica de gravedad variable y eritrocitos de aspecto esférico. Se caracteriza por una vida media abreviada de los glóbulos rojos. El incremento en el número de glóbulos rojos destruidos suele acompañarse de agrandamiento del bazo, con aumento de la bilirrubina no conjugada en plasma sanguíneo y de la excreción fecal de urobilinogeno. Puede presentarse una importante hemólisis sin que aumente la bilirrubina sérica, esto porque el hígado es capaz de multiplicar por seis a ocho su tasa de eliminación normal de bilirrubina plasmática si no existe ninguna disfunción hepática. Se produce hiperplasia eritroide compensadora en la médula ósea y aumenta el número de reticulocitos en sangre periférica. Los primeros signos de la enfermedad pueden aparecer poco después del nacimiento o solamente a una edad mediana. La gravedad del proceso varía mucho según los pacientes y grado de hemolisis. En algunos, las manifestaciones clínicas son tan ligeras que la enfermedad es asintomática y llevan una vida casi normal. Los eritrocitos tienen mayor fragilidad osmótica. La esplenectomía es el tratamiento de lección. La morbilidad esta relacionada con la magnitud de la anemia.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es un trastorno heterogéneo debido a las anormalidades en las proteínas que conforman el citoesqueleto de la membrana de los eritrocitos. Su resultado es la desestabilización de la bicapa

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de los lípidos de la membrana condicionando pérdida de la relación superficie/volumen y modificación de la forma del eritrocito, dando lugar a los esferocitos. Este defecto propicia además mayor penetración de sodio y sobreactividad de la bomba catiónica.

Huésped

El trastorno se transmite en forma autosomica dominante en el caso de deficiencia de espectrina, que es la proteína afectada con mayor frecuencia, se presentan hasta en 75% de los casos, y las formas recesivas o neo mutación en 20% de ellos.

Ambiente

Sin participación conocida en esta enfermedad.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación para la salud es conveniente.

Protección específica

No existe. El consejo genético puede ayudar a disminuir la frecuencia del padecimiento.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los esferocitos son atrapados en los sinusoides esplénicos, en donde, debido al ambiente pobre en glucosa y oxígeno, así como al pH ácido, agotan su producción de energía y al final son destruidos y luego fagocitados por los macrófagos esplénicos.

Etapa clínica

La enfermedad tiene espectro amplio, desde el padecimiento silente, que puede pasar desapercibido y ser descubierto en forma fortuita o mediante el estudio de un caso índice, hasta la hemólisis intensa desde el periodo neonatal. La expresión clínica más común corresponde a la anemia moderada con ictericia crónica, evidente en la lactancia y que disminuye de intensidad en la etapa preescolar, con esplenomegalia de magnitud variable.

Evolución

La gravedad de la anemia varía en cada paciente es similar entre los miembros afectados de una misma familla. La anemia suele estar compensada y frecuentemente no requiere apoyo transfusional. La ictericia se observa en un 50% de casos y el bazo es palpable en un porcentaje similar en la infancia, incrementándose hasta 95% en adultos afectados. La magnitud de la esplenomegalia no tiene relación con la severidad de la hemólisis. La anemia crónica puede producir falla en el crecimiento. Suele existir una expansión moderada de los huesos del cráneo secundaria a hiperplasia de la médula ósea produciendo una facies característica (esto se observa principalmente en las talasemias mayores o en las S-talasemias, no así en las esferocitosis).

Complicaciones

Existe agudización de la anemia con las infecciones intercurrentes y crisis aplásticas relacionadas a deficiencia de folatos o a infecciones por parvovirus. La hemólisis crónica genera colelitiasis, la cual se incrementa en forma importante después de los 10 años de edad, ocurriendo hasta en 75% de casos en la quinta década de la vida.

Diagnóstico diferencial

En el periodo neonatal deberá diferenciarse de la anemia hemolítica isoinmune por ABO. La mayor frecuencia de isoinmunización ABO ocurre en madres 0 con un producto A o B y estos datos son útiles en el diagnóstico diferencial. La deficiencia de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa puede producir ictericia neonatal, pero cursa con hemólisis episódica, no existen esferocitos en el frotis y se confirma el diagnóstico al encontrar niveles bajos de la enzima. En el lactante y preescolar debe considerarse la posibilidad de anemia hemolítica autoinmune, en la cual es frecuente observar esferocitos y la positividad en la prueba de Coombs permite establecer el diagnóstico.

Pronóstico

Los casos silentes pueden presentar colelitiasis como complicación en la etapa adulta. La anemia crónica sin terapia transfusional puede desencadenar insuficiencia cardiaca. La sobrecarga de hierro transfusional es rara, ya que pocos pacientes requieren este manejo en forma frecuente y por tiempo prolongado.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

En el neonato con ictericia debe sospecharse esferocitosis hereditaria cuando existen antecedentes familiares de ictericia y anemia que fueron corregidos con esplenectomía. En el lactante y preescolar debe considerarse, además de los antecedentes familiares, la historia personal de anemia e ictericia de curso crónico acompañadas de esplenomegalia.

El laboratorio indica anemia normocítica normocrómica con Hb por lo general de 8 g/dL o menor, acompañada de reticulocitosis y frotis de sangre con esferocitos. Puede existir incremento de bilirrubina indirecta, y deshidrogenasa láctica. El diagnóstico definitivo se realiza con la prueba de fragilidad globular hipotónica, en la cual se hace evidente la mayor fragilidad osmótica de los esferocitos. En los casos dudosos, la prueba incubada con deprivación de glucosa es concluyente. Al confirmar un caso, es necesaria la búsqueda del trastorno a nivel familiar y proporcionar asesoramiento genético.

Tratamiento oportuno

La hemólisis crónica produce consumo de folatos, por lo que el paciente debe recibir ácido fólico (20 µg/kg/día) en forma con-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tinua en tanto no se lleve a cabo un tratamiento definitivo; la depleción de folato puede producir crisis aplástica. La vigilancia periódica del estado clínico, junto con la cifra de Hb, es indispensable para decidir una transfusión. Aun cuando no existe una cifra de Hb estándar, una concentración menor de 8 g/dL suele asociarse a manifestaciones de hipoxia tisular, como retraso en el crecimiento, disminución de la actividad o hiporexia; en dichas condiciones es necesaria la transfusión.

En los raros pacientes en los que las necesidades transfusionales son elevadas (mensual o más frecuente), deberá vigilarse el estado del hierro corporal para evitar hemosiderosis transfusional.

Limitación del daño

La esplenectomía es el tratamiento de elección, ya que al eliminar el sitio principal de destrucción de los esferocitos se corrige la anemia, aunque el defecto intrínseco persista. Se aconseja realizarla después de los 6 años de edad para permitir la maduración del sistema inmune y disminuir el riesgo de sepsis por bacterias encapsuladas. No conviene realizarla en forma tardía porque se incrementa la incidencia de colelitiasis.

Se debe efectuar ultrasonido de las vías biliares y aplicar vacuna antineumococo polivalente antes del procedimiento quirúrgico, y posteriormente dosis mensuales de penicilina benzatínica. Es necesario hacer rehabilitación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

La búsqueda de la enfermedad en familiares de un *caso propositus* es indispensable dada la presencia de casos silentes.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. Los médicos de primero y segundo nivel de atención deben al identificar y establecer la sospecha diagnóstica, derivar los casos a otro nivel. **Terciario.** El hematólogo debe establecer el diagnóstico definitivo, indicar el tratamiento en forma oportuna y decidir el momento de la esplenectomía.

EVALUACIÓN

1. En esferocitosis hereditaria, los siguientes enunciados son ciertos, excepto: **a)** puede presentarse como ictericia neonatal; **b)** la esplenectomía corrige la anemia; **c)** los casos silentes pueden cursar con colelitiasis; **d)** la magnitud de la esplenomegalia tiene relación con la gravedad de la hemólisis; **e)** la hemólisis puede acentuarse con los episodios infecciosos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bolton-Magss PH. Hereditary spherocytosis. New guidelines. Arch Dis Child. 2004;89:809-812.

Dalamy J, The molecuar basis of hereditary red cell membrana disorders. Blood Rev. 2007;21:1-20.

Stern G, Gruhn B, Vogelsang H, Baumann E Linesss W. Fluor cytometry as a diagnostic tool for hereditary spherocytosis. Acta Hematol. 2006;116:186-91.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra, Dra. Marina Rojo Chávez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Poder establecer el diagnóstico clínico y por laboratorio e iniciar el tratamiento, así como derivar al paciente a otros niveles de atención.

CONCEPTO

La anemia hemolítica autoinmune es un grupo de padecimientos debidos a la presencia de anticuerpos dirigidos contra los eritrocitos del propio individuo, que ocasiona hemólisis. Su causa es idiopática, o con menor frecuencia, secundaria a infecciones en particular en lactantes y preescolares; en adolescentes se asocia más frecuentemente a una enfermedad sistémica como neoplasias, colagenopatías o medicamentos. La incidencia anual estimada uno por 80 000 y su mortalidad es baja.

El cuadro es de gravedad variable, incluye datos de anemia y hemólisis que sugieren el diagnóstico mismo que debe confirmarse por el laboratorio; no es posible prevenirlo y el tratamiento consiste en la remoción de la causa primaria cuando ella existe y en administrar inmunomoduladores.

Puntos sobresalientes

- La anemia hemolítica autoinmune es una enfermedad que se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos que producen hemólisis en grados variables.
- Estos anticuerpos se clasifican de acuerdo a la temperatura óptima a la cual producen la destrucción del eritrocito, en calientes y fríos.
- Puede ser idiopática o secundaria a enfermedades infecciosas, inmunológicas, neoplásicas o por medicamentos.
- Las manifestaciones clínicas incluyen: palidez, taquicardia, anemia, ictericia, hemoglobinuria.
- Su tratamiento incluye el empleo de prednisona, pero es probable que requiera de otros inmunomoduladores

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los anticuerpos aparecen de manera idiopática, después de infecciones como hepatitis o neumonía atípica; son consecuencia e neoplasias del tipo del linfoma, plasmocitoma, mieloma múltiple y timoma entre otras; con colagenopatías como el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide, o posterior a la administración de fármacos. Los anticuerpos son inmunoglobulinas tipo G, M y ocasionalmente de tipo A.

Huésped

Los linfocitos del enfermo sufren un desequilibrio en su balance con incremento en los linfocitos T auxiliadores y abatimiento de los T supresores, lo que permite la producción de anticuerpos que aglutinarán y posteriormente facilitarán la fagocitosis eritrocitaria o la hemólisis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

Tiene un papel importante como proveedor de virus o bacterias.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El establecer medidas que impidan la diseminación de las infecciones disminuirá la posibilidad de presentar anemia hemolítica autoinmune secundaria a esta patología.

Protección específica

La vacunación puede ser la forma más adecuada de protección para algunos casos secundarios a infección específica.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los anticuerpos calientes o fríos se adhieren al eritrocito pudiendo activarse el mecanismo del complemento. Los eritrocitos contienen desde unas cuantas hasta varios cientos de moléculas de anticuerpos en su superficie, dirigidas a sus diferentes componentes antigénicos.

Los eritrocitos dañados son algutinados y hemolizados aún dentro del mismo torrente sanguíneo (hemólisis intravascular), o fagocitados por macrófagos, removidos en el sistema reticuloendotelial y hemolizados en el bazo o el hígado (hemólisis extravascular).

Etapa clínica

Las manifestaciones pueden ser agudas o crónicas. El cuadro agudo suele ser grave y aún llegar a poner en peligro la vida del paciente; se caracteriza por anemia, fiebre, ictericia, orina hiperpigmentada, algias lumbares, abdominales o de los miembros y esplenomegalia.; con menor frecuencia hay hepatomegalia y adenomegalia. Algunos casos desarrollan coagulación intravascular diseminada. Los cuadros crónicos pueden ser tan benignos que no presentan datos de anemia y están ausentes los de hemólisis.

En las formas secundarias, es común encontrar datos del padecimiento primario. El cuadro clínico debido a anticuerpos calientes suele ser semejante al ocasionado por anticuerpos fríos y serán los datos de laboratorio los que permitan la diferenciación. Con frecuencia, los cuadros agudos son autolimitados y los cuadros crónicos suelen durar años.

En la hemólisis relacionada con fármacos, se producen anticuerpos de dos tipos: en uno, el fármaco forma parte del antígeno y suprimirlo es suficiente para detener la hemólisis; en el otro, el fármaco no forma parte del antígeno, produciéndose cuadros que persisten hasta más de 12 semanas después de suspendido el mismo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El cuadro se sospecha por los datos de anemia y los de hemólisis previante mencionados. En el laboratorio se confirma la presencia de anemia; hay reticulocitosis importante, más de 10%, llegando a ser hasta de 80%; basofilia difusa y microesferocitosis en el frotis de sangre periférica; las plaquetas y los leucocitos suelen incrementarse, pero disminuyen cuando hay anticuerpos de espectro amplio o cuando ocurre coagulación intravascular; las bilirrubinas se elevan a expensas de la indirecta, se incrementa la deshidrogenasa láctica, disminuye la haptoglobina y aparece hemoglobinuria. En la médula ósea hay hiperplasia de la serie eritroide, sin compromiso de las otras series. La vida media de los eritrocitos medida con isótopos radiactivos, se encuentra acortada. Sólo en 50% de los casos, la prueba de Coombs resulta positiva al inicio del padecimiento. La prueba de Coombs negativa traduce que el número de anticuerpos adheridos a la superficie del eritrocito es menor de 200 a 300 moléculas por célula. El diagnóstico diferencial se hace con otras enfermedades hemolíticas que no son debidas a anticuerpos, como defectos congénitos de los eritrocitos (esferocitosis hereditaria, talasemia, etc.), hemólisis de causa mecánica, como sucede en los defectos valvulares o de fibrina intravascular. Debe diferenciarse además de cuadros no relacionados a hemólisis como los errores congénitos del metabolismo de las bilirrubinas, hepatitis, litiasis de vías biliares, pancreatitis o aún glomérulonefritis. Las pruebas de función hepática, las enzimas pancreáticas, la química sanguínea y el urianálisis orientan en tal sentido; además, la reticulocitosis y la hiperplasia eritroide de la médula están ausentes.

El tratamiento está orientado a suprimir la causa primaria cuando existe, detener la hemólisis y reponer los niveles de Hb cuando la anemia es grave y da manifestaciones de insuficiencia cardiorrespiratoria.

Se usa prednisona, 2 mg/kg/día, en una o dos tomas hasta frenar la hemólisis, pudiendo incrementarse la dosis hasta 6 mg/kg en casos rebeldes. Lograda la estabilización de las cifras de Hb, se mantiene la misma dosis durante unas seis semanas para luego disminuírla gradualmente. En las fases agudas se emplean hidrocortisona o metilprednisolona a dosis equivalentes IV.

En casos que no responden a corticoides se hace uso de otros modificadores de la respuesta inmunitaria como azatioprina, vincristina o interferón y anticuerpos monoclonales como rituximab. En los cuadros graves se usan microdosis de heparina subcutánea, 50 a 60 U/kg cada 12 h, para inhibir el factor X activado e impedir el desarrollo de coagulación intravascular diseminada.

En los pacientes que no responden a fármacos, la esplenectomía controla la hemólisis en buen número de ellos. Hay pacientes que requieren glucocorticoides aún después de la esplenectomía. Es indispensable manejar el padecimiento primario, cuando existe y es tratable. La transfusión sanguínea suele emplearse a pesar de los problemas para encontrar un donador compatible.

Limitación del daño

Es necesario vigilar la evolución y tratar las complicaciones como CID, tromboflebitis e infarto esplénico, anticiparse a los efectos secundarios del uso de dosis altas o prolongadas de corticoides e inmunizar al enfermo contra cepas de microorganismos encapsulados para evitar las neumonías que suelen ocurrir después de la esplenectomía.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Investigar la posibilidad de padecimiento primario en pacientes con anemia hemolítca autoinmune.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico y confirmarlo con el laboratorio, iniciar el tratamiento y derivar el caso a otro nivel de atención. **Terciario.** El hematólogo, conjuntamente con el cirujano y el infectólogo, formarán un equipo de trabajo para resolver los problemas referidos.

EVALUACIÓN

La anemia hemolítica autoinmune puede ser secundaria a diversas condiciones, excepto: **a)** neoplasias; **b)** procesos infecciosos; **c)** transfusión sanguínea; **d)** medicamentos; **e)** lupus eritematoso sistémico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hendrick AM. Auto-immune hemolytic anaemia- a high risk disorder for thromboembolism? Hematology. 2003;8:53-56.

Mariscal II. Anemia hemolítica autoinmune. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005:1111-1113.

Rosse W, Bussel J, Oriei T. Challenges in managing autoimmune disease. Hematology. American Soc Hematol, Univ Washington; 1997;92-102.

Ware RE, Autoimmune hemolytic anemia. En: Nathan DG, Orkin SH, editors. Hematology of infancy and childhood. 6th ed. Filadelfia: Saunders; 2003:521-59.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS SECUNDARIAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Este grupo de anemias está caracterizado por el acortamiento de la vida media de los eritrocitos (hemólisis) independiente de anormalidades intraeritrocitarias o de anticuerpos.

Son habitualmente adquiridas y están causadas por defectos en el árbol vascular, infecciones por bacterias o parásitos, dismetabolismos, agentes químicos o agentes físicos.

Fibrina intravascular, hemangiomas, fístulas arteriovenosas y, en especial, prótesis valvulares disfuncionales y valvulopatías cardiacas, causan fragmentación mecánica de los eritrocitos, la denominada anemia hemolítica microangiopática, por lo habitual discreta y crónica las más de las veces. La vitamina B_{12} y ácido fólico mejoran la anemia, pero con frecuencia se requiere corregir la condición primaria. El mismo traumatismo mecánico de los eritrocitos, pero ahora por agentes externos, ocurre en otras edades, como en los corredores de grandes distancias y en operarios de martillos neumáticos.

Cepas de clostridios y el *Plasmodium* causan hemólisis, que suele ser aguda e importante. En el cuadro clínico predomina la fiebre, causada por la infección, a la que contribuye la hemólisis. Los antibióticos y los antipalúdicos resuelven el cuadro. En los estados dismetabólicos como uremia, la hemólisis es un elemento adicional en el desarrollo de la anemia, la cual es multifactorial.

Entre los agentes químicos capaces de inducir anemia hemolítica, se incluyen sulfonamidas, β-lactámicos, anticonvulsivantes del tipo de la carbamazepina, antihipertensivos y otros más. La mayoría de las ocasiones, los fármacos actúan induciendo la formación de anticuerpos que se adhieren a la membrana eritrocitaria y pueden fijar complemento. Las quemaduras causan hemólisis de importancia variable acorde a la gravedad de aquélla. El tratamiento de la enfermedad desencadenante resuelve el cuadro en la mayoría de las ocasiones y excepcionalmente se requiere transfusión sanguínea para su manejo.

Es importante saber que, se debe tomar en cuenta que también hay anemias que pueden tener algún componente hemolítico, como la anemia asociada con deficiencia de vitamina B_{12} o folatos, y la anemia por enfermedades crónicas, afecciones renales e incluso por deficiencia de hierro, pero en estos casos la hemólisis sola no es tan importante como para causar anemia. Estas anemias no se clasifican como hemolíticas por sí solas porque la hemólisis no es la principal causa subyacente, sino que se clasifican como anemias con un componente hemolítico.

ANEMIAS POR MODIFICACIONES EN LAS DEMANDAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Suceden cuando se modifican en sentido de más o de menos, las demandas del organismo. Son las menos frecuentes pero deben ser tomadas en cuenta en los lactantes en especial cuando han sido producto de embarazos múltiples o de multigestas con embarazos cercanos unos a otros. En el lactante menor la demanda de las células hemáticas puede ir más allá de su capacidad de respuesta medular al aumentarse la masa corporal hasta en un 200% durante el primer año de vida. La pubertad representa un problema similar. Las correcciones en la dieta y los hematínicos bastan para corregir el problema.

El segundo grupo de anemias por modificación en las demandas lo constituyen aquellos estados de disminución de los requerimientos metabólicos secundarios a disendocrinias, como hipotiroidismo e hipopituitarismo; el paciente suele llegar a anemia, la que es de leve a moderada, en el curso de meses o años. La corrección de la dismetabolismo corrige la anemia.

ANEMIAS POR PÉRDIDAS SANGUÍNEAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Las anemias por pérdidas constituyen un capítulo grande entre los adultos pero menos importante en la infancia. La ma-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

yoría de las anemias de este tipo suceden por expoliación parasitaria debida a *Ancylostoma duodenale* o *Necator americanus*, ablactación inadecuada con leche vaca que cause intolerancia y daño al epitelio intestinal, el sangrado por hemofilia en la cual las hemorragias suceden espontáneamente o después de traumatismos, por mucosas o vísceras huecas. Las trombocitopatías congénitas o adquiridas causan sangrado agudo o crónico al igual que la púrpura trombocitopénica inmune. Otras alteraciones de la hemostasia condicionan hemorragias al igual que las malformaciones vasculares.

Las enfermedades del tubo digestivo de tipo inflamatorio o tumoral deben ser tomadas en cuenta como causa de anemia por sangrado tal como ocurre en enfermedad ácidopéptica, hernia diafragmática, divertículos y pólipos. La infección por *Helicobacter pylori* ha sido identificada como causa de hipoferremia y de anemia ferropénica en los niños como en todas las edades y debe ser tomada en cuenta en la etiología de las hipoferremias de los lactantes.

Las pérdidas sanguíneas pueden ser agudas y por lo habitual aparatosas o crónicas y mejor toleradas. El cuadro clínico depende del volumen, localización y rapidez de la pérdida sanguínea, así como de la índole del trastorno fundamental y el estado anterior del paciente. Los síntomas más comunes de una hemorragia aguda (que dependen del volumen perdido) son debilidad, vértigo, palidez y sudoración. La gran variabilidad de las manifestaciones queda demostrada por el hecho de que en algunos casos el síntoma inicial es el síncope, mientras en otros la evacuación de heces sanguinolenta que puede constituir la única indicación de una hemorragia que ha tenido lugar.

Los cambios en la sangre periférica dependen del tiempo transcurrido desde la hemorragia, del volumen y localización de ésta, y de la índole de la causa. La cantidad de sangre perdida puede medirse mejor determinando el volumen de sangre circulante que mediante lecturas de hematócrito, porque estas últimas pueden no alcanzar su valor mínimo hasta 48 a 72 h después de la hemorragia. A menos que antes de la hemorragia hubiera deficiencia de hierro. Las pérdidas crónicas ocasionan de manera directa anemia al perderse los eritricitos y luego a través de originar hipoferremia por el hierro perdido con el sangrado. La identificación y corrección de la causa, así como la reposición de hierro, corrige este tipo de anemias.

NEUTROPENIAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Neutropenia es la disminución de los neutrófilos en sangre periférica por abajo de los valores normales para una persona y varían según su edad, sexo y raza. A un niño se le considera neutropénico si sus cifras son menores de 1 500/µL, y la neutropenia se cataloga como leve, moderada o grave si los granulocitos están entre 1 000 a 1 500, 500 a 1 000 y menos de 500 respectivamente. La neutropenia puede ser congénita o adquirida, y aislada o asociada a la depleción de otras series sanguíneas. Dentro de las formas congénitas, las más comunes son la cíclica, la crónica benigna y la congénita grave o síndrome de Kostmann. Entre las adquiridas están las debidas a infecciones, drogas, agentes químicos, nutricionales, inmunes, y por secuestro esplénico.

El cuadro clínico está manifestado por infecciones recurrentes en cavidad oral, mucosas, piel, zonas perirrectales o genitales, los síntomas de flogosis son escasos; hay infecciones de vías respiratorias, digestivas o urinarias. Cuando se presenta, la septicemia suele ser fatal. La neutropenia aislada no aumenta la susceptibilidad a infecciones virales o parasitarias.

Los gérmenes participantes son los habituales como estafilococos, estreptococos y enterobacterias. Los gérmenes poco comunes se encuentran en casos de hospitalizaciones prolongadas, catéteres intravasculares, infecciones repetidas o neutropenias prolongadas.

El enfermo con las formas benignas del padecimiento con frecuencia cursa asintomático y ante cuadros infecciosos suele responder adecuadamente a los antibióticos. En el síndrome de Kostmann, las infecciones son frecuentes, crónicas y recidivantes; la septicemia pone en peligro la vida. La Bh muestra neutropenia marcada con el resto de las series respetadas; en la médula ósea hay detención en la maduración de la serie mieloide, con formas embrionarias presentes y ausencia de las formas intermedias y maduras.

Las formas adquiridas son las más frecuentes. En ocasiones la deficiencia de vitamina B_{12} o ácido fólico se manifiestan como neutropenia aislada. El ejemplo extremo de neutropenia adquirida es la Agranulocitosis caracterizada por la ausencia total o casi total de los granulocitos en sangre periférica; la médula ósea no tiene elementos granulocíticos y las demás series están respetadas o discretamente abatidas.

Su cuadro clínico, de inicio súbito, es agresivo y está caracterizado por fiebre y datos de septicemia pudiendo llegarse al estado de choque. IL-6, IL-8 y el precursor de calcitonina confirman el diagnóstico de sepsis bacteriana.

El tratamiento de las neutropenias consiste en la remoción de la causa primaria cuando ésta existe y ello es factible. Es recomendable hospitalizar al enfermo en los episodios febriles que no mejoren con la terapia ambulatoria; es necesario policultivarlos para la identificación del germen e iniciar la terapia empírica con antibióticos que se modificará según se requiera. Tazobactan-piperacilina han sido empleados como monoterapia empírica. La transfusión de concentrados de leucocitos puede salvar la vida de los neonatos neutropénicos septicémicos. Los factores estimulantes de colonias tienen aplicación en las formas graves; se emplean de 1 a 12 µg/kg/día, su costo es elevado por lo que varios autores optan por su empleo solo en las fases agudas de la enfermedad. En el síndrome de Kostmann se ha empezado a utilizar el trasplante de médula ósea o de células hematopoyéticas de sangre periférica con buenos resultados. Cuando sea identificado uno de estos pacientes es necesario referirlo a otro nivel de atención.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Mariscal II. Neutropenias. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p.1114.

Provan D, Singer CRJ, Baglin T, LilleymanJ. Oxford handbook of clinical hematology. Oxford: Oxford University Press; 2005:462-465.

Viscoli C, Cementa A, Kern WV, Bock R. Piperacillin-tazobactan monotherapy in high-risk febrile and neutropenic cancer patients. Clin Microbiol Infect. 2006;12:212.

Stryjewaki GI, Nylen ES, Bell MJ, Snider RH. Interleukin-6, interleukin- 8 and a rapid and sensitive assay for calcitonin precursos for the detection of bacterial sepsis in febrile neutropenic children. Pediatric Crit Care Med. 2005;6:129.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

MECANISMO DE LA HEMOSTASIA

Dr. Sebastián Cibrián Ibarra, Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir la fisiología de la hemostasia, sus componentes así como sus mecanismos de control.

INTRODUCCIÓN

La hemostasia es el conjunto de eventos que se desarrolla al producirse la ruptura del vaso sanguíneo, tiene por objeto limitar la pérdida sanguínea y mantener la funcionalidad del vaso dañado. En ella participan vasos sanguíneos, plaquetas, factores procoagulantes y factores profibrinolíticos. Está regulada por varios mecanismos que incluyen citocinas, proteínas, enzimas y el flujo sanguíneo. Su actividad anormal puede causar hemorragia o trombosis. La hemostasia puede evaluarse a través de diversas pruebas del laboratorio (cuadro 23-2).

Puntos sobresalientes

- La hemostasia limita la pérdida sanguínea y mantiene la funcionalidad del vaso dañado. En ella participan, vasos sanguíneos, plaquetas, factores procoagulantes y factores profibrinolíticos y el endotelio que funciona como una barrera no trombogénica entre la sangre y el tejido subyacente. El tapón hemostático primario se inicia al exponerse las plaquetas al subendotelio.
- La coagulación sanguínea es la transformación de la sangre líquida en un coágulo y se produce en última instancia por la acción de la trombina sobre el fibrinógeno.
- Anticoagulación permite la limitación del coágulo al sitio de daño endotelial en tanto que la fibrinólisis permite la restauración funcional de los vasos obstruidos por los coágulos formados.

Cuadro 23-2. Exámenes de laboratorio para evaluación de la hemostasia

Exámenes	Parámetro evaluado
Tiempo de protrombina	Vías extrínseca y común
Tiempo de tromboplastina parcial activada	Vías intrínseca y común
Tiempo de trombina	Conversión de Fg a fibrina
Productos líticos de fibrina	Actividad fibrinolítica
Dímero D	Fragmento de fibrina, acción de plasmina
Solubilidad del coágulo en urea	Factor XIII
Lisis de euglobulina	Fibrinólisis sistémica
Tiempo de sangrado de Ivy	Función plaquetaria y vascular
Torniquete	Función plaquetaria y vascular
Agregometría plaquetaria	Función plaquetaria

VASO SANGUÍNEO

El árbol vascular integrado por arterias, venas, capilares y sinusoi des; su cubierta interna es una monocapa de células endoteliales bajo la cual se encuentra el subendotelio constituido por tejido conectivo rico en colágena. El endotelio funciona como barrera no trombogénica entre la sangre y el tejido subyacente y es el sitio donde se sintetizan prostaciclina (PgI2), factor de von Willebrand (FvW), trombomodulina y óxido nítrico (NO) entre otros. La PgI2 y el NO inhiben agregación plaquetaria y son vasodilatadores; el FvW sirve de puente entre plaquetas y subendotelio, así como es el transportador del factor VIII coagulante; la trombomodulina, presente en la superficie de las células endoteliales, es receptor de la trombina y junto con ésta, activan la proteína C. Las endotelinas tienen efecto vasoconstrictor.

Al ocurrir el daño vascular se produce una vasconstricción local, breve, favorecida por serotonina y tromboxano A2, que es más eficaz en los vasos pequeños y arteriolas.

PLAQUETAS

Células discoides, granulares, de 2 a 4 μ y una concentración en sangre de 150 a 450 × 109/L, contienen mitocondrias, proteínas contráctiles, canalículos, cuerpos densos, gránulos alfa, lisosomas y diversas enzimas. Sintetizan tromboxano A2, un agregante plaquetario y vasoconstrictor potente. El factor de crecimiento derivado de plaquetas participa en la reparación del daño vascular.

La formación del tapón hemostático primario, se inicia al exponerse las plaquetas al subendotelio; que se tornan esféricas con proyecciones a manera de pseudópodos lo que permite su adhesión al subendotelio mediada por el FvW. La agregación plaquetaria, favorecida por la trombina y la colágena, estimula la síntesis de tromboxano A2 y la liberación del contenido de los gránulos promoviendo así el reclutamiento de más plaquetas.

El fibrinógeno sirve de enlace interplaquetario. Las glucoproteínas de su superficie son necesarias para la adhesión y agregación plaquetaria y la activación de los factores de la coagulación

COAGULACIÓN SANGUÍNEA

Es la transformación de la sangre líquida en un coágulo. El objetivo del proceso es la generación de trombina. Esta transformael fibrinógeno en fibrina, la cual a su vez forma una red que incluye plaquetas, eritrocitos y leucocitos. El mecanismo se activa con la ruptura vascular así como por lesión del endotelio, liberación del factor tisular, daño a células sanguíneas o tejidos y, por enzimas, venenos o partículas ajenas en el torrente sanguíneo.

Los factores procoagulantes que intervienen son los siguientes: fibrinógeno o factor I, protrombina o factor II, y los factores V, VII, VIII, IX, X, XI, XII y XIII. Son proteínas sintetizadas en su mayoría en el hígado. Son transportadas en la sangre como formas inactivas y al momento de su activación, son transformadas en enzimas. Una excepción son los factores Va y VIIIa que actúan como catalizadores. Los factores II, VII, IX y se denominan vitamina K dependientes pues requieren de tal vitamina para ser convertidos en factores ma-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

duros. El F VIII es transportado unido al FvW para evitar su degradación. Los F XII y XI son los llamados factores de contacto ya que son activados al ponerse en contacto con superficies que no sean endotelio vascular íntegro.

Su explicación como un fenómeno autocatalítico en cascada permite su entendimiento. Puede iniciarse, para fines didácticos, a través de dos mecanismos diferentes, la vía extrínseca y la intrínseca y lo hacen por estímulos diversos, unos presentes en el vaso sanguíneo y otros fuera de él. La activaciónde estas vías lleva a una vía común que conduce a la formación de la trombina para la formación del coágulo.

La *vía extrínseca* se inicia con la exposición del factor VII al factor tisular que activan al factor , el que forma un complejo con factor Va, Ca++ y fosfolípidos, denominado protrombinasa que convierte la protrombina en trombina iniciando así, *la vía común* de la coagulación. La trombina convierte fibrinógeno en fibrina, en un coágulo inestable, que es estabilizado por la acción del factor XIIIa producto de la trombina sobre factor XIII. Trombina también activa plaquetas, trombomodulina y las proteínas C y S de la coagulación cuya función está relacionada con anticoagulación y profibrinólisis.

La *vía intrínseca* se inicia con la activación del FXI portrombina generada en la vía extrínseca. La activación del factor XII por una superficie ajena a endotelio vascular no parece tener un papel prioritario en esta vía. El F XIa activa factor IX. El F IXa convierte al factor X en F Xa que forma un complejo con F Va, calcio y fosfolípidos, denominado protrombinasa llegando de esta forma a la vía común. El F VIIIa actúa como catalizador de esta reacción.

Existe una *vía* adicional que es la *del inhibidor del factor tisular* que impide la activación del factor X por F VIIa y F tisular. Actúa como anticoagulante; es una proteasa que limita la formación de trombina (figura 23-2).

REACCIONES LIMITANTES DE LA COAGULACIÓN

Además de la limitación del coágulo al sitio de daño endotelial, otros factores que ayudan a mantener la coagulación como un proceso local son el aclaramiento hepático de los factores activados que escapan del sitio de la lesión y tres sistemas limitantes mayores: antitrombina III-heparina que degrada trombina, F Xa, F XIa y F IXa, en el que la heparina es el acelerador de la inactivación. El segundo es la proteína C y la S de la coagulación que inactivan los F Va y F VIIIa y bloquea al PAI-1 estimulando así, la fibrinólisis. La vía del inhibidor del factor tisular constituye el tercer mecanismo. Otras proteínas con efecto inhibitorio son α 2-antitripsina y α 2-macroglobulina. El óxido nítrico producido por el endotelio vascular, tiene efecto vasodilatador y es inhibidor de las plaquetas como ha sido mencionado de manera previa.

FIBRINÓLISIS

Este mecanismo permite la restauración funcional de los vasos obstruidos por los coágulos formados durante la coagula-

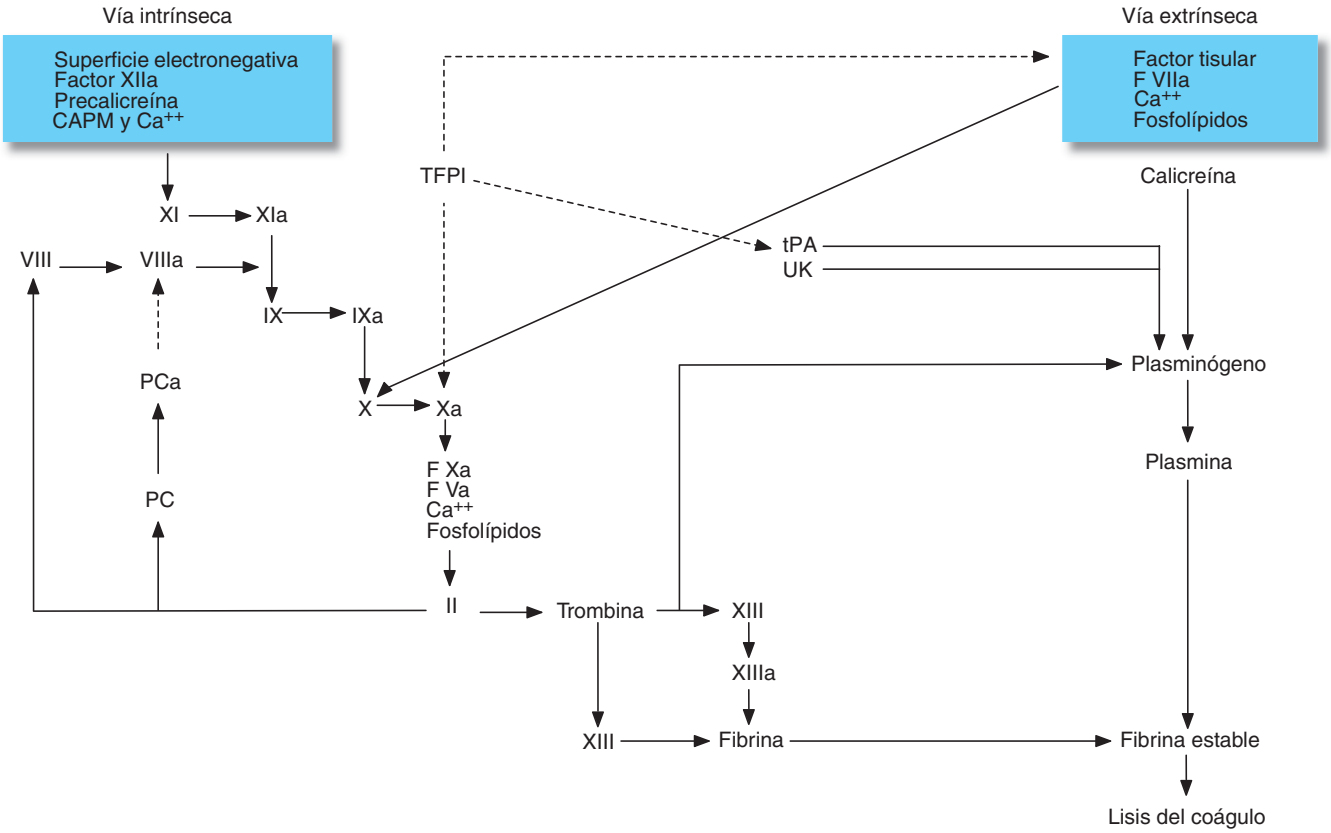


Figura 23–2. Mecanismo de la coagulación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción. La plasmina es la enzima encargada de esta función y es generada por la acción del activador del plasminógeno de tipo tisular o la urocinasa sobre el plasminógeno. La lisis de la fibrina produce los fragmentos llamados productos líticos de la fibrina incluido el dímero D.

La superficie vascular inicialmente denudada, se recubre con células de músculo liso que son potencialmente trombogénicas y que serán substituidas meses después, por células endoteliales restableciéndose así la integridad anatómica y funcional del vaso.

La hemostasia puede ser concebida como un mecanismo de defensa del organismo; de reparación del árbol vascular e íntimamente relacionado con inflamación y cicatrización.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Badimón L, Martínez González J. Endothelium and vascular protección: an update. Rev Esp Cardiol. 2002; 55 suppl1:17-26.

Dvorak HF. Angiogenesis: uodate 2005. J Thromb Haemost 2005;3:1835-1842.

Ely W, Klempel RH, Gollete RE. Advances in the understanding of clinical manifestations and threapy of severe sepsis. Am J Crit Care. 2003;12:120-133.

Franchini M, Veneri D. Inherited thrombophilia: an update. Clin Lab 2005;51:357-365.

Koening W. Fibrinogen (fibrin) in cardiovascular disease: an update. Thromb & Haemost 2003;89:601-609.

Cibrian-Ibarra S, Mariscal-Ibarra I. El mecanismo de la hemostasia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1114-117.

Willouse JL, Hendricks DF. A role for carboxypeptidase U (TAFI) in trombosis. Front Biosci. 2007;12:1973-1987.

ESTUDIO DEL PACIENTE CON HEMORRAGIA O TROMBOSIS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

HEMORRAGIA

Es un síndrome de etiología múltiple y de importancia variable que siempre constituye un reto diagnóstico y no pocas veces, terapéutico. Puede ser espontánea o inducida. Excepto el menstrual, el sangrado espontáneo siempre es patológico. Una evaluación clínica cuidadosa orienta a saber si la anormalidad es de vasos sanguíneos, plaquetas, la coagulación o la fibrinólisis y si el trastorno es hereditario o adquirido. La exploración física es útil y los exámenes de laboratorio ayudan a puntualizar el diagnóstico.

De manera consecutiva se analizan algunos conceptos que orientan a identificar la causa del sangrado.

En relación a hemostasia, la púrpura es más común en los trastornos de los vasos y las plaquetas y se manifiesta como petequias, equimosis superficiales, pequeñas o múltiples, sangrado de heridas superficiales y excoriaciones. En cambio hematomas profundos o disecantes, hemartrosis, sangrado tardío e historia familiar positiva, sugieren trastorno en la coagulación. Las hemartrosis son propias de las hemofilias A y B y rara vez de coagulopatías adquiridas o defectos vasculares o plaquetarios.

Tiempo

El sangrado tardío sugiere una coagulopatía incluida la deficiencia de F XIII y además traduce que la hemostasia primaria fue satisfactoria.

Sitio

Hematuria, hematemesis, hemoptisis y melena con mayor frecuencia obedecen a causas locales que a alteraciones de la hemostasia y por otra parte, los sangrados por sitios especiales o inusitados como cavidades serosas, fascias internas, retroperitoneo o vainas del psoas, orientan a trastornos congénitos de la coagulación.

La trombocitopenia suele causar sangrado del SNC o la retina.

Cicatrización

La cicatrización retardada o anormal y la dehiscencia de la herida han sido descritas en afibrinogenemia, disfibrinogenemia o deficiencia de F XIII.

Edad

El sangrado que inicia en la infancia, los antecedentes familiares positivos y la deficiencia única de factor de la hemostasia, hacen pensar en un trastorno heredado. En ocasiones hay defectos hereditarios de dos o más factores de la coagulación.

EL NEONATO

Tiempo

Menos de un tercio de los hemofílicos sangra en la primera semana de vida y menos del 10% de los neonatos con otros defectos.

Sitio

Cefalohematomas grandes o progresivos sugieren hemofilia o enfermedad hemorrágica del RN. El sangrado umbilical y poscircuncisión son comunes en los trastornos adquiridos y menos en los heredados excepto deficiencia de factor XIII, afibrinogenemia e hipofibrinogenemia. Hematoquesia o melenas suelen resultar de la ingestión de sangre materna en el momento del parto.

Tipo

En las hemorragias adquiridas suelen predominar las manifestaciones de la enfermedad desencadenante más que el sangrado; ejemplo de ello es la coagulación intravascular diseminada del neonato; son prominentes la hipoxia, acidosis o prematurez. En el niño con trombocitopenia inexplicada debe sospecharse sepsis o trombosis oculta.

Los fármacos son un capítulo interesante, pues pueden inducir trombocitopenia, trombocitopatías que pueden o no tener traducción clínica. Otras drogas interfieren con la coagulación o la fibrinólisis o modifican la acción anticoagulante de los coumarínicos.

En la actualidad se cuenta con numerosos exámenes de laboratorio que auxilian en la evaluación de la hemostasis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(cuadro 23-2), el uso juicioso de estos estudios permite puntualizar el diagnóstico, establecer el tratamiento y elaborar un pronóstico.

TROMBOSIS

Los fenómenos oclusivos de los vasos pueden ser venosos o arteriales. Los fenómenos trombóticos de la infancia, la mayoría de las ocasiones son debidos a anomalías congénitas de la fibrinólisis o a coagulación intravascular diseminada. Cuando es debida a anomalías en la fibrinólisis, por déficit de proteína C o S, resistencia a la proteína C activada o déficit de antitrombina III; los antecedentes pueden ser o no positivos. Los episodios de trombosis en los niños habitualmente son de localización inusitada y gravedad variable; con frecuencia ponen en riesgo la vida del enfermo, requieren terapia substitutiva y/o anticoagulación prolongada. Puede iniciarse su estudio con las pruebas referidas en el cuadro 23-2. Cuando se sospeche de un caso, el paciente debe derivarse al hematólogo para conducir su estudio y establecer manejo apropiado.

Hay formas adquiridas de trombofilia como sucede en lupus eritematoso enfermedad autoinmune donde se han identificado anticoagulantes lúpicos y los anticuerpos antifosfolípidos.

EVALUACIÓN

1. En el estudio de la hemorragia y la trombosis, los siguientes enunciados son correctos, excepto:
   a) las alteraciones en la hemostasis primaria causan petequias y equimosis superficiales; **b)** la deficiencia de factores vitamina K dependientes causan hemartrosis; **c)** el tiempo de protrombina no evalúa hemostasia primaria; **d)** hematemesis, melenas y hematuria con más frecuencia son de causa local; **e)** la epistaxis de repetición sugiere una causa local.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Mariscal II. Estudio del paciente con hemorragia o trombosis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1117-118.

Provan D, Singer CRJ, Baglin T, Lilleyman J.editors. Oxford handbook of clinical haematology, 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 2005. p. 394-401.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE

Dr. Hilario Barajas Medina

OBJETIVOS

Fomentar el conocimiento de esta entidad desarrollada con el modelo de la historia natural de la enfermedad y niveles de prevención, señalar sus manifestaciones más comunes, establecer un criterio diagnóstico y terapéutico.

CONCEPTO

El término púrpura trombocitopénica manifiesta sangrado cutáneo equimótico o petequial asociado a descenso de plaquetas <150 000/dL. Múltiples causas originan el síndrome (cuadro 23-3)

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es más frecuente en el niño y nos ocupará en este tema. Es una enfermedad aguda, autolimitada en la mayoría de los casos, y se caracteriza por trombocitopenia asociada a disminución en la vida media de las plaquetas, por destrucción mediada por anticuerpos de tipo IgG y con expresión más usual de sangrado en piel y mucosas. El reposo y la no prescripción de salicilatos influyen en su curso. Tiene una remisión espontánea en el 90% de los casos y el 10% va a la cronicidad con una mortalidad cercana a 1%.

La incidencia es de 1 en cada 10 000 personas por año.

Puntos sobresalientes

- La PTI forma parte del grupo de las enfermedades autoinmunes. Suele manifestarse por sangrados en piel y mucosas y menos frecuentemente en vísceras huecas o sólidas.

Cuadro 23–3. Causas de trombocitopenia

1. Trombocitopenia por destrucción
- **a.** Síndrome de consumo primario
  De causa inmune: PTI, PT neonatal, postransfusional, por autoinmunidad, fármacos, etcétera. Procesos microangiopáticos no inmunológicos con o sin consumo de factores: síndrome urémico, hemolítico, púrpura trombocitopénica trombótica y trombosis arterial por cardiopatía o prótesis cardiaca y catéteres
- **b.** Por consumo asociado de plaquetas y fibrinógeno. Coagulación intravascular diseminada. Consumo localizado: síndrome de Kasabach–Merrit, síndrome de Gorham,Trombosis venosa. Misceláneos Infecciones bacterianas virales o parasitosis. Síndrome de transfusión masiva, asociada a exsanguinotransfusión, bypass poscardiopulmonar, trombosis cardiaca neonatal, fototerapia por hiperbilirrubinemia y otras

2. Trombocitopenia por producción defectuosa
- **a.** Desórdenes congénitos o hereditarios. Enfermedades hematológicas: síndrome TAR y trombocitopenia amegacariocítica, anemia de Fanconi, síndrome de Bernard–Soulier, síndrome de Wiskott–Aldrich, anomalía de May Hegglin y otras Trombocitopenia asociada a trisomía 13 (D) o 18 (E). Trombocitopenia por desórdenes metabólicos, aciduria metilmalónica y acidemia isovalérica
- **b.** Desórdenes adquiridos. Aplasia medular. Secundaria a sustitución medular: leucemia, linfoma, tumores sólidos, histiocitosis, enfermedades de atesoramiento, osteopetrosis, mielofibrosis Inducida por drogas, agentes físicos y químicos Secundaria a infecciones virales: herpes, rubéola, citomegalovirus. Asociada a deficiencias nutricionales: folatos, vitamina B12, Fe

3. Trombocitopenia por secuestro
- **a.** Hiperesplenismo
- **b.** Hipotermia

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Su causa es desconocida y las infecciones suelen evidenciarla o agravarla. Los inmunomoduladores incluidos glucocorticoides, inmunoglobulina anti D e inmunoglobulina IV en dosis elevadas, ofrecen respuestas apropiadas.
- La transfusión plaquetaria se usa en los sangrados graves.
- La esplenectomía tiene un papel cada vez menor.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La variedad aguda se considera una entidad que sigue a infecciones virales de vías respiratorias, rubéola, sarampión o bacterianas, por lo que también se la conoce como posinfecciosa. Puede también ser consecutiva a vacunaciones o a aplicación de múltiples medicamentos.

Huésped

El niño entre 2 a 6 años de edad es más afectado, sin predilección por el sexo; la forma crónica parece afectar más a las niñas (2 a 3:1).

Ambiente

Se conocen brotes episódicos anuales, entre verano y otoño; no obstante, su incidencia real se desconoce. También parece existir mayor frecuencia en lugares socioeconómicamente débiles.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe perseguirse la introducción de cultura médica en la población abierta.

Protección específica

Establecer medidas para la detección, tratamiento oportuno y aislamiento de casos con infecciones de apariencia trivial, evitando su propagación.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Un antecedente de infección viral, en 70 a 80% de los casos, precede las manifestaciones por 1 a 3 semanas. Una forma aguda también puede seguir a la aplicación de vacunas, medicamentos o transfusión, razones por las que se enuncia como púrpura trombocitopénica inmune, ya que todas muestran un substrato fisiopatológico similar: anticuerpos del tipo IgG dirigidos contra complejos glucoproteícos de la membrana de las plaquetas y/o asociados a la superficie, opsonizan las plaquetas que luego son fagocitadas por los macrófagos esplénicos Al interactuar con los receptores para la porción Fc de las inmunoglobuinas que portan estas células. Esta se traduce en un acortamiento de la vida media de las plaquetas y se manifiesta a su vez como trombocitopenia.

Etapa clínica

La PTI en la infancia tiene una presentación súbita, en niños que por otro lado estaban sanos, desarrollando, en horas, un cuadro alarmante de sangrado, en forma de numerosas petequias, de aparición centrífuga y en los sitios de mayor presión, acompañadas de equimosis o sangrados espontáneos en distintos niveles (vía digestiva, urinaria o intracraneal) resultado de la trombocitopenia. No hay manifestaciones de una enfermedad primaria y el paciente luce un buen estado general.

El nivel de plaquetas influye en el cuadro clínico y, aunque la mayoría de los pacientes se presentan inicialmente con cifras de plaquetas menores a 20 000/dL, también un porcentaje importante no tiene sangrados cuando esta cifra es superior a 30 000/dL.

Los pacientes que muestran sangrados en distintos niveles se encuentran en amenaza de muerte y son tributarios de diagnóstico y tratamiento urgentes.

Cerca de 90% de los casos de la forma aguda tienen remisión espontánea, o con el tratamiento, y ocurre en 3 a 4 semanas en buena parte de los enfermos, pero podría tardarse hasta seis meses. El resto tiende a la evolución crónica, con remisiones y exacerbaciones. Tiene una mortalidad de 1% que suele ocurrir en el primer episodio de trombocitopenia.

Los pacientes con la forma crónica suelen tener un inicio lento, con sangrados intermitentes y desarrollo de anemia relacionada con el sangrado, evolucionan en forma progresiva hacia la mejoría, pero algunos se vuelven dependientes de corticoides y otros más requerirán de esplenectomía. Hay algunos casos benignos que, sin medidas excesivas de tratamiento, pueden cursar a un estado subclínico y curar con el paso de los años.

Deben excluirse otras causas de trombocitopenia. Una cuenta de plaquetas mayor de 50 000/dL con prueba clínica de sangrado, debe hacer sospechar trombocitopatía.

La leucemia o aplasia medular pueden identificarse por datos de insuficiencia medular (anemia, sangrado o infección) o síndrome infiltrativo (adenomegalias, hepatoesplenomegalia) y con ataque al estado general.

El linfoma de Hodgkin, histiocitosis, lupus eritematoso, artritis reumatoide y las hipogammaglobulinemias pueden cursar con trombocitopenia de causa inmunitaria.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Un inicio súbito con petequias, equimosis y epistaxis, sin deterioro del estado general y sin manifestaciones de insuficiencia medular o síndrome infiltrativo, cuyos estudios paraclínicos corroboran trombocitopenia aislada y niegan enfermedad primaria, son datos suficientes para el diagnóstico de PTI.

Cifras entre 10 000 y 20 000 plaquetas/dL son comunes, acompañadas de megatrombocitosis en sangre periférica. El incremento en la masa total de megacariocitos se puede corroborar en el aspirado de médula ósea. La anemia y leucocitosis a expensas de neutrófilos y reticulocitosis pueden ir en relación con el sangrado.

Resultan menos necesarios los exámenes más sofisticados, como vida media plaquetaria o anticuerpos unidos a la superficie de plaquetas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El estudio debe completarse con estudios paraclínicos tendientes a descartar enfermedades infecciosas, sobre todo de vías respiratorias, o bien aquellas que se acompañan de trombocitopenia clínica, ya que el diagnóstico de PTI debe ser de exclusión.

Tratamiento oportuno

Existen tres condiciones claras en el tratamiento de la PTI que son meritorias de análisis.

El paciente con PTI aguda, de presentación habitual con sangrado leve en piel o mucosas, sin compromiso sistémico y sin prueba de descompensación, tendrá seguramente evolución satisfactoria en plazo de semanas; sólo requiere confirmar la trombocitopenia y excluir causas relacionadas. Logrará remisión espontánea con y sin tratamiento. Debe hacerse hincapié en el que el paciente, en lo posible, no debe recibir fármacos que influyan en la función plaquetaria o que estén relacionados con trombocitopenia, como salicilatos, butazonas, etc. El reposo absoluto es recomendable.

La información completa del padecimiento a los padres promueve mejores resultados, aliviando a la vez su angustia.

Para los niños con sangrado o púrpura y trombocitopenia menor de 10 000 ìL, el consenso de la *American Society of Haemathology* recomienda emplear inmunoglobulina i.v.

1 g/kg/día, o bien prednisona, 2 a 4 mg/kg/día, hasta que se observe el incremento de plaquetas. Para sangrados que amenazan la vida, emplear transfusión de plaquetas e inmunoglobulina, 1 g/kg i.v. con o sin metilprednisolona asociada, 3 mg/kg/día cada 8 hrs por tres días, i.v. En PTI crónica se sugiere esplenectomía si persiste la trombocitopenia menor de 10 000 ìL en niños de 3 a 8 años y también en los niños de 8 a 12 años sin sangrado, pero con trombocitopenia menor de 30 000 ìL.

En caso de falla de la esplenectomía, no dar tratamiento si las plaquetas se mantienen arriba de 30 000 µL y no hay sangrado; se establece manejo si aparece sangrado activo. Es conducta adecuada establecer tratamientos sólo en aquellos pequeños con indicación precisa.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Identificar el cuadro y establecer el diagnóstico de trombocitopenia y las medidas terapéuticas de urgencia, así como el envío oportuno del paciente, competen al medico general. **Secundario.** El diagnóstico y tratamiento de la PTI corresponden al pediatra, que establecerá también medidas preventivas. **Terciario.** Los pacientes con PTI de etiología y diagnóstico diferencial inciertos o complicados son competencia del hematólogo.

EVALUACIÓN

1. En la púrpura trombocitopénica inmune, los siguientes postulados son correctos, excepto:
   a) La variedad crónica es más frecuente en la infancia; **b)** la exploración física suele ser negativa excepto por los datos de sangrado; **c)** los megacariocitos de la médula ósea son normales o están elevados; **d)** la gammaglobulina IV no es un recurso de primera elección en las formas comunes de sangrado; **e)** la mayoría de los cuadros se resuelven espontáneamente o con glucocorticoides.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballem PJ, *et al*. Idiopathic trombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. Blood. 1996;80:3-40.

Klaassen RJ, Blanchette VS, Barnard D, Wakefield CD, Curtis C, Bradley CS, *et al*. Validity, reliability, and responsiveness of a new measure of health-related quality of life in children with immune thrombocytopenic purpura: the Kids' ITP Tools. J Pediat. 2007;150:510-515.

Tarantino MD,Young E, Bertolone SJ, Kalmiyak KA, Shaffer FE, Kukami R, *et al*. Single dose of antiD immune globulin at 75 microg/kg isas effective as immune globulin at rapidly rising the platelet count in newly diagnosed idiophatic thrombocytopenic purpura in children. J Pediat. 2005; 148:489-94

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

TROMBOCITOPATÍAS

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

La trombocitopatía es una enfermedad de tipo disfuncional de las plaquetas que se expresa por fenómenos hemorrágicos.

Puede ser congénita o adquirida y ambas variantes causan sangrados; son la historia clínica y los exámenes de laboratorio los que establecen el diagnóstico. Dentro de las formas congénitas destacan la enfermedad de Bernard Soulier, la trombastenia de Glanzmann y la enfermedad por almacenamiento. La enfermedad se caracteriza por cifras normales o aun elevadas de plaquetas en sangre periférica con anormalidades morfológicas (Bernard Soulier y síndrome de plaquetas gigantes) o sin ellas.

La disfunción suele resultar de alteraciones en los receptores de membrana, las estructuras citoplasmáticas o el complejo metabólico plaquetario. Se expresan como sangrado, el cual, la mayoría de las veces es de tipo postraumático. Su tratamiento consiste en la transfusión de concentrados plaquetarios.

De las trombocitopatías adquiridas, las más comunes son las debidas a aspirina y otros antiinflamatorios no esteroideos que son de uso cotidiano y con frecuencia automedicados. La aspirina produce trombocitopatía al acetilar e inhibir de manera irreversible la ciclooxigenasa plaquetaria; el daño producido es para toda la vida de la plaqueta. Otros AINEs actúan a diferente nivel, por ejemplo, los pirrólicos lo hacen en la fos fodiesterasa y su efecto es reversible; persiste mientras haya niveles suficientes del fármaco en sangre. Las enfermedades metabólicas y en especial la uremia, originan trombocitopatía y tendencia al sangrado probablemente al actuar en la vía del fosfoinositol y sobre la disponibilidad del calcio intracelular por acúmulo de derivados del ácido guanidínico.

Todo paciente con sangrado o púrpura deberá estudiarse para un diagnóstico correcto y tratamiento adecuado. Otras trombocitopatías suceden al conjugarse proteínas plasmáticas anormales con receptores de la membrana plaquetaria.

El paciente identificado debe ser referido a otro nivel de atención.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PÚRPURA VASCULAR

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

La púrpura vascular es una variante de púrpura debida a daño en los vasos sanguíneos, en los capilares o en el tejido de soporte de los mismos. Se manifiesta clínicamente como petequias y equímosis pequeñas, predominan en los miembros inferiores pero pueden aparecer en cualquier parte de la economía. Suele ser secundaria a una enfermedad sistémica crónica como amiloidosis, enfermedades inmunes, a fármacos y agentes químicos y físicos. La deficiencia de ácido ascórbico produce púrpura vascular, que se manifiesta como hemorragias perifoliculares y gingivorragias. El defecto se corrige con la administración de la vitamina C.

Los corticoides administrados de manera crónica, causan púrpura al inducir atrofia de la piel y del tejido de soporte de los vasos sanguíneos. En la púrpura vascular, el laboratorio muestra tiempos de coagulación normales, tampoco hay alteraciones en las pruebas que investigan plaquetas o fibrinólisis. El tiempo de sangrado de estrés y la prueba del torniquete, son positivos.

Las formas alérgicas de las vasculitis, son entidades con las que hay que establecer el diagnóstico diferencial, se acompañan de lesiones en la piel y otros órganos y pueden ser componentes de enfermedades sistémicas; dentro de estas se incluye al lupus eritematoso sistémico. La púrpura alérgica o anafilactoide que es una forma de vasculitis leucocitoclástica, será tratada más adelante. Hay una púrpura que cursa de forma benigna y no muestra anormalidades al laboratorio, se denomina púrpura simple y no requiere tratamiento; es un diagnóstico por exclusión.

El diagnóstico diferencial también debe elaborarse con la púrpura debida a alteraciones en la hemostasia, como causas plaquetarias, coagulopatías y defectos en la fibrinólisis y el laboratorio juega un papel primario.

El manejo consiste en la remoción de la causa primaria cuando ésta exista y, con fármacos angiotónicos o la reposición de ácido ascórbico según sea el caso. En los pacientes desnutridos o seniles en los que la atrofia del tejido celular subcutáneo es la causa, el tratamiento es difícil y los angiotónicos auxilian en el manejo. En las diversas variedades de púrpura se han empleado estrógenos sintéticos con respuestas transitorias.

El paciente detectado debe ser referido a otro nivel de atención.

COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

Dr.Hilario Barajas Medina
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Describir el cuadro de la coagulación intravascular diseminada (CID). Precisar su fisiopatogenia y conocer las enfermedades desencadenantes que propicien una identificación rápida y un:

a) Daño endotelial: septicemia, hipoxia tisular grave, choque, hemangiomas gigantes.
b) Complejo antígeno/anticuerpo.
c) Detritus celulares: óbito retenido.
d) Intravasculares: embolismo del líquido amniótico.
e) Liberación de factor tisular (FT): quemaduras, neoplasias, cirugía amplia, traumatismo.
f) Daño eritrocitario o plaquetario: desprendimiento prematuro de placenta, hemólisis.
g) Enzimas proteolíticas: pancreatitis, mordedura de animales venenosos.

Todos tienen en común la capacidad de inducir la generación de trombina. tratamiento oportuno de esta complicación.

CONCEPTO

A la CID se le considera como una crisis adquirida del mecanismo de la hemostasia de tipo hemorrágico y trombótico, de etiología variada, que ocurre en 1 de cada 1 000 internamientos. Hay consumo de los factores de la coagulación, depósito de fibrina intravascular, fibrinólisis anormal y desórdenes en la formación del coágulo. Clínicamente se puede manifestar por sangrados, episodios vasoclusivos y hemólisis microangiopática. Su mortalidad sigue oscilando alrededor del 50%. Su sospecha, prevención y abordaje tempranos influyen en el resultado.

Puntos sobresalientes

- Es una crisis adquirida del mecanismo de la hemostasia de tipo hemorrágico y trombótico.
- Ocurre en 1 de cada 1 000 internamientos.
- Se puede manifestar por sangrados, oclusión vascular y hemólisis microangiopática.
- Sus causas son numerosas y todas tienen en común, la capacidad de inducir la generación de trombina en cantidades anormales.
- Se presentan fenómenos vasomotores, tromboembólicos y sangrados.
- Falla orgánica múltiple es una forma grave de presentación clínica.
- La púrpura fulminante del neonato por deficiencia de proteína C semeja CID.
- El tratamiento consiste en retirar la causa primaria, reponer factores de la hemostasia faltantes y aplicar de manera simultánea heparina.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El síndrome se presenta como complicación de diversos padecimientos. Sus causas son numerosas y para su comprensión se les agrupa según el mecanismo a través del que inician la CID:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Daño endotelial: septicemia, hipoxia tisular grave, choque, hemangiomas gigantes.
b) Complejo antígeno/anticuerpo.
c) Detritus celulares: óbito retenido.
d) Intravasculares: embolismo del líquido amniótico.
e) Liberación de factor tisular (FT): quemaduras, neoplasias, cirugía amplia, traumatismo.
f) Daño eritrocitario o plaquetario: desprendimiento prematuro de placenta, hemólisis.
g) Enzimas proteolíticas: pancreatitis, mordedura de animales venenosos.

Todos tienen en común la capacidad de inducir la generación de trombina.

Huésped

Los neonatos son en especial susceptibles a desarrollar CID por la inmadurez del sistema monocito-fagocito y la propensión a la hipoxia y la isquemia. En el lactante afecta principalmente a pacientes con procesos infecciosos graves de tubo digestivo o árbol respiratorio, o con condiciones que permiten un daño masivo al endotelio vascular y/o activación de las proenzimas de la coagulación. La capacidad de compensación del gasto de factores, así como la respuesta del sistema monocitomacrófago para depurar los residuos de la fibrina, influyen en la expresión clínica.

Ambiente

El hacinamiento y malos hábitos higiénicos relacionados con un nivel socioeconómico pobre, influyen en la frecuencia de gastroenteritis, neumonías e infecciones en general, así como en la de sus complicaciones en la infancia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se insistirá en elevar el nivel cultural de la población, sobre todo en lo que a hábitos de higiene se refiere. Se deben iniciar campañas que redunden en el reconocimiento temprano de las enfermedades y sus complicaciones y promover medidas de saneamiento ambiental.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Ya que la CID suele ser una complicación de enfermedades infecciosas frecuentes en la población pediátrica, debe instruirse a los padres a que identifiquen rápidamente los signos relacionados con empeoramiento de un proceso infeccioso, sobre todo de las dos principales causas de morbimortalidad: las gastroenteritis y las infecciones del tracto respiratorio, a fin de evitar complicaciones que pongan en peligro la vida del paciente.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Inicialmente descrito como complicación de accidentes obstétricos y septicemias por gérmenes gramnegativos, ha acompañado a numerosos padecimientos agudos, subagudos y aun crónicos como se mencionó previamente, que a primera vista pudieran parecer hasta disímbolos entre si.

Todos ellos comparten la propiedad de producir cualquiera o varias de las siguientes condiciones fisiopatológicas:

a) Daño endotelial
b) Destrucción de plaquetas o eritrocitos.
c) Destrucción tisular y liberación de factor tisular.
d) Presencia de enzimas activadoras de la coagulación en el torrente sanguíneo (figura 23-3).

Se activan las vías intrínseca, extrínseca o la de la coagulación; en ocasiones, todas ellas. Se generan cantidades anormales de trombina que, al no ser neutralizada de modo oportuno y al circular libremente en el torrente sanguíneo, se origina consumo de factores de coagulación, formación de fibrina intravascular, consumo de plaquetas y activación de la fibrinólisis, lo que se traduce en fenómenos tromboembólicos (fibrina intravascular y/o tapones plaquetarios), diátesis hemorrágica (por abatimiento de plaquetas y factores procoagulantes, activación anormal de la fibrinólisis con formación de metabolitos intermedios de la fibrina o el fibrinógeno que impiden la polimerización correcta de la fibrina) y fenómenos vasomotores (prostaglandinas, aminas presoras, productos tempranos de la fibrinólisis y cininas, como interleucina 1 y factor de necrosis tisular).

En el neonato, el síndrome suele deberse a sepsis o a hipoxia neonatal, a vasculopatías y defectos congénitos de factores de hemostasis, o bien a padecimientos generados en la madre y transmitidos al producto a través de la placenta, como ocurre en los accidentes obstétricos, o a las septicemias.

En edades posteriores, la septicemia, las diarreas complicadas con hipoperfusión tisular o choque y las neumonías, son las causas más frecuentes, mas no las únicas; otras infecciones sistémicas que causen hipoxia tisular son capaces de inducirlo incluyendo las debidas a gérmenes grampositivos, virus, parásitos y hongos. Algunas características interesantes en los que se debe poner énfasis para entender el cuadro clínico y planear el tratamiento, son las siguientes: la trombina se forma en cantidades excesivas y circula libremente al sobrepasarse los mecanismos normales que deberían inactivarla; las manifestaciones clínicas finales dependen de la eficacia de los mecanismos compensatorios.

Etapa clínica

El cuadro clínico está dado por la rapidez con que se establece el síndrome, el grado de consumo de plaquetas y factores procoagulantes y por la importancia de la fibrinólisis despertada. El sangrado es la manifestación más común y puede ser dramático o insidioso; en forma de púrpura, hematomas o hemorragias; a través de heridas quirúrgicas, sitios de veno punción, mucosas o vísceras. En orden de frecuencia, los sitios más frecuentes son: piel, tubo digestivo, vías urinarias y mucosas. Es común el sangrado por más de una vía. En otros casos el cuadro es de púrpura fulminante, mezcla de sangrado y trombosis; la acrocianosis está presente y no es excepcional encontrar trombosis vasculares que precipiten choque o colapso circulatorio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

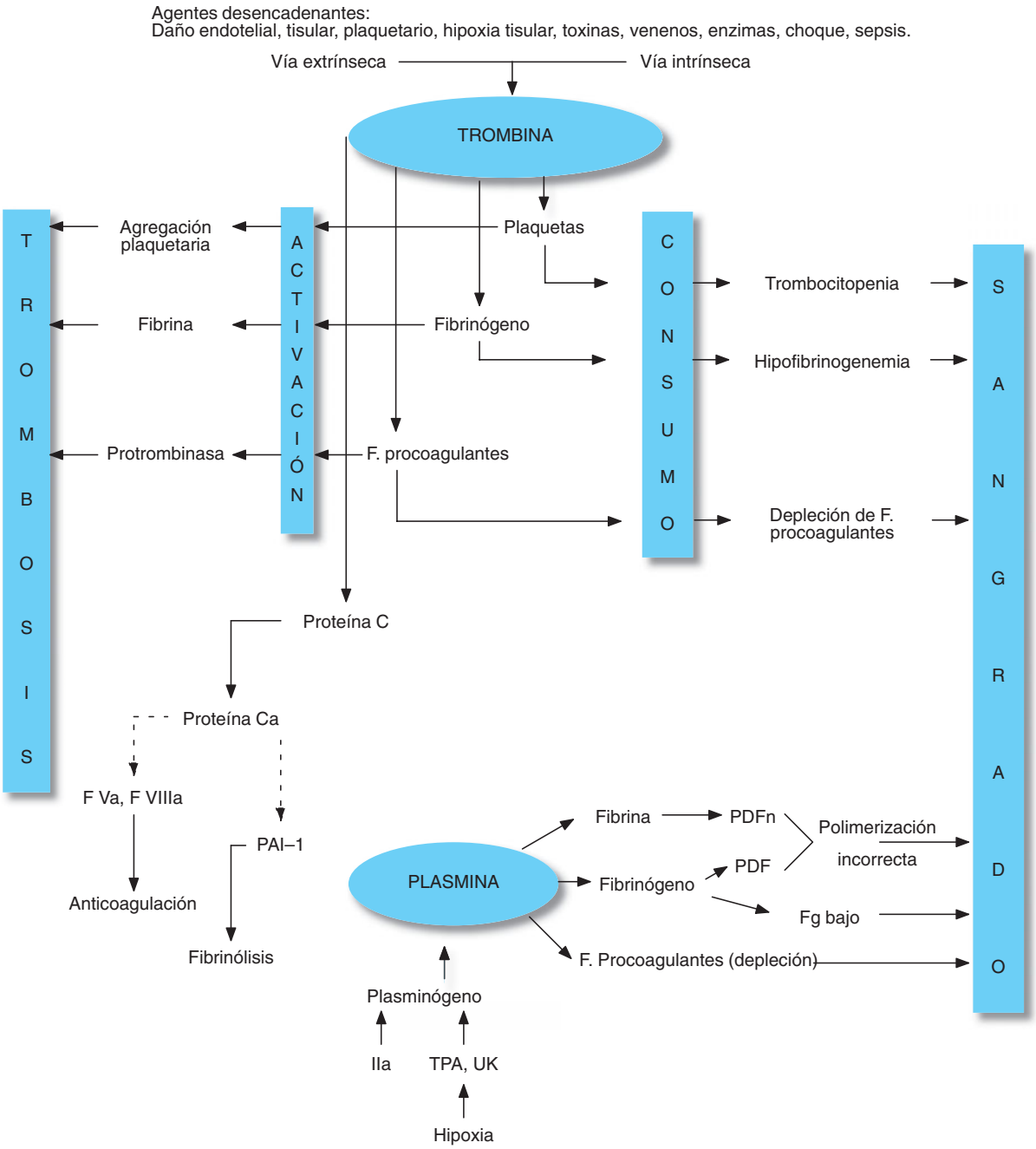


Figura 23–3. Fisiopatología de la coagulación intravascular diseminada. F = factores; Fg = fibrinógeno; IIa = trombina; TPA = activador tisular del plasminógeno; PDFn = productos de degradación de la fibrina; PDF = productos de degradación del Fg; PAI–1 = inhibidor del activador tisular del plasminógeno.

Podemos agrupar las manifestaciones clínicas en síndromes y, de éstos, los más frecuentes son: hemorrágico 75%, insuficiencia renal 25%, insuficiencia hepática 25%, insuficiencia respiratoria 25% y choque (causa o asociado a) 65%.

La falla orgánica múltiple es otra forma de presentación; su pronóstico es grave.

A grandes rasgos se puede mencionar que existe cierta correlación entre el agente causal y el cuadro resultante; las infecciones suelen causar sangrado, choque e insuficiencias renal o hepática; los traumatismos, insuficiencia respiratoria y las cirugías y las neoplasias, sangrado.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

No existe ningún dato patognomónico del síndrome; son los datos clínicos, las pruebas de hemostasis y la respuesta al tratamiento lo que permite establecer el diagnóstico. Debe sospecharse su aparición cuando el curso clínico de los padecimientos enunciados en la fisiopatogenia se agrave sin causa aparente.

Las pruebas del laboratorio, auxiliares del diagnóstico, se dividen en presuntivas y confirmatorias. Entre las primeras

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

están el tiempo de tromboplastina parcial alargado, el fibrinógeno y plaquetas abatidas. Las confirmatorias son: el tiempo de trombina alargado, monómeros de fibrina o lisis de euglobulina positivos y productos de degradación del fibrinógeno/fibrina elevados.

Se puede establecer el diagnóstico de CID cuando 3 pruebas presuntivas son anormales o con 2 presuntivas y 1 confirmatoria.

Las pruebas presuntivas traducen el estado de los factores de la coagulación y las plaquetas y las confirmatorias, fibrinólisis anormal. El dímero D es una prueba confiable de fibrinólisis.

Las determinaciones del complejo trombina/antitrombina (TAT), plasmina/antiplasmina (PAP), la dosificación de plasminógeno y de antitrombina III, son complejas y de utilidad marginal. Cuando el cuadro es sugerente y el laboratorio no lo confirma, deben repetirse las pruebas varias horas más tarde. En la sangre periférica es habitual encontrar eritrocitos fragmentados.

El cuadro debe diferenciarse de las trombocitopenias de cualquier origen, de defectos de factores de la coagulación congénitos o adquiridos y de la insuficiencia hepática.

En el neonato se ha descrito un cuadro de púrpura fulminante debido a la deficiencia de proteína C y no secundario a CID como se había supuesto previamente. Se maneja con la reposición de proteína C y no cede con heparina.

En la púrpura trombocitopénica trombótica y el síndrome hemolítico urémico, predominan los fenómenos trombóticos y se caracterizan por el depósito de fibrina subendotelial y trombocitopenia; el resto de las pruebas de hemostasis son suelen ser normales o negativas.

El tratamiento de la CID incluye:

a) Corregir la causa primaria.
b) Mejorar la perfusión tisular, tratando además el desequilibrio hidroelectrolítico.
c) Reponer, en su caso, el volumen sanguíneo.
d) Actuar de manera directa sobre la CID a través de:
   1. Reponer plaquetas y factores de la coagulación con sangre o plasma fresco.
   2. Aplicación de heparina endovenosa, 100 U/kg de peso, dosis inicial, y luego el 50% de la dosis inicial cada 4 h, o bien 10 a 15 U/kg peso/hora en infusión continua El tratamiento con heparina debe prolongarse unas 24 horas.

Aplicar heparina sin haber repuesto los factores consumidos o sin corregir las condiciones hemodinámicas del paciente, anticipan una falla en el tratamiento. La respuesta es esperable en las siguientes 6 a 12 h y se manifiesta por mejoría del sangrado, corrección de los tiempos de coagulación y desaparición de los monómeros de fibrina. La heparina no se debe emplear si no se ha confirmado el diagnóstico con el laboratorio. La sangre y el plasma frescos se usan para corregir las cifras de hemoglobina, elevar el volumen sanguíneo y reponer los factores de coagulación consumidos se emplean en volúmenes de 10 a 15 mL/kg de peso y la dosis puede repetirse según respuesta. En ocasiones, la trombocitopenia tiene la magnitud suficiente para requerir transfusiones plaquetarias; lo mismo puede decirse de los factores VIII, V y XIII. La heparina de bajo peso molecular tiene poca actividad antitrombínica y, dado que en CID el problema angular es el exceso de trombina circulante, su utilidad es cuestionable.

Se ha empezado a utilizar trombomodulina asociada a proteína C activada con mejores resultados que los ofrecidos por la antitrombina III.

El pronóstico sigue siendo pobre; depende del padecimiento desencadenante y su mortalidad aún oscila alrededor del 50%.

Limitación del daño

El manejo debe ser oportuno e integral que impida la progresión hacia el daño masivo de los órganos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La restitución de cada uno de los órganos dañados o con secuela definitiva debe comprender la labor de un equipo interdisciplinario, desde el pediatra hasta el paidopsiquiatra, a fin de reintegrar al enfermo a su medio social.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Establezca un programa de seguimiento de los pacientes críticamente enfermos, con empeoramiento progresivo o malarespuesta al tratamiento, y supervise las medidas estipuladasa fin de detectar tempranamente al paciente con CID e iniciar un tratamiento oportuno de la misma.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El medico general detectará los procesos infecciosos complicados o patologías que pueden originar activación del mecanismo de la coagulación y su generalización. Derivará al enfermo rápidamente a un nivel superior. **Secundario.** El pediatra establece, de emergencia, medidas de sostén y tratamiento antimicrobiano de alta eficiencia y solicitará la consulta del hematólogo. **Terciario.** El hematólogo confirmará o descartará el diagnóstico e iniciará la terapéutica indicada.

EVALUACIÓN

1. Acerca de la coagulación intravascular diseminada, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es la correcta? **a)** El sangrado es la consecuencia de un estado de microtrombosis; **b)** en el laboratorio, la trombocitopenia, los productos de degradación de fibrina y el dímeroD son los datos más confiables para el diagnóstico; **c)** el tratamiento será exitoso si se ataca el padecimiento de fondo; **d)** la terapia con heparina debe instituirse una vez que las medidas para mejorar la perfusión tisular se hayan establecido; **e)** todas son ciertas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bay A, Oner AF, Kose D, Dogan M. Global fibrinolytic capacity in pediatric patients with sepsis and disseminated intravascular coagulation. Blood Coagul Fibrinolysis. 2006; 17:596-573.

Goldenberg NA, Marco-Johnson MJ. Pediatric hemostasis and use of plasma components. Best Pract Res Clin Hematol. 2006;19: 143-155.

Barajas MH, Mariscal II. Coagulación intravascular diseminada. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1122-126.

Oren H, Cobgoz I, Duman M, Yilmaz S, Irken G. Disseminated intravascular coagulation in pediatric patients: clinical and laboratory features and prognostic factors influencing the survival. Pediat Hemat Oncol. 2005;22:679-86.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Snigh S, Verma M, Bahekar A, Agrawal P, Duggal J, Iliescu M, *et al.* Enoxaparin-induced skin necrosis: a fatal outcome. Am J Ther. 2007;14:408-410.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

HEMOFILIAS

Dra. Marina Rojo Chávez
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Establecer el diagnóstico clínico, confirmándolo con el labo ratorio. Realizar prevención primaria. Efectuar medidas iniciales de manejo.

CONCEPTO

La hemofilia es la segunda causa más frecuente de enfermedad hemorrágica congénita. Para fines prácticos, es exclusiva del sexo masculino y está originada por el defecto funcional del factor VIII de la coagulación (F VIII), hemofilia A, la B es debida a la deficiencia de factor IX. Se manifiesta por sangrado anormal y prolongado. Su frecuencia se puede disminuir parcialmente estableciendo consejo genético. El diagnóstico se sospecha con la clínica y se corrobora con el laboratorio; el tratamiento es exclusivamente paliativo y la enfermedad por lo general conduce a secuelas.

La frecuencia estimada de la hemofilia es de 1 por cada 10 000 a 20 000 habitantes y más del 80% de los casos corresponden a hemofilia A. La mortalidad depende de la gravedad de la hemorragia.

Puntos sobresalientes

- La hemofilia es una enfermedad que afecta principalmente al género masculino.
- Se hereda como característica recesiva ligada al cromosoma X.
- Se manifiesta por la ausencia funcional de una proteína plasmática de la coagulación.
- La hemorragia anormal y prolongada es su característica clínica más importante.
- Requiere de manejo integral y rehabilitación para evitar secuelas como la anquilosis articular.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El padecimiento está originado por la ausencia funcional de una proteína plasmática con peso molecular de 300 KD que circula en el plasma en bajas concentraciones, 100 ng/mL, es muy inestable y requiere del factor de von Willebrand para su estabilización. Actúa en la cascada de la coagulación como un cofactor en la activación del factor X, por la enzima denominada factor IX activado.

En la hemofilia B, el factor de la coagulación deficiente es el F IX. En ambas condiciones se retarda y abate la formación de protrombinasa, enzima que actúa sobre la protrombina y la transforma en trombina.

Huésped

El padecimiento se hereda como característica recesiva ligada al cromosoma X, lo que hace que sea casi exclusivo del género masculino; la mujer portadora transmite la enfermedad, habitualmente no la padece, aunque hay pocos casos confirmados en mujeres. Se manifiesta desde los primeros meses de la vida y en especial después de traumatismos o cirugías; sólo 30% de los neonatos sangra después de la circuncisión.

En un tercio de los casos no se encuentran antecedentes en la familia, pues son debidos a mutación *de novo*.

Ha sido demostrado que los hemofílicos que desarrollan anticuerpos contra F VIII, por lo común comparten el antígeno de histocompatibilidad Cw5.

Ambiente

No parece intervenir en la patogenia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

Se logra al planear los matrimonios de los hemofílicos o de las portadoras a través del consejo genético y la planeación familiar. Deben elaborarse programas de detección de hemofílicos y de portadoras, mediante la adecuada distribución de los recursos médicoasistenciales. Recordar que la portadora procrea portadoras en 25% y hemofílicos en otro 25% de su prole; el hemofílico procrea portadoras en 100% de las hijas, pero no transmite la enfermedad a los hijos varones (véase unidad de *Genética)*.

El medio ambiente donde el niño se desenvuelve, como es el hogar, la escuela, campos de juego, medios de transporte, etc., debe ser analizado a fin de evitar situaciones potencialmente peligrosas capaces de originar traumatismos que, en un momento determinado, pueden ser graves o fatales para el paciente.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

La deficiencia funcional de factor VIII impide la generación de la trombina, enzima que transformará al fibrinógeno en fibrina. Se bloquea el sistema intrínseco de la coagulación que por lo general es echado a andar al activarse los factores XII y XI, también llamados de contacto. La gravedad de la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

inhibición de la formación de la trombina está en relación con los niveles de F VIII. En la hemofilia B, la deficiencia del factor IX también impide la activación correcta del sistema intrínseco de la coagulación, puesto que ambos, junto con los factores de contacto, integran esta vía.

Etapa clínica: síntomas y signos

La característica de la hemofilia A o B son la hemartrosis y el sangrado prolongado espontáneo o después de traumas que puede aparecer desde los primeros días de la vida o hasta años más tarde. La gravedad se correlaciona con los niveles de actividad del F VIII o factor IX según sea el caso. De esta manera los cuadros se catalogan en:

Graves

Los niveles del factor procoagulante son menores de 1%, el enfermo desarrolla hemartrosis y hemorragias espontáneas o con el más mínimo traumatismo; son repetidas, prolongadas e incapacitantes.

Las hemorragias ocurren en la piel, músculos, retroperitoneo, vísceras, articulaciones o heridas. Se manifiestan desde la infancia y pueden ser tan graves que ocasionen la muerte.

Moderados

Los niveles de los factores VIII o IX oscilan entre 1 y 5%; las hemartrosis y los sangrados espontáneos son poco frecuente; la incapacidad es rara, pero sangran de manera importante con pequeños traumatismos.

Leves

Los niveles oscilan entre 5 y 25%; las hemartrosis y el sangrado espontáneo son raros, pero sangran de forma significativa después de traumatismos o cirugía. Los pacientes con niveles de 25 a 50% tienen sangrados moderados sólo después de cirugía o traumatismos mayores.

La hemorragia puede adquirir la forma de hematomas subcutáneos o intramusculares, como sangrado de vías gastrointestinales o urinarias, espontáneo, postraumático o de aparición tardía. La forma grave repetitiva y deformante de las articulaciones rara vez es problema diagnóstico, sólo las hemofilias A y B dan este cuadro. Clínicamente, la hemofilia puede confundirse con otros defectos de factores de la coagulación, ya sean congénitos, como las deficiencias de factores V, VII, X, XI y XIII que se transmiten como caracteres autosómicos recesivos o los defectos adquiridos como las hipoprotrombinemias por insuficiencia hepática o por administración de cumarínicos.

La enfermedad de von Willebrand tiene un cuadro semejante a las hemofilias leves o moderadas, pero se transmite como carácter autosómico dominante y afecta por igual a ambos sexos.

Las trombocitopenias graves pudieran causar sangrados tan severos como las hemofilias.

Evolución

El hemofílico puede llegar a la anquilosis de diversas articulaciones, siendo los tobillos, rodillas, caderas y codos los afectados con mayor frecuencia; el sangrado en músculos suele ser incapacitante y el de retroperitoneo puede conducir hasta la muerte. El sangrado de tubo digestivo o de vías urinarias ocurre en menos de un tercio de los casos. Con el uso juicioso de las medidas de sostén, los medicamentos y la terapia sustitutiva, es posible esperar una vida semejante a lo normal en los hemofílicos leves y moderados. El hemofílico grave solía fallecer, en los primeros años de vida, de sangrado incontrolable.

La esperanza de vida del hemofílico en la actualidad es de 60 a 70 años en los países desarrollados.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El laboratorio es indispensable en el diagnóstico definitivo; se encuentra:

a) Tiempo de sangrado normal y tiempo de coagulación prolongado.
b) Tiempo de tromboplastina parcial (TTP) alargado, que se corrige con plasma adsorto con SO4Ba en el caso de hemofilia A y con suero envejecido en la hemofilia B.
c) Niveles bajos de FVIII o IX, respectivamente.

Las plaquetas, el fibrinógeno, los tiempos de protrombina y trombina son normales, así como las pruebas de fragilidad capilar y de fibrinólisis. El diagnóstico temprano de los hemofílicos es importante en extremo, como también lo es la detección de portadoras, ya sea que se trate de las madres con hijos hemofílicos o de los familiares de hemofílicos. La detección de portadoras dista de ser sencilla, aun cuando suelen tener niveles de F VIII menores de 50%. En el momento actual es más confiable la detección de portadores (sangre) examinando polimorfismos de ADN; inclusive se puede ofrecer diagnóstico prenatal, examinando la sangre del feto masculino, con técnica de fetoscopía en la semana 20, o bien en la semana 11 mediante biopsia de vellosidades coriales. La artrosonografía y la resonancia magnética han mostrado su utilidad en el diagnóstico de artropatía hemofílica.

La educación del paciente y sus familiares permiten establecer medidas tempranas, entre las que se incluyen:

a) Los programas educativos de autocuidado y autoinfusión que procuran una terapia de reemplazo oportuna a demanda encaminada a elevar el nivel plasmático del factor deficiente.
b) El tratamiento profiláctico para evitar el daño articular crónico en práctica en los países nórdicos, es costoso y requiere de un acceso vascular permanente y ofrece muy buenos resultados en cuanto a supervivencia y funcionalidad
c) El manejo en centros integrales especializados es una opción empleada en otros países industrializados. En hemartrosis se recomienda F VIII liofilizado de 15 a 20 UI/kg c/12 h y de factor IX 30 UI/kg peso c/24 h para hemofilia B. Si la terapia es oportuna, puede ser suficiente una sola dosis.

En sangrados de cirugía mayor o de cavidades como SNC, la dosis recomendada es de 50 UI/kg de peso por un mínimo de 14 días; los dos primeros días cada 8 h y después c/12 h.

En el decenio de 1980-89, el uso de productos derivados de la sangre condicionó que hasta un 70% de los hemofílicos, según algunas series, se infectó con el virus del SIDA y en la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

actualidad ya han fallecido. En el decenio de 1990-99 la complicación más temida fue el contagio de la hepatitis C.

El empleo repetido de liofilizados puede inducir el desarrollo de inhibidores para F VIII lo que constituye un problema de difícil manejo. El empleo de F IX purificado o recombinante parece aumentar la incidencia de inhibidor a este factor. En la actualidad se está empleando el factor VII activado recombinante para los pacientes con sangrado e inhibidor con buenos resultados; su costo es un limitante para su uso. Las dosis elevadas de los factores VIII o IX pueden ser empleadas.

Alternativas al tratamiento con concentrados son:

- La desmopresina DDAVP, análogo sintético de la hormona antidiurética, que eleva los niveles de F VIII y FvW, útil en los hemofílicos leves y en algunos moderados. Se emplean 0.3 µg/kg de peso cada 8 a 12 h IV en 20 mL de solución salina por un lapso no mayor de 72 h. Por vía intranasal aplicar 150 µg en menores de 50 kg de peso.
- El ácido aminocaproico, un inhibidor de la fibrinólisis, puede emplearse en sangrados de la cavidad oral a razón de 70 mg/kg de peso c/4 h, IV o VO.
- Los glucocorticoides, prednisona, se recomiendan en la hematuria; 1 a 2 mg / kg de peso c/24h con reposo en cama e hidratación oral. Los antifibrinolíticos están contraindicados.

Otras medidas básicas para el hemofílico incluyen asesoramiento genético, soporte psicológico, asistencia social y educación continua.

El uso de los recursos terapéuticos debe ser juicioso.

En cirugía mayor o sangrados graves como hematomas en sitios críticos, traumatismos múltiples, etc., es recomendable llevar los niveles de F VIII de 50 a 100%.

Limitación del daño

Como medidas importantes de manejo inicial en caso de hemartrosis o hematomas en músculos, la inmovilización temprana y adecuada, el reposo absoluto, la aplicación local de hielo y el uso de analgésicos que no inhiban la función plaquetaria como acetaminofén, dextropropoxifeno o codeína, limitan el daño articular, la incapacidad subsecuente y aceleran la recuperación.

El empleo juicioso de los concentrados, el escrutinio previo de los donadores y el tratamiento de los concentrados con detergentes o pasteurización, permitirá abatir la frecuencia de hepatitis y SIDA.

En algunos hospitales del país, se encuentran funcionando los grupos de hemofílicos que tienen gran utilidad y son benéficos para los enfermos y sus familiares.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Cuando el daño osteomuscular o neurológico ya se ha establecido, la fisioterapia tiene un papel esencial; en ocasiones será necesario recurrir a cirugía correctiva y el trabajo en equipo con el ortopedista es indispensable. El hemofílico severo y aún el moderado deben ser reorientados de manera psicológica con relación a juegos y actividades por desempeñar. Con base a lo anterior, es de desear la existencia de un programa nacional de detección y control de hemofílicos impulsado y mantenido por las diferentes instituciones de salud del país.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Elaborar el árbol genealógico de un hemofílico; calcular las probabilidades de riesgo de hijos de una mujer portadora de hemofilia y realizar el sociodrama de un asesoramiento genético.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico, confirmarlo con el laboratorio, iniciar el manejo del episodio agudo, establecer consejo genético y derivar al paciente a otro nivel de atención cuando estén ante un caso problema. **Terciario.** El hematólogo, auxiliado por el ortopedista, el psiquiatra y otros miembros del equipo de salud, deberán resolver los problemas referidos

EVALUACIÓN

1. En la hemofilia A grave, el nivel de F VIII es de: **a)** > de 50%; **b)** 30 a 50%; **c)** 1 a 5%; **d)** < de 1%; **e)** ninguna de las anteriores.
2. En hemofilia, los siguientes conceptos son ciertos excepto: **a)** se trasmite como característica recesiva ligada a cromosoma X; **b)** suele haber un comportamiento familiar de la gravedad del padecimiento; **c)** La manifestación principal y única es la hemorragia; **d)** los inhibidores de F VIII acortan los sangrados; **e)** los crioprecipitados fueron una fuente de diseminación del virus del SIDA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Goodeve AC, Peake IR. Factor VIII inhibitors in mild and moderate severity hemophilia. Semin Thromb Hemostas. 2003;29:23-30.

Gow SC,van der BomJG, Averswald G, Ettinhausen CE, Tedgard V, van der Berg HM. Recombinant versus plasma derived factor VIII products. Development of inhibitors in previosly untreated patients with severe hemophilia A: the CANAL cohort study. Blood. 2007;109:4693-697.

Haus C, Ahmand R,Sasgary M, Doering C. High doses factor VII inhibits factor VIII specific memory B cells in hemophilia A with factor VIII inhibitors. Blood. 2005;106:3415.

Kessñer CM. New perspectives in hemophilia treatment. Amer Soc Hematol. Education Program Book. 2005:429.

Mariscal II. López Guido B. Hemofilia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1126-129.

Spira J, Plyushch OP, Andreeva TA, Andreev Y. Prolongad bleeding free period following prophylactic infusión of recombinant FVIII reconstituted with pegylated liposomaes. Blood. 2006; 108:3668-673.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **c**.

ANTICOAGULANTES

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Son un grupo de fármacos destinados a impedir la formación de trombos o émbolos en el torrente sanguíneo. Dos son los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tipos principales de anticoagulantes: las heparinas y los derivados de la warfarina que actúan impidiendo la funcionalización de los profactores hepáticos dependientes de vitamina K, F II, VII, IX y X de la coagulación, así como la síntesis de las proteínas C y S de la misma.

La actividad de los cumarínicos se evidencia 48 a 60 h de iniciada su administración y se expresa por alargamiento del tiempo de protrombina, prueba que investiga la vía extrínseca de la coagulación.

Al suprimir la medicación, los valores del tiempo de protrombina regresan a lo normal en 2 o 3 días. La dosis inicial es de 0.2 mg/kg y la dosis de mantenimiento depende de la edad y peso del enfermo; los lactantes requieren dosis mayores (0.32 mg/kg) que los adolescentes (0.09 mg/kg). El objetivo es lograr una anticoagulación suficiente que impida la formación de nuevos coágulos y esto se logra manteniendo el tiempo de protrombina en valores de la relación internacional normalizada en 2.0 a 3.0 tantos para profilaxis de trombosis venosa y de *2.5* a 3.5 tantos para la arterial. Los cumadínicos no deben emplearse en las embarazadas y en especial entre las semanas 6 a 12. En valvulopatías cardiacas se emplean en forma continua. El principal efecto indeseable es la hemorragia que no es muy frecuente, 2% de los pacientes con valvulopatía; el cuadro se maneja con observación, vitamina K o reposición de los factores hepáticos según la magnitud del sangrado. La dermatonecrosis es una complicación grave en los casos de deficiencia de proteína C de la coagulación.

La heparina es el segundo anticoagulante empleado y su sitio de acción es a nivel de la trombina, del factor Xa y de otros cimógenos de la coagulación.

El preparado comercial es una mezcla de glucopéptidos de 2 000 a más de 24 000 kD; los menores de 5 000 kD actúan sólo a nivel de factor Xa y los más grandes inhiben también a la trombina. La acción de la heparina requiere de la participación de la antitrombina y del cofactor 2 de la heparina. Puede emplearse i.v. o subcutánea. La dosis inicial es de 70 a 100 U/kg y luego 28 U/kg para los menores de un año y de 20 U/kg en mayores de esta edad por vía i.v. cada 4 h como dosis de mantenimiento.

Se emplea el tiempo de tromboplastina parcial activada para controlar la anticoagulación. Los efectos secundarios más importantes son el sangrado, la osteoporosis con el uso prolongado y la trombocitopenia inducida por heparina que es una entidad clínica grave y de difícil manejo.

La protamina es el antídoto adecuado para bloquear la acción de la heparina.

Las heparinas de bajo peso molecular (HBPM) han aparecido como una alternativa a la heparina sin fraccionar; están compuestas por oligosacáridos de 5 000 kD en promedio y actúan a nivel de FXa. Se aplican por vía subcutánea cada 12 a 24 h y las manifestaciones secundarias de la heparina se presentan con menor frecuencia.

En tiempos recientes se han ensayado otros anticoagulantes como el argatroban y la hirudina con algunas ventajas sobre los tradicionales y se espera su introducción en el mercado. A pesar de que los anticoagulantes son empleados para el tratamiento de enfermedades tromboembólicas, debe recordarse que son inhibidores de la coagulación, no van a Iisar los coágulos ya formados, actúan principalmente impidiendo la formación de otros nuevos.

Los anticoagulantes tienen indicaciones precisas en la pediatría y requieren ser manejados por el hematólogo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dix D, Andrew M, Marzinotto V, Charpenter Bridge S, Monagle P. The use of low molecular weight heparin in pediatric patients. A prospective cohort study. J Pediatrics. 2000;136:439.

Jilma B, Kamath S, Lip G. Antithrombotic therapy in special circunstances; in children with thrombophilia and miscelaneous conditions. BMJ. 2003;326:93

Stine KC, Saylor LR, Saccente CS, Becton DL. Treatment of deep vein thrombosis with enoxaparine in pediatrics cancer patients receiving chemotherapy. Clin Appl Thromb Hemost. 2007;92:244-47.

TROMBOFILIA

Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

Es el estado en el cual hay una tendencia aumentada a desarrollar coágulos intravasculares. Puede ser congénita o adquirida y presentarse en cualquier edad, incluidos los RN.

La trombofilia es desencadenada por hiperactividad de los factores procoagulantes o por una disminución de los profibrinolíticos.

Los cuadros clínicos que producen son trombosis arteriales, venosas o aun de capilares que ocurren a temprana edad o en sitios inusitados y cuyo pronóstico suele ser grave.

Entre las formas adquiridas destacan las debidas a anticuerpos antifosfolípidos, las concurrentes con diabetes, obesidad y sedentarismo.

La trombofilia congénita suele estar causada por las deficiencias de proteínas C y S de la coagulación, plasminógeno, antitrombina III y mutaciones de los F V (factor V Leiden, que causa resistencia a la proteína C activada) y de la protrombina (G20210A) que produce síntesis aumentada de protrombina. Ambas, proteína C y proteína S, son vitamina K dependientes y son sintetizadas en el hígado. El empleo de cumarínicos en estos enfermos suele ocasionar necrosis cutánea que se ve en la infancia y en cualquier edad.

La mutación de la MTHFR C677T duplica el riesgo de parálisis cerebral en los productos pretérmino y su asociación con la mutación del gen de la protrombina, aumentan el riesgo de cuadriplejía hasta cinco veces en todas las edades gestacionales.

En el RN, la trombofilia puede ser consecuencia de una deficiencia de las proteínas C o S y es de interés, puesto que se expresa clínicamente como trombosis de senos venosos intracraneanos, por dermatonecrosis u otros cuadros trombóticos que anteriormente eran confundidos con episodios de coagulación intravascular debida a sepsis o hipoxia neonatal.

La deficiencia se corrige transitoriamente con la reposición de la proteína deficiente mediante la transfusión endovenosa o intraperitoneal de plasma. Hay casos reportados de eventos vasculares isquémicos en el niño con la asociación con MTHFR C677T y deficiencia de proteína C

En niños con talasemia mayor hay un estado de hipercoagulabilidad que puede contribuir a daño cardíaco y pulmonar y a eventos trombóticos

La deficiencia de los factores mencionados origina trombosis prioritariamente venosas y los anticuerpos antifosfolípidos, procesos oclusivos arteriales con frecuencia de tipo cerebral. El diagnóstico debe sospecharse en cualquier paciente con trombosis en edades tempranas o de sitios inusita-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dos. El tratamiento de la trombosis es sintomático y, en casos de deficiencias marcadas, de episodios repetitivos o de localización critica, se emplean los anticoagulantes de manera profiláctica por tiempos prolongados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

De Moerloose P, Bohlen F. Inherited thrombophilia and arterial diseases: a selected review. Sem Hematol. 2007;44:106-113.

Jilma B, Kamath S, Lip G. Antithrombotic therapy in special circunstances; in children with thrombophilia and miscelaneous conditions. BMJ. 2003;326:93.

Revel-Vilk S, Chan AKC. Anticoagulation therapy in children. Semin Thrombos & Hemostas. Pediat Thrombos & Hemostas. 2003;29:425.

TRANSFUSIÓN DE SANGRE Y SUS COMPONENTES

Dra. Marina Rojo Chávez
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Que el lector sea capaz de indicar correctamente la transfusión de sangre y sus componentes (TS y C), después de analizar sus propiedades y valorar los peligros y complicaciones ocasionados por este procedimiento.

CONCEPTO

La TS y C es un procedimiento que consiste en la introducción de tales elementos al torrente sanguíneo de un enfermo.

INTRODUCCIÓN

La sangre, como recurso terapéutico, ha sido empleada con éxito después de que se conocieron las aglutininas que determinan los grupos sanguíneos. Su uso tuvo un auge desmedido posterior a la Segunda Guerra Mundial y a la aparición de bolsas de plástico, y equipos desechables para colección o infusión del tejido, así como mejoría en los medios de conservación para optimizar su uso. En la actualidad, cada uno de los elementos sanguíneos tiene sus propias indicaciones terapéuticas. Con la transfusión ocurrió, al igual que sucede con otros recursos terapéuticos de novedad, una popularización al extremo de abusar de ella con los consiguientes accidentes y complicaciones; desafortunadamente la laxitud en la indicación y el desconocimiento de sus efectos indeseables aún persisten.

Puntos sobresalientes

- La TSyC es un recurso terapéutico que brinda muchos beneficios cuando su indicación es adecuada.
- Los diferentes componentes tienen sus propios periodos y temperaturas de almacenamiento para asegurar su calidad.
- Los concentrados eritrocitarios se indican en anemias importantes con signos de hipoxia tisular.
- El plasma fresco congelado contiene factores de coagulación y su uso principal es en la reposición de alguna deficiencia de estos factores en presencia de hemorragia.
- El crioprecipitado contiene factor VIII, y puede utilizarse en hemofilia A cuando hay hemorragia si no se cuenta con el liofilizado de factor VIII.

REQUISITOS PARA INDICAR UNA TRANSFUSIÓN

Como requisito primario para hacer indicaciones correctas de la TS y C, el médico debe identificar la patogenia de la enfermedad que va a tratar, conocer la acción del almacenamiento sobre los componentes sanguíneos, familiarizarse con las pruebas de laboratorio pretransfusionales y recordar los peligros potenciales y las complicaciones del procedimiento. Sólo entonces, se podrá establecer una indicación precisa de la TS y C.

1. Fisiopatología del padecimiento. El médico debe desglosar la fisiopatogenia de la condición que desea manejar con la TS y C; las anemias agudas desencadenan respuestas vasomotoras corregibles con expansores plasmáticos, transfusiones de sangre o concentrados eritrocitarios. Las anemias crónicas permiten su estudio y con frecuencia, su corrección con medicamentos. Las debidas a falla medular requieren a menudo transfusiones periódicas.
2. Acción del almacenamiento sobre los componentes sanguíneos. La sangre del donador se colecta en bolsas de plástico que contienen ácido cítrico y citrato de sodio, como anticoagulantes; adicionados o no de glucosa, fosfatos o adenina para prolongar la vida eritrocitaria.

   En los eritrocitos, el almacenamiento determina la caída del 2,3-difosfoglicerato (2,3-DPG) lo que causa mayor afinidad de la Hb por el oxígeno que será liberado con mayor dificultad en los tejidos, por lo que, en choque y otros estados de hipoxia tisular graves, será recomendable emplear sangre reciente. El ATP se abate con más lentitud; ocasiona falla en la bomba de Na^+/K^+, se modifica la membrana y la forma del eritrocito y aumenta su fragilidad, proporcionalmente al tiempo de almacenamiento. El eritrocito pierde K^+, que se eleva en el plasma. La congelación eritrocitaria conserva mejor los niveles de 2,3-DPG y de ATP de estas células, y es útil para preservar grupos raros, en autotransfusión o en condiciones de emergencia. En los leucocitos, se acorta la vida media e induce cambios en la quimiotaxis y la fagocitosis.

   Las plaquetas pueden ser almacenadas a 22°C en agitación continua hasta por cuatro a cinco días para manten las funcionales, pero puede haber contaminación bacteriana por la agitación continua, ya que la bolsa es más porosa por requerir ingreso de oxígeno, la probabilidad de contaminación se eleva conforme aumenta el tiempo de almacenamiento.

   En el plasma hay incremento del K^+ y del amonio y se mantiene la acidosis producida por el anticoagulante.

   Se van perdiendo paulatinamente factor VIII y factor V de la coagulación, preservándose relativamente bien los factores vitamina K dependientes (II, VII, IX y X); no hay cambios sustanciales en fibrinógeno, antitrombina III y probablemente factor XIII.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Pruebas de laboratorio pretransfusionales. Implican las siguientes fases: determinación de los grupos sanguíneos y Rh, búsqueda de anticuerpos contra los eritrocitos, búsqueda de marcadores de infección y las pruebas cruzadas. Toman 1 a 2 h en practicarse.
4. Peligros y complicaciones. Las complicaciones de la TS y C. Las complicaciones de la TS y C son relativamente frecuentes y su importancia oscila desde las triviales hasta aquellas que causan la muerte del paciente, incluidos la transmisión de SIDA o hepatitis C. Se dividen en inmunitarias y no inmunitarias, inmediatas y mediatas; serán analizadas más adelante.

INDICACIONES DE LA TS Y C

El médico debe valorar los beneficios potenciales contra los riesgos conocidos y decidir si usa o no la transfusión y si emplea sangre total o sus componentes, así como la cantidad necesaria. Los elementos con los que puede contar son los siguientes: concentrado eritrocitario, glóbulos rojos congelados, concentrados de leucocitos, concentrados de plaquetas, sangre total fresca o almacenada, plasma fresco congelado, plasma almacenado y crioprecipitados.

- El enfermo deberá transfundirse para corregir manifestaciones clínicas específicas, con la fracción o fracciones sanguíneas de que adolece. No se transfunde para corregir cifras de laboratorio, sino para mejorar un cuadro clínico.
- Debido a las complicaciones potenciales, el donador debe ser seleccionado cuidadosamente, proteger su salud y asegurarse que llene los requisitos sanitarios que minimizan el riesgo de transmitir infecciones o causar otros efectos adversos.
- La indicación de sangre total es cada vez menos frecuente; es preferible transfundir específicamente las células o fracción plasmática requeridas.

TRANSFUSIÓN DE ERITROCITOS

Es el componente sanguíneo transfundido con más frecuencia, se emplea para aumentar la capacidad transportadora de oxígeno en la sangre y corregir la hipoxia tisular. Se considera que una transfusión es adecuada si a las 24 h de realizada sobreviven 70% o más de los eritrocitos transfundidos.

Se pueden solicitar al banco de sangre como concentrado eritrocitario. Se obtienen por centrifugación a 4°C de lasunidades de sangre total, por aféresis o como se hacía en la antigüedad, por sedimentación espontánea.

Indicación

Para corregir la anemia aguda o crónica que esté produciendo manifestaciones cardiacas, respiratorias o ambas. En los RN con menos de 13 g, en los lactantes que cursen con neumopatía o cardiopatías graves; con menos de 10 g, neumopatía moderada y cirugía mayor; o bien, si tienen menos de 8 g y neumopatía moderada o cirugía mayor, o bien, si tienen menos de 8 g aún si están asintomáticos.

- Se emplea a razón de 10 a 15 mL de sangre/kg de peso.

Efectos indeseables

Fuente de antígenos ajenos al receptor, contiene algunos leucocitos, cuya cantidad varía por el método de obtención y el uso de filtros, además contiene plaquetas y puede ser fuente de transmisión de infecciones virales. Debe tenerse cuidado de ser transfundido en un máximo de 3 a 4 h por el riesgo de contaminación bacteriana posterior a la punción de la bolsa.

Ventajas

La corrección de la anemia con el menor volumen posible, evitando la sobrecarga circulatoria; disminuye la introducción de antígenos o anticuerpos indeseables y la sobrecarga de Na+, K+, amonio y otros metabolitos presentes en la sangre total.

Desventajas

Se requiere de centrífuga refrigerada o máquina de citoféresis y toma mayor tiempo de preparación.

ERITROCITOS CONGELADOS

Se obtienen mediante la adición de glicerol, polivinilpirrolidona o poliglicol al concentrado eritrocitario que luego será congelado.

Las indicaciones y la cantidad que se emplearán son las mismas que las de los concentrados eritrocitarios. El método permite almacenar cantidades grandes de sangre para autotransfusión o almacenar grupos poco comunes.

Ventajas

Los paquetes no están contaminados con leucocitos o plaquetas; el riesgo de sobrecarga circulatoria y transmisión de infecciones es mínimo; tampoco tiene el inconveniente de la transfusión de plasma. Los eritrocitos permanecen viables por más de diez años.

Desventajas

Procedimiento tardado que requiere además almacenamiento especializado.

SANGRE TOTAL

Es la fuente primaria de todas las fracciones sanguíneas; se obtiene de donadores altruistas o familiares.

Indicación

Estado de choque, hemorragias graves o hipotensión importante que no responden a expansores plasmáticos; enfermos con pancitopenia y compromiso cardiorrespiratorio. Se utilizan 15 a 20 mL/kg de peso, valorando la respuesta.

Ventajas

Permite transfundir todas las células sanguíneas, factores de la coagulación, inmunoglobulinas, complemento, enzimas y el resto de los elementos de la sangre total.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Desventajas

Se induce hipervolemia con facilidad e incrementa los riesgos de transmisión de enfermedades, de sobrecarga de amonio, sodio, potasio, anticoagulante y proteínas ajenas; así como la sensibilización a proteínas, leucocitos y plaquetas. Únicamente se puede transfundir sangre del mismo grupo del receptor.

TRANSFUSIÓN DE LEUCOCITOS

Sus beneficios potenciales se observan en sepsis asociada a agranulocitosis. Está indicada en los neonatos con infección bacteriana fulminante y menos de 3 000 leucocitos/ L. La estimulación previa del donador con FEC-G, aumenta la eficacia.

El procedimiento es complejo, requiere seleccionar donadores HLA compatibles o familiares; los mejores donadores son los padres. El receptor no debe tener anticuerpos contra los leucocitos del donador. No será empleada cuando se prevea la posibilidad de trasplante de médula ósea. Se obtiene por leucoféresis. Su utilidad ha sido discutida. La transfusión de leucocitos puede causar fiebre en 25 a 50% de los casos, transmitir enfermedades por citomegalovirus y otras virosis e inducir la formación de aloanticuerpos, enfermedad de injerto contra huésped e insuficiencia pulmonar relacionada con el proceso.

TRANSFUSIÓN DE PLAQUETAS

Empleada correctamente, puede salvar vidas; permite detener sangrados debidos a trombocitopenia o por anormalidades plaquetarias, por ejemplo en leucémicos, en aplasia medular o tromboasténicos con hemorragia. Puede ser obtenido por aféresis o por centrifugación y fraccionada a partir de la sangre total.

Indicación

En lactantes se emplea cuando hay hemorragia y menos de 100 000 plaquetas; en casos con menos de 50 000 y con un procedimiento invasivo, por último en casos con menos de 20 000 y clínicamente estables. En edades posteriores, Schaffner propone las siguientes indicaciones para la transfusión plaquetaria: menos de 5 000 plaquetas y el enfermo no tiene padecimiento asociado; si tiene de 6 000 a 10 000 y hay fiebre o hemorragia, o en casos de hemorragia independiente del número de plaquetas. La dosis empleada es de una unidad de concentrado plaquetario por cada 10 kg de peso del paciente o cuatro unidades obtenidas a partir de sangre total por metro cuadrado de superficie corporal.

Ventajas

Se obtiene con facilidad y el daño a la plaqueta es mínimo. Con la aféresis, un donador es suficiente para obtener el equivalente a 4 a 6 unidades de concentrado plaquetario extraído a partir de la sangre total. Se han intentado realizar procedimientos de inactivación viral en los concentrados plaquetarios, para disminuir los riesgos de infecciones.

Desventajas

La aféresis requiere de equipo especializado. Después de preparados, los paquetes pueden almacenarse hasta cinco días a temperatura ambiente y en agitación continua. Los concentrados plaquetarios deben obtenerse de donadores ABO-Rh compatibles y en ocasiones requerirá trasfundir plaquetas HLA compatibles. La transfusión del concentrado de dos unidades eleva la cuenta plaquetaria 20 000 a 25 000 L/m2 de superficie corporal. Es conveniente valorar la respuesta haciendo recuentos antes y después de la transfusión plaquetaria por causas no inmunitarias, como sepsis, CID o esplenomegalia, o bien por aloinmunización que sucede en 20 a 70% de los multitransfundidos con concentrados plaquetarios. La inmunización se inicia alrededor de los dos meses de una transfusión problema.

TRANSFUSIÓN DE PLASMA Y SUS COMPONENTES

El plasma se emplea como expansor plasmático y al igual que sucede con la sangre total, se están empleando cada vez más sus fracciones en lugar del recurso completo. Puede solicitarse al banco de sangre como:

- Plasma almacenado, plasma fresco o plasma fresco congelado.
- El plasma almacenado es empleado como expansor plasmático, en quemaduras y como fuente de factores termoestables de la coagulación.
- Plasma fresco, adicionalmente es fuente de factores lábiles de la coagulación; con frecuencia está contaminado con plaquetas y leucocitos.
- Plasma fresco congelado, esta indicado para corregir la hemorragia por deficiencia de factores, en procedimientos invasivos, para revertir la acción de los cumarínicos y reponer antitrombina III y proteínas C y S de la coagulación.

Fracciones plasmáticas

Crioprecipitados

Se obtienen del plasma fresco por congelación rápida en alcohol-acetona. Son fuentes ricas de factor VIII o factor antihemofílico, factor V, fibrinógeno, antitrombina III y otras crioproteínas. Se emplean en el sangrado moderado del hemofílico tipo A, cuando no hay disponible el liofilizado del factor VIII disponible.

Se puede concluir que la transfusión de sangre y sus componentes es un recurso de valor terapéutico extraordinario, de indicaciones precisas que no debe ser usado como tónico o para elevar defensas orgánicas del paciente, ni como nutrimento, fuente de hierro, o para mejorar la sensación de bienestar del enfermo. Tampoco es un placebo ni debe indicarse para satisfacer el deseo de los familiares o del médico de hacer algo por el paciente.

Alternativas a la transfusión de donador

Una alternativa mejor a la alotransfusión es emplear la transfusión de sangre autóloga (sangre del mismo enfermo), en cualquiera de las variantes siguientes: donación preoperatoria, hemodilución preoperatoria. Esta modalidad terapéutica pudiera constituir una opción adecuada para algunos grupos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

religiosos que no aceptan la transfusión sanguínea. Los perfluorocarbonos, los derivados del almidón y los sustitutos de la Hb siguen en fase de experimentación.

COMPLICACIONES DE TSYC

Son comunes y se dividen en inmunitarias y no inmunitarias, contándose entre estas últimas las siguientes:

a) La transmisión de infecciones virales, bacterianas o parasitarias, teniendo importancia relevante la transmisión de los virus de la hepatitis B, C, delta y G, los de la inmunodeficiencia humana (VIH 1 y VIH 2). Otros virus de importancia clínica capaces de ser transmitidos son el virus linfotrófico humano del tipo 1 (HTLV 1), Epestein-Barr, citomegalovirus y parvovirus B19. Además, interesa mencionar a los microorganismos de la sífilis, malaria, enfermedad de Chagas y las yersinias.
b) La transfusión masiva ocasiona incremento del K+ y amonio séricos, abatimiento del Ca^{2+} y acidosis; puede originarse hemorragia por hemodilución de factores lábiles de la coagulación (VIII, V) y las plaquetas.
c) Sobrecarga circulatoria grave en los pacientes con cardiopatía o datos de insuficiencia cardiaca.

La transfusión de sangre contaminada es un problema muy grave y de alta mortalidad. La tromboflebitis, hemosiderosis y embolia grasa ocurren sólo en algunas ocasiones.

Las reacciones inmunitarias pueden dividirse en reacciones hemolíticas y no hemolíticas. Las primeras pueden a su vez ser intravasculares o extravasculares; las intravasculares ocurren de forma común por incompatibilidad ABO y su causa más frecuente es el error humano. Es de inicio rápido, pudiendo manifestarse por inquietud, ansiedad, opresión precordial, taquicardia, taquipnea, prurito generalizado y dolor abdominal, lumbar o en muslos. Suele haber fiebre mayor de 40°C, choque, coma, escalofrío. Es posible que ocurra coagulación intravascular diseminada (CID) e insuficiencia renal.

La hemólisis extravascular con mayor frecuencia es debida a incompatibilidad al factor Rh y en ocasiones a grupos menores; su cuadro es menos aparatoso y puede manifestarse por ictericia, malestar general, febrícula. Dentro de las reacciones no hemolíticas mediadas por anticuerpos destacan las febriles, 3 a 4%, y son debidas a anticuerpos contra leucocitos o plaquetas, a componentes plasmáticos, pirógenos o bacterias.

Suelen iniciarse de inmediato o aparecer 24 h después.

La infiltración pulmonar aguda relacionada con la transfusión ocurre en 1 de cada 5 000 procedimientos; se manifiesta por escalofrío, fiebre, taquicardia, tos no productiva y disnea; está originada por grupos de leucocitos y plaquetas de la sangre; se evita empleando filtros celulares de 40 µm. Las reacciones alérgicas por compuestos plasmáticos son vistas en pacientes multitransfundidos y en hemópatas. Alergia, urticaria y asma aparecen especialmente en los casos en que el donador ha comido poco tiempo antes de la donación.

La aloinmunización ocurre por transfusiones de eritrocitos, leucocitos y plaquetas. Ocasionalmente hay púrpura transfusional o enfermedad de injerto contra huésped. La TSyC tiene un efecto inmunomodulador de tolerancia en el receptor, que suele expresarse por una incidencia mayor de infecciones.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acuda al banco de sangre de una institución, familiarícese con el proceso de obtención de las unidades de sangre, las pruebas cruzadas y la obtención de los hemocomponentes.

EVALUACIÓN

1. El concentrado plaquetario está indicado en: a. en toda trombocitopatía aun sin hemorragia; **b)** Pacientes hemofílicos con hemorragia; **c)** en pacientes con trombocitopenia menor de 20 000 y hemorragia; **d)** en todas las anteriores; **e)** en ninguna de las anteriores.
2. Los crioprecipitados contienen: **a)** factor VIII, fibrinógeno, antitrombina III; **b)** factor VIII, factor IX y albúmina; **c)** factor IX, Proteína C y S; **d)** leucocitos, plaquetas y antígenos eritrocitarios; **e)** albúmina, factor IX, antitrombina III.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bierer R, Peceny MC, Hartenberger CH, Ohis RK. Erythropoietin concentrations and neurodevelopmental outcome in preterm infants. Pediatrics. 2006;118:635.
Goodnough LT, Shader A, Brecher ME, Transfusion medicine: looking for the future. Lancet. 2003;361:161-169.
Jacobs MR, Palavecino E, Yamotovian R. Don´t bug me: the problem of bacterial contamination of blood components challenges and solutions. Transfusion 2001;41:1131-1134.
Mariscal II. Transfusión de sangre y sus derivados. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1130-134.
Rehen DV, Gullikson H, Cazenave JP, Pamphillon D. Transfussion of pooled buffy-coat platelet components prepared with photochemical pathogen inactivation treatment: the euro-Sprite trial. Blood 2003;101:2426-2433.
Sachs UJ, Reiter A, Walter T, Bein G, Woessmann W. Safety and efficacy of therapeutic early onset granulocyte transfusion in pediatric patients with neutropenia and severe infections. Transfusion. 2006;46:1909.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **a**.

TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA

Dr. Julio Demetrio González Ulloa

Actualmente conocido con trasplante de células progenitoras hematopoyéticas, es un procedimiento ampliamente difundido en las últimas décadas como un arma terapéutica en el tratamiento de diversas enfermedades neoplásicas y no neoplásicas.

El sistema hematopoyético está compuesto por el conjunto de estirpes celulares (eritrocítica, granulocítica, monocítica, linfoide y megacariocítica) que derivan de la diferenciación y la expresión de poblaciones celulares inmaduras. Las células progenitoras hematopoyéticas o pluripotenciales se definen como aquellas capaces de autorenovarse y dar lugar a todas las estirpes celulares sanguíneas, y producen la restauración

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

completa y duradera de la hematopoyesis tras la realización de un trasplante.

La mayoría de éstas células se localiza en el estroma medular donde además se genera la una parte considerable de las moléculas que regulan los proceso celulares.

HISTOCOMPATIBILIDAD Y TRASPLANTE

El trasplante hematopoyético alogénico se acompaña de una reacción inmunitaria reciproca del injerto contra el nuevo receptor y del receptor hacia el injerto. El sistema de antígenos leucocitarios humanos (HLA) el cual es parte del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH), es crucial en el desarrollo de ésta reacción.

De acuerdo a la relación del donador con el receptor el trasplante puede ser singénico (hermano gemelo homocigoto HLA idéntico), alogenico (hermano HLA idéntico), alogénico parcialmente compatible (pariente no compatible o parcialmente compatible).

Un número considerable de pacientes con indicación de trasplante no cuenta con un donador familiar histocompatible y se tiene que recurrir a los bancos de donador de médula ósea o bancos de sangre de cordón umbilical.

Fuente de las células progenitoras hematopoyéticas:

- Médula ósea, es el compartimiento mas rico en progenitores hematopoyéticos, una desventaja es que los progenitores hematopoyéticos son muy primitivos, poco diferenciados y el tiempo de reconstitución hematopoyética es prolongado.
- Sangre periférica, la concentración de los progenitores es unas 100 veces menor que en la médula, sin embargo pueden ser movilizados desde la médula con quimioterapia, factores de crecimiento o ambos
- Sangre de cordón umbilical, contiene un considerable número de células progenitoras que tienen la capacidad de madurar y diferenciarse en tipos celulares específicos de la hematopoyesis.

Indicaciones

La indicación de estos recursos está dada por la enfermedad de base y el momento evolutivo de la misma, las condiciones generales del paciente y la disponibilidad de donador compatible y considerando una adecuada valoración de la relación riesgo beneficio.

En leucemia linfoblástica aguda hay un grupo de pacientes de muy alto riesgo en el cual no se logra la curación con quimioterapia convencional y que además reúne los siguientes criterios:

- Si no se logra la remisión completa después de 4 semanas de inducción.
- Pacientes con LAL inmunofenotipo T que además después de siete días de terapia esteroidea aún tiene más de 1 000 blastos/mm^3 en sangre periférica.
- Si se tiene translocaciones *t*(4;11) o *t*(9;22)
- Leucemia de células T CD10 negativa o leucemia de células T con alteraciones citogenéticas de mal pronóstico.

Otra indicación es de trasplante alogénico en segunda remisión completa después de una recaída medular temprana (durante el tratamiento o hasta seis meses después del cese electivo de quimioterapia).

Aunque en leucemias agudas mieloblásticas hay un relativo consenso en realizar el trasplante en la primera remisión completa si se cuenta con un donador emparentado HLA idéntico. En segunda remisión completa esta igualmente indicado el trasplante alogénico o autólogo.

Leucemia granulocitica crónica es una entidad donde el único tratamiento curativo es el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas, aunque actualmente se dispone de medicamentos específicos que pueden lograr remisión clínica y citogenética de la enfermedad aun no se cuenta con soporte suficiente sobre la duración de la remisión.

Síndromes mielodisplasicos, linfomas y otros tumores pueden tener posibilidades de curación con ésta modalidad de tratamiento siempre que se tenga donadores familiares HLAidénticos

Las siguientes son enfermedades no malignas donde esta indicado el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas:

- Anemia aplásica grave celularidad de la medula ósea menor de 25%.
- Anemia de Fanconi el trasplante de un donador familiar HLA idéntico es la opción más favorable.
- Anemia de Blackfan-Diamond.
- Talasemia mayor.
- Anemia de células falciformes.
- Enfermedad de células fagocíticas.
- Osteoporosis malignas.
- Errores congénitos del metabolismo.
- Inmunodeficiencias.

Selección del donador

La elección está condicionada por la disponibilidad del donador y se prefiere con la misma identidad para HLA, el cual por lo regular debe ser un hermano. También debe considerarse la enfermedad de base y las condiciones del receptor con una valoración a conciencia de la relación riesgo beneficio.

Los potenciales donadores deben tener una historia clínica completa y estudios de serología para citomegalovirus, hepatitis A y B, virus del herpes y VIH.

REGÍMENES DE ACONDICIONAMIENTO

El receptor debe ser sometido a un tratamiento previo al trasplante que tiene los siguientes objetivos:

- Inmunosupresión que asegure que los linfocitos T del receptor no presenten una respuesta de rechazo agudo del injerto.
- En forma secundaria eliminar células tumorales residuales.
- Crear un espacio físico que propicie la implantación de los progenitores trasplantados.

Tanto los agentes quimioterapéuticos como la radiación corporal utilizados en la fase de acondicionamiento tienen efecto inmunosupresor y citorreductor, pero la tendencia actual es que sean menos citorreductores y más inmunosupresores. Se deben tomar en cuenta ciertos criterios para la elección del esquema de acondicionamiento: a) Le enfermedad subyacente del paciente, y b) el grado de histocompatibilidad entre donador y receptor.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Así en leucemias se han utilizado combinaciones de ciclofosfamida y radiación corporal total, busulfán y ciclofosfamida, basándose en el efecto predominantemente inmunosupresor de ésta última.

En anemia aplásica grave el objetivo es sólo inmunosupresor siendo la base ciclofosfamida y en casos de niños con transfusiones múltiples se agrega radiación corporal total o globulina antitimocito.

En enfermedades congénitas el objetivo es erradicar la hematopoyesis del receptor y substituirla por la del donador y el acondicionamiento se logra con busulfán y ciclofosfamida.

En tumores sólidos el régimen de acondicionamiento se prefiere predominantemente citorreductor y es variable según la naturaleza de la neoplasia.

PROFILAXIS DE LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED

El mayor riesgo del paciente trasplantado es el desarrollo del a enfermedad injerto contra huésped (EICH), mediado por células inmunocompetentes del donador.

En la patogenia de la EICH se distinguen dos fases, una aferente por activación de linfocitos T del donador inducida por la disparidad e los antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad o de los antígenos menores de histocompatibilidad, la presentación de antígenos produce activación de los linfocitos T. Y una fase eferente a través de la actividad de células efectoras (linfocitos T citotóxicos, células NK, macrófagos) y de las diferentes citocinas que actúan sobre los órganos y tejidos blanco, dando lugar a las manifestaciones clínicas de la EICH.

El objetivo de la profilaxis es interferir la fase aferente, depletando las células T antes de la infusión medular o bloqueando la activación mediante inmunosupresión y los agentes más utilizados son: metotrexate, ciclosporina, gammaglobulina antitimocito, prednisona, y recientemente anticuerpos monoclonales. La experiencia establece el uso de dos inmunosupresores.

COMPLICACIONES POSTRASPLANTE

Las complicaciones más frecuentes con infecciones, EICH aguda y crónica, enfermedad venooclusiva hepática, mucositis y toxicidad gastrointestinal, toxicidad cardiaca (relacionada con la ciclofosfamida y la radiación corporal total), cistitis hemorrágica (secundaria al uso de ciclofosfamida). De complicaciones tardías destaca enfermedad pulmonar por bronquiolitis obliterante en 10 a 15% de pacientes con EICH crónica.

TRASPLANTE DE CÉLULAS DE CORDÓN UMBILICAL

Recientemente ha tenido auge el uso de células de cordón umbilical en la terapia de enfermedades hematológicas malignas y no malignas así como diversos tumores sólidos.

La elevada concentración de células progenitoras presente en la sangre de cordón umbilical con capacidad de madurar y diferenciarse en los diferentes tipos de células hematopoyéticas originó estudios biológicos y clínicos a partir de 1985 en todo el mundo para la utilización dé la sangre de cordón umbilical (SCU) como fuente alternativa de hematopoyesis en el tratamiento de ciertas enfermedades que requieren de trasplante de médula ósea, pero con enormes ventajas respecto a éste último:

- Facilidad de obtención y recolección sin poner en riesgo al donante.
- Mayor capacidad de propagación (reproducción) y diferenciación en presencia de factores de crecimiento.
- Posibilidad de obtención de grupos étnicos minoritarios
- Baja prevalencia de ciertas enfermedades transmisibles.
- Disponibilidad casi inmediata de las unidades previamente almacenadas permitiendo sju uso en casos de urgencia.
- Menor aloreactividad (capacidad de inducir rechazo), pudiendo utilizarse unidades no idénticas del sistema HLA)
- Disminución de costos en obtención, procesamiento y trasplante.

Con lineamientos internacionales establecidos por NETCORD/FACT (Foundation for the Accreditation of Hematopoietic Cell Therapy) que actualmente dictan el funcionamiento de los Bancos de Sangre de Cordón Umbilical (BSCU) en el mundo, en México la Secretaría de Salud desarrollo en el año 2003 en primer Banco de Sangre de Cordón Umbilical a cargo del Centro Nacional de la Transfusión Sanguínea (CordMX) cuyo objetivo orientado a servicios de salud de carácter público, se fundamenta en tener unidades de células progenitoras hematopoyéticas validadas y disponibles en forma inmediata para los centros de trasplante que las requieran, asegurando su calidad hematopoyetica.

De lo anterior se desprende la necesidad de fomentar y privilegiar la donación voluntaria de células progenitoras de cordón umbilical que con los parámetros de calidad establecidos y puede realizarse prácticamente en todos los grandes hospitales de ginecoobstetricia del país y de ésta manera contribuir a aliviar la demanda de trasplantes de células progenitoras hematopoyéticas sobre todo a aquellas personas que no encontrarán donadores compatibles entre familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Chao NJ, Wenberg KI. Stem Cell Transplantation (Cord Blood Trasnplant). Hematology 2004; 1: 354-371.

Rocha V, Wegner JE, et al. Graft versus host disease in children who have received a cord blood or bone marrow transplant from HLA-identical sibling. N. Engl. J Med. 2004; 342 (25): 1846-1854.

Gennery AK. Cord Blood Cell Transplantation in primary immune deficiency. Current Opin. Allergy. Clin. Immunol. 2007; 7 (16): 528-534.

Harris DT. Cord Blood Stem Cells. A review of potential neurological applications. Stem Cell res. 2008; 4 (4). 269-264.

Smith AR, Wagner JE- alternative haematoietic stem cell sources for transplantation: place of umbilical cord blood. British journal oh Haematology. 2009; 147 (2): 41-46.

Eapen M, Raetz M, Zhang MJ, et al. Outcomes after HLA-matched sibling transplantation or chemotherapy in children with B-precursor acute lymphoblastic leukemia in a second remission: a collaborative study of the Children´s Oncology Group and the Center for International Blood and Marrow Transplant Research. Blood 2006; 107: 4961-4967.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TRASPLANTE DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOYÉTICAS

Dr. Miguel Ángel Herrera Rojas
Dr. Miguel Ángel Santos Díaz
Dra. María de Lourdes Martínez Sánchez

El término de trasplante de médula ósea ha quedado en desuso y se prefiere trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH), por el hecho de que con menor frecuencia se tiene que aspirar directamente la médula ósea para extraer las células progenitoras.

Para llevar a cabo el TCPH, se aplica durante cinco días previos, por vía subcutánea, un factor estimulante de colonia de granulocitos (G-CSF). Al sexto día de iniciada la aplicación, se encuentran una cantidad suficiente de células progenitoras hematopoyéticas (CPH) en la sangre periférica, de manera tal, que si extrae sangre venosa mediante leucoféresis en una vía periférica, se podrá extraer las CPH (son células que tienen en la superficie el antígeno de diferenciación CD34), en una cantidad de 3 a 6 millones de células/kg de peso del paciente.

La finalidad de administrar células progenitoras, es sustituir las células actuales, ya sea porque su función es inadecuada, o porque no han respondido a los tratamientos habituales. Por lo tanto, no solo en las neoplasias se pueden efectuar el trasplantan; existen otras enfermedades no neoplásicas que se pueden beneficiar de éste procedimiento (cuadro 23-4).

Los tres principales objetivos del TCPH, son restituir la hematopoyesis, atacar las células malignas, lo cual se llama reacción de injerto contra tumor, y por último, en el caso de las enfermedades autoinmunes reemplazar el tejido inmune enfermo.

Una vez que un paciente es candidato a trasplante, se tienen que buscar el donador de las CPH. En el caso de que el mismo paciente sea su donador, es decir, un autotrasplante, el trasplante se nombrara como **autólogo**; por otra parte, si el donador es otra persona, se llamará **alogénico;** y solo cuando vienen de un gemelo idéntico se llamará **singénico.**

El trasplante autólogo se utiliza en el mieloma múltiple, linfomas, enfermedades autoinmunes como el lupus o la esclerosis múltiple, por mencionar algunos. El proceso consiste en administrar quimioterapia para disminuir lo más posible las células anormales, de tal forma que dejen el espacio para las células normales que serán infundidas, esto se conoce como "rescatar al paciente".

Cuadro 23-4. Enfermedades con indicación de trasplante

Trasplante autólogo	Trasplante alogénico
Linfoma Hodgkin	Leucemias agudas y crónicas
Linfoma No Hodgkin	Mieloma Múltiple
Sarcoma de Ewing	Linfoma No Hodgkin
Rabdomiosarcoma	Osteopetrosis
Neuroblastoma	Histiocitosis
Leucemia linfocítica crónica	Adrenoleucodistrofia
Mieloma múltiple	Hemoglobinuria paroxística nocturna
Enfermedades autoinmunes	Talasemia
Anemia aplásica	Inmunodeficiencias

Para que un paciente sea sometido al trasplante autólogo, deberá estar en remisión completa o parcial de la enfermedad. Si bien, existen excepciones. Se le aplica el G-CSF por cinco días, el día 5 y 6 se le realiza la extracción de las CPH mediante leucoféresis, como mínimo 2.5 millones/kg de peso del paciente. Se procede a refrigerar entre 1- 4 °C, si se van a utilizar en los siguientes 4 días, o en nitrógeno líquido, si se van a utilizar después. Posteriormente, se le aplica quimioterapia a dosis altas con el fin de dejar un espacio para las nuevas células que le serán infundidas y tras 2 semanas se producirán de nueva cuenta las células normales teniendo como objetivo terapéutico, más de 500 neutrófilos/µL y más de 20 000 plaquetas/µL.

En el trasplante alogénico uno de los problemas es encontrar el donador: generalmente, es un hermano, pero puede ser una persona que no es familiar del paciente. Un hecho de observación, es que cada hermano tiene el 25% de posibilidades de ser compatible con el paciente, esto se basa en la determinación de los antígenos leucocitarios humanos (HLA). Estos antígenos se dividen en clase I y II, los clase uno llevan las letras A, B y C, es decir, cuando se dice que hay compatibilidad clase I es cuando los antígenos HLA-A, HLA-B y HLA-C son iguales en el paciente y en el donador, de tal modo que, hasta este momento son compatibles en 3 de 3 de los 6 posibles; los otros 3 antígenos son los de clase II, HLA-DP, HLA-DQ y HLA-DR, de tal forma que se busca que sean compatibles en todos. La razón de buscar la compatibilidad absoluta, es evitar el rechazo, lo cual lleva el nombre de enfermedad de injerto contra huésped (GVHD); esta puede ser aguda o crónica. La aguda se presenta en el 40% de los trasplantes de un donador familiar y en el 80% de un donador no familiar. La forma crónica se presenta en 50% de los trasplantes no relacionados. Por esta razón los pacientes son sometidos a inmunoprofilaxis lo cual consiste en proteger al paciente de los linfocitos T del donador mediante la administración de ciclosporina y metotrexato.

En la actualidad, la quimioterapia que recibe el paciente antes de que se le infundan las células del donador ya no es tan intensa como lo era en el pasado. A este sistema de dar dosis menores se le conoce como "régimen de acondicionamiento de intensidad reducida o no mieloablativo". La idea de dar menos dosis es que se logre inmunosuprimir al receptor para que no rechace las nuevas células, pero que al mismo tiempo, estas nuevas células, sean capaces de atacar las células residuales anormales lo cual se conoce como efecto del injerto contra tumor. Los centros que efectúan trasplantes informan una mortalidad del 20 al 30%, cuando el donador es un hermano HLA-idéntico, y del 50% cuando es de otro familiar. El 25 % de los pacientes con leucemia recaen en dos años.

El seguimiento posterior al trasplante, es cada semana los primeros 3 meses, después se van espaciando las visitas; el objetivo es vigilar, la presencia de nuevas enfermedades ya sea de la GVHD o infecciones. Las vacunas con virus vivos están contraindicadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Negrin RS, Blume KG. Principles of hematopoietic cell transplantation. En: Lichtman MA, Beutler E,Kipps TJ (eds.). Williams Hematology. 7a. ed. New York:McGraw-Hill, 2006:301-322.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Jaime JC, Gómez AD. Trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. En: Jaime JC, Gómez AD (eds.). Hematología la sangre y sus enfermedades. 2a. ed. McGraw-Hill, 2009:245-249.
Gómez AD, Ruiz AGJ, Ruiz AA et al. Hematopoietic stem cell allografts using a non-myeloablative conditioning regimen can be safe performed on an outpatient basis. Bone Marrow Transp, 2000;25:131-133.
Gómez AD. The simplification of the SCT procedures in developing countries has resulted in cost-lowering and availability to more patients. Int J Hematol, 2002;76(Suppl. I):380-382.

LEUCEMIAS

Dr. Julio Demetrio González Ulloa

OBJETIVOS

Identificar datos clínicos sugestivos para establecer el diagnóstico presuntivo, realizar estudios orientados a corroborar el diagnóstico. Derivar oportunamente al paciente al siguiente nivel de atención y evitar dar un diagnóstico definitivo en el primer y segundo nivel de atención.

CONCEPTO

Las leucemias constituyen el grupo de enfermedades neoplásicas malignas más frecuentes en la edad pediátrica (30% de casos de cáncer en la infancia corresponden a leucemias) y se caracteriza por la proliferación y crecimiento no controlado de células linfoides o mieloides inmaduras (blastos) que han perdido su capacidad de diferenciarse en respuesta a estímulos fisiológicos normales y paulatinamente substituye las células normales en la médula ósea y con capacidad de infiltración sistémica dando como resultado manifestaciones clínicas como anemia, hemorragias, predisposición a infecciones, crecimientos viscerales y ganglionares.

El diagnóstico se sospecha con las manifestaciones clínicas, se orienta con estudio de biometría hemática y se corrobora con aspirado de médula ósea, y en caso de duda con biopsia de la médula ósea.

Las leucemias pueden ser agudas o crónicas, en los niños son mas frecuentes las formas agudas y pueden ser linfoblásticas que se presentan en 80% de los casos, o mieloblásticas en 15-20% y formas crónicas de leucemia que corresponden a menos de 5%.

Puntos sobresalientes

- La etiología de la leucemia es multifactorial.
- Las manifestaciones clínicas mas frecuentes son palidez, hemorragias, dolor óseo y datos compatibles con infección.
- El diagnóstico se establece con el aspirado de la médula ósea y estudios complementarios de inmunofenotipo y citogenética para establecer la estirpe de las células y alteraciones genéticas que puedan incidir en el pronóstico.
- El tratamiento actual es a base de quimioterapia, trasplante de células progenitoras hematopoyéticas en sus diversas modalidades y radioterapia en casos específicos.
- La sobrevida de los pacientes con leucemia linfoblástica (conocida como sobrevida libre de evento a 5 años) actualmente es mayor al 75% en los casos más comunes de leucemia.
- El objetivo de los tratamientos actuales consiste en incrementar las tasas de curación y disminuir la toxicidad.
- El tratamiento integral de los niños con leucemia es en definitiva mutidisciplinario donde intervienen además de hematólogos, especialistas pediatras en oncología, urgencias, terapia intensiva, infectología, psicología, y el papel importantísimo de enfermería y trabajo social para lograr los objetivos establecidos.

LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA

En la actualidad con programas de capacitación a médicos de primer contacto para la detección oportuna, y el diseño de protocolos de tratamiento estirpe específicos, con esquemas de poliquimioterapia, con diferente mecanismo de acción sin resistencia cruzada, y adecuados para diferentes grupos de riesgo, se ha logrado tasas de curación mayores al 75%

La leucemia linfoblástica se presenta con un pico máximo entre los 3 y 5 años de edad, predomina en varones con una relación 1.5:1, y una incidencia estimada de 4/100 000.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se desconoce la causa; sin embargo, por su carácter multifactorial se considera intervienen factores ambientales (radiación ionizante), químicos (asbesto, pesticidas), medicamentos (citotoxicos, hormonales, radioactivos, inmunosupresores), genéticos (en ocasiones no detectados con los métodos de escrutinio disponibles en nuestro medio) e infecciosos (virus Epstein-Barr).

Huésped

Hay factores especiales en el huésped que lo tornan mas susceptible a desarrollar la enfermedad y aunque los estudios son contradictorios se ha relacionado el peso al nacer, el estado nutricional, la incidencia de infecciones (que propician desregulación del estado inmunológico), y anomalías cromosómicas plenamente identificadas que predisponen la presentación de la leucemia como el Síndrome de Down, síndrome de Klinefelter, anemia de Fanconi, ataxia telangiectasia, síndrome de Bloom, síndrome de Poland, los hermanos de niños con leucemia (la incidencia aumenta hasta 2 a 4 veces y es mayor si es gemelo), la edad materna (madres añosas) se ha relacionado con alteraciones cromosómicas. Edad paterna (mayores de 40 años). Alcoholismo o tabaquismo durante el embarazo. Durante el desarrollo normal de las células linfoides los precursores de los linfocitos tienen gran riesgo de sufrir mutaciones espontáneas debido a la actividad mutagénica que acontece en el rearreglo de los genes y la rápida proliferación de estas células. Estos rearreglos se han detectado por métodos citogenéticos en las células leucémicas en el momento del diagnóstico y en las recaídas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ambiente

La exposición a radiación ionizante incrementa la frecuencia de casos de leucemia, como lo observado en casos de accidentes de plantas nucleares o el uso de la energía nuclear con fines bélicos. Con reportes controversiales se ha relacionado la incidencia de leucemia en poblaciones asentadas en la cercanía de líneas eléctricas de alto voltaje.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Los programas de atención a niños con cáncer están implementando cursos de capacitación para médicos de primer contacto y especialistas en pediatría para la detección oportuna de casos y su canalización a los centros de tratamiento especializado. Sin embargo, debe difundirse a población general los aspectos básicos de estos cursos para concientizar sobre la frecuencia de la enfermedad y sus potenciales consecuencias.

Protección específica

Limitar el uso no controlado de fumigantes caseros y fumigación masiva en el área rural. En pacientes conocidos con alteraciones cromosómicas es conveniente la vigilancia periódica enfocada a la detección oportuna de datos clínicos y de laboratorio sugestivos de transformación leucémica. Se debe adoptar una postura enérgica para disminuir la exposición a factores no plenamente aceptados.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las leucemias aparecen como consecuencia de la transformación maligna de la célula progenitora normal, en etapas tempranas de la maduración, resultando con la habilidad de proliferación logarítmica e infinita invadiendo la médula ósea y emergiendo posteriormente a la circulación sanguínea y de ahí se diseminan prácticamente a todo el organismo. Muchas de las mutaciones moleculares muestran evidencia de receptores de IgG y de células T. A veces hay variaciones en la clona de células en diferentes especímenes, lo cual sugiere probablemente la presencia de dos líneas celulares (bifenotipia), o bien la progresión de la clona de células malignas. En la mayoríade los casos las células leucémicas comparten al menos un rearreglo génico de una inmunoglobulina idéntica teniendo en la implicación de un origen clonal común.

De acuerdo a las características tincionales y morfológicas de los blastos, éstos se dividen en L1 cuando predominan células de tamaño pequeño, con citoplasma escaso basófilo, nucleo exentrico, membrana nuclear regular y ocasionalmente invanginaciones, cromatina homogénea y nucléolos no visibles o pequeños y no prominentes. Blastos L 2 son células medianas a grandes con citoplasma moderado a abundante, basofilia variable, núcleo con cromatina que puede ser heterogénea, la membrana nuclear irregular. Uno o más nucléolos prominentes. Vacuolas citoplasmaticas presentes o no. Los blastos L 3 son células grandes homogéneas, citoplasma moderado a abundante, basófilo, con vacuolas prominentes (tipo Burkitt). Núcleo regular oval o redondo, cromatina fina y homogénea, nucléolos 1 o más prominentes. Alto índice mitótico e inmunofenotipo correspondiente a células B maduras. Las leucemias con morfología L 1 son las más frecuentes (85%) y de mejor pronóstico, las L 3 corresponden a menos de 5% de los casos, y de mal pronóstico.

Las técnicas de inmunofenotipo detectan antígenos de superficie de las células leucémicas y permiten diferenciar linfoblastos B en diferentes estadios de maduración (pre B, Pre B tempranos y B maduros) y blastos de estirpe T, así como marcadores de superficie para células mieloides. Esta clasificación ha mostrado utilidad pronóstica siendo las leucemias de precursores B de mejor pronóstico que las T o B maduras.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Las manifestaciones clínicas aparecen como consecuencia de la sustitución de las células normales en la médula ósea por células neoplásicas y por la infiltración a diversos órganos; o bien, por la destrucción espontánea de las células (lísis tumoral) predominantemente cuando hay hipercelularidad.

Las manifestaciones mas comunes son palidez (síndrome anémico), sangrado (síndrome hemorrágico secundario a trombocitopenia), fiebre (síndrome infeccioso por neutropenia), hepato y/o esplenomegalia, adenomegalias, masa mediastinal, leucocitosis (síndrome infiltrativo). Alteraciones bioquímicas que reflejan la carga tumoral (síndrome metabólico). Otros datos clínicos frecuentes son ataque al estado general, dolor óseo, pérdida de peso.

Puede presentar infiltración al sistema nervioso central (cefalea, vómito, signos meníngeos, alteración de la agudeza visual, diplopía), y se corrobora con la presencia de blastos en LCR. Infiltración testicular o de ovarios, (crecimiento no doloroso de uno o ambos testículos).

Las leucemias debe diferenciarse de padecimientos que comparten síntomas clínicos y de laboratorio como purpura trombocitopenica, anemia aplásica, síndrome mielodisiplásico y síndromes mieloproliferativos, artritis reumatoide juvenil y enfermedades del tejido conectivo, infecciones virales, neuroblastoma, linfomas y otros tumores.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se sospecha por la presencia de fiebre, palidez, hemorragias, ataque al estado general, dolor óseo sin causa aparente.

Se detecta hepatomegalia o esplenomegalia en 50-75%, adenomegalias en 50-75%, fiebre 50%, anemia 75% (normocítica y normocrómica), dolor óseo 25%. Leucocitosis en 60-70%, leucocitos menores de 10 000 en 30-40%, con predominio de linfocitos. Blastos en sangre periférica.

Es imprescindible la revisión del frotis de sangre periférica de la biometría inicial para detectar la presencia de blastos, Con el aspirado de médula ósea se corrobora el diagnóstico si se observa 25% o más de blastos, la médula puede ser hipocelular o hipercelular con ausencia o no de megacariocitos, y se complementa con estudios especiales encaminados a determi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nar la estirpe de los blastos (inmunofenotipo), citogenética para detección de alteraciones cromosómicas numéricas o estructurales (índice de DNA, hipodiploidia o hiperdiploidia, translocaciones, deleciones, inversiones). Radiografía de tórax, para detección de masa mediastinal, ultrasonido abdominal y testicular, radiografías de huesos largos (por lo general muestra datos inespecíficos), pruebas de coagulación, función hepática y renal, así como electrólitos séricos (potasio, calcio, fosforo, magnesio, relacionados con lisis tumoral). Cultivos diversos de acuerdo a los hallazgos sugestivos de infección.

Tratamiento

Tomando en cuenta la posibilidad de curación en más de 75% de los casos de leucemia en edad pediátrica, se debe elegir el protocolo de tratamiento que haya demostrado los mejores resultados de acuerdo a la clasificación de riesgo. El tratamiento se divide en Inducción a la remisión, consolidación, mantenimiento y profilaxis al sistema nervioso central.

El objetivo de la inducción a la remisión es inducir la remisión y restablecer la hematopoyesis normal y los diversos protocolos emplean medicamentos a base de vincristina, L-asparaginasa, prednisona y una antraciclina. La rapidez con que se logra la citoreducción leucémica es de importancia en el pronóstico. Con los protocolos actuales se logra la remisión completa en 95% o más.

La fase de consolidación emprende terapéutica intensiva inmediatamente después de la remisión completa con el fin de reducir el número de células leucémicas y disminuir al mínimo teóricamente la posibilidad de aparición de clonas resistentes a los fármacos. Se emplea metotrexate a dósis intermedias o altas y 6-mercaptopurina.

La fase de mantenimiento o de sostén (citorreducción progresiva) tiene como finalidad disminuir la posibilidad de recurrencia por la persistencia de clonas de células leucémicas resistentes. Emplea un número variable de fármacos, de acuerdo al protocolo utilizado y a la valoración de riesgo.

La profilaxis del sistema nervioso central con los protocolos actuales se instituye desde el día 0 de la inducción a la remisión para descartar la posibilidad e infiltración al sistema nervioso central con el estudio de LCR que tiene significado pronóstico.

El curso de la enfermedad se vigila con estudios periódicos de médula ósea, líquido cefalorraquídeo y más frecuentemente con biometría hemática. El tratamiento se suspende en forma electiva a los 30 meses de la remisión completa con estudios previos de médula ósea para enfermedad residual mínima y líquido cefalorraquídeo.

El porcentaje de pacientes que han logrado completar el tratamiento sin ningún evento adverso ha aumentado de manera paulatina en los últimos años, de forma concomitante ha disminuído el número de pacientes que presentan recidiva después de la suspensión del tratamiento. Las recaídas se presentan en 20-25%, y el sitio más frecuente es a la médula ósea (70%), sistema nervioso central (18%), testículos (10%). Otros sitios menos frecuentes de recaída son ovarios, cámara anterior del ojo, etc.

Las complicaciones propias de la quimioterapia relacionadas con mielotoxicidad comprenden anemia, trombocitopenia y neutropenia, infecciones, lesiones de la mucosa del tracto digestivo, alteraciones en el crecimiento y función reproductiva, segundas neoplasias asociadas a fármacos específicos (epipodofilotoxinas, ciclofosfamida) y radioterapia.

Pronóstico

Factores como edad, sexo, cuenta leucocitaria, infiltración extramedular (bazo, hígado, ganglios, mediastino, SNC), alteraciones genéticas, inmunofenotipo, respuesta temprana a la inducción y enfermedad residual mínima son de valor pronóstico (cuadro 23-5 y 23-6).

Limitación del daño

Se logra con la vigilancia clínica y de laboratorio de los efectos secundarios de la quimioterapia, detección oportuna y manejo adecuado de las complicaciones con las medidas de

Cuadro 23-5. Leucemias

	Favorable	Desfavorable
1. Edad	1-10 años	<1,>10 años
2. Género	Femenino	Masculino
3. Magnitud y distribución de la carga tumoral	< 10 X 10^9/L	50 X 10^9/L o mas
• Leucocitos	Ausente	Presente
• Visceromegalias “masivas”	Ausente	Presente
• Tumor mediastinal	Ausente	Presente
• Infiltración testicular	Ausente	Presente
• Infiltración renal	Ausente	Presente
• Infiltración SNC		
4. Clasificación citomorfológica	FAB L1	FAB L2 ,L3
5. Clasificación inmunológica	LAL “común”	LAL Tipo “T” , “B”
6. Clasificación citogenética	Alteraciones numéricas: Hiperdiploidia >50 Alteraciones estructurales: t(12;21)	Alteraciones numéricas: Hipodiploidia < 46 Alteraciones estructurales: t(9;22),t(4;11) t(1;19), t(8;14) t(11;14)
7. Respuesta al tratamiento de inducción	MO=MI (<5% blastos en le día 14	MO=M3(>25% blastos en el día 14
8. Estado nutricional al diagnóstico	Normal	Deficiente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 23-6. Factores de riesgo en LAL modificada del POG

Riesgo bajo	
Edad	1-9 años
Genero	Femenino
Ausencia de infiltración EM	(SNC, T, MM)
Síndrome leucemia/linfoma	ausente
Leucocitos	< 10 X 109/L
FAB	LI
PCB	CD10+
Hiperdiploidia	> 50 cromosomas, con presencia de trísomia
IDNA	4, 10, o 17
Translocación	> 1.16
Proteína de fusión	t(12,21) (p13,q28)
Respuesta a la prednisona	TEL-AML 1
Respuesta temprana al tratamiento de inducción	Buena
ERM	Buena Indetectable o < 10-4
Riesgo habitual o intermedio	
Edad	1-9 años
Leucocitos	10-49 X109/L
Hiperdiploidia	47-50 cromosomas
IDNA	1-1.15
Respuesta temprana al tratamiento de inducción	Lenta
Riesgo alto	
Edad	< 1 o > 10 años
Leucocitos	>50 X 109/L
Infiltración EM	SNC, T, MM
Translocación	t(1;19)(q23,p23)
Proteína de fusión	E2A-PBX1
Hiperdiploidia	>50 cromosomas con trisomia 4,10,17 pero con mala respuesta a la PDN
Respuesta temprana al tratamiento de inducción	Lenta
Riesgo extremadamente alto	
Translocación	t(9;22)(q43;q11) o proteína de fusión BCR/ABL
Hipodiploidia	t(4;11)(q21;q23) en niños <1 año o proteína de de fusión AF4-MLL
Respuesta temprana al tratamiento de inducción	<45 cromosomas o IDNA <0.81
ERM	Falla terapéutica >10-3 en la 5ª o 12ª semana

sostén necesarias de acuerdo al grado de mielotoxicidad (tratamiento con hemoderivados, o antibióticos en forma ambulatoria o en hospitalización).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Alteraciones neurológicas relacionadas con fármacos (neurotoxicidad por vincristina radioterapia o quimioterapia intratecal) o secuelas por estancias hospitalarias prolongadas, pueden requerur de fisioterapia para su corrección. Cambios endocrinológicos relacionados con la radioterapia suelen requerir de terapia substitutiva. Se requiere de apoyo psicológico para el paciente y su familia desde el momento del diagnóstico, durante el tratamiento y hasta la conclusión del mismo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a la consulta externa de hematología y seguir las indicaciones del manejo integral del paciente leucémico.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar debe identificar los factores de riesgo, efectuar la prevención primaria, reconocer el cuadro clínico, establecer el diagnóstico presuntivo y auxiliarse de los exámenes primarios que le permitan apoyar su diagnóstico y derivar los casos probables. **Secundario.** El pediatra deberá además afirmar la necesidad de estudiar todos los casos en que haya la posibilidad de conversión leucémica. **Terciario.** El hematólogo deberá satisfacer las necesidades de apoyo psicosocial que tienen éstos pacientes y sus familiares y, auxiliado por el resto del equipo de salud manejará la leucemia y sus complicaciones agudas o tardías que puedan presentar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Paredes R. Cese electivo de la quimioterapia en LAL. Gac Méd Méx 2003;139(Supl. 2):116-118.

Lange BJ, Bostrom BC, Cherlow JM, et al. Double-delayed intensification improves event free survival for children with intermediate-risk acute lymphoblastic leukemia. A report from the Childrens Cancer Group. Blood 2002;99:825-833.

Weir EG, Ali Ansari-Lari M, Batista DAS, Griffin CA, Fuller S, Smith BD and Borowitz MJ. Acute bilineal leukemia: a rare disease with poor outcome. Leukemia 2007;21:2264-2270.

Moghrabi A, Levy DE, Asselin B, Barr R, et al. results of the Dana-Farber Cancer Institute ALL Consortium protocol 95-01 for children with acute lymphoblastic leukemia. Blood 2007;109:893-904.

Borowitz MJ, Devidas M, Hunger SP, Bowman WP, et al. Clinical significance of minimal residual disease in childhood acute lymphoblastic leukemia and its relationship to other prognostic factors: a Children's Oncology Group study. Blood 2008; 111: 5477-5485.

Nachman JB, Heerema NA, Sather H, Cammita B, Forestier E, Harrison CJ, Dastugue N, Schrappe M, PUI CH, Basso G, Silverman LB, and Jenka-Schaub GE. Outcome of treatment in children with hypodiploid lymphoblastic leukemia. Blood 2007; 110: 1112-1115.

Rubnitz JE, Onciu M, Pound S, Shurtleff S, Cao X, Raimondi SC, Behm FG, Campana D, Razzouk BI, Ribeiro RC, Dowing JR and Pui CH. Acute mixed lineage leukemia in children: the experience of St Jude Children´s research Hospital. Blood 2009; 113: 5083-5089.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LEUCEMIAS AGUDAS

M.C. Lourdes Cecilia Correa González
Dr. Ignacio Mariscal Ibarra

OBJETIVOS

Identificar los factores de riesgo. Conocer los datos de alarma que permitan sospechar la enfermedad oportunamente. Iniciar el abordaje diagnóstico orientado a confirmar la condición. Distinguir las variantes celulares y derivar al paciente con el profesional especializado en Hematología.

CONCEPTO

Las leucemias son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas de los leucocitos, se manifiesta por la proliferación desordenada de células hemopoyéticas, en la mayoría de los casos de causa no definida, con un comportamiento biológico que depende del origen celular y de las características inmunológicas y citogenéticas de las células transformadas. Se clasifican en agudas y crónicas. La característica de las leucemias agudas es la proliferación de células inmaduras (blastos) que rápidamente proliferan e invaden la médula ósea y sitios extramédula res; en tanto que, las leucemias crónicas son de curso lento e indolente, se caracterizan por la proliferación aberrante de células morfológicamente maduras, pero cuya función se encuentra modificada por las alteraciones citogenéticas y moleculares que las originan.

En los niños son más frecuentes las leucemias agudas, y de este grupo, la leucemia aguda linfoblástica (LAL), es la más frecuente; representa el 75-80% de los casos y la leucemia aguda no linfoblástica (LANL) un 20-25%. La leucemia granulocítica crónica es la única leucemia crónica que se ha reportado en los niños y corresponde al 1-3% de los casos de leucemia.

El diagnóstico se sospecha por las manifestaciones clínicas y los hallazgos de la biometría hemática, y confirmado por el aspirado de médula ósea.

Puntos sobresalientes

- La leucemia aguda es el cáncer más común diagnosticado en la infancia. Ha habido un aumento gradual en la incidencia de LAL en los últimos 25 años.
- Las leucemias son enfermedades genéticas, son la consecuencia de una mutación en los progenitores hematopoyéticos. Se inicia la malignización de la célula en algún punto de su diferenciación.
- Sin tratamiento este grupo de enfermedades son mortales. No obstante, con las modernas modalidades de tratamiento la sobrevida de estos niños ha mejorado en forma notable.
- Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son la consecuencia de la invasión de la médula ósea que ocasiona anemia, neutropenia y trombocitopenia (síndrome anémico, síndrome febril, tendencia a infecciones de difícil resolución, y síndrome hemorrágico), así como de la invasión de órganos extra medulares.
- La sospecha clínica que establezca el diagnóstico oportuno de este grupo de neoplasias y permita identificar la enfermedad en los estadios iniciales de su historia natural, le ofrece al paciente la posibilidad de iniciar el tratamiento con características clínicas de buen pronóstico, con mejores posibilidades de obtener la curación. Con un tratamiento dirigido al riesgo con menos toxicidad que aquellos que llegan con factores de mal pronóstico por leucemias avanzadas y deben ser sometidos a protocolos de manejo agresivos, con menores posibilidades de curación.

LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA

Es la neoplasia maligna mas frecuente en la infancia. Representa el 23% de los diagnósticos de cáncer entre los niños menores de 15 años de edad. En los EUA, la tasa anual de LAL es de 30-40/millón de niños menores de 15 años de edad. En México, existe poca información sobre la epidemiología de las neoplasias malignas en niños. Fajardo *et al.*, realizaron un estudio epidemiológico con información de los principales hospitales del Distrito Federal de 1980 a 1991; en este trabajo se informa que el grupo de las leucemias ocupa el primer lugar y corresponde al 34.4% del total de neoplasias, de estas, la leucemia aguda linfoblástica es la más frecuente (83.3%). El pico de incidencia de presentación de la LAL está entre los 2-3 años de edad, con discreto predominio en el sexo masculino.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La causa de la leucemia es desconocida; se han postulado infecciones virales que causan alteraciones cromosómicas que inician la enfermedad, sin poder determinar en la mayoría de los casos la causa de esta enfermedad.

Ambiente

Factores que han demostrado un incremento para el riesgo de desarrollar LAL:

- Exposición prenatal a los rayos X.
- Exposición posnatal a altas dosis de radiación (accidentes nucleares, radioterapia).
- Exposición paterna a pesticidas y herbicidas.
- Exposición a campos electromagnéticos y radiofrecuencia. Las investigaciones mas recientemente comunicadas en relación a la asociación de exposición a campos eléctricos y magnéticos en países como los EUA, Canadá, Inglaterra y Japón no han demostrado asociación. A diferencia de la exposición a campos de radiofrecuencia en el que se ha mostrado un riesgo dos veces mayor de desarrollar leucemia en los niños que viven dentro de 2 km de un radiotransmisor AM.
- Estilo de vida: la dieta materna durante el embarazo es un factor relacionado, en niños con LAL entre 1-5 años tienen menos riesgo de padecer la enfermedad si estuvieron expuestos a dietas ricas en frutas, vegetales y pescado (productos del mar) y un riesgo elevado a padecer la enfermedad en productos de madres que se alimentaron con azucares y productos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cárnicos. El aumento de peso materno durante el embarazo y el peso alto al nacimiento, por la posible exposición a factor-1 de crecimiento tipo insulina, es un factor que se ha relacionado con una mayor incidencia de leucemia.
- Consumo de inhibidores de topoisomerasa II presentes en la dieta: Exposición in útero a cafeína, bioflavonoides presentes en la dieta y en suplementos que causan rupturas sitio-específicas del DNA; algunos vegetales y frutas, asi como cigarrillos, alcohol y la ingestión de ciertos medicamentos herbales, exposición a pesticidas y drogas que dañan el DNA y que aumentan el riesgo de desarrollar leucemia.
- Exposición a benceno (LANL).
- Exposición a quimioterapia previa con agentes alquilantes, epipodofilotoxinas (LANL).

Huésped

- Ciertos síndromes genéticos están asociados con una susceptibilidad aumentada para leucemia:
- Síndrome de Down
- Síndromes de inmunodeficiencia heredadas
- Polimorfismos genéticos heredados.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica continua a los médicos de primer contacto para aumentar y reforzar sus conocimientos sobre esta enfermedad y realizar diagnósticos tempranos.

Protección específica

Vigilancia prenatal de la dieta materna así como de la ganancia de peso, fomentar ejercicio y promover cambios en el estilo de vida en relación al consumo de tabaco, alcohol, drogas. Vigilancia de los pacientes que viven en cercanía con campos de radiofrecuencia, vigilancia periódica de pacientes con síndromes genéticos que se asocian a la enfermedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los estudios de investigación en este tipo de enfermedades han demostrado la naturaleza genética del cáncer y han identificado mutaciones específicas presentes en el genoma de las células cancerosas y en algunos casos han llevado al entendimiento molecular de cómo esas mutaciones específicas inician el desarrollo del cáncer, han ayudado a entender el proceso complejo por el cual una célula normal se convierte en una célula cancerosa. Se ha demostrado que la transformación leucémica ocurre en una célula tronco primitiva, donde las aberraciones genéticas heterogéneas causan la transformación leucémica y están asociadas a las diferentes propiedades biológicas y características clínicas de los diferentes subtipos de leucemia en la infancia.

Una vez que la célula tronco primitiva se maligniza, se divide y da origen a una clona de células leucémicas, todas de las mismas características, que invaden la médula ósea y reemplazan a las células hematopoyéticas normales. Se puede establecer el diagnóstico cuando en un aspirado de médula ósea, teñido con Wright se encuentra infiltración por estas células en más de un 30%. Una vez confirmado el diagnóstico se establece la clasificación morfológica siguiendo los criterios establecidos por el grupo Franco-Americo-Británico (FAB) que categoriza de los blastos leucémicos y los divide en tres categorías morfológicas: L1, L2 y L3.

- L1 es el subtipo mas frecuente, casi en el 90% de los casos de LAL de la infancia, corresponde a células pequeñas (parecido a un linfocito pequeño), con relación núcleo-citoplasma alta, citoplasma escaso, azul pálido, limitado a una pequeña porción del perímetro de la célula. Membrana nuclear redonda o plegada, nucléolos poco prominentes.
- Los linfoblastos L2, el 5-15% de los casos pediátricos, son células más grandes, con marcada variabilidad, nucléolos prominentes, y citoplasma más abundante. Estos pueden ser indistinguibles de los blastos de la variante M1 de leucemia mieloide, y la diferenciación se basa en el estudio de los marcadores de superficie celular.
- La variante L3 corresponde al 1-2% de todas las LAL, es la variante tipo Burkitt, con citoplasma profundamente basofílico y vacuolización citoplásmica prominente. La L3 se asocia a inmunofenotipo B maduro y la L1 y L2 no difieren en términos de marcadores de superficie celular o anormalidades genéticas.

En términos de pronóstico los L2 son mas grave que las L1, aunque la clasificación de la FAB en la actualidad no es ya una variable pronóstica.

La identificación de subtipos inmunofenotípicos de LAL, basados en la reactividad con un panel de anticuerpos monoclonales asociados al linaje y de acuerdo con esto se clasifica en tres grandes grupos: LAL precursor de células B, células B maduras y células T. La precursor de células B corresponde al 80-85% de los casos, muestran positividad a anticuerpos que reaccionan con antígenos asociados a linaje B (CD9, CD19, CD20, CD10 también llamado antígeno CALLA). Este subgrupo de leucemias son las de mejor pronóstico. La presencia de inmunoglobulina intracitoplásmica (cIg) distingue diferentes subtipos de LAL precursor de células B basado en su nivel de diferenciación. La LAL de células B maduras se reconoce por la positividad de inmunoglobulinas de superficie (sIg), mas a menudo IgM, que es monoclonal para cadenas ligeras kapa y lambda, corresponde al 1-2% de los casos de LAL en la infancia, biológicamente agresivas, de mal pronóstico y corresponde con el tipo L3.

Casi todas las LAL de células B se asocian con una de 3 aberraciones cromosómicas: t(8;14), t(2;8) o t(8;22). Son clínicamente indistinguibles del Linfoma de Burkitt diseminado y son mucho más exitosamente tratadas cuando se utilizan esquemas de manejo para Linfoma de Burkitt que con los esquemas habituales de LAL.

La leucemia de células T se identifica por la positividad a anticuerpos CD2, CD4, CD/, CD8, biológicamente agresivas y se presenta en niños de mayor edad, con frecuencia adolecentes y con gran carga tumoral al diagnóstico.

La expresión de linaje mixto o bifenotípica, se presenta cuando la misma célula expresa marcadores de estirpe linfoide y mieloide, puede surgir de una célula tronco pluripotente transformada capaz de diferenciarse en la vía linfoide o mie-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

loide. Se presenta en mas de un 20% de los casos y se asocia a menor edad al diagnóstico (menos de 12 meses), inmnunofenotipo Pro B (CD10 negativo), anormalidades cromosómicas como el rearreglo del cromosoma 11q23 observado en lactantes con LAL, la presencia de cromosoma Filadelfia positivo t(9;22) y la fusión TEL/AML1. Este grupo de leucemias son de pronóstico malo.

Las LAL en pediatría pueden ser subclasificadas por las anormalidades citogenéticas observadas al momento del diagnóstico, ya sea por alteraciones en el número de cromosomas (ploidia) o en la estructura (translocaciones). Estas alteraciones recurrentes no al azar, se ha demostrado tienen significado pronóstico.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son la consecuencia de la invasión de la médula ósea que ocasiona anemia, neutropenia y trombocitopenia (síndrome anémico, síndrome febril, tendencia a infecciones de difícil resolución, y síndrome hemorrágico), así como de la invasión de órganos extra medulares.

Los síntomas mas frecuentes son palidez (65%), fiebre (60%), síndrome purpúrico (50%), dolor óseo y ataque al estado general. Inician de forma súbita, aguda, la anemia con frecuencia es el primer dato que aparece, clínicamente se manifiesta por palidez y datos de hipoxia tisular. Las hemorragias aparecen espontaneas o después de traumatismos, manifestado como epistaxis, gingivorragia o púrpura. Cuando el dolor óseo es intenso suele confundir el diagnóstico con artritis reumatoide o fiebre reumática. La hepato y esplenomegalia son frecuentes, indoloras. La infiltración al sistema nervioso central (SNC) al momento del diagnóstico ocurre en menos del 10% de los casos, pero suele observarse en cualquier momento a lo largo del tratamiento, en especial para las formas mas agresivas como LAL-T o LAL-B. Puede infiltrar también testículo y ovario. La infiltración al SNC se manifiesta por cefalea intensa, vómito, datos meníngeos. En el fondo de ojo es común el papiledema, las hemorragias retininianas. El diagnóstico de infiltración al SNC se realiza con la demostración de blastos en LCR.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se sospecha por la presencia de síndrome anémico, síndrome purpúrico, síndrome febril y síndrome infiltrativo, asociados a dolor óseo. El 60% de los casos presenta esplenomegalia, el numero de leucocitos puede ser normal, alto o bajo pero invariablemente la cifra de neutrófilos absolutos cae o desaparece. La plaquetopenia es habitual. El diagnóstico sólo se puede hacer después de analizar el aspirado de médula ósea que confirme la infiltración por más del 30% de blastos para LAL y mas de 20% para LANL

En la actualidad se emplean otros métodos diagnósticos como tinciones citoquímicas, marcadores inmunes, inmunofluorescencia y la citogenética, útiles también para definir los grupos de riesgo e identificar poblaciones de mal pronóstico.

El diagnóstico diferencial se hace con enfermedades infecciosas y otras neoplasias. La mononucleosis infecciosa y la linfocitosis infecciosa muestran semejanzas; el monotest, los anticuerpos anti Epstein-Barr, el curso clínico y el aspirado de médula ósea, esclarecen el diagnóstico. La rubéola y otras virosis pueden causar reacciones leucemoides con linfocitosis, adenopatía y esplenomegalia; la médula ósea permite establecer el diagnóstico correcto. La tuberculosis miliar puede confirmarse mediante la reacción de Mantoux, la búsqueda del bacilo y las biopsias de hígado, ganglio o médula. La fase de infiltración medular de los linfomas puede semejar el cuadro y en este estadio, particularmente si el porcentaje de células de linfoma en médula ósea es mayor a 30%, el linfoma debe tratarse como leucemia.

Ocasionalmente la leucemia se presenta como pancitopenia en sangre periférica y confundirse con anemia aplástica o anemia megaloblástica, o con el grupo de tumores de células pequeñas, redondas y azules, donde se incluyen tumores sólidos como linfoma no-Hodgkin, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, retinoblastoma y sarcoma de Ewing.

Tratamiento

La LAL en niños es curable en más del 80% de los casos con los nuevos esquemas de quimioterapia. Debe llevarse a cabo una evaluación estricta del riesgo de recaída al momento del diagnóstico, de manera que los niños no se sometan a tratamientos intensos y altamente tóxicos o por el contrario que no sean subtratados y se pierda la posibilidad de curación, si no reciben el tratamiento adecuado.

La edad, el recuento leucocitario, el inmunofenotipo y el genotipo de las células leucémicas, así como la respuesta temprana al tratamiento son los factores que son útiles para definir el riesgo.

El tratamiento se divide en tres fases, cada una con sus objetivos, duración y recursos terapéuticos específicos.

- La primera fase, o de inducción de la remisión, tiene por objeto eliminar de la médula ósea, torrente sanguíneo y resto de las vísceras, todas las células neoplásicas; toma de 6 a 24 semanas para completarse; se emplean de 4 a 8 fármacos incluidos prednisona, vincristina, adriamicina y L-asparaginasa, como los básicos. El objetivo se logra en el 95% de los niños.
- La segunda fase, de consolidación: Tiene como meta asegurarse que la remisión de la leucemia ha sido completa. Se emplean 2 o 3 fármacos y se logra la meta en más del 95% de los casos. En esta fase se incluye el tratamiento profiláctico de la infiltración al SNC, se busca eliminar de éste las células leucémicas que no fueron suprimidas con la quimioterapia de inducción; requiere de dos a tres semanas y se emplea la medicación triple intratecal con metotrexato, hidrocortisona y citosina arabinósido. El objetivo planeado se cumple en más de 95% de los casos.
- La tercera fase o de mantenimiento, es la más prolongada. Tiene como objetivo eliminar lentamente los blastos leucémicos residuales, dura alrededor de 2 años. Se emplean de 4 a 8 fármacos, dependiendo del grupo de riesgo al que pertenezca el paciente. El objetivo se cumple en 70% de los casos.

El curso de la enfermedad se vigila mediante biometría hemática, aspirado de médula ósea y punciones lumbares practicadas periódicamente. Esto permite valorar la respuesta a la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

quimioterapia. El tratamiento se completa alrededor de los 30 meses de lograda la remisión. Las complicaciones de la leucemia son las recaídas en médula ósea, SNC, testículos, ovarios y otros órganos. Suceden entre 25 a 35% de los casos y pueden ocurrir durante o después de concluida la quimioterapia y dependen de las características del paciente y de la leucemia. Las complicaciones propias de la quimioterapia incluyen aplasia medular, ulceraciones del tubo digestivo, paraparesias, alopecia, retardo en el crecimiento, malformaciones, etc. En la actualidad, la aparición de una segunda neoplasia en sobrevivientes de leucemia ocupa el sexto lugar entre las neoplasias de los niños; siendo las leucemias mieloblásticas, los tumores del SNC y de otros sitios, las más comunes. La prevalencia fue mayor entre los que recibieron radioterapia. Las infecciones son comunes y se deben vigilar y tratar de forma oportuna.

El pronóstico es diferente para cada uno de los pacientes. Se considera que están en riesgo promedio de recaídas, los niños de 2 a 10 años de edad, con leucemia de tipo L1 y con menos de 50 000 leucocitos en sangre periférica al tiempo del diagnóstico. Los que no reúnen estos requisitos tienen un riesgo alto de recaída. En la actualidad, el tratamiento se diseña en tal forma que se igualen las probabilidades de éxito para ambos grupos. La desnutrición desempeña un papel negativo en el pronóstico.

Limitación del daño

Se consigue con la vigilancia clínica y del laboratorio, con el ajuste oportuno de dosis y fármacos usados y el establecimiento de medidas de sostén pertinentes, el manejo oportuno de infecciones, reposición de eritrocitos o plaquetas y el examen periódico del LCR para detectar infiltraciones silenciosas al SNC.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las paraparesias por vincristina ocurren en ocasiones y sólo algunas requieren de fisioterapia para su corrección.

Los cambios endocrinológicos como hipotiroidismo posradiación suelen requerir de terapia sustitutiva para su control. El apoyo psicológico del niño y de la familia es una necesidad primaria y debe practicarse desde el tiempo del diagnóstico hasta la conclusión del tratamiento.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a la consulta externa de hematología y observar el manejo integral del paciente leucémico.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar debe identificar los factores de riesgo, efectuar la prevención primaria, reconocer el cuadro clínico, establecer el diagnóstico presuntivo y auxiliarse de los exámenes primarios que le permitan apoyar su diagnóstico y le ayuden a derivar los casos identificados o probables. **Secundario.** El pediatra deberá, además, afirmar la necesidad de estudiar todos los casos en los que haya la posibilidad o convicción de leucemia. **Terciario.** El hematólogo deberá satisfacer las necesidades de apoyo psicosocial que tienen estos pacientes y sus familias y, auxiliado por el resto del equipo de salud, manejará la leucemia y las complicaciones agudas o tardías que pueden presentarse incluidas crisis convulsivas, neuropatía periférica, atrofia cerebral y encefalopatías. Otras como hepatotoxicidad por antimetabolitos, cardiomiopatía por antracíclicos, mucositis por antifólicos y quelantes, y disendocrinias como hipotiroidismo, esterilidad y segundas neoplasias.

LEUCEMIAS AGUDAS NO LINFOBLÁSTICAS

Bajo este enunciado se agrupan aquellas derivadas de los granulocitos, monocitos, eritrocitos y precursores de plaquetas que se caracterizan por: son menos frecuentes, sus posibilidades de curación oscilan entre 30-40%, desarrollan con frecuencia mutaciones que las convierten en leucemias resistentes al tratamiento y con altos índices de mortalidad, tienen menor tendencia a infiltrar el SNC y clínicamente son indistinguibles unas de otras. Los esquemas de manejo son diferentes para las diversas variedades. Las imágenes histológicas del aspirado de médula ósea permiten agruparlas según la clasificación de FAB en las siguientes variedades:

- M0 o mieloblástica sin diferenciación
- M1 o mieloblástica con mínima diferenciación
- M2 o mieloblástica con diferenciación
- M3 o premielocítica tipo hipergranular
- M3v o promielocitica variante microgranular.
- M4 o mielomonoblástica
- M5 o monoblástica
- M6 o eritroleucemia
- M7 o megacarioblástica

En el año 2002 la OMS propuso modificaciones a la clasificación de las LANL, con un sistema que incorporo información del diagnóstico citogenético y correlacionando la evolución. Los pacientes con translocaciones t(8;21), t(15;17), inv(16) formaron parte de un nuevo grupo clasificado como LAM con alteraciones citogenéticas recurrentes. También disminuyó el porcentaje de blastos leucémicos a un 20%, y los pacientes con alteraciones citogenéticas recurrentes no necesitan cumplir el criterio del 20% de blastos.

Clasificacion de la OMS para LAM

LAM con anormalidades genéticas recurrentes:

- LAM con *t*(8;21)(*q*22;*q*22), RUNX1T1(CBFA/ETO).
- LAM con *inv*(16)(*p*13;*q*22) o *t*(16;16)(*p*13;*q*22), CBFB-MYH11.
- LAM promielocitica con *t*(15;17)(*q*22;*q*11-12), PML-RARA.
- LAM con *t*(9;11)(*q*22;*q*23), MLLT3-MLL
- LAM con *t*(6;9)(*p*23;*q*24), DEK-NUP214
- LAM con *inv*(3)(*q*21;*q*26.2),RPN1-EVI1
- LAM megacarioblástica con *t*(1;22)(*p*13;*q*13), RBM15-MKL1
- LAM con NPM1 mutado

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- LAM con CEBPA mutado
- LAM relacionado con mielodisplasia.
- Neoplasias mieloides relacionadas con tratamiento

LAM sin otras características específicadas:

- Mieloblástica sin diferenciación.
- Mieloblastica con minima diferenciación.
- Mieloblastica con diferenciación.
- Mielomonoblástica.
- Monoblástica.
- Eritroleucemia.
- Megacarioblástica.
- Leucemia aguda basofilica.
- Panmielosis aguda con mielofibrosis.

Sarcoma granulocítico

Síndrome Mieloproliferativo relacionado con síndrome de Down.

- Mielopoyesis anormal transitoria
- Leucemia mieloide asociada con síndrome de Down

Neoplasia de células dendríticas blastica plasmacitoide

Hay ciertas características prominentes en algunas de estas variedades; por ejemplo: los fenómenos hemorrágicos son comunes en las promielocíticas y con frecuencia están dados por coagulación intravascular; la hiperplasia gingival es propia de las monoblásticas y el cuadro clínico es marcadamente agresivo en las megacarioblásticas. Los exámenes de rutina solo apoyan el diagnóstico presuntivo y es la biopsia medular la que lo confirma, debiendo mencionarse que se requieren exámenes especializados para la tipificación de los casos y en especial, de aquellos dudosos. La inmunotipificación auxilia en el diagnóstico preciso. En cuanto al tratamiento, estas variedades son manejadas con ciclos de quimioterapia cada cuatro semanas, a diferencia de las linfoblásticas en las que la quimioterapia es continua. En las mieloblásticas se emplean medicamentos antraciclicos y citarabina, a las que se les puede adicionar vincristina y prednisona en esquemas de 5 a 7 días. Después de lograda la remisión, se hace consolidación y se continúa con ciclos que se repiten tres a seis ocasiones más y según otras escuelas el tratamiento se mantiene por dos años. En las variedades promielocíticas, poco frecuentes en la infancia, se inicia el tratamiento con ácido transretinóico para inducir la remisión, siendo aconsejable asociar heparina para corregir la coagulopatía que suele asociarse. En el caso de las M7, los resultados siguen siendo pobres con los esquemas actuales. Como en el caso de las linfoblásticas, se requieren medidas de sostén que incluyen desde el apoyo psicosocial, la transfusión de sangre y sus derivados, el aislamiento estricto y el empleo de antibióticos profilácticos, entre otras. El pronóstico depende de la variedad histológica; es muy pobre en las M7 y hasta el 30-40% de las leucemias mieloblásticas puede llegar a curarse. La resistencia y las recaídas causan la mayoría de las fallas al tratamiento. El trasplante de médula ósea o de células hematopoyéticas progenitoras de sangre periférica está indicado en las leucemias no linfoblásticas, en especial cuando se está ante una variedad de pronóstico pobre y se cuente con el donador apropiado.

En la leucemia aguda linfoblástica, la quimioterapia ofrece mayores posibilidades de curación que el trasplante de médula, por lo que se reserva para las fases de recaída o aquellos con cromosoma Filadelfia. En nuestro país, la experiencia sigue siendo limitada.

Se puede concluir asentando que las leucemias son neoplasias potencialmente curables; en especial, las linfoblásticas, y debe desdeñarse la actitud de derrota que suele asociarse al establecimiento de este diagnóstico. El tratamiento debe ofrecerse en centros con experiencia suficiente sobre la enfermedad.

EVALUACIÓN

1. En la leucemia aguda linfoblástica, los siguientes enunciados son ciertos, excepto: **a)** es una enfermedad curable en más de la mitad de los niños; **b)** el pronóstico es mejor en los niños de 2 a 10 años; **c)** la esplenomegalia es dura, móvil e indolora; **d)** la enfermedad en el inicio puede remedar a la fiebre reumática; **e)** la ausencia de blastos en sangre periférica permite excluir el diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bathia S, Robison L. Epidemiology of Leukemia in childhood. In oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009, pp. 3-25.

Fajardo Gutierrez A., Mejía Aranguré M., Juárez Ocaña S. El cáncer, un problema de salud que incrementa en el niño. *Rev Med IMSS 2005*; 43(4): 323-333.

Malinge S, Izraeli S, Crispino JD. Insights into the manifestations, outcomes and mechanisms of leukemogenesis in Down syndrome. Blood 2009; 113:2619-2628.

Sprehe MR, Barahmani N, Cae Y, et al. Comparison of Birth Weight Corrected for Gestational Age and Birth Weight Alone in Prediction of Development of Childhood Leukemia and central nervous System Tumors. Pediatr Blood cancer 2010; 54:242-249.

Silverman LB. Acute Lymphoblastic Leukemia. . In oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009, pp. 297-330.

Clark JJ, Berman JN, Look AT. Myeloid Leukemia, Myelodysplasia and myeloproliferative disease in children. In Oncology of Infancy and Childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009, pp. 331-402.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, et al.: Proposed revised criteria for the classification of acute myeloid leukemia. A report of the French-American-British Cooperative Group. Ann Intern Med 1985;103:620-625.

Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, et al.: Criteria for the diagnosis of acute leukemia of megakaryocyte lineage (M7). A report of the French-American-British Cooperative Group. Ann Intern Med 1985;103:460-462.

Cheson BD, Bennett JM, Kopecky KJ, et al.: Revised recommendations of the International Working Group for Diagnosis, Standardization of Response Criteria, Treatment Outcomes, and Reporting Standards for Therapeutic Trials in Acute Myeloid Leukemia. J Clin Oncol 2003;21: 4642-4649.

LEUCEMIA MIELOCÍTICA CRÓNICA

Dra. Norma Angélica Flores Ruíz

La leucemia mielocítica crónica corresponde a uno de los síndromes mieloproliferativos como lo son la policitemia

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vera, trombocitosis escencial, metaplasia mieloide agnogénica y mielofibrosis.

Se trata de una expansión clonal de las células progenitoras hematopoyéticas, siendo de evolución crónica y progresión lenta durante meses o años.

INCIDENCIA

< 1 / 100 000 pacientes menores de 20 años
1 a 2 / 100 000 pacientes entre 20 y 50 años

Constituye del 2 al 5% de las leucemias en pediatría y en adultos el pico de incidencia es entre la 4a y 5 a década. La relación masculino / femenino es de 1.8 : 1

BIOLOGÍA

En al menos el 90% de la LMC existe el Cr Ph+ , que es el resultado de la traslocación *t*(9*q*+;22*q*), dando con ello origen a un gen de fusión *bcr-abl*. Es decir el protoncogen *c-abl* en el brazo largo del Cr 9 (*q*34) se transpone a una región en el Cr 22 (*q*11) llamada *bcr* o punto de ruptura – El resultado es un gen de fusión *bcr–abl*. Y el producto de éste es una cinasa de tirosina anormal que en ocasiones suprime la apoptosis (muerte celular programada), e induce proliferación celular y promueve el crecimiento celular independiente de factores de crecimiento .

Entre el 5 – 10 % de los pacientes no manifiestan el Cr Ph+ pues puede haber rearreglos u otros puntos de rotura.

HISTORIA NATURAL (FASES)

a) **Crónica:** Duración promedio 3.5 a 5 años antes de que evoluciones a blástica. Se manifiesta por una expansión hematopoyética de células sanguíneas maduras con alteración en su función y con los consecuentes síntomas en relación a la infiltración como lo son anemia, trombocitosis, leucocitosis marcada, hiperviscocidad.
b) **Acelerada:** Es una transición a una transformación blástica que se caracteriza por un aumento en las cifras de blastos, además de un incremento en el porcentaje de basófilos a más de 20%, con trombocitopenia menor a 100 000/mm3 presente en el 75% de los pacientes.
c) **Blástica:** Se parece a la evolución de la Leucemia Aguda con una supervivencia de 3 a 6 meses encontrándose blastos en médula ósea por arriba del 30 %. En un 60 a 70 % los blastos son morflorogicamente mieloides y un tercio de éstos blastos corresponden a origen linfoide.

CUADRO CLÍNICO

Existen dos variantes: adulto en mayores de 2 años y la juvenil en menores de 2 años

Variante del adulto: por lo general se presentan pocos síntomas y son inespecíficos

- Anemia, leucocitos más de 100 000/mm^3.
- Esplenomegalia marcada (distensión abdominal, dolor y disfagia).
- Linfadenopatía ocasional.
- Fiebre, pérdida de peso, escalofrío y sudoración nocturna.
- Dolor óseo y articular.

Variante juvenil:

- Exantema facial frecuente.
- Linfadenopatía frecuente con tendencia a supurar.
- Esplenomegalia variable.
- Manifestaciones hemorrágicas frecuentes.
- Leucocitos menores a 100 000/mm^3.
- Monocitosis presente.
- Trombocitopenia frecuente.
- Eritropoyesis inefectiva y normoblastos en sangre periférica frecuentes.
- Anticuerpos antinucleares y niveles de inmunoglubulina elevados, anticuerpos anti IgG
- Sobrevida menor a nueve meses.

DIAGNÓSTICO

Cuadro clínico

- BHC: leucocitosis por arriba de 50 000 /mm^3 a 100 000/mm^3.
- FSP Y BHC. Granulocitos en todas las etapas de diferenciación y basofilia.
- Fosfatasa alcalina leucocitaria disminuida.
- Aspirado de médula ósea. Hipercelularidad con hiperplasia de serie mieloide en diferentes etapas de maduración pero en la mayoría células maduras, basofilia.
- Cariotipo para detección de Cr Ph+.

TRATAMIENTO

La tasa de respuesta en pacientes con fase crónica es hasta de un 87%, siendo menor el porcentaje en las fases blástica y acelerada. Se observa recaida en alrededor del 4%-

Existe resistencia al tratamiento cuando existen mutaciones puntuales en los dominios de la cinasa del *bcr-abl*.

Actualmente el uso de inhibidores de tirosina cinasa tiene una respuesta favorable por lo que medicamentos de primera línea como el Imatinib; o bien, ante la resistencia al mismo tras incrementar la dosis sin mejoría, se utilizan medicamentos de segunda línea también inhibidores de tirosina cinasa como lo son nilotinib o dasatinib.

Otro de los recursos de tratamiento es el trasplante de médula ósea, también con respuesta favorable

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Kantarjian H,Pasquini R, Dasatinib or High- Dose Imatinib for Chronic Myeloid Leukemia resistant to imatinib at a dose of 400 to 600 milligrams daily. Cancer; 2009: 4136-4147.
Goldman JM, Melo JV. Chronic leukemia advances in biology and new approaches to treatment. N Engl J Med. 2003; 349:1451-1464
Druker BJ, Guilhot F , O Brien SG, et al, for the IRIS investigators. Five year follow up of imatinib therapyfor new diagnosed chronic myeloid leukemia. N Engl J Med 2006; 355:2408-2417
Marfil LJ, Meillón LA, Dasatinib Evidencia vs Experiencia Tratamiento de leucemia mieloide crónica, Publicaciones Permanyer, 2011;6-12.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Mariscal II, Leucemia Mieloide crónica, Martinez y Martinez R, La Salud del niño y del adolescente, 5ta ed México: El Manual Moderno; 2005;1112-1114.

LEUCEMIA GRANULOCÍTICA CRÓNICA

M.C. Lourdes Cecila Correa González

Descrita desde 1845 por Donné, es el padecimiento mieloproliferativo crónico más común en la infancia; se presenta en menos del 5% de las leucemias de los niños y representa el 10-15% de las leucemias mieloides en el niño. Aunque existen informes del padecimiento en niños muy pequeños, en más del 80% de los casos se diagnostican después de los 4 años de edad, y el 60% después de los 6 años. No hay predominio por el sexo y no existe un componente hereditario demostrable. La radiación ionizante es el único factor ambiental implicado en la etiología de la leucemia granulocítica crónica (LGC). Esta enfermedad surge como consecuencia de la translocación recíproca entre los cromosomas 9 y 22 [*t*(9;22)(*q*34;*q*11) o cromosoma Filadelfia], que ocasiona la fusión de los genes *BCR* y *ABL*, que son los marcadores citogenéticos de la LGC. Esta fusión crea una proteína quimérica con actividad aumentada de tirosina-cinasa y con habilidad para la autofosforilación, mecanismos responsables de las alteraciones en la proliferación celular y pérdida de la apoptosis (muerte celular programada) características de esta condición.

Es una panmielopatia clonal que afecta todos los linajes de células precursoras hematopoyéticas. Se caracteriza por hiperplasia granulocítica en la médula ósea, hematopoyesis extramedular, elevación de la cuenta de leucocitos con aparición en sangre periférica de células precursoras de granulocitos.

En la evolución de la enfermedad se distinguen tres fases:

- Fase crónica,
- Fase acelerada y
- Fase blástica.

La fase crónica dura aproximadamente tres años si no se da tratamiento y por lo general es la fase en donde se diagnostican los casos. En la fase acelerada, la LGC empieza a cambiar y aparece un número creciente de blastos, se va convirtiendo en una leucemia aguda y concluye en la fase blástica, en una leucemia aguda, habitualmente refractaria al tratamiento con quimioterapia.

Los síntomas y signos son inespecíficos, y debidos a las manifestaciones de hiperviscosidad por la hiperleucocitosis con debilidad, fiebre, dolor óseo, malestar en el cuadrante superior izquierdo del abdomen por la gran esplenomegalia que desarrollan estos pacientes y que llega a ocupar todo el abdomen, equimosis.

La cuenta de leucocitos puede ser extremadamente elevada, con frecuencia más de 100 000/mm^3 de leucocitos, predominando elementos maduros, sin blastos; a diferencia de las leucemias agudas. La cuenta plaquetaria suele rebasar 1 000 000/ mm^3 en la mitad de los pacientes, número elevado de basófilos en sangre, y en menor porcentaje policitemia.

La sospecha clínica por los hallazgos al examen físico (esplenomegalia masiva) y de laboratorio, se establece al identificar la *t*(9;22) y el gen *bcr-abl* por técnicas de FISH y PCR.

El tratamiento actual es a base de mesilato de imatinib, que es un inhibidor especifico de la actividad de tirosina cinasa; bloquea el sitio de unión del ATP de la tirosina cinasa y suprime la formación del gen de fusión *bcr-abl* revirtiendo los trastornos en la apoptosis y proliferación celular e induce remisiones completas en más del 75% de los pacientes. La dosis de mesilato de imatinib es de 400 mgs al día con monitoreo de los niveles de *bcr-abl* y cariotipo, ya que si no se reduce, se debe incrementar la dosis, o bien, hacer el cambio a inhibidores de tirosina cinasa de segunda generación (Dasatinib y Nilotinib). Los efectos secundarios del imatinib son leves y bien tolerados.

La variante juvenil de la LGC, también llamada leucemia mielomonocítica juvenil, la edad mediana de presentación es de 1.8 años; se caracteriza por hepatoesplenomegalia, linfadenopatía, fiebre y exantema. En la biometría hemática se observa leucocitosis con monocitosis; se observa también, niveles elevados de hemoglobina fetal y alteraciones citogenéticas como la monosomía 7, mutaciones en células leucémicas. Es menos frecuente que la variante clásica, cromosoma Filadelfia negativo, de pronóstico adverso y elevados porcentajes de mortalidad.

El trasplante de médula ósea es otra modalidad de tratamiento disponible cuando el manejo farmacológico no funciona.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Clark JJ, Berman JN, Look AT. Myeloid Leukemia, myelodysplasia and myeloproliferative disease in children. En Oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009 pp. 331-402.

Quintás-Cardama A, Cortes J: Molecular biology of bcr-abl1-positive chronic myeloid leukemia. Blood 2009;113:1619-1630.

Kantarjian H, Sawyers C, Hochhaus A, et al.: Hematologic and cytogenetic responses to imatinib mesylate in chronic myelogenous leukemia. N Engl J Med 2002;346:645-652.

Druker BJ, Guilhot F, O'Brien SG, et al.: Five-year follow-up of patients receiving imatinib for chronic myeloid leukemia. N Engl J Med 2006;355:2408-2417.

Hughes TP, Hochhaus A, Branford S, et al.: Long-term prognostic significance of early molecular response to imatinib in newly diagnosed chronic myeloid leukemia: an analysis from the International Randomized Study of Interferon and STI571 (IRIS). Blood 2010;116:3758-3765.

Kantarjian H, Cortes J: Considerations in the management of patients with Philadelphia chromosome-positive chronic myeloid leukemia receiving tyrosine kinase inhibitor therapy. J Clin Oncol 29; 2011:1512-1516.

LINFOMAS

M.C. Lourdes Cecila Correa González

OBJETIVOS

Establecer los criterios para el diagnóstico clínico, la estadificación y confirmación con el estudio histopatológico. Efectuar medidas iniciales de tratamiento y derivar a los niveles de atención correspondientes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Los linfomas son un grupo de padecimientos proliferativos malignos de las células que constituyen el sistema inmune, células que en condiciones normales circulan a través del cuerpo para cumplir sus funciones. Por lo tanto, los linfomas son enfermedades generalizadas, con patrones de invasión que recuerdan los patrones de migración de las células linfoides normales. La contraparte de las células linfoides malignas, que son las células normales, cumplen su compleja función de defensa a través de una gran variedad de tipos celulares, cada una de las cuales, se origina por un proceso de diferenciación o activación a partir de una célula precursora, que puede ser una célula tronco multipotencial, que genere células de diferentes linajes, o puede ser linfocito en reposo, que al ser activado desarrolla funciones altamente específicas. La transformación maligna puede ocurrir en cualquier estadio de diferenciación de los precursores linfoides o subtipos celulares funcionalmente diferentes, lo que hace compleja la clasificación de estas entidades. Por la biología de la enfermedad inicia en un sitio localizado pero tiende a ser sistémica. Los linfomas se dividen por el comportamiento clínico y la célula de origen, en linfoma de Hodgkin (LH) y linfomas No Hodgkin.

LINFOMA DE HODGKIN

Descrito por Hodgkin desde 1832, comprende el 6% de todas las neoplasias en pediatría; la edad de presentación tiene con un pico bimodal. En países en vías de desarrollo, el primer pico se ve antes de la adolescencia; en tanto que, en los países desarrollados, se presenta en adolescentes, entre los 15 a 19 años y adultos jóvenes, y el segundo pico en el anciano. Es rara antes de los 5 años de edad; en niños menores de 10 años existe un franco predominio por el género masculino, y en los adolescentes la incidencia es igual en ambos géneros. Es mas frecuente en individuos que cursan con alguna inmunodeficiencia de fondo (ataxia telangiectasia), así como inmunodeficiencia iatrogénica y síndromes de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Se ha encontrado material genético del virus de Epstein-Barr en las células de linfoma de Hodgkin de algunos pacientes, particularmente en menores de 10 años de edad.

Puntos sobresalientes

- Es una enfermedad proliferativa maligna de los ganglios linfáticos de causa desconocida, en algunos casos asociada a infección por virus de Epstein Barr.
- Aproximadamente el 80% se presentan con adenopatía indolora supraclavicular o cervical, y el 25% de los casos, se asocian a síntomas ***B***: fiebre recurrente e inexplicable mayor a 38 °C, sudoración nocturna y pérdida de peso ≥ 10% en los últimos 6 meses.
- El diagnóstico requiere la confirmación histopatología a través de una biopsia escisional de un ganglio completo y bien preservado.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se desconoce el agente causal; se ha sugerido que las radiaciones ionizantes, algunas infecciones virales (virus de Epstein-Barr) y agentes químicos (benceno) participan en la etiología.

Huésped

El cuadro se desarrolla principalmente en sujetos con algún grado de inmunodeficiencia, enfermedades infecciosas y susceptibilidad genética. Es más frecuente en miembros de familias con ingresos económicos altos y mayor nivel educativo. Los pacientes con antecedentes de mononucleosis infecciosa comprobada serológicamente tienen 4 veces más riesgo de desarrollar linfoma de Hodgkin. Se han descrito algunos casos familiares y alteraciones en el locus de los antígenos HLA en el cromosoma 6, asociados a linfoma de Hodgkin. El consumo de aspirina ha sido reportado como un factor protector que disminuye el riesgo de desarrollar LH.

Ambiente

No se ha demostrado la exposición a algún factor ambiental. Se han reportado algunos brotes de LH, lo que sugiere exposición a algún agente infeccioso.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica continua para sensibilizar a médicos de contacto primario acerca de las características clínicas que permitan diagnóstico temprano.

Protección específica

No es posible practicarla al desconocerse el agente causal.

PERÍODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El origen de la célula maligna en el linfoma de Hodgkin clásico fue por mucho tiempo motivo de controversia. Actualmente se sabe que se origina de los linfocitos B post germinales; el 25% de esas células llevan rearreglos de inmunoglobulinas que destruyen la función del gen de las inmunoglobulinas e inducen rápida apoptosis de las células B. Solo en el 1-2% de los casos la células del LH se origina en linfocitos T. La malignización de estos linfocitos B que escapan a la apoptosis origina la célula de Reed-Sternberg (RS). Son células gigantes multinucleadas, con núcleo bilobulado y dos grandes nucléolos que le dan el aspecto de "ojos de búho" características del LH o grandes células mononucleares (linfocíticas e histiocíticas) variantes de las células RS, incluidas en un medio inflamatorio formado por linfocitos pequeños, histiocitos, histiocitos epiteloides, neutrófilos, eosinófilos, células plasmáticas, y fibroblastos en proporción variable dependiendo el subtipo histológico. Las células RS y LH representan una población clonal, resistentes al estimulo apoptótico. Por lo general, surgen en los centros germinales de los ganglios linfáticos cervicales y supraclaviculares y de allí se diseminan hacia ganglios de mediastino y abdomen siguiendo el flujo linfático normal; eventualmente a sitios extraganglionares en estadios mas avanzados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Dependiendo de la imagen histológica (del número de células de RS, del ambiente inflamatorio y el grado de fibrosis) el linfoma de Hodgkin se ha dividido en dos grandes grupos: Linfoma de **Hodgkin clásico** y Linfoma de **Hodgkin Nodular predominio linfocitico** (LHNPL).

El Linfoma de Hodgkin clásico se divide en 4 subtipos: Linfoma de Hodgkin clásico rico en linfocitos (LHCRL), Linfoma de Hodgkin Esclerosis nodular (LHEN), Linfoma de Hodgkin celularidad mixta (LHCM) y Linfoma de Hodgkin Depleción linfocitaria (LHDL).

Etapa clínica. Síntomas y signos

La presentación clínica más frecuente es la adenopatía cervical indolora de crecimiento lento, de consistencia ahulada, en la mayoría de los casos sin otros síntomas asociados. El crecimiento puede ser de uno o varios ganglios, más frecuentemente en las regiones cervical (la derecha en 67% de los casos) o axilar en las fases tempranas, habitualmente son mayores de 2 cm y pueden alcanzar más de 10 cm de diámetro. Un ganglio con las características mencionadas, de más de 2 semanas de evolución, posterior a recibir antiinflamatorios y/o antibióticos y sin una causa clara, es sospechoso y debe ser enviado a biopsia escisional para estudio histopatológico. El crecimiento ganglionar masivo puede ocasionar síndrome de compresión de vena cava superior por masa mediastinal en enfermedad voluminosa, que con frecuencia se asocia a tos crónica. Si no se hace diagnóstico temprano ocurre disiminación a órganos extraganglionares con infiltración del hígado, la médula ósea y otros órganos.

En relación a la histología LHNPL con el clásico aspecto de células en "palomitas de maíz" se considera una entidad clínica separada del resto de variantes histológicas, es más común en hombres menores de 18 años, clínicamente con enfermedad localizada, sin síntomas B, de excelente pronóstico.

En LH clásico de predominio linfocítico clínicamente suele corresponder a estadios tempranos de la enfermedad, mejor pronóstico y mayores posibilidades de curación, a diferencia del LH clásico variedad depleción linfocitaria que por lo común se encuentra desde el diagnóstico con enfermedad avanzadas, con síntomas y su pronóstico es pobre. Las variantes de esclerosis nodular y celularidad mixta son formas intermedias.

Curso clínico y pronóstico

Una vez establecido el diagnóstico histopatológico por la biopsia, se debe determinar el estadio clínico mediante estudios de imagen y biopsia de médula ósea bilateral. Aproximadamente el 90-95% de los niños con LH pueden curarse con los esquemas de tratamiento actual.

Estadios clínicos del linfoma de Hodgkin (clasificación de Ann Arbor)

- Estadio I: La enfermedad está limitada a una región ganglionar o un solo sitio u órgano extralinfático.
- Estadio II: Participan dos o más regiones ganglionares del mismo lado del diafragma.
- Estadio III: Hay ganglios por arriba y por debajo del diafragma.
- Estadio IV: Enfermedad diseminada con infiltración a órganos extralinfáticos (hígado y médula ósea).
- Se agrega el sufijo B cuando hay síntomas sistémicos (fiebre, diaforesis nocturna o pérdida de peso).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Debe sospecharse por la presencia de adenopatías de las características mencionadas y no demorar la biopsia del ganglio. Realizar historia clínica y exploración física detallada, registrando los sitios y dimensiones de las adenopatías. Los exámenes de laboratorio anemia normocítica, normocrómica discreta en un 25% de los casos, leucocitosis moderada en una proporción semejante, eosinofilia y linfopenia en un 40%. La velocidad de sedimentación globular se encuentra acelerada al diagnóstico y puede ser de utilidad como marcador de actividad en el seguimiento post tratamiento. Solicitar química sanguínea, pruebas de función del hígado, serología para virus de Epstein Barr.

Debe realizarse una radiografía PA y lateral de tórax, para evaluar mediastino y detectar ensanchamiento mediastinal. La TAC simple y contrastada de cuello, tórax, abdomen y pelvis para valorar adenomegalias mediastinales, intra abdominales y dimensiones del hígado y bazo; o si se cuenta con el recurso una resonancia magnética del abdomen y gammagrafía con Galio[67].

El diagnóstico se confirma con el estudio histopatológico mediante biopsia del ganglio o tejido afectado. Biopsia bilateral de medula ósea. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras entidades como mononucleosis infecciosa, tuberculosis, neoplasias metastásicas y linfoma no Hodgkin.

El tratamiento y el pronóstico dependen del estadio y de la variante histológica, clasificando a los pacientes en grupo de riesgo:

- **Riesgo favorable Grupo I**: Estadios IA y IIA cuando hay ≤ 4 ganglios afectados o conglomerado ganglionar ≤ 6 cms, masa mediastinal ≤ un tercio del tamaño del mediastino, sin síntomas B.
- **Riesgo Intermedio grupo II:** Estadio IB y IIB, estadios IA y IIA con masa ganglionar ≥6 cms o mas de 4 ganglios afectados.
- **Riesgo desfavorable Grupo III**: Estadios III y IV y masa mediastinal voluminosa ≥un tercio del tamaño del mediastino.
- Los pacientes reciben tratamiento con radioterapia y bajas dosis de radioterapia a campos ganglionares afectados, tratando de reducir efectos tóxicos tardíos.
- Existen efectos indeseables del tratamiento que deben vigilarse estrechamente como leucopenia, anemia, aplasia medular y a largo plazo, estenosis esofágica, fibrosis pulmonar, nódulos tiroideos, segundas neoplasias, y deformaciones óseas.

Limitación del daño

Seguimiento estrecho del paciente vigilando su evolución, detección oportuna de recidivas en su caso, establecer cambios en la terapéutica. Evitar complicaciones.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El equipo de salud, integrado por el hematólogo, pediatra, paidopsiquiatra, psicólogo y trabajador social, permitirá la recuperación del daño psicológico y físico ocasionado por el mismo padecimiento y por la terapia empleada.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Establecer el estadio clínico de un paciente con linfoma de Hodgkin y sugerir su terapéutica integral.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico, ordenar la biopsia y en caso positivo, derivar al paciente a otro nivel de atención.

Terciario. El hematólogo establecerá el tratamiento adecuado, vigilará las complicaciones del mismo y resolverá los problemas que se susciten.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

Reiter A, Ferrando A. Malignant Lymphomas and Lymphadenopathies. En Oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009 pp 417-505.

Simpson CD, Gao J, Fernandez CV, et al.: Routine bone marrow examination in the initial evaluation of paediatric Hodgkin lymphoma: the Canadian perspective. Br J Haematol 2008: 141: 820-826.

Cheson BD, Pfistner B, Juweid ME, et al.: Revised response criteria for malignant lymphoma. J Clin Oncol 2007;25:579-586.

Picardi M, De Renzo A, Pane F, et al.: Randomized comparison of consolidation radiation versus observation in bulky Hodgkin's lymphoma with post-chemotherapy negative positron emission tomography scans. Leuk Lymphoma 2007;48:1721-1727.

Bhatia S, Robison LL, Oberlin O, et al.: Breast cancer and other second neoplasms after childhood Hodgkin's disease. N Engl J Med 1996;334:745-751.

LINFOMAS NO HODGKIN

M.C. Lourdes Cecila Correa González

Los Linfomas No Hodgkin (LNH) son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas de origen en las células linfoides e incluyen todos los linfomas malignos que no están clasificados como Linfoma de Hodgkin. Constituyen junto con el linfoma de Hodgkin, la tercera causa de neoplasias malignas en el niño. La incidencia de LNH en pediatría varía con la edad, histología, género y raza. Aunque no se ha observado un pico de edad, se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la vida y es infrecuente en niños menores de 3 años, es muy raro en lactantes (1%). Es más común en hombres que en mujeres. Son heterogéneos en su comportamiento clínico y los esquemas de clasificación histopatológica son complicados y constantemente están cambiando. Tienen un comportamiento clínico mas agresivo y de evolución mas rápida que el Linfoma de Hodgkin, con porcentajes actuales de curación alrededor del 75%. En términos generales se consideran de alto grado de malignidad. Se han realizado numerosos intentos por unificar los variados sistemas de clasificación. La que más se adecua a las variantes pediátricas son la Revised European American Lymphomas (REAL) y la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Estas clasificaciones consideran a los LNH como neoplasias que se originan de un precursor linfoblástico que se subdivide basado en su linaje en linaje B, linaje T y linaje NK. Los LNH y las Leucemias linfoblásticas agudas pueden representar la misma enfermedad en diferente estadio de evolución. Morfológica e inmnunológicamente comparten las mismas características y dependiendo de la diseminación una vez que los LNH infiltran la médula ósea en un porcentaje mayor al 30% se considera y se trata como una leucemia aguda linfoblástica, con excepción del LNH tipo Burkitt que al infiltrar médula ósea logra mejores resultados con esquemas de tratamiento intensivos como los utilizados en el Linfoma de Burkitt.

De acuerdo con las clasificaciones REAL y de la OMS, la mayoría de los LNH en niños se agrupan en 4 categorías tomando en cuenta: a) el fenotipo, b) el linaje celular y c) si se origina de un precursor o de una célula madura:

1. **Neoplasias maduras o periféricas de células B.**
   - Linfoma de Burkitt/Leucemia Aguda Linfoblástica de células B maduras.
   - Linfoma de células B de alto grado de malignidad tipo Burkitt.
   - Linfoma difuso de células grandes B.
   - Linfoma de Células grandes B mediastínico.
2. **Neoplasias maduras o periféricas de células T y NK**
   - Incluye Linfoma de celulas CD30+, T y nulas, No T, No B.
3. **Precursor B (Linfoma/leucemia)**
4. **Precursor T (Linfoma/leucemia)**

Puntos sobresalientes

- Neoplasia maligna que se origina en los ganglios linfáticos, de alto grado de malignidad e infiltra diversos tejidos
- Comparte características clínicas y biológicas con las Leucemias Agudas Linfoblástica y puede representar un estadio de estas en su evolución.
- Es raro en lactantes y en este grupo y en adolecentes es de mal pronóstico, especialmente adolecentes con LNH linfoblástico T.
- El sitio primario de presentación más frecuente es el abdomen.
- Tumores extra abdominales, extra torácicos o intra-abdominales completamente resecados tienen un excelente pronóstico independiente de la histología (90% sobrevida).
- El pronóstico depende de la estirpe histológica y del estadio clínico.

Otras variantes de Linfoma No Hodgkin como el Linfoma periférico de células T, linfomas T/NK, linfomas cutáneos, Linfomas de células B indolentes (linfoma folicular) son prácticamente exclusivos de los adultos y rara vez se ven en niños.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Linfoma/leucemia de Burkitt y tipo Burkitt

Según el patrón histológico se describe como linfoma de células pequeñas no hendidas. Corresponde al 30% de los casos de LNH, con un comportamiento agresivo, mas frecuente en hombres que en mujeres. El sitio primario más común es el abdomen y los ganglios linfáticos (cabeza y cuello) Otros sitios incluyen testículos, hueso, médula ósea y sistema nervioso central. Las células muestran fenotipo B maduro, generalmente se encuentra la t(8;14) y menos frecuente la t(8;22) o t(2;8). En el 15% de los casos de Linfoma de Burkitt se detecta virus de Epstein Barr en el tejido tumoral. Clínicamente se comporta muy agresivo y debe ser tratado con esquemas de tratamiento agresivos.

Linfoma difuso de células grandes B

Es una neoplasia de células B maduras, 10-20% de los LNH pediátricos, mas frecuente durante la segunda década de la vida. Clínicamente de presentación similar al linfoma de Burkitt o tipo Burkitt pero con mayor frecuencia como enfermedad localizada y tiende a infiltrar menos la médula ósea o el SNC. Un 20% se presenta como masa mediastinal.

Linfoma linfoblástico

Comprende aproximadamente el 20% de los LNH en pediatría. Muestran inmunofenotipo T en el 75% y resto fenotipo B. Cursan con masa mediastinal en el 75% de los casos, con datos de dificultad respiratoria y síndrome de compresión de la vena cava superior y derrame pleural, afinidad por infiltrar SNC y médula ósea. Cuando invade médula ósea crea confusión con el diagnóstico de linfoma o leucemia. Para fines prácticos, sí infiltra la médula ósea en ≥25% de blastos se considera una leucemia y si es menor se considera linfoma, para propósito de tratamiento.

Linfoma anaplásico de células grandes

Representa el 10% de los casos de LNH en niños, el inmunofenotipo mas frecuente es de células T maduras. Clínicamente se presenta con adenopatías e infiltración de sitios extraganglionares, piel, hueso, tracto gastro intestinal, pulmón, pleura, músculo. Es infrecuente la infiltración al SNC y a médula ósea. Para una adecuada evaluación del paciente y estadificación con fines de iniciar el tratamiento adecuado se requiere:

- Historia clínica detallada y exploración física completa.
- Biometria Hemática, química sanguínea, acido úrico, electrólitos séricos (Na, K, Cl, P, Mg, Ca), PFH completas, nivel de DHL, serología para Epstein Barr, VIH.
- Aspirado de médula ósea.
- Liquido Cefalorraquídeo.
- Biopsia del área afectada para estudio histopatológico e inmunohistoquímica.
- Tele de tórax PA y lateral.
- Ultrasonido del abdomen.
- TAC simple y contrastada de cuello, tórax, abdomen.
- Resonancia magnética de columna en casos de sospecha de LNH paravertebral.

El pronóstico depende del estadio clínico y de la respuesta al tratamiento.

En este grupo de linfomas se utiliza la clasificación del Hospital St Jude Children s Research Hospital.

Estadificación para linfoma No Hodgkin

- **Estadio I**: Tumor único extraganglionar o área ganglionar única (excluye mediastino o abdomen).
- **Estadio II**: Tumor único extraganglionar con afección de ganglios regionales.
  - Dos o más regiones ganglionares del mismo lado del diafragma.
  - Dos tumores extraganglionares con o sin adenopatía regional del mismo lado del diafragma.
  - Tumor gastrointestinal primario sin ganglios o con ellos pero resecados quirúrgicamente
- **Estadio III R**egiones ganglionares o tumores extraganglionares en ambos lados del diafragma.
  - Tumor intratorácico primario.
  - Tumor intraabdominal irresecable.
  - Tumor paraespinales o epidurales.
- **Estadio IV**: Cualquiera de los anteriores con participación del SNC o médula ósea.

El tratamiento incluye esquemas de quimioterapia múltiple combinada y tratamiento intratecal para prevenir infiltración al SNC. La radioterapia tiene utilidad limitada. La falta de respuesta a los primeros ciclos de tratamiento se asocia a mal pronóstico. Los niveles de la enzima DHL son de utilidad para evaluar el volumen tumoral, niveles ≤1000 U y mejor aun ≤ 500U son de buen pronóstico. Es útil también para el seguimiento post tratamiento. El papel de la cirugía se limita a la toma de biopsia y en enfermedades localizadas cuando puede resecar sin mutilar y sin deterioro funcional. Las complicaciones secundarias a lisis tumoral y compresión de la vena cava superior, se convierten en verdaderas urgencias oncológicas y ponen en riesgo la vida del paciente si no se detectan y se tratan adecuadamente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Reiter A, Ferrando A. Malignant Lymphomas and Lymphadenopathies. En Oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds.) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009; pp. 417-505

Smith MA, Seibel NL, Altekruse SF, et al.: Outcomes for children and adolescents with cancer: challenges for the twenty-first century. J Clin Oncol 2010;28:2625-2634.

Mann G, Attarbaschi A, Burkhardt B, et al.: Clinical characteristics and treatment outcome of infants with non-Hodgkin lymphoma. Br J Haematol 2007;139:443-449.

Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al.: Introduction and overview of the classification of the lymphoid neoplasms. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al., eds.: WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer, 2008, pp. 157-166.

Burkhardt B, Oschlies I, Klapper W, et al.: Non-Hodgkin's lymphoma in adolescents: experiences in 378 adolescent NHL patients treated according to pediatric NHL-BFM protocols. Leukemia 2011;25(1):153-160.

Bergeron C, Celine S, Pacquement H, et al. Childhood T-cell lymphoblastic Lymphoma. Results of the SIOP LMT96 strategy. Pediatr Blood Cancer 2006;46:967.

Uckun FM, Sensel MG, Sun L, et al. Biology and Treatment of Childhood T-Lineage Acute Lymphoblastic Leukemia. Blood 1998;91:735-746.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HISTIOCITOSIS X)

Dr. Hilario Barajas Medina
M.C. Lourdes Cecila Correa González

INTRODUCCIÓN

Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son un grupo de padecimientos idiopáticos que tienen en común la proliferación y acumulación de células dendríticas derivadas de la médula ósea en uno o más tejidos u órganos. Las manifestaciones clínicas de las HCL son muy variadas y han sido clasificados de manera muy diversa causando confusión nosológica. Originalmente esta patología fue dividida en tres variantes clínicas, dependiendo de los órganos afectados. La enfermedad de Hand-Schuller-Christian se refería a la triada clásica de diabetes insípida, exoftalmos y lesiones líticas. Al cuadro rápidamente fatal, en lactantes con eczema y lesiones hemorrágicas en la piel, hepatoesplenomegalia, anemia y linfadenopatía se denominó enfermedad de Letterer-Siwe, y a la lesión ósea solitaria Granuloma Eosinófilo. Se considera que las entidades descritas representan diferentes manifestaciones de la misma enfermedad, con diferentes grados de severidad y diseminación por lo que unificaron como Histiocitosis X. La ***X*** por el desconocimiento de la etiología de la enfermedad, y dado que la célula patológica está relacionada con la célula de Langerhans de la piel actualmente se prefiere el nombre de histiocitosis de células de Langerhans.

Puntos sobresalientes

1. Considere el diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans en lactantes con eczema diseminado o resistente y en niños con dolor musculoesquelético localizado, persistente.
2. Haga una historia clínica y un examen físico detallado para establecer múltiple involucro de órganos y sistemas.
3. Realice el diagnóstico histopatológico e investigue si están afectados otros órganos.

EPIDEMIOLOGÍA

Debido a la rareza de la enfermedad se tienen pocos datos epidemiológicos en la literatura mundial. En los EUA, la incidencia anual estimada varía de 0.5 a 5.4 casos por millón de personas por año y se reportan 1 200 casos nuevos por año, en Francia se reportan 4.6 casos por millón de niños menores de 15 años; 5.4 casos por millón en Dinamarca y 6.0 casos por millón en Alemania. En Hungría, la incidencia es menor con 2.24 casos por millón de menores de 18 años. Se ha propuesto una variación estacional, con incremento en la incidencia en el otoño e invierno. El Instituto Mexicano del Seguro Social a nivel nacional reporta 63 casos nuevos de HCL entre 1996-2002 (10.5 casos/año), el Instituto Nacional de Pediatría de 224 casos en 30 años (1970-1999) el 43.3% fueron del género femenino y 56.7% masculino, relación M:F 1.3:1. La media de edad al momento del diagnóstico fue de 31 meses. Se presenta con mayor frecuencia en menores de 3 años (77.5%) y es muy rara en mayores de 11 años (2.6%). Su presentación es esporádica, no hereditaria.

ETIOLOGÍA

La causa de la HCL es desconocida. Las células de Langerhans lesiónales exhiben un fenotipo defectuoso, es una proliferación monoclonal de células que se originan en la médula ósea, en un estado inmaduro, con un estadio temprano de activación. El acúmulo incontrolado de estas células presentadoras de antígeno ha sugerido una respuesta inmunitaria alterada (disregulación inmune), como origen de la enfermedad, sin descartarse la oncogénesis como factor causal. Se ha propuesto que la proliferación de las células de Langerhans puede ser inducida por una infección viral, implicando al virus de Epstein-Barr y al herpes virus humano-6, sin demostrarse un factor identificable.

MECANISMO PATOGÉNICO

Las células del sistema histiocítico se clasifican en dos grandes subtipos: células fagocíticas procesadoras de antígeno y células dendríticas o presentadoras de antígeno. Las células dendríticas no son fagocíticas, su principal función es la presentación del antígeno a los linfocitos B y T. Las células de Langerhans (dendríticas) presentan el antígeno a los linfocitos T, se localizan en la piel pero también están presentes en otros órganos, no se encuentran en ganglios linfáticos no estimulados pero proliferan en ciertas condiciones reactivas. Las células de Langerhans normales de la piel son muy semejantes a las células patológicas, hay algunas diferencias fenotípicas y funcionales. Las células de Langerhans lesionales liberan y responden a varias citocinas (liberadas por linfocitos T y otras células). Existe sobrerregulación del factor de necrosis tumoral α y se ha propuesto que los niveles aumentados de este pueden participar como causa de las lesiones líticas óseas y algunos síntomas sistémicos. La producción de interleucina 1 inhibe la formación ósea e induce resorción ósea *in vitro*. Existe dentro de la lesión lo que se ha denominado "tormenta de citocinas". Los estudios de DNA nuclear de las células lesionales han mostrado un patrón normal.

PATOLOGÍA

La sensibilidad de la proteína S-100 como prueba diagnóstica es elevada (88.5-100%) pero la especificidad es muy baja. Las células de HCL expresan Langerina, que es un marcador inmunohistoquímico altamente sensible y específico para identificar los gránulos de Birbeck que son patognomónicos de las CL. De acuerdo con los lineamientos propuestos por la Sociedad del Histiocito, el diagnóstico requiere la realización de una biopsia con los hallazgos característicos de la microscopia de luz además de inmunohistoquímica positiva para CD1a o la identificación por microscopia electrónica de los gránulos de Birbeck.

CUADRO CLINÍCO

La HCL es una enfermedad con gran variabilidad clínica, que va desde una lesión ósea solitaria, asintomática, hasta una en-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

fermedad sistémica grave, rápidamente progresiva y letal. El cuadro clínico más frecuente es el involucro de un solo órgano o sistema, generalmente infiltración a hueso o piel, con excelente pronóstico. La infiltración a piel habitualmente afecta piel cabelluda y puede confundirse con dermatitis seborréica. El extraordinario tropismo de la célula de Langerhans ocasiona cuadros con múltiples lesiones óseas, involucro a diferentes sitios en piel, o varios ganglios linfáticos. La morbilidad y la gravedad del cuadro dependen del número de órganos afectados y de la función normal de esos órganos. De acuerdo con esto, el cuadro se clasifica en dos grandes categorías: Localizada o diseminada. La enfermedad diseminada que involucra afección a múltiples órganos con o sin disfunción es de mal pronóstico. En contraste, la enfermedad localizada por lo general, es de buen pronóstico. La disfunción orgánica, particularmente pulmonar, hepática y del sistema hematopoyético es de mal pronóstico, de acuerdo a los criterios propuestos por Lahey. Para considerar la disfunción orgánica no se requieren de estudios de imagen, se consideran las manifestaciones clínicas y la repercusión en los exámenes de laboratorio que evalúan función hepática y de médula ósea. La edad del paciente es otro factor pronóstico importante, con mayor mortalidad en el grupo de menores de 2 años, como lo confirmó la Sociedad del histiocito en los resultados de su estudio LCH-1. Reportes más recientes indican que el punto de corte de mal pronóstico para la edad es de un año de edad.

Lesiones óseas

Están presentes en la mayoría de los pacientes, con aumento de volumen no doloroso. El cráneo es el hueso más frecuentemente afectado, seguido de los huesos largos de MsSs y después huesos planos (pelvis, costillas, vértebras). Radiológicamente se observan lesiones líticas únicas o múltiples, de bordes irregulares. Si invade la pared de la órbita se presenta con proptosis. Si la mastoides está infiltrada, cursa con mastoiditis y la extensión a oído medio con datos de otitis crónica. La afección a la mandíbula se asocia con aumento de volumen de los tejidos blandos, infiltración a encías con destrucción del hueso alveolar y pérdida de piezas dentales, fractura o dolor. En la columna vertebral, las lesiones líticas pueden causar fracturas con compresión y colapso de los cuerpos vertebrales, causando vértebra plana y/o compresión medular.

Piel

Las lesiones cutáneas son a menudo el primer signo de las HCL, con frecuencia se presenta como una lesión eritematosa, semejante a la dermatitis seborréica, con pápulas marrones-rojas; en especial, en zonas intertriginosas (retro auriculares, axilas, inguinales y área perineal). La piel puede ser el único órgano afectado, generalmente en lactantes masculinos, menores de 1 año y en ellos puede haber regresión espontánea de las lesiones, no solo las de la piel. Las uñas son otro sitio que puede infiltrarse en la HCL y cuando es la única manifestación puede dificultar el diagnóstico. Cuando se afecta la piel del conducto auditivo externo se manifiesta con datos de otitis externa crónica.

Manifestaciones endocrinas

Incluyen el involucro del eje hipotálamo-hipófisis (EHH) se presenta en el 5-50% de los niños con HCL y el 17-25% de ellos desarrollan diabetes Insípida (DI), que con mayor frecuencia se presenta en el primer año después del diagnóstico de la HCL, pero puede ser el síntoma de presentación y preceder al diagnóstico de HCL. El 51% de pacientes que se presentan con un cuadro de DI desarrollan tiempo después el cuadro clínico de una HCL. La patogénesis de la DI se ha atribuido a infiltración y/o cicatrización en el EHH, o a un proceso autoinmune que involucra anticuerpos que reaccionan contra la vasopresina. La DI una vez establecida es permanente y no responde a ningún tratamiento disponible, solo sintomático y la hormona de reemplazo. Los pacientes con enfermedad diseminada, involucro craneofacial, particularmente oído, ojo y región oral al momento del diagnóstico, tienen un riesgo relativo 4.6 veces mayor a desarrollar DI. La disfunción de la glándula pituitaria se encuentra en más del 20% de los niños con HCL, por lo general se asocia a DI. La deficiencia hormonal pituitaria anterior más frecuente es la deficiencia de hormona de crecimiento, que afecta a más del 42% de pacientes con HCL, con retraso del crecimiento somático y pubertad retrasada.

Ganglios linfáticos

La afección ganglionar se puede acompañar de lesiones óseas y dérmicas localizadas o como parte de enfermedad diseminada. Los ganglios cervicales son los más afectados y a menudo pueden alcanzar grandes dimensiones.

Médula ósea

Las células de Langerhans no son un constituyente normal de las células de la médula ósea. La pancito peña observada por disfunción hematopoyética es de mal pronóstico. La presencia de un número elevado de células de Langerhans en el aspirado de la médula ósea, por si misma no es evidencia de disfunción hematopoyética.

Hígado y bazo

La hepatoesplenomegalia puede anunciar la afectación a estos órganos por las CL. La hepatomegalia puede reflejar hipertrofia e hiperplasia de las células de Kupffer como indicador de activación generalizada del sistema celular inmune sin infiltración por CL. La ascitis causada por hipoalbuminemia es un signo de disfunción hepática que también se puede manifestar por ictericia y TP prolongado. Los patrones histopatológicos de afección hepática van desde colestasis leve hasta infiltración histiocítica por células de Langerhans CD1a+, más severa en áreas portales, con evidencia de daño hepatocelular e involucro de los conductos biliares, progresión a colangitis esclerosarte, fibrosis severa, cirrosis biliar y falla hepática.

Pulmón

La histiocitosis de Células de Langerhans Pulmonar puede ocurrir a cualquier edad, y es de mal pronóstico. La taquipnea y tiraje intercostal pueden ser las únicas manifestaciones, pero puede haber fiebre y pérdida de peso importantes. Radiológicamente un infiltrado micro nodular, y en fases avanzadas enfisema y fibrosis intersticial

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tracto gastrointestinal

Las manifestaciones clínicas en este sistema pueden ser subestimadas, la principal manifestación es la detención del crecimiento por malabsorción. El vómito y la diarrea también son frecuentes; la enteropatía perdedora de proteínas. La infiltración por CL puede causar segmentos dilatados y estenóticos alternados en intestino delgado y grueso, pero se requiere toma de biopsias por endoscopia para hacer el diagnóstico.

Timo

Puede haber crecimiento del timo, visible en las radiografías del tórax. Es un sitio frecuente de infiltración en pacientes con HCL que han muerto, en estudio de autopsia.

Sistema nervioso central

Los datos clínicos de afección a SNC con manifestaciones como hipertensión intracraneana o crisis convulsivas por HCL, son muy raros. La ataxia progresiva, disartria, nistagmus, hiperreflexia, disdiadococinesia, disfagia, visión borrosa, o lesión de nervios craneales se pueden desarrollar en muchos de los casos años después del diagnóstico original. Los estudios de imagen, en especial las imágenes de resonancia magnética (IRM) son de utilidad para hacer el diagnóstico del daño a SNC en estos pacientes, que presentan cambios de imagen. La infiltración a la fosa pituitaria posterior por CL se observa en la IRM como la ausencia de una señal normalmente brillante en la glándula pituitaria posterior o adelgazamiento del tallo pituitario. La DI se manifiesta como poliuria y polidipsia que inician antes o meses después del diagnóstico y queda como secuela años después, ocasionados por un profundo proceso inflamatorio mediado por células T, con pérdida neuronal y degeneración Walleriana.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

La Sociedad del Histiocito ha definido los elementos necesarios para hacer el diagnóstico correctamente. No es suficiente la biopsia teñida con H-E, se requiere demostrar con inmunohistoquímica las características de las CL con positividad de CD1a, y/o Langerine, o bien por microscopia electrónica con la demostración de los gránulos de Birbeck.

Una vez que el diagnóstico de la Histiocitosis de Células de Langerhans se ha establecido, es necesario determinar la extensión de la enfermedad para guiar el tratamiento y para definir el pronóstico. El primer objetivo es definir si es una enfermedad localizada o diseminada. Si es una enfermedad diseminada, e involucra varios órganos, los pacientes son estratificados de acuerdo a los órganos afectados y a la presencia o ausencia de disfunción de órganos clave (hígado, pulmón, sistema hematopoyético).

Los estudios básicos de laboratorio incluyen una biometría hemática completa, pruebas de función hepática, densidad urinaria, Rx simple del tórax, serie ósea con radiografías simples y gammagrama óseo. El 97% de las lesiones óseas son identificadas por radiografías simples de huesos, y de éstas, el 82% son detectadas por gammagrama óseo, a diferencia de un 2% de lesiones que se detectaron por gammagrama y no fueron visibles a los rayos X simples; la superioridad de las radiografías simples sobre el gammagrama óseo en esta enfermedad ya ha sido reportado por varios autores. Prácticamente cualquier hueso puede estar afectado pero cráneo, vertebras, pelvis, costillas son los más frecuentes. El aspecto radiológico incluye lesiones líticas con adelgazamiento cortical y expansión del espacio medular. La sociedad del histiocito estratifica a los pacientes en tres categorías:

a) Enfermedad multisistémica alto riesgo.
b) Enfermedad multisistémica bajo riesgo.
c) Enfermedad multifocal ósea de un solo sistema.

Se deben evaluar uno o más de los órganos de alto riesgo: hígado, pulmón, bazo y médula ósea. El grupo de enfermedad multisistémica de riesgo bajo no incluye ninguno de esos órganos. La enfermedad localizada a un solo sistema representa 60% de los casos en algunas series, los tejidos solitarios más frecuentes incluyen hueso, piel y ganglio linfático siendo hueso el sitio más frecuente (73%). La evolución de los pacientes con enfermedad localizada generalmente es de curso benigno, y responde favorablemente a una variedad de tratamientos locales. Los pacientes con involucro óseo poliostótico tienden a evolucionar con recurrencias, igual o más que la enfermedad multisistémica, pero generalmente no mueren de la enfermedad.

En el grupo óseo multifocal de un solo sistema se incluyen los llamados "sitios especiales" que son considerados de alto riesgo para SNC (cráneo, órbita, mandíbula).

TRATAMIENTO

El abordaje para el tratamiento ha sufrido modificaciones a lo largo de la historia a medida que mejora el entendimiento de esta enfermedad. Varía desde agentes quimioterápicos clásicos, terapia inmunosupresora, antiinflamatorios (indometacina, ibuprofeno) y bifosfonatos hasta tratamientos locales o incluso observación en la enfermedad localizada.

De acuerdo con los estudios internacionales de la Sociedad del Histiocito, la tendencia actual es a aplicar tratamientos adaptados al riesgo, tomando en cuenta la estatificación realizada al momento del diagnóstico, en general el grupo de riesgo bajo, responde bien al tratamiento basado en vinblastina y esteroide, mercaptopurina y metotrexato.

El grupo que implica un reto de tratamiento es el grupo de alto riesgo, con enfermedad multisistémica y disfunción de órganos en el que los porcentajes de mortalidad son de alrededor de 40%.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ladisch S, Jaffe ES. The Histiocytoses. En: Pizzo P, Poplack D, Ed. Principles and Practice of Pediatric Oncology. JB Lippincott Co. 4th Ed. Philadelphia 2002; pp. 617-631.

Degar BA., Fleming MD, Rollins B. Histiocytoses. En oncology of Infancy and childhood. Orkin S, Fisher D, Nathan D (Eds) 1st ed Saunders Elsiever Philadelphia 2009 pp 963-988

Salotti J. Epidemiology of Langerhans Cell Histiocytosis: Onwards and Upwards. Pediatr Blood Cancer 2008;51:3-4.

González-Rivera A, Lucas-Resendiz ME, Domínguez-Viveros W y cols. Vigilancia Epidemiológica del Cáncer en el Instituto Nacional de Pediatría. Acta Pediatr Mex 2007;28: 203-207.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Fajardo-Gutiérrez A, Juárez-Ocaña S, González-Miranda G y cols. Incidencia General y Específica de Cáncer en Niños Derechohabientes del IMSS. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2007;45:579-592.

Zapata-Tarres M., Leal-Leal C., Rodríguez-Jurado R. y cols. Histiocitosis de Células de Langerhans: Experiencia Clínica y Terapéutica en niños en el Instituto Nacional de Pediatría en 30 anos. Bol Med Hosp Infant Mex 2003;60:70-78.

Shimakage M, Sasagawa T, Kimura M, et al: Expression of Epstein-Barr virus in Langerhans'cell histiocytosis. Hum Pathol 2004;35:862-868.

Glotzbecker MP, Carpentieri DF, Dormans JP: Langerhans cell Histiocytosis: a primary viral infection of bone? Human herpes virus 6 latent Protein detected in lymphocytes from tissue of children. J Pediatr Orthop 2004;24:123-129.

Lau SK, Chu PG, Weiss LM. Immunohistochemical Expression of Langerin in Langerhans Cell Histiocytosis and Non-Langerhans Cell Histiocytic Disorders. Am J Surg Pathol 2008; 32:615-619.

Rodriguez-Galindo C, Kelly P, Jeng M, et al. Treatment of children with Langerhans Cell Histiocytosis with 2-Chlorodeoxyadenosine. Am J Hematol 2002;69:179-184.

Kantarjian HM, Gandhi V, Kozuch P, et al. Phase I clinical and pharmacology study of clofarabine in patients with solid and hematologic cancers. J Clin Oncol 2003; 21:1167-1173.

Rodriguez-Galindo C, Jeng M, Khuu P, et al Clofarabine in refractory Langerhans Cell Histiocytosis. Pediatr Blood Cancer 2008;51:703-706.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 24

Oncología pediátrica. Enfermedades malignas del niño y el adolescente

Coordinador: Dr. Francisco Alejo González

Introducción
Dr. Francisco Alejo González

Genética del cáncer
Dra. María del Carmen Esmer Sánchez

Tumores del sistema nervioso central
Dra. Nora Cecilia Sauceda Elenes
Dr. Francisco Alejo González

Rabdomiosarcoma
Dra. Silvia Chávez Gallegos
Dr. Misael Herrejón Carmona

Tumores óseos
Dr. Sergio Gallegos Castorena

Retinoblastoma
Dr. Carlos A. Leal Leal

Tumor de Wilms (Nefroblastoma)
Dr. Francisco Alejo González
Dr. J. Silvano Medrano Rodríguez

Neuroblastoma
Dra. L. Cecilia Correa González

Tumores de células germinales
Dr. Carlos Rodolfo Martínez Pérez
Dr. César Javier Villalobos Alfaro

Tumores hepáticos
Dr. Primo Cruz Borja
Dr. Eloy Pérez R.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

INTRODUCCIÓN

Dr. Francisco Alejo González

Las enfermedades neoplásicas en la infancia son relativamente poco frecuentes y se considera que ocupan entre un 2 y un 5% del total de cáncer reportado (niños y adultos). La incidencia anual en nuestro país es de aproximadamente 122 casos nuevos por millón de habitantes, en comparación con 150 casos en EUA. Ocupan el segundo lugar como causa de muerte en niños mayores de 4 años en México, sólo antecedido por los accidentes. Actualmente se sabe que la probabilidad de supervivencia de un niño con cáncer puede ser, en promedio, del 80%, y en algunos casos hasta casi el 100%, dependiendo del tipo de tumor y que sea diagnosticado en etapa temprana.

Estos resultados en la mejora de supervivencia se han logrado gracias a los importantes avances que ha habido en el tratamiento, sobre todo en quimioterapia, radioterapia y cirugía. Es imprescindible reconocer que la formación de grupos cooperativos de estudio y tratamiento de las diferentes entidades oncológicas en niños ha derivado en la base para planear el tratamiento y lograr avances terapéuticos importantes. Ejemplos de ellos son el Estudio Nacional para el Tumor de Wilms (NWTS), Intergrupo de Estudio de Rabdomiosarcoma (IRS), Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) y otros grupos internacionales. En nuestro país se encuentran funcionando algunos grupos para el estudio y tratamiento de enfermedades oncológicas en niños mexicanos, además de cursos, pláticas y talleres a médicos de primer contacto para la detección temprana de cáncer en la infancia, con lo que se espera que el registro y la supervivencia de nuestros pacientes se mejore.

Las enfermedades oncológicas más frecuentes en los niños incluyen las leucemias, linfomas, tumores del SNC y al resto de los tumores sólidos, aunque la frecuencia con que se presentan cada una de ellas varía en cada país y en cada región aún dentro de un mismo país. Se ha descrito el patrón Americano-Europeo y el Latinoamericano en la frecuencia de la presentación de las neoplasias. En el cuadro 24-1se hace un comparativo de su prevalencia en México en dos instituciones de salud y en EUA.

Es importante reconocer el avance en los conocimientos de la genética en cada uno de los tumores en particular. El cáncer en la infancia se considera una alteración genética debida a un desbalance entre los factores que estimulan la proliferación celular (oncogenes y protooncogenes) y aquellos que inhiben dicha proliferación (genes supresores de tumores) asociado a otros factores que, por alguna razón, pierden su efecto regulador del ciclo celular (p. ej., proteína p53). También es importante conocer las alteraciones genéticas en cada tipo de neoplasia, dado que en algunos casos existe una franca relación entre las características genéticas del tumor y la probabilidad de respuesta al tratamiento, lo que influye directamente en la supervivencia. En la sección de la genética del cáncer se hace una revisión más completa de estos aspectos y en los apartados de cada neoplasia se analizan específicamente los factores genéticos de ellos.

Asimismo, es importante considerar prevención primaria de las enfermedades neoplásicas más frecuentes en la infancia, para lo cual es primordial el papel del médico de primer contacto, ya sea médico general, familiar o pediatra, que deben de realizar estudios periódicos del niño aunque se encuentre aparentemente sano y con lo cual se puede diagnosticar de manera oportuna la enfermedad neoplásica, lo que interviene de manera muy importante en el pronóstico de ella. Asimismo, se debe de reconocer la importancia que tienen las etapas de prevención secundaria y terciaria en las enfermedades neoplásicas de los niños, ya que el tratamiento adecuado, prevención y detección de complicaciones, así como la rehabilitación, en caso necesario, elevan de manera importante la supervivencia y la calidad de vida de los niños que padecen cáncer. El paciente con sospecha de este padecimiento debe de ser referido a un centro de atención especializada para su manejo integral definitivo.

En el presente capítulo se revisan algunos de los tumores sólidos más frecuentes en la edad pediátrica, se excluyen las leucemias y linfomas que se revisan en el capítulo de Hematología. Las complicaciones endocrinológicas de los pacientes con cáncer suelen ser frecuentes y se revisan en la unidad de Endocrinología.

OBJETIVOS

Conozca las principales enfermedades oncológicas en la infancia

Reconozca las alteraciones genéticas relacionadas al cáncer en los niños

Sea capaz de sospechar, diagnosticar y referir al paciente pediátrico con enfermedad oncológica.

Conozca los padecimientos neoplásicos más frecuentes en los niños en cuanto a su origen, genética, cuadro clínico, modalidades de tratamiento y pronóstico.

Cuadro 24-1. Prevalencia de las enfermedades neoplásicas más frecuentes en niños

Neoplasia	MÉXICO (CeNSIA 2008) %	MÉXICO (IMSS) %	EUA %
Leucemias agudas	50.0	45	30
Tumores SNC	8.9	12	19
Linfomas	9.2	11	13
Sarcomas partes blandas	4.9	5.5	7
Retinoblastoma	4.3	4	3
Tumores de cél. germinales	4.0	6.4	-
Tumor de Wilms	3.8	4.1	6
Neuroblastoma	2.0	2.7	8
Otros	8.2	3.6	9

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

GÉNETICA DEL CÁNCER EN PEDIATRÍA

Dra. María del Carmen Esmer Sánchez

Independientemente de la existencia de formas hereditarias de cáncer, todas las neoplasias tienen como evento disparador una anormalidad genómica y resultan del efecto combinado de factores genéticos y ambientales. Desde el punto de vista genético el cáncer en niños se clasifica en: 1) Formas hereditarias; 2) Formas esporádicas y 3) Formas genético-ambientales.

CÁNCER HEREDITARIO

Un 5 y 10% de todos los tumores siguen patrones de herencia autosómicos dominantes o recesivos. Esto significa que las mutaciones responsables de este tipo de neoplasia ocurren en la línea germinal en genes que codifican elementos o proteínas con diversas actividades (cuadro 24-2).

En los últimos años se han identificado alrededor de 40 genes implicados en otros tantos síndromes de predisposición hereditaria al cáncer (cuadro 24-3), las mutaciones germinales en estos genes incrementan la susceptibilidad para padecer cáncer; actualmente se han desarrollado técnicas para su estudio y caracterización de sus mutaciones.

Aunque se hereda la susceptibilidad a padecer cáncer se requiere un disparador ambiental por lo que una mutación heredada no implica la certeza de desarrollarlo en todos los casos. En estas familias la descendencia de un individuo portador de mutación tiene un 50% de probabilidades de heredar el gen alterado y desarrollar un cáncer a lo largo de su vida. Los datos que hacen sospechar cáncer hereditario son:

- Varios casos de cáncer en la misma familia en distintas generaciones
- Edad de inicio temprano (en los síndromes más comunes, mama/ovario y colorrectal, entre los 40 y 50 años).
- Afección bilateral (mamas, riñones, entre otros)
- Presencia de más de un tumor primario (7-10).

Por otro lado, existen síndromes genéticos que presentan susceptibilidad a cáncer asociado con otras anormalidades o malformaciones, se transmite entre los miembros de la familia de padres afectados a sus hijos cuando la herencia es autosómica dominante (cuadro 24-4) o de padres sanos a su descendencia cuando es autosómica recesiva (cuadro 24-5). Para el pediatra y el oncólogo pediatra es importante reconocer los casos que se beneficiará de la realización de estudios de DNA especializados y con el asesoramiento genético. La atención de las familias con cáncer hereditario consiste en realizar evaluación individual del riesgo para cada miembro de la familia, las determinaciones genéticas oportunas para conocer la probabilidad de cada individuo de presentar una neoplasia, de transmitirla a su descendencia, el pronóstico, las estrategias de prevención y el abordaje terapéutico más apropiado incluyendo vigilancia periódica, quimioprevención y cirugía profiláctica.

Cuadro 24-2. Familias génicas responsables de cáncer hereditario

Oncogenes
Genes supresores tumorales
Factores angiogénicos
Factores de crecimiento
Genes que regulan el ciclo celular
Proteínas de apoptosis

CÁNCER ESPORÁDICO

El análisis cromosómico de las células tumorales en las neoplasias hematológicas y sarcomas constituye una importante herramienta diagnóstica y pronóstica. El desarrollo de técnicas como la hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH) ha supuesto un enorme avance en el conocimiento de las anormalidades cromosómicas relacionadas con el proceso tumoral. Hoy la técnica de FISH tiene numerosas variantes tecnológi-

Cuadro 24-3. Principales síndromes de cáncer familiar

Cáncer	Gen
Cáncer de colon hereditario no polipósico (HNPCC) o síndrome de Lynch	*MSH2 MLH1 MSH6 PMS1 PMS2 MLH3 TGFBR 2*
Cáncer de mama / ovario hereditario (CMOH)	*BRCA1 BRCA2*
Neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN 1)	*MEN1*
Neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN 2)	*RET*
Poliposis adenomatosa de colon familiar	*APC*
Síndrome de PTEN-hamartomas	*PTEN*
Síndrome de von Hippel-Lindau	*VHL*
Paraganglioma familiar	SDHB SDHC SDHD

Cuadro 24-4. Síndromes genéticos con manifestaciones sistémicas, susceptibilidad a cáncer y herencia autosómico dominante. En estas familias la descendencia de un individuo portador de mutación tiene un 50% de probabilidades de heredar el gen alterado

Patología	Gen
Esclerosis tuberosa	TSC1 TSC2
Neurofibromatosis 1	NF1
Neurofibromatosis 2	NF2
Paraganglioma familiar	SDHB SDHC SDHD
Poliposis juvenil	SMAD4 BMPR1A
Síndrome de Beckwith-Wiedemann	11/14.000
Síndrome de Birt-Hogg-Dubé	BHD
Síndrome de Gorlin	PTCH
Síndrome de Peutz-Jeghers	STK11

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 24-5. Entidades con herencia autosómica recesiva. En estos padecimientos los padres son portadores sin síntomas de enfermedad pero con un riesgo de 25% de heredarlo a cada uno de sus hijos. En el caso de ataxia-telangiectasia se ha identificado que las madres portadoras tienen mayor riesgo de cáncer de mama

Patología	Gen
Anemia de Fanconi	FANCA FANCB FANCC FANCD1 FANCD2 FANCE FANCF FANCG FANCI FANJ FANCL FANCM
Ataxia-telangiectasia	ATM
Síndrome de Bloom	RECQL3
Síndrome de Chediak-Higashi	LYST
Síndrome de Rothmund-Thomson	RECQL4
Síndrome de Werner	RECQL2
Xeroderma pigmentoso	XPA XPC DDB2

Cuadro 24-6. Alteraciones cromosómicas en Leucemias. Se mencionan sólo las más frecuentes en la edad pediátrica y la lista completa puede ser consultada en http://www.ncbi.nl.gov/CCAP

Tipo de leucemia	Citogenética	Genes implicados
LINFOIDES		
LAL preB	t(1;19 t(12;21)	*PBX1/E2A*
LAL-B(Sig+)	t(8;14)	*MYC/IGH*
LAL-B-mieloide	t(9;22)	*ABL/BCR*
LAL-T	t(1,14) t(8;14)	*TAL1/SCL-TCRA* *MYC/TCRA*
LAC-B	t(14;18) t(11;14) t(14;19	*IGH/BCL2* *BCL1/IGH* *IGH/BCL3*
LLC-T	t(8;14)	MYC/TCRA
MM	t(11;14)	*BCL/IGH*
MIELOIDES		
LMC	t(9;22)	*ABL/BCR*
LMC crisis blástica	t(9;22)	*ABL/BCR*
LANL-M2	t(8;21)	*ETO/AML1*
LANL-M3	t(15;17)	*PML/RARA*
LANL-M4Eo	Inv (16)	MYH1/CBFB
LANL-M5	t(9;11)	*AF10/MLL*
LANL	t(6;9)	*DEK/CAN*
LANL secundaria	Del 7q/5q	
LMMC	t(5;12)	*PDGFRB/TEL*
SMD	Del 7q/5q	

cas como la hibridación genómica comparativa (CGH) que permite detectar pérdidas o ganancias de material genómico dando lugar a la clasificación molecular de las neoplasias en subgrupos con distinto valor pronóstico, y la monitorización del efecto del tratamiento, así como detectar y cuantificar la enfermedad mínima residual. El análisis citogenético se ha incorporado como una técnica de rutina que complementa al diagnóstico morfológico e inmunofenotípico. Las alteraciones cromosómicas se asocian específicamente a un determinado tipo de leucemia y linfoma (cuadro 24-6) por lo que empiezan a tener un papel invaluable en el diagnóstico de certeza del tipo tumoral y también tienen valor pronóstico. Por ejemplo, la presencia de un cromosoma Philadelphia -t(9;22)- en un paciente con leucemia aguda linfoblástica, le ocasiona un mal pronóstico, haciendo que se modifiquen los esquemas habituales a una quimioterapia más agresiva, mientras que un cariotipo hiperdiploide con más de 50 cromosomas se considera de buen pronóstico en el mismo tipo de neoplasia. La translocación t(9;22) produce activación oncogénica por la translocación del oncogen ABL con el oncogen BCR, formando un gen híbrido BCR-ABL que codifica para una proteína quimérica. La activación de un protooncogén puede darse no sólo por translocaciones cromosómicas sino por amplificación génica como en el caso de los genes REL y c-MYC25 o ERBB226. Por último, otro tipo de alteración citogenética frecuente en neoplasias es la deleción cromosómica que a nivel molecular puede ser un mecanismo de inactivación de genes supresores tumorales. Por ejemplo, deleciones del brazo corto del cromosoma 17 provocan pérdida de un alelo del gen TP[53]. La CGH ha contribuido de manera significativa al conocimiento de las alteraciones genómicas en las neoplasias humanas. Además de definir patrones de ganancias y pérdidas específicas de tumor, proporciona información para la identificación de nuevos genes implicados en el cáncer. Hoy en día esta técnica se utiliza sobre todo para detectar alteraciones cromosómicas en tumores sólidos, donde la obtención de metafases presenta muchas dificultades técnicas. Existen otras técnicas moleculares para el análisis de mutaciones de genes supresores tumorales y oncogenes.

FARMOCOGENÓMICA

La farmacogenómica estudia las variaciones en la información genética que determinan la respuesta de cada individuo a un medicamento. La base de la farmacogenómica es el estudio de polimorfismos localizados en los genes que codifican las enzimas y proteínas implicadas en la acción de los fármacos. La tiopurinmetiltransferasa es la enzima que metila la 6-mercaptopurina, utilizada en el tratamiento de las leucemias infantiles, para su conversión a los metabolitos activos. Alrededor del 10% de los pacientes caucásicos tienen una actividad intermedia del enzima tiopurinmetiltranferasa, y un 0.3% son deficientes en la misma. Los casos con actividad intermedia tolerando el 65% de las dosis normales y los enfermos con deficiencia enzimática presentaban episodios de toxicidad hematológica severa fatal y mayor riesgo de recidiva. Hasta ahora se han identificado 10 variantes del gen que codifica la tiopurinmetiltranferasa que conducen a una baja actividad enzimática. Tres de ellas (TPMT*2, TPMT*3A y TPMT*3C) son responsables del 95% de los casos de baja actividad. En la actualidad se trabaja en analizar cuales estudios farmacogenómico son los de mayor impacto clínico tomando en cuenta la prevalencia en la población de los alelos variantes, por el mayor o menor uso que se hace del fármaco en cuestión, la severidad del efecto adverso o la importancia del efecto terapéutico y la disponibilidad o no de otro tipo de técnicas para monitorizar la acción del fármaco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Pakakasama S, Tomlinson GE. Genetic predisposition and screening in pediatric cancer. Pediatr Clin North Am. 2002;49:1393-1413.
Greco KE, Mahon S. Common hereditary cancer syndromes. Semin Oncol Nurs 2004;20:164-177.
Plon SE, Nathanson K. Inherited susceptibility for pediatric cancer. Cancer J. 2005; 11:255-267.
Strahm B, Malkin D. Hereditary cancer predisposition in children: genetic basis and clinical implications. Int J Cancer. 2006;119:2001-2006.
Field M, Shanley S, Kirk J. Inherited cancer susceptibility syndromes in paediatric practice. J Paediatr Child Health. 2007;43:219-229.
Rao A, Rothman J, Nichols KE. Genetic testing and tumor surveillance for children with cancer presenting signs as prognosticators of patient and ocular survival. Pediatrics. 2003;112:1248-1255.
Aerts I, Lumbroso-Le Rouic L, Gauthier-Villars M, et al. Retinoblastoma. Orphanet J Rare Dis. 2006;1:31.
Whibley C, Pharoah PD, Hollstein M. p53 polymorphisms: cancer implications. Nat Rev Cancer. 2009;9:95-107.
Varley JM, Evans DG, Birch JM. Li-Fraumeni syndrome-a molecular and clinical review. Br J Cancer. 1997;76:1-14.
Plon SE, Malkin D. Childhood cancer and heredity. In: Pizzo PA, Poplack DG,eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:14-37.
Winship IM, Dudding TE. Lessons from the skin--cutaneous features of familial cancer. Lancet Oncol. 2008;9:462-472.
Ferner RE. Neurofibromatosis 1. Eur J Hum Genet. 2007;15:131-138.
Schwartz RA, Fernandez G, Kotulska K, et al. Tuberous sclerosis complex: advances in diagnosis, genetics, and management. J Am Acad Dermatol. 2007;57:189-202.
Nouspikel T. Nucleotide excision repair and neurological diseases. DNA Repair (Amst) 2008;7:1155-1167.
Varan A. Wilms' tumor in children: an overview. Nephron Clin Pract. 2008;108:c83-c90.
Lapunzina P. Risk of tumorigenesis in overgrowth syndromes: a comprehensive review. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2005;137C:53-71.
Eng C, Hampel H, De la Chapelle A. Genetic testing for cancer predisposition. Annu Rev Med. 2001;52:371-400.
Lynch PM. New issues in genetic counseling of hereditary colon cancer. Clin Cancer Res. 2007;13:6857s-6861s.
MacDonald DJ, Lessick M. Hereditary cancers in children and ethical and psychosocial implications. J Pediatr Nurs. 2000;15:217-225.
Patel AS, Hawkins AL, Griffin CA. Cytogenetics and cancer. Curr Opin Oncol 2000; 12: 62-67.
Lindblom A, Liljegren A. Tumour markers in malignancies. Br Med J 2000; 320: 424-427.
Harris NL, Jaffe ES, Stein H, Banks PM, Chan JK, Cleary ML et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood 1994; 84): 1361-1392.
Ong ST, Le Beau MM. Chromosomal abnormalities and molecular genetics of non-Hodgkin's lymphoma. Semin Oncol 1998; 25: 447-460.
Rabbitts TH. The clinical significance of fusion oncogenes in cancer. N Engl J Med 1998; 338: 192-194.
Gozzetti A, Le Beau MM. Fluorescence in situ hybridization: uses and limitations. Semin Hematol 2000; 37(4): 320-333.
Schrock E, Padilla-Nash H. Spectral karyotyping and multicolor fluorescence in situ hybridization reveal new tumor-specific chromosomal aberrations. Semin Hematol 2000; 37: 334-347.
Lander ES. Array of hope. Nat Genet 1999; 21(1 Suppl): 3-4.
Liewei Wang, M.D., Ph.D., Howard L. McLeod, Pharm.D.,and Richard M. Weinshilboum, M.D.Genomics and Drug Response. N Engl J Med 2011;364:1144-53.

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Dra. Nora Cecilia Sauceda Elenes
Dr. Francisco Alejo González

DEFINICIÓN

Los tumores cerebrales son neoplasias que se originan en forma primaria de células que se encuentran dentro del sistema nervioso central (SNC), ya sean intrínsecas o ajenas. Lo más frecuente en la edad pediátrica es que deriven de células de origen neuroepitelial (astrocitomas, ependimomas), embrionariarias (meduloblastoma) o no propias del SNC (germinoma).

Puntos sobresalientes

- Comprenden el 15 a 20% de todas las neoplasias que ocurren en la infancia y adolescencia en Estados Unidos de América (EUA), Europa y aproximadamente un 9-12% en México.
- Se presentan en promedio 35 casos por millón de niños menores de 15 años y se reportan entre 2 500 a 3 500 casos nuevos cada año en EUA.
- Existe un discreto predominio en el género masculino (1.2:1.0), más acentuado en meduloblastoma y germinoma.
- Se pueden presentar a cualquier edad y la frecuencia de los tipos histológicos varía de acuerdo a ella, así como la localización y por lo tanto, las manifestaciones clínicas.
- En general, es posible clasificar a los tumores del SNC de acuerdo a su localización en infratentoriales y supratentoriales (hemisféricos o de la línea media).
- En niños entre 4-11 años predominan los tumores infratentoriales y en niños pequeños y adolescentes los supratentoriales.
- La mayoría de los tumores tienden a diseminarse por contigüidad, algunos a través de neuroeje y pocos fuera del SNC (p. ej., meduloblastoma).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

No se conoce la causa específica por la que se desarrolla una neoplasia del SNC, se considera un origen multifactorial.

1. Genéticos. neurofibromatosis, esclerosis tuberosa , enfermedad de von Hippel-Lindau, Síndrome de Turcot y el Síndrome de Nevo con Carcinoma de células basales. Este último y aquellos con Tumor de Wilms son más propensos a desarrollar meduloblastomas.
2. Inmunológicos. En algunos síndromes de inmunodeficiencia, como el Wiskott-Aldrich, la ataxia-telangiectasia y la inmunodeficiencia adquirida, tras el trasplante de órganos sólidos pueden desarrollarse linfomas cerebrales con mayor frecuencia que en la población general.
3. Ambientales. Radiación. La influencia de otras exposiciones ambientales, incluyendo la dieta, en el desarrollo de los tu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mores cerebrales infantiles, ha sido estudiada por diversos investigadores. Los resultados de todos estos estudios no han sido concluyentes, excepto la exposición a radiación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

La sospecha de tumor cerebral debe ser con base en antecedentes, cuadro clínico y hallazgos neurológicos. Todo niño con factores de riesgo para el desarrollo de tumores del sistema nervioso central debe llevar una vigilancia clínica periódica y por imagen cuando sea necesario. Por ello es importante tomar en cuenta lo siguiente: antecedentes médicos familiares, las condiciones ambientales en las que el niño se desarrolla, verificar si hay problemas del sistema inmunológicos u otros problemas de salud, pero lo primordial es el estilo de vida saludable.

PERIODO PATOGÉNICO

Cuadro clínico

Por lo general, el inicio es progresivo, llegando en ocasiones a transcurrir varios meses antes de establecer el diagnóstico. No existen datos específicos o exclusivos de los tumores del sistema nervioso central. Las manifestaciones clínicas dependen de:

1. Localización y extensión del tumor.
2. Tipo histológico.
3. Edad del paciente.

Los tumores cerebrales pueden manifestarse de diversas formas, pero los datos clínicos se producen por el efecto de la masa (déficit neurológico, crisis convulsivas) y el aumento de la presión intracraneal, que puede deberse a efectos directos del tumor u obstrucción mecánica a la dinámica del líquido cefalorraquídeo.

Existe una descripción sindromática en la presentación de los tumores del sistema nervioso central en edad pediátrica:

I. Hipertensión intracraneal: Algunos signos y síntomas de los tumores cerebrales se encuentran relacionados al grado de obstrucción del drenaje del líquido cefalorraquídeo, aumento en la producción o bien disminución de la absorción que produce elevación de la presión intracraneal. Este cuadro puede manifestarse de manera aguda o crónica:
   - Aguda: Incremento inesperado del perímetro cefálico, separación de suturas, alteraciones del estado de alerta (somnolencia, irritabilidad) disminución en la ingesta. En preescolares, escolares y adolescentes puede manifestarse con cefalea y vómito, generalmente matutino que se exacerba con maniobras de Valsalva y disminuye en el transcurso del día; el vómito puede ser en proyectil. También puede haber irritabilidad, letargia, edema de papila, alteraciones visuales, entre otros.
   - Crónica o intermitente: Irritabilidad, letargia, vómito, atrofia de papila o pérdida progresiva de la visión, cambios conductuales, de personalidad, del rendimiento académico, anorexia y pérdida ponderal.

II. Síndrome cefalálgico: La cefalea en tumores se describe con un curso subagudo de 4 a 6 meses de duración, de tipo pulsátil, continua o intermitente. Despierta al niño por la noche, de localización frontal, occipital o universal, de moderada intensidad medida por escala análoga visual del dolor, o porque interfiere en las actividades del niño.

III. Epilepsia: Las crisis en los tumores son focales, aunque pueden ser también generalizadas o psicomotoras. Pueden constituir la primera, o única, manifestación de un tumor cerebral.

IV. Síndrome cerebeloso: Éste puede ser vermiano con ataxia troncal o de la marcha, hemisférico con lateropulsión derecha, izquierda o indistinta, dismetría, disdiadococinesia, lenguaje escándido, presencia de nistagmus.

V. Neuropatía craneal: El involucro de nervios craneales dependiendo de cual sea, es sugestivo de la topografía de la lesión, sin embargo esto puede ser muy sutil en virtud de que los tumores son más compresivos que destructivos. Por ejemplo, la paresia del sexto nervio craneal, este último inespecífico de topografía y explicado por la longitud de su trayecto (falso localizador).

VI. Síndromes de herniación: Estos pueden ser centrales, transtentoriales o laterales.

VII. Otros: Puede dar también signos de tractos largos como el piramidal (paresia, hipertonía, hiperreflexia y reflejos anormales), sensitivos (superficial o profunda), extrapiramidal (trastornos del movimiento, distonía, atetosis, corea, entre otros), alteraciones visuales.

VIII. Alteraciones endocrinológicas: Amenorrea, galactorrea, acromegalia, pubertad precoz, diabetes insípida, obesidad mórbida, panhipopituitarismo, entre otros.

IX. Síntomas inespecíficos: Los cambios de personalidad, las alteraciones emocionales y la disminución del rendimiento escolar pueden ser manifestaciones de un tumor cerebral. En niños muy pequeños, la detención o el retroceso del desarrollo psicomotor sugieren una lesión orgánica y requieren un estudio más amplio.

HISTOLOGÍA

La clasificación empleada es la de la Organización Mundial de la Salud, que hoy en día incluye la gradificación de cada uno de los tumores. Dado lo extenso de esta clasificación, en forma breve es posible decir que se incluyen los tumores neuroepiteliales (los más frecuentes en pediatría, sobre todo astrocitomas y ependimomas; embrionarios como el meduloblastoma, tumores pineales) y además los tumores de nervios craneales, de meninges, linfomas, craneofaringioma, tumores de células germinales y los metastásicos.

Existen diferencias en cuanto a la frecuencia de presentación de cada uno de ellos en los distintos grupos de edad, por ejemplo, en los niños mayores predominan ligeramente los astrocitomas de alto grado y los tumores de células germinales. Los tumores embrionarios, incluyendo el meduloblastoma, tienen mayor incidencia en niños menores. Los tumores infratentoriales son en general ligeramente más frecuentes (cuadro 24-7).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

El diagnóstico de los tumores cerebrales en los niños es difícil en etapas tempranas, ya que muchos de los síntomas y signos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 24-7. Frecuencia de los tumores del SNC en niños de acuerdo a su localización

Localización	Frecuencia (%)
Infratentoriales	**60**
TNEP-Meduloblastoma	20
Astrocitoma	18
Ependimoma	6
Gliomas del tallo	14
Otros	2
Supratentoriales	**40**
HEMISFÉRICOS	
Gliomas de bajo grado	16
Gliomas de alto grado	5
Ependimoma	3
Tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP)	3
LÍNEA MEDIA	
Craneofaringioma	6
Tumores germinales	3
Otros	4

son inespecíficos y pueden simular otras enfermedades. Debe sospecharse de un tumor cerebral en todo niño con datos clínicos neurológicos insidiosos y progresivos. Por tanto, el mejor método es la exploración neurológica completa.

DIAGNÓSTICO

El mejor método de abordaje para un tumor cerebral en un paciente con cefalea es un cuidadoso estudio neurológico, ya que 95% de los niños con cefalea y tumor cerebral tienen hallazgos neurológicos anormales en el examen clínico.

La historia clínica con exploración física minuciosa constituye la base del diagnóstico.

El estudio de imagen ideal inicial para el diagnóstico de tumores cerebrales y de médula espinal es la resonancia magnética con gadolinio. La tomografía computarizada simple y contrastada es una alternativa útil cuando no se cuenta con resonancia magnética.

Los estudios de imagen nos proporcionan la siguiente información:

1. Localización y extensión de la lesión.
2. En el diagnóstico diferencial, para descartar otro tipo de lesiones estructurales.
3. Para la planeación apropiada del manejo quirúrgico y oncológico.
4. Para la detección de las complicaciones secundarias relacionadas al tumor, tales como hidrocefalia, edema, hemorragia intratumoral, quistes compresivos y herniación cerebral.
5. Diagnóstico de las complicaciones relacionadas al tratamiento.
6. Control y seguimiento de respuesta a la terapia.

En determinados tumores de la región pineal, y en algunos de estirpe embrionaria, la determinación de marcadores tumorales en sangre y/o LCR es importante para la orientación sobre el tipo tumoral, aparte de ser útil para valorar el grado de resección, las respuestas a los tratamientos y la presencia de recidiva tumoral. Los marcadores que se determinan más frecuentemente son la α-fetoproteína y la subunidad β de la gonadotropina coriónica humana.

La punción lumbar es una herramienta importante en el diagnóstico. El estudio citológico de líquido cefalorraquídeo está indicado en los casos de: meduloblastoma, ependimoma y tumores germinales para búsqueda de células neoplásicas. Tiene una sensibilidad del 80% y debe de realizarse cuando no se incremente la morbilidad del paciente.

Diagnóstico diferencial

Entre las más frecuentes, se incluyen las siguientes causas:

1. Infecciosas: Tuberculosis, absceso piógeno, cisticercosis, toxoplasmosis, micosis, virales, sarcoidosis.
2. Vasculares: Aneurismas, malformaciones arterio-venosas, vasculitis primaria del sistema nervioso, enfermedad vascular cerebral.
3. Otras: Radionecrosis, cerebritis, lesiones quísticas benignas, disgenesias cerebrales focales, entre otros.

ETAPIFICACIÓN

No existe un sistema de etapificación que englobe a todos los tumores del SNC. Específicamente en meduloblastoma se han empleado varios métodos, en la actualidad se ha aceptado el de alto y bajo riesgo. La mayoría de los tumores cerebrales se describen como resecados total o parcialmente o sólo biopsia.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es la eliminación del tumor con la menor morbilidad a corto y largo plazo; se requiere de un equipo multidisciplinario en el manejo de estos pacientes que debe de ser realizado en un centro especializado. Es imprescindible contar con oncólogo pediatra, neurocirujano con experiencia en pediatría y con el equipo adecuado, y radioterapeuta con entrenamiento y equipo suficiente, además de disciplinas médicas pediátricas especializadas (endocrinología, anestesia, oftalmología, rehabilitación, entre otros). El paciente necesita recibir las medidas de apoyo adecuadas para su estabilización y disminuir la morbilidad.

Modalidades de tratamiento:

Cirugía

Los propósitos básicos de la intervención neuroquirúrgica son:

- Tratar de realizar una resección lo más completa posible con la menor cantidad de secuelas. La citorreducción es esencial para la ulterior eficacia de la radioterapia y quimioterapia.
- Obtener tejido adecuado para el estudio histopatológico y citogenético del tumor.
- Disminuir la presión intracraneana secundaria a la obstrucción del LCR:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Colocación de drenaje ventricular externo temporal.
b) Inserción preoperatoria o postoperatoria de una derivación permanente de LCR.
c) Apertura del III ventrículo mediante neuroendoscopia.

El empleo de la derivación permanente de LCR es objeto de debate y cada autor tiene sus preferencias basadas en su propia experiencia. Se ha descrito la posibilidad de diseminación tumoral por la derivación, pero esto no se ha comprobado de forma fehaciente.

La cirugía está indicada en la mayoría de los tumores, excepto en los gliomas difusos de tallo cerebral y otras escasas excepciones. El importante avance en las técnicas neuroquirúrgicas ha permitido una mayor posibilidad de resección del tumor y disminuir las secuelas.

Quimioterapia

Su empleo ha mostrado cada vez más efectividad en ciertos tumores en forma inicial (principalmente meduloblastoma y otros tumores neuroectodérmicos cerebrales, astrocitomas de alto y bajo grado, tumores germinales); así como en la recurrencia de la enfermedad y en niños pequeños (menores de tres años). En algunos casos, puede ser útil para disminuir el volumen tumoral y hacer factible la resección posterior del mismo. Los agentes quimioterápicos que se emplean deben de penetrar adecuadamente al tumor, asimismo, se han registrado importantes avances en las modalidades de quimioterapia, incluyendo dosis altas de la misma con rescate de células precursoras, terapia blanco, entre otros.

Radioterapia (RT)

Se utiliza en algunos tumores en recurrencia, cuando existe residual posoperatorio o aún después de la resección completa en forma inicial, por ejemplo en meduloblastoma, astrocitoma de alto grado, tumores de tallo cerebral, ependimoma, tumores de células germinales, etc. Las técnicas más empleadas son acelerador lineal, radioterapia conformacional, braquiterapia o RT intersticial. Los sitios a radiar incluyen el cráneo y el neuroeje en algunos casos.

Una mención especial merecen los niños menores de tres años, en quienes la radioterapia por lo general no se indica de primera instancia, dada la alta tasa de secuelas y deben de intentarse inicialmente los otros procedimientos terapéuticos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Los pacientes que terminan tratamiento por tumor del SNC deben de mantenerse en vigilancia estrecha, no sólo para detectar a tiempo una recurrencia del mismo, sino también para detectar y tratar las secuelas derivadas del propio tumor o del manejo (cirugía, quimioterapia, radioterapia), así como iniciar su rehabilitación. Es posible que los pacientes tengan alteraciones cognitivas, motoras, sensoriales, visuales, auditivas, endocrinas, musculoesqueléticas (asociadas a RT) y/o psicológicas que impactan en la calidad de vida del individuo y de la familia. Es importante vigilar la aparición de neoplasia secundaria.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS

Fajardo-Gutiérrez A, Juárez-Ocaña S, González-Miranda G y col. Incidence of cancer in children residing in ten jurisdictions of the Mexican Republic: importance of the Cancer registry (a population-based study).
BMC Cancer 2007, **7**:68.

Gupta N, Banerjee A, Haas-Kogan D. Pediatric CNS tumors. 2nd Ed. Springer 2010.

Gurney J, Smith M, Bunin G. Central Nervous System and miscellaneous intracraneal and intraspinal neoplams. National Cancer Institute. SEER Pediatric Monograph 2008; 51-57.

Imbach P: Brain tumors in Imbach P, Kühne T, Arceci R Editors. Pediatric Oncology: A comprehensive guide 2nd Ed. Springer 2011:89-112.

Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology 5th Ed. Elsevier Ed. 2011. Central Nervous System Malignancies: 647-70.

Louis D, Ohgaki H, Wiestler O, Cavenne W: WHO classification of tumors of the central nervous system 4th Ed. International Agency for research on cancer, Lyon 2007.

Meadows T, Friedman D , Neglia J et al. Second Neoplasms in Survivor of Childhood Cancer: Finding from the Childhood Cancer Survivor Study Cohort. J Clin Oncol 2009;27(14):2356-62.

Mejía J, Flores H, Juárez I y col. Edad de aparición de los diferentes tumores malignos en la infancia. Rev Med IMSS 2005;43(1):25-37.

Packer R, MacDonald T, Vezina G: Central Nervous System Tumors. Pediatr Clin N Am 2008;55: 121–145.

Robinson L, Armstrong G, Boice J et al. The childhood cancer survivors study: A National Cancer Institute-Supported Resource for Outcome and Intervention Research. J Clin Oncol 2009;27 (14): 2308-18.

Diagnóstico, Tratamiento Inicial y Prevención de los Tumores Cerebrales Infantiles en el Primer y Segundo Nivel de Atención. México: Secretaria de Salud; 2008.

Villarejo F, Martínez-Lage J. Tumores cerebrales en niños. Pediatr Integral 2008;XII(6):577-583.

Young T. Magnetic Resonance Imaging of Pediatric Brain Tumors: State of the Art. Topics in Magnetic Resonance Imaging 2001;12 (6):411-34.

RABDOMIOSARCOMA

Dra. Silvia Chavez Gallegos
Dr. Misael Herrejon Carmona

DEFINCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos (STB) constituyen un grupo heterogéneo de tumores malignos y tienen un origen común en el mesénquima primitivo. El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno que recapitula las características fenotípicas y biológicas del desarrollo del músculo esquelético y es el STB más común en pediatría.

Puntos sobresalientes

El cáncer es poco frecuente en niños y adolescentes, aun cuando la incidencia general de cáncer de la niñez aumentó lentamente desde 1975. El RMS representa el 3% de las neoplasias en pediatría y constituye el 40% de los STB en pacientes menores de 15 años, se registra 350 casos nuevos al año en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los EUA. Existe un pico de incidencia en los primeros 5 años de vida y, un segundo pico, de los 15 a los 19 años con discreto predominio en el sexo masculino.

PERIODO PREPATOGÉNICO

El RMS se asocia a factores del ambiente como la exposición a rayos X y el uso por los padres, de drogas como cocaína y mariguana el año previo a la concepción del producto. Algunos síndromes genéticos como Síndrome de Costello[7], Síndrome de Beckwith-Wiedemann, Síndrome de Li-Fraumeni y neurofibromatosis tipo 1 se asocian con mayor riesgo de RMS.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Evaluación periódica de los niños aunque se consideren sanos, especialmente pacientes con mayor riesgo de desarrollar rabdomiosarcoma de acuerdo a los factores mencionados con anterioridad.

PERIODO PATOGÉNICO

Clasificación

El RMS se clasifica de acuerdo a características histológicas, moleculares y el sitio de presentación.

Los subtipos histológicos son, alveolar, anaplásico y embrionario, este último a su vez se subdivide en embrionario, botrioide y de células fusiformes. El RMS tiene características moleculares distintivas que se utilizan en la confirmación del diagnóstico y resultan útiles en la asignación del tratamiento y el control de la enfermedad residual durante el tratamiento. El RMS alveolar presenta una translocación única entre el gen *FKHR* del cromosoma 13, o bien el gen PAX3 del cromosoma 2 o el gen *PAX7* del cromosoma 1. Se produce una fusión de factores de transcripción que posiblemente contribuye a la transformación maligna del fenotipo celular. El RMS embrionario muestra con frecuencia pérdidas de material genómico procedente del brazo corto del cromosoma 11.

Los desplazamientos que afectan el gen *PAX3* se presentan aproximadamente en el 59% de los casos de RMS alveolar, mientras que el gen *PAX7* parece estar afectado en el 19% de los casos. Los casos alveolares relacionados con el gen *PAX7*, parecen presentarse en pacientes de menor edad y podrían estar relacionados con mejor pronóstico que las relacionadas con el reordenamiento genético *PAX3*. Los casos relacionados con el gen *PAX3* tienen mayor edad y una incidencia más alta de tumores invasores.

PRESENTACION CLÍNICA

El RMS afecta cualquier parte del cuerpo donde exista tejido mesenquimatoso. Los signos y síntomas están estrechamente relacionados con el sitio de presentación y el grado en que el tumor afecte estos tejidos (cuadro 24-8).

Cuadro 24-8. Sitios de presentación del rabdomiosarcoma

Sitio primario	Frecuencia
Cabeza y cuello	40%
Orbita	8%
Parameningeo*	25%
Otros**	7%
Tracto genitourinario	29%
Vejiga y próstata	10%
Vagina y útero	5%
Paratesticular	14%
Extremidades	14%
Tronco	12%
Otros	5%

Rabdomiosarcoma de cabeza y cuello

El RMS orbitario se presenta de forma característica con proptosis, presencia de una masa y alteraciones visuales. La sintomatología de los tumores parameningeos es insidiosa e incluyen obstrucción nasal, epistaxis, episodios recurrentes de otitis media. Los tumores que crecen en el cuello pueden acompañarse de disfonía, disfagia y adenopatías. La cefalea y la afectación de pares craneales pueden significar infiltración meníngea por el tumor.

Rabdomiosarcoma del aparato genitourinario

Los signos y síntomas incluyen disuria, poliuria, hematuria, retención urinaria, estreñimiento e infecciones del tracto urinario recurrentes. Los tumores vaginales se caracterizan por presencia de una masa que protruye al exterior en forma de racimos de uvas que puede acompañarse de sangrado transvaginal. Los tumores uterinos pueden presentarse como una masa pélvica. Los tumores localizados en el área paratesticular se presentan como una masa habitualmente indolora en escroto, o en región inguinal.[1,3,16]

Rabdomiosarcoma en extremidades

El RMS predomina en extremidades inferiores y se encuentra aumento de volumen en la zona afectada. En etapas tempranas el tumor no ocasiona dolor y es un hallazgo incidental.

Rabdomiosarcoma del tronco

Corresponde a los localizados en la pared torácica incluido mamas, área paraespinal y pared abdominal, se manifiestan con aumento de volumen inicialmente indoloro de los tejidos.

Otros sitios

La presentación típica de los tumores intraabdominales y pélvicos es la de una masa abdominal, indolora, irregular y poco móvil, que puede ocasionar ascitis, red venosa colateral, alteraciones de los hábitos intestinales y vómito.

Los tumores de la región perianal y perineal pueden semejar la presencia de abscesos o pólipos. Los que aparecen en el tracto biliar producen frecuentemente ictericia, colestasis y una masa abdominal grande que puede invadir ambos lóbulos hepáticos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

Ante la presencia de tumor, se debe descartar complicaciones que ponen en peligro la vida o la función de alguna estructura anatómica. Se realizarán estudios iniciales de laboratorio como biometría hemática y pruebas de hemorragia, sugiriéndose otros estudios de acuerdo al sitio primario o de las metástasis, como bilirrubinas y transaminasas en tumores hepáticos, pruebas de funcionamiento renal en caso de tumores en vejiga o próstata con compromiso obstructivo renal, entre otros.

Es necesario imagen del tumor primario como una radiografía simple en la cual puede observarse el aumento de volumen del tejido blando, este estudio es poco sensible y especifico sin embargo apoya en diagnóstico diferencial. El ultrasonido ayuda a identificar el sitio de origen, la vascularidad y la consistencia del tumor. La tomografía axial computada (TAC) es el mejor estudio para identificar sitio de origen, relación anatómica con estructuras vecinas, documenta posibles metástasis y ayuda a la planeación quirúrgica. La resonancia magnética (RM) es el estudio de elección en pacientes con tumores parameningeos, en extremidades, y cuando se sospeche invasión al sistema nervioso central.

Además se debe llevar a cabo una evaluación completa para determinar el grado de diseminación de la enfermedad antes de iniciar el tratamiento. Los estudios incluyen TAC de tórax, aspirado y biopsia bilateral de médula ósea, una exploración ósea mediante gammagrafía y en tumores paramenínges imágenes de RM de la base del cráneo y el cerebro. La TAC de abdomen y pelvis se sugiere para pacientes con tumores en las extremidades inferiores o genitourinarios primarios.

El diagnostico de certeza se realiza mediante biopsia o resección del tumor y el posterior estudio histopatológico e inmunohistoquímico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se realiza en base a edad y sitio de presentación. En cabeza y cuello debe diferenciarse de linfoma, retinoblastoma, leucemia. En Genitourinario con linfoma y neuroblastoma. En extremidades con Sarcoma de Ewing y Osteosarcoma.

ESTADIFICACIÓN

El tratamiento y estadificación inicial fueron realizados a través de estudios multicéntricos liderados por el Grupo de Estudio Intergrupal del Rabdomiosarcoma (IRSG) que diseñaron planes de tratamiento sobre la base de la asignación de pacientes a diferentes grupos de tratamiento dependiendo del pronóstico. Los protocolos actuales para los niños con RMS son diseñados por el *Soft Tissue Sarcoma Committee* del COG (COG-STS).

La estadificación del RMS se realiza al asignar un estadio (cuadro 24-9) tomando en cuenta el sitio, tamaño, grupo quirúrgico-patológico, y presencia o ausencia de metástasis. Otra estadificación necesaria es asignar un grupo quirúrgico-patológico al tumor primario (cuadro 24-10) que incluye considerar si fue resecado o se realizó biopsia, con la evaluación histopatológica de los márgenes del tumor. Al final se asigna un grupo de riesgo (cuadro 24-11) en base a lo clasificado previamente; estadio y grupo quirúrgico patológico asociado a la histología del tumor.

En función de la estadificación previa se integró un sistema de clasificación basado en el riesgo de recidiva y fracaso terapéutico que toma en cuenta el sitio primario del tumor, tamaño de este, la afectación a ganglios linfáticos y la presencia de metástasis (cuadro 24-11).

TRATAMIENTO

El tratamiento del RMS es considerado de modalidad múltiple y consiste en el uso de quimioterapia sistémica, cirugía y en casos necesarios radioterapia (RT).

El tratamiento inicial es por lo general la resección quirúrgica completa, de ser posible sin trastorno de funciones o cosméticos, seguida de quimioterapia. El RMS es sensible a la quimioterapia y la RT, por lo que la cirugía tiende a posponerse sobre todo si esta contribuyera a la desfiguración o si interfiere con las funciones del órgano. Algunos pacientes presentan tumores voluminosos que imposibilitan la resección, por lo que se realiza biopsia para el diagnóstico y posterior inicio de quimioterapia sistémica. De acuerdo a la respuesta del RMS a la quimioterapia, el paciente se somete a una segunda cirugía.

Los fármacos base incluyen vincristina, actinomicina y ciclofosfamida para pacientes con riesgo bajo e intermedio y para pacientes con riesgo alto se incluye la ifosfamida, adriamicina, irinotecan y topotecan.

El uso de RT se sugiere en pacientes con tumores de histología alveolar del Grupo I, enfermedad residual microscópica (Grupo II) y enfermedad residual macroscópica (Grupo III).

Cuadro 24-9. Estadificación TNM pretratamiento

Estadio	Sitio	T	Tamaño	N	M
1	Orbitas, cabeza y cuello (excepto parameningeos) y genitourinario	T_1 o T_2	a o b	N_0 o N_1 o N_x	M_0
2	Vejiga/próstata, extremidad, craneal, parameningeo y otros (incluye tronco, retroperitoneal, etc)	T_1 o T_2	a	N_0 o N_x	M_0
3	Vejiga/próstata	T_1 o T_2	a	N_1	M_0
	Extremidad, craneal, parameningeo, otros (incluye tronco, retroperitoneal, entre otros)	T_1 o T_2	b	N_0 o N_1 o N_x	M_0
4	Todos los anteriores	T_1 o T_2	a o b	N_0 o N_1	M_1

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 24-10. Clasificación quirúrgico patológica para el rabdomiosarcoma

Grupo	Definición
Grupo I	Tumor localizado, completamente resecado y sin compromiso de ganglios linfáticos regionales
Grupo II	Tumor localizado resecado macroscópicamente con evidencia de diseminación regional: Enfermedad microscópica en el margen Ganglios linfáticos regionales comprometidos Ambos (a) y (b)
Grupo III	Resección incompleta o biopsia solamente
Grupo IV	Presencia de metástasis a distancia

Cuadro 24-11. Clasificación del grupo de riesgo del rabdomiosarcoma del *Soft Tissue Sarcoma Committee del Children's Oncology Group*

Grupo de riesgo	Histología	Estadio	Grupo
Riesgo bajo	Embrionario	1	I, II, III
	Embrionario	2,3	I, II
Riesgo intermediol	Embrionario	2,3	III
	Alveolar	1,2,3	I,II,III
Riesgo alto	Embrionario o alveolar	4	IV

PREVENCIÓN TERCIARIA

- Vigilancia de recurrencia del tumor
- Vigilancia de complicaciones derivadas del tratamiento: Toxicidad renal, cardíaca, neurológica, etc.
- Vigilancia de aparición de neoplasias secundarias
- Rehabilitación

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. 4ed. cap 20 556, 2005

Riees LA, Smith MA et al (1999) Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. SEER program Pub No 99-4649. National Cancer Institute, Bethesda, MD

Pappo. Pediatric Bone and Soft Tissue Sarcomas. Cap 6. pp 110-11. 2006

Smith MA, Seibel NL, Altekruse SF, et al.: Outcomes for children and adolescents with cancer: challenges for the twenty-first century. J Clin Oncol 28 (15): 2625-34, 2010

Ruymann FGS. Introduction and epidemiology of soft tissue sarcomas. CRC Press, Boca Raton, FL. 1991.

Grufferman S, Scwartz AG et al. Parents' use of cocaine and marijuana and increased risk of rhabdomyosarcoma in their children. Cancer Causes Control 4(3):217-224, 1993.

Hannekam RC. Costello syndrome: an overview. Am J Med Genet 117C(1):42-48, 2003.

Smith LM, Squire JA et al. Association of alveolar rhabdomyosarcoma with the Beckwith-Wiedemann syndrome. Pediatr Dev Pathol 4(6):550-558, 2001.

Malkin D, Li FP et al. Germ line p53 mutations in familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms. Science 250(4985): 1233-1238, 1990.

Sung L, Anderson JR Arndt C, Raney B, Meyer WH, Pappo AS (2004) Neurofibromatosis in children with rhabdomyosarcoma: A report from the intergroup rhabdomyosarcoma study IV. J Pediatr 144(5):666-668.

Parham DM, Ellison DA: Rhabdomyosarcomas in adults and children: an update. Arch Pathol Lab Med 130 (10): 1454-65, 2006.

Newton WA Jr, Gehan EA, Webber BL, et al.: Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classification--an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 76 (6): 1073-85, 1995

Barr FG, Smith LM, Lynch JC, et al.: Examination of gene fusion status in archival samples of alveolar rhabdomyosarcoma entered on the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-III trial: a report from the Children's Oncology Group. J Mol Diagn 8 (2): 202-8, 2006

Davicioni E, Anderson MJ, Finckenstein FG, et al.: Molecular classification of rhabdomyosarcoma--genotypic and phenotypic determinants of diagnosis: a report from the Children's Oncology Group. Am J Pathol 174 (2): 550-64, 2009.

Kelly KM, Womer RB, Sorensen PH, et al.: Common and variant gene fusions predict distinct clinical phenotypes in rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 15 (5): 1831-6, 1997.

Flamant F, Luboinsky B, Couanet D, MacDowell H. Rhabdomyosarcoma in children: Clinical symptoms, diagnosis and staging. CRC press, Boca Raton, FL.

Lawrence W Jr, Anderson JR, Gehan EA, et al.: Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group. Cancer 80 (6): 1165-70, 1997.

Maurer HM, Beltangady M ey al. (1988). The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. Cancer 61(2):209-220.

Breneman JC, Lyden E, Pappo AS, et al.: Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma--a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. J Clin Oncol 21 (1): 78-84, 2003.

Leaphart C, Rodeberg D: Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. Surg Oncol 16 (3): 173-85, 2007.

Lawrence W Jr, Hays DM, Heyn R, et al.: Surgical lessons from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) pertaining to extremity tumors. World J Surg 12 (5): 676-84, 1988.

Hays DM, Lawrence W Jr, Wharam M, et al.: Primary reexcision for patients with microscopic residual' tumor following initial excision of sarcomas of trunk and extremity sites. J Pediatr Surg 24 (1): 5-10, 1989.

Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al.: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. Cancer 61 (2): 209-20, 1988.

Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, et al.: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. Cancer 71 (5): 1904-22, 1993.

TUMORES ÓSEOS

Dr. Sergio Gallegos Castorena

En esta sección se revisan las dos neoplasias óseas más frecuentes en la edad pediátrica: el osteosarcoma y los tumores de la familia de Sarcoma de Ewing.

OSTEOSARCOMA

Definición

Es la neoplasia primaria maligna de hueso más frecuente en pediatría y está caracterizada por la producción de osteoide desorganizado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- Neoplasia maligna primaria de hueso más frecuente en pediatría.
- Alteración del gen p53 y Rb (13q14).
- Pico de incidencia en la segunda década de la vida.
- Tercio distal de fémur es el sitio más afectado.
- Puede alcanzar hasta 80% de supervivencia.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Genética

Las alteraciones genéticas más detectadas son en las vías de p53 y del gen Rb (13q14). Algunos síndromes genéticos predisponentes son: Li-Fraumeni, enfermedad de Paget, retinoblastoma congénito, síndrome de Rothmund Thomson, síndrome de Werner y síndrome de Bloom.

Factores ambientales

Se ha descrito incremento del riesgo para osteosarcoma en los niños expuestos a radiación ionizante diagnóstica o terapéutica. Se ha sugerido etiología viral que no se ha confirmado y aunque el trauma suele ser parte de la historia diagnóstica, no se ha podido establecer una relación causal.

Huésped

Los individuos de talla alta y con crecimiento acelerado en la pubertad temprana tienen mayor riesgo de padecer osteosarcoma.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

No existen medidas protectoras específicas, sin embargo, la revisión periódica por parte del pediatra puede ayudar a una detección temprana y referencia oportuna. Se debe sospechar osteosarcoma en los pacientes adolescentes con dolor localizado en una extremidad, particularmente en aquellos en etapa de crecimiento rápido.

PERIODO PATOGÉNICO

Cuadro clínico

La edad de presentación más frecuente es en el segundo decenio de vida. El dolor es el síntoma inicial más común, puede ser intermitente al principio pero después es continuo, se apreciará aumento de volumen y limitación del movimiento de la articulación adyacente varias semanas después del inicio del dolor. Algunos pacientes se presentan con fractura patológica. Síntomas generales como pérdida de peso, fiebre y malestar general suelen indicar enfermedad en etapa avanzada.

DIAGNÓSTICO

No existen pruebas de sangre, orina, plasma o marcadores tumorales que permitan identificar de forma específica el osteosarcoma. Los niveles de fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica pueden estar elevados sin ser específicos.

Los huesos largos de las extremidades con frecuencia son los más afectados y la localización suele ser metafisiaria. La porción distal del fémur es la más afectada, seguida de la proximal de tibia y proximal de húmero.

El abordaje diagnóstico inicial suele ser la radiografía simple comparativa en dos proyecciones. El diagnóstico de un tumor maligno de hueso es sugerido por la presencia de osteolisis, desprendimiento del periostio del hueso (triángulo de Codman) y zonas de calcificación en tejidos blandos. La extensión locorregional adecuada se puede obtener mediante la tomografía computarizada o al realizar Resonancia Magnética Nuclear, esta última se considera superior por la capacidad de definir la extensión intramedular y la relación con las estructuras aledañas.

El diagnóstico definitivo de la lesión se lleva a cabo con la toma de biopsia, la cual es recomendable que sea realizada por el cirujano que hará el tratamiento quirúrgico definitivo. El patólogo debe de dividir la muestra para los siguientes estudios: 1) Improntas para Fish; 2) Evaluación histológica de rutina con inmuno histoquímica; 3) Muestra congelada para estudios especiales de biología molecular; 4) Una porción para estudios ultra estructurales, y 5) Una porción en cultivo de tejidos para análisis de citogenética y citometría de flujo.

La Organización Mundial de la Salud lo clasifica en convencional (osteoblástico, condroblástico y fibroblástico); telangiectásico, de células pequeñas, central de bajo grado, secundario, paraosteal, periosteal y de alto grado.

El osteosarcoma convencional está compuesto por células pleomórficas, malignas que muestran evidencia de producción de osteoide.

ETAPIFICACIÓN

Para la adecuada etapificación del primario y búsqueda de metástasis debe realizarse radiografía simple en dos proyecciones de todo el hueso con articulaciones adyacentes, resonancia magnética o tomografía de todo el hueso con articulaciones adyacentes, tomografía de tórax con ventana pulmonar, gamagrama óseo con tecnecio 99 o tomografía con emisión de positrones (PET-CT).

La clasificación usada por la mayoría de los grupos es la diferenciación entre enfermedad localizada y enfermedad metastásica. Del 10 al 20% de los pacientes se presentan con enfermedad metastásica comprobada radiológicamente, sin embargo, se considera que el 80% tienen micrometástasis al diagnóstico. El sitio más común de metástasis es el pulmón.

PRONÓSTICO

El principal factor pronóstico es la extensión de la enfermedad, ya que aquellos pacientes con enfermedad localizada

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tienen probabilidad de supervivencia alrededor del 80%, mientras que aquellos con enfermedad metastásica tienen un máximo de 30% de esperanza de supervivencia. Otros factores pronósticos son el volumen tumoral mayor a 150 mL, localización axial y edad menor a 12 años.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es de intención curativa, como en cualquier neoplasia pediátrica. Se debe preservar la funcionalidad y evitar al máximo las secuelas. El paciente debe ser referido a un centro de atención especializada donde participe un grupo multidisciplinario experimentado en el tratamiento.

La mayoría de los regímenes terapéuticos inicia con quimioterapia neoadyuvante que controlará las micrometástasis, la enfermedad metastásica visible y provocará la disminución de volumen del tumor primario. Deberá ir seguido de control local de la enfermedad con cirugía y a continuación quimioterapia adyuvante. La mayoría de los esquemas de quimioterapia emplean Cisplatino, Doxorrubicina, Ifosfamida y Metotrexate altas dosis.

En la actualidad existen prótesis bioexpandibles que mejorarán la calidad de vida del susperviviente.

La supervivencia es de 25% a 80% dependiendo de la extensión de la enfermedad.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

El diagnóstico temprano y la referencia del paciente de forma oportuna a un centro especializado, mejorará la posibilidad de supervivencia y reducirá el riesgo de secuelas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

- Vigilancia del paciente para detectar recurrencia tempranamente.
- Detección de posibles complicaciones por el empleo de quimioterapia: Toxicidad renal, cardíaca, auditiva, pulmonar, etc.
- Rehabilitación física y psicológica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Martínez-Avalos, A en: Rivera Luna, R: El niño con cáncer, los padecimientos más comunes para el médico no especialista. Ed Textos Mexicanos, Capítulo 9, pp 137-153, 2007.

Gorlick, R; Bielack, S; Teot, L; Meyer, J; Randall, RL y Marina, N. Osteosarcoma En: Pizzo, PA; Poplack, DG: Principles and practice of pediatric oncology, Lippincott Williams, Capítulo 34; pp: 1015-1043, 2011

Martínez-Avalos, A: Osteosarcoma. En: Protocolos Técnicos de Cáncer en Niños, Cap 17. Edamsa Impresiones; pp: 205-218, 2010.

Meyer JS, Nadel HR, Marina N, et al. Response to imaging guidelines forchildren with Ewing sarcoma and osteosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Bone Tumor Committee. Pediatr Blood Cancer 2008;51:839-840.

Baumgart R, Hinterwimmer S, Krammer M, et al. The bioexpandable prosthesis: a new perspective after resection of malignant bone tumors in children. J Pediatr Hematol Oncol 2005;27:452-455.

Petrilli AS, de Camargo B, Filho VO, et al. Results of the Brazilian Osteosarcoma Treatment Group Studies III and IV: Prognostic Factors and Impact on Survival. J Clin Oncol 2006;24:1161-1168.

Bielack S, Beron G, Winkler K. Influence of methotrexate dose intensity on outcome of patients with high grade osteogenic osteosarcoma: analysis of the literature. Cancer 1997;80:516-518.

RETINOBLASTOMA

Dr. Carlos A. Leal Leal

DEFINICIÓN

El retinoblastoma es una neoplasia maligna congénita derivada del tejido neuroectodérmico que se origina en la retina de uno o ambos ojos, ya sea en un sitio único o en varios.

Puntos sobresalientes

El retinoblastoma es la neoplasia ocular maligna más frecuente de la infancia, ocurre desde el nacimiento y es común observarse entre el segundo y tercer año de vida; sin embargo en la enfermedad bilateral se presenta hasta dentro del primer año de edad.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Esta entidad tiene dos posibilidades clínicas, presentarse de forma esporádica 70% de los casos (unilateral/ no hereditaria) o genética 30% (hereditaria y bilateral). En los países desarrollados se detectan la enfermedad en estadios iniciales casi siempre. Sin embargo, en las economías en desarrollo es casi la regla diagnosticarlos en estadios avanzados, donde el salvamento del ojo es casi imposible. Se le ha vinculado con afección viral como el del papiloma humano como agente detonador, sin embargo el peso de la evidencia no es suficiente aún para sustentarlo. Además se ha involucrado algunas deficiencias dietéticas tal como el Acido fólico, lo cual no es descabellado, dado que este elemento tiene relación directa con génesis de tubo neural, de ahí su relación, tampoco sustentada en evidencia. No obstante el daño genético al Cromosoma 13q 14 esta perfectamente establecido como la primer neoplasia maligna relacionada a la genética humana.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Exploración rutinaria del ojo del lactante en búsqueda del reflejo rojo o de leucocoria.

PERIODO PATOGÉNICO

El retinoblastoma inicia con una mancha blanquecina en el ojo (leucocoria), conocido como reflejo de ojo de gato en uno o ambos ojos de forma sincrónica o asincrónica hasta con una diferencia de dos años respecto uno de otro ojo. Podría conti-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nuar la evolución clásica de la enfermedad con ojo rojo, dolor ocular (glaucoma), proptosis (bufoftlamos) (ojo de buey), adenopatías cervicales, presencia de masa cerebral a través de la extensión del nervio óptico, invasión a médula ósea, huesos e hígado.

El diagnóstico de esta entidad debe ser clínico (figura 24-1), no es necesario enuclear un ojo para diagnosticar retinoblastoma, en función de que si el órgano tiene función, es susceptible de rescate. En términos generales el paciente llega al diagnóstico cuando el glaucoma produce dolor en el ojo motivo por el que decide el familiar acudir al oftalmólogo que sospecha el diagnóstico, cuando esto sucede el ojo difícilmente tiene función conservada.

Los factores pronósticos para la sobrevida son; invasión a cámara anterior, masiva a coroides, sobretodo combinada con glaucoma, y el nervio óptico positivo a enfermedad a nivel del corte este último el de mayor peso pronóstico.

El tratamiento debe estar dirigido a la conservación del órgano como a la preservación de la vida. No es necesario enuclear el ojo más avanzado en enfermedad bilateral. Es muy probable que puedan salvarse ambos ojos.

Figura 24-1. Ejemplo de paciente con leucocoria.

En caso de visión conservada: quimioterapia sistémica, más terapia local dependiendo de la extensión como láser o crioterapia. La radioterapia al ojo está indicado ya sea de forma externa o como braquiterapia. En los últimos años la aplicación de quimioterapia intra- arterial a través de la arteria retiniana es la modalidad más avanzada para el rescate de ojo.

Cuando el ojo ya no es susceptible de rescate, es decir no conserva visión, tiene glaucoma doloroso y/ rubeosis iridis, la enucleación es la modalidad a considerar para la curación de estos enfermos. Si la enfermedad fue limitada al ojo y los factores de riesgo antes mencionados no están involucrados la cirugía será suficiente para alcanzar la curación en 90% de los pacientes, por el contrario cuando existe enfermedad fuera del globo ocular el paciente deberá recibir radioterapia externa así como 6 cursos de quimioterapia intensa, alcanzando una sobrevida del 65% a cinco años en pacientes con enfermedad orbitaria no metastática.

Desafortunadamente, para la enfermedad metastásica al diagnóstico sólo las altas dosis de quimioterapia más radioterapia a sitios enfermos más rescate con células hematopoyéticos (trasplante de médula ósea) podrán ofrecer algún tipo de sobrevida (40%) ya que de lo contrario es un estadio mortal en todos los casos.

Se hace un resumen del tratamiento en retinoblastoma en el cuadro 24-12.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

El objetivo ideal en esta entidad en nuestro medio es tener el conocimiento tanto del médico de primer contacto como de la población abierta de la enfermedad, ya que el tiempo de dilación diagnóstica está ligado directamente a la capacidad de salvamento de la visión, así como del pronóstico para la vida. En la medida que se cuente con el diagnóstico a menores tiempos de espera se salvarán más órganos afectados de una neoplasia cuyo diagnósticos está enfrente de nuestros ojos. Sin duda alguna en nuestro medio éste sería el logro más importante para impactar en una enfermedad con alto contenido social solo anticipando el diagnóstico y salvando cada mes más ojos.

Cuadro 24-12. Tratamiento del paciente con retinoblastoma

Visión conservada	Modalidades	Etapa	Tratamiento
	Quimioterapia sistémica		
	Terapia local		
	Quimio terapia intraarterial		
	Radioterapia externa		
	Braquiterapia		
Visión no conservada			
	Enucleación	Limitada al ojo	Vigilancia
		Extraocular	Quimio-radioterapia
		Metástasis	Quimio-radioterapia +
			Altas dosis de Qt con Trasplante de MO

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Sin duda la adaptación a la pérdida de uno o ambos ojos sería la primera causa de rehabilitación de la enfermedad, así como del tratamiento.

En caso de los pacientes con deleción del Cromosoma 13q14, todas sus células cuentan con el daño genético. Estos pequeños tienen la predisposición de presentar segundas neoplasias como sarcomas óseos en áreas radiadas y no radiadas, cáncer de mama y sarcomas de partes blandas especialmente a 10 años de haber presentado el primario hasta en un 30% de los casos, por lo que estos enfermos deberán estar en control continuo durante toda su vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Rodriguez-Galindo C, Wilson MW, Chantada G, Fu L, Qaddoumi I, Antoneli C, Leal-Leal C, Sharma T, Barnoya M, Epelman S, Pizzarello L, Kane JR, Barfield R, Merchant TE, Robison LL, Murphree AL, Chevez-Barrios P, Dyer MA, O'Brien J, Ribeiro RC, Hungerford J, Helveston EM, Haik BG, Wilimas J. Retinoblastoma: one world, one vision. Pediatrics. 2008 Sep;122(3):e763-70.

Shetty OA, Naresh KN, Banavali SD, Shet T, Joshi R, Qureshi S, Mulherkar R, Borges A, Desai SB.Evidence for the presence of high risk human papillomavirus in retinoblastoma tissue from nonfamilial retinoblastoma in developing countries. Pediatr Blood Cancer. 2011 Oct 20.

Sastre X, Chantada GL, Doz F, Wilson MW, de Davila MT, Rodríguez-Galindo C, Chintagumpala M, Chévez-Barrios P; International Retinoblastoma Staging Working Group.

Proceedings of the consensus meetings from the International Retinoblastoma Staging Working Group on the pathology guidelines for the examination of enucleated eyes and evaluation of prognostic risk factors in retinoblastoma. Arch Pathol Lab Med. 2009 Aug;133(8):1199-202.

Abramson DH, Marr BP, Dunkel IJ, Brodie S, Zabor EC, Driscoll SJ, Gobin YP. Intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma in eyes with vitreous and/or subretinal seeding: 2-year results. Br J Ophthalmol. 2011 Nov 3.

Leal-Leal CA, Rivera-Luna R, Flores-Rojo M, Juárez-Echenique JC, Ordaz JC, Amador-Zarco Survival in extra-orbital metastatic retinoblastoma:treatment results. J.Clin Transl Oncol. 2006 Jan;8(1):39-44.

Leal-Leal C, Flores-Rojo M, Medina-Sansón A, Cerecedo-Díaz F, Sánchez-Félix S, González-Ramella O, et al. A multicentre report from the Mexican Retinoblastoma Group. Br J Ophthalmol. 2004 Aug;88(8):1074-7.

Dunkel IJ, Gerald WL, Rosenfield NS, Strong EW, Abramson DH, Ghavimi F Outcome of patients with a history of bilateral retinoblastoma treated for a second malignancy: the Memorial Sloan-Kettering experience. Med Pediatr Oncol. 1998 Jan;30(1):59-62.

TUMOR DE WILMS (NEFROBLASTOMA)

Dr. Francisco Alejo González
Dr. J. Silvano Medrano Rodríguez

DEFINICIÓN

El tumor de Wilms o nefroblastoma es un tumor derivado de células del blastema metanéfrico persistentes en el período posnatal. Existen otros tumores renales (tumor rabdoide, sarcoma de células claras, otros sarcomas, tumores neuroepiteliales y otros menos frecuentes) que se excluyen del grupo de tumor de Wilms.

Puntos sobresalientes

Es el tumor renal más frecuente de la infancia. Ocupa un 4-6% de las neoplasias pediátricas y la incidencia anual se estima aproximadamente en 500 casos nuevos por año en EUA, no se disponen de datos precisos sobre su incidencia en México. La edad de presentación más frecuente es entre los 2 y 5 años de edad y los tumores bilaterales se diagnostican más tempranamente que los unilaterales. El 75% de los casos se diagnostican antes de los cinco años de edad. No existe una diferencia importante en cuanto a la presentación por género (relación hombre/mujer de 0.9/1.0). La afección bilateral puede estar presente en el 10% de los casos.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Genética

El tumor de Wilms puede presentarse de forma hereditaria o no hereditaria. La primera es autosómica dominante y existen anomalías congénitas asociadas en 12-15% de los casos. Las más frecuentes son aniridia, anomalías genitourinarias y hemihipertrofia.

La mutación del gen WT1 (11p13) se asocia a síndrome WAGR que consiste en tumor de Wilms, aniridia, anomalías genitourinarias y retraso mental, aunque pueden existir otras anomalías agregadas.

En el síndrome de Beckwith-Wiedemann se presenta visceromegalia, hemihipertrofia, macroglosia, defectos de la pared abdominal y otras alteraciones somáticas. Además existe predisposición a padecer tumores embrionarios como tumor de Wilms, neuroblastoma, rabdomiosarcoma y hepatoblastoma. La alteración cromosómica se localiza en el gen WT2 (11p15.5)

PREVENCIÓN PRIMARIA

Es importante la revisión periódica de los niños como parte de la evaluación general. En los casos en que existan alteraciones como aniridia, hemihipertrofia o visceromegalia, que orienten a pensar en la posibilidad de tumor de Wilms, debe de referirse al paciente a un centro especializado para su estudio y seguimiento.

PERIODO PATOGÉNICO

Cuadro clínico

El cuadro clínico inicial generalmente es la presencia de una masa abdominal asintomática, la cual es detectada por los padres o como parte de una evaluación rutinaria del niño (figura 24-2). Alrededor de 65-70% de los casos se diagnostican de esta manera. El aumento de volumen suele ser indoloro y no se acompaña de síntomas generales. La masa por lo general es lisa, firme y en ocasiones bien delimitada. En un 25% de los casos puede presentarse hipertensión arterial. La hematuria macroscópica suele ser la segunda manifestación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 24–2. Masa abdominal en un paciente con tumor de Wilms.

más frecuente, la cual se presenta en el 15% de los casos, aproximadamente, aunque la hematuria microscópica puede presentarse en el 25% de los casos. Con menos frecuencia se presentan datos de compresión del sistema digestivo y del tracto genitourinario, síntomas generales, etc. Una vez sospechado o confirmado tumor de Wilms deben de buscarse datos de síndromes asociados (WAGR, Beckwith-Wiedemann).

HISTOLOGÍA

El patrón histológico del tumor de Wilms incluye el blastema persistente, túbulos displásicos y tejido estromal que le confieren los tres tipos histológicos clásicos del tumor: epitelial, estromal y blastemal. Sin embargo, de acuerdo a los hallazgos de los estudios del NWTS se ha visto que en la actualidad el dato más relevante asociado a pronóstico es la presencia o ausencia de anaplasia, la cual puede ser focal o difusa.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

Es importante hacer una historia clínica completa, incluyendo antecedentes y exploración física minuciosa para descartar anomalías asociadas con el tumor (aniridia, hemihipertrofia, anormalidades genitourinarias, otras malformaciones, entre otros). Debe de medirse la tensión arterial del paciente. Buscar varicocele.

Estudios de laboratorio: Biometría hemática completa, química sanguínea, pruebas de función hepática, DHL, pruebas de coagulación y examen general de orina son indispensables.

Estudios de imagen: Los estudios de imagen son básicos para precisar el origen renal de la masa, así como delimitar su extensión, evaluar hidronefrosis, detectar bilateralidad e invasión a vasos renales y vena cava. Debe de contarse siempre con un ultrasonido abdominal con evaluación de vasos renales y vena cava con doppler. La tomografía axial computarizada debe de realizarse siempre que sea posible con contraste oral e intravenoso (figura 24-3). Debe de contarse también con una radiografía de tórax en búsqueda de metástasis pulmonares.

ETAPIFICACIÓN

Debe de realizarse siempre la valoración de la extensión de la enfermedad antes de la cirugía y completarse con los hallazgos al momento de la misma. Se consideran cinco etapas en esta neoplasia, de acuerdo al estudio nacional de Wilms (NWTS) y se describen en el cuadro 24-13.

TRATAMIENTO

La cirugía es la base del tratamiento, la cual debe de ser llevada a cabo por cirujano pediatra con experiencia en oncología o por cirujano oncólogo pediatra. Incluye nefroureterectomía, además de inspección y palpación del riñón contralateral, así como la observación del hígado y los ganglios linfáticos y las áreas sospechosas se someten a biopsia o se extirpan. Debe de evitarse la ruptura del tumor.

Las complicaciones quirúrgicas son hemorragia transoperatoria grave (> 50 mL/kg) en 5.8% de los pacientes, lesión a otros órganos (1%), lesión a grandes vasos (1.4%) y a largo plazo obstrucción intestinal por bridas (6.9%), los factores asociados a dichas complicaciones son estadios avanzados de la enfermedad, extensión intravascular del tumor y resección de otros órganos.

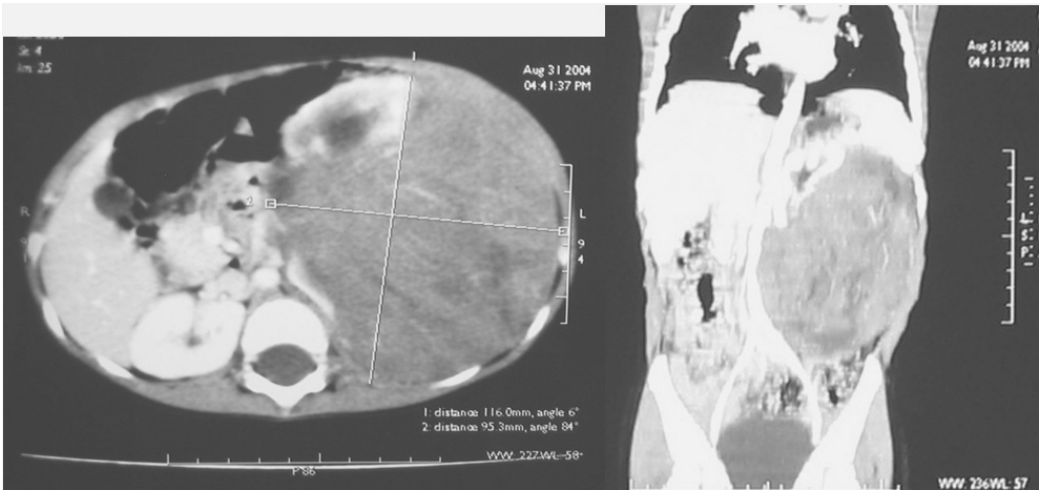


Figura 24-3. TAC abdominal de un paciente con tumor de Wilms.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 24-13. Etapificación del NWTS-V

Etapa	Definición
I	El tumor está limitado al riñón y es resecado completamente (La cápsula renal está intacta. El tumor no se rompió ni se sometió a biopsia antes de la extracción. Los vasos del seno renal no están afectados. No hay evidencia del tumor en los márgenes de la resección o más allá de estos)
II	Resección macroscópica completa. El tumor se extiende más allá del riñón según cualquiera de los siguientes criterios: Hay una extensión regional del tumor (es decir, penetración de la cápsula renal o invasión extensa del tejido blando del seno renal, según se explica a continuación) Los vasos sanguíneos dentro de la muestra de nefrectomía fuera del parénquima renal, incluso aquellos del seno renal, contienen tumor
III	Tumor residual no hematógeno limitado al abdomen después de la cirugía. Se puede presentar cualquiera de las siguientes situaciones: • Los ganglios linfáticos dentro del abdomen o la pelvis están afectados por tumor • El tumor ha penetrado a través de la superficie peritoneal • Se encuentran implantes tumorales sobre la superficie peritoneal • El tumor macroscópico o microscópico permanece después de la operación (por ejemplo, se encuentran células tumorales en el margen de la resección quirúrgica en el examen microscópico) • El tumor no es completamente resecable debido a la infiltración local en las estructuras vitales • Se produce un derrame del tumor antes o durante la cirugía • El tumor se trata con quimioterapia preoperatoria o se sometió a una biopsia (biopsia con aguja gruesa, biopsia abierta o aspiración con aguja fina) antes de extirparlo. • Ruptura tumoral. Se extirpa el tumor en más de una pieza (por ejemplo, se encuentran células tumorales en la glándula suprarrenal extirpada por separado; de la muestra de nefrectomía se extrae por separado un trombo tumoral dentro de la vena renal). Una extensión del tumor primario dentro de la vena cava hasta la vena cava torácica y el corazón se considera estadio III, más que estadio IV, aunque esté afuera del abdomen
IV	Metástasis hematógenas (pulmones, hígado, hueso, cerebro) o metástasis ganglionares fuera de la región abdominopelviana. (La presencia de un tumor dentro de la glándula suprarrenal no se interpreta como metástasis y la estadificación depende de todos los otros parámetros de estadificación presentes)
V	Tumor bilateral. Se debe intentar clasificar cada lado específico

Determinados grupos de estudio (SIOP, algunos en México) emplean quimioterapia preoperatoria; todos los pacientes reciben además manejo con quimioterapia posoperatoria y algunos también radioterapia en cursos de duración variable (cuadro 24-14), aunque existen algunos grupos de pacientes de muy bajo riesgo que han sido tratados solo con cirugía. Como resultado de los estudios cooperativos internacionales se ha logrado disminuir la dosis-intensidad de quimioterapia y radioterapia, con la consecuente disminución de efectos indeseables de los mismos. El tratamiento del tumor bilateral debe de ser individualizado.

Cuadro 24-14. Tratamiento de pacientes con tumor de Wilms de acuerdo a NWTS-5

Etapa/Histología	Tratamiento
Etapas I y II HF y etapa I HD	QT (Dactinomicina y vincristina) 18 semanas
Etapas III y IV con HF y anaplasia focal en etapas II a IV	QT (Dactinomicina, vincristina y doxorrubicina) 24 semanas más RT
Etapas II a IV de HD (anaplasia difusa	QT 24 semanas más RT

HF: Histología favorable; HD: Histología desfavorable; QT: Quimioterapia; RT: Radioterapia

PRONÓSTICO

La supervivencia de niños con tumor de Wilms ha mejorado de manera importante con el empleo de estos esquemas de cirugía, radioterapia y quimioterapia. De acuerdo a NWTS-4 la probabilidad de supervivencia es de 82 a 96% para los pacientes con histología favorable, de 56-70% para los pacientes con etapas I a III de histología desfavorable y 17% para los pacientes con etapa IV de HD, por lo que el camino que se está tomando es hacia encontrar mejores esquemas de manejo que permitan mejorar la supervivencia en este grupo de pacientes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

La vigilancia periódica de los niños que tuvieron tumor de Wilms es de suma importancia, no sólo para detectar su recurrencia en forma temprana, sino además para vigilar las posibles complicaciones que puedan surgir como consecuencia del tratamiento, lo cual debe de incluir la evaluación de la función renal, cardíaca (cuando se emplearon antracíclicos), función reproductiva, aspectos psicosociales y secuelas de radioterapia en los casos en que se haya empleado (alteraciones óseas, dismorfias, entre otras).

REFENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Castellanos-Toledo A en: Rivera-Luna R(Ed). El niño con cáncer. Los padecimientos más comunes para el médico no especialista. Ed. Textos Mexicanos 2007: 179-93

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Chintagumpala M en: Oski´s Pediatrics. Principles and Practice 4th Ed 2006. Lippincott Williams & Wilkins, pags 1775-7.
Dome JS, Cotton CA, Perlman EJ, et al.: Treatment of anaplastic histology Wilms' tumor: results from the fifth National Wilms' Tumor Study. J Clin Oncol 2006;24 (15): 2352-8.
Ehrlich PF: Bilateral Wilms' tumor: the need to improve outcomes. Expert Rev Anticancer Ther 2009;9 (7): 963-73.
Green DM: The treatment of stages I-IV favorable histology Wilms' tumor. J Clin Oncol 2004;22: 1366-72.
Hamilton T, Shamberger R. Wilms tumor: recent advances in clinical care and biology. Seminars in Pediatric Surgery 2012:15-20.
Lange Medical Book. Diagnóstico y tratamiento pediátricos, 18ª Ed. Mc Graw Hill 2007. 903-5.
Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology 5th Ed. Elsevier Ed. 2011. Renal Tumors:695-714.
Malogolowkin M, Cotton CA, Green DM, et al.: Treatment of Wilms tumor relapsing after initial treatment with vincristine, actinomycin D, and doxorubicin. A report from the National Wilms Tumor Study Group. Pediatr Blood Cancer 2008;50 (2): 236-41.
Metzger M, Dome J. Current Therapy for Wilms' Tumor. The Oncologist 2005;10:815–826.
Pizzo PA, Poplack DG (Eds). Principles and practice of pediatric oncology. 6th Ed 2010:Lippincott Williams & Wilkins.
Shamberger RC, Anderson JR, Breslow NE, *et al.*: Long-term outcomes for infants with very low risk Wilms tumor treated with surgery alone in National Wilms Tumor Study-5. Ann Surg 2010;251 (3): 555-8.
Smith MA, Seibel NL, Altekruse SF, *et al.*: Outcomes for children and adolescents with cancer: challenges for the twenty-first century. J Clin Oncol 2010;28 (15): 2625-34.
Spreafico F, Bisogno G, Collini P, et al.: Treatment of high-risk relapsed Wilms tumor with dose-intensive chemotherapy, marrow-ablative chemotherapy, and autologous hematopoietic stem cell support: experience by the Italian Association of Pediatric Hematology and Oncology. Pediatr Blood Cancer 2008;51 (1): 23-8.
van den Heuvel-Eibrink MM, Grundy P, Graf N, et al.: Characteristics and survival of 750 children diagnosed with a renal tumor in the first seven months of life: A collaborative study by the SIOP/GPOH/SFOP, NWTSG, and UKCCSG Wilms tumor study groups. Pediatr Blood Cancer 2008;50 (6): 1130-4.
Warmann SW, Furtwängler R, Blumenstock G, et al.: Tumor biology influences the prognosis of nephroblastoma patients with primary pulmonary metastases: results from SIOP 93-01/GPOH and SIOP 2001/GPOH. Ann Surg 2011;254 (1): 155-62.

NEUROBLASTOMA

Dra. Lourdes Cecilia Correa González

DEFINICIÓN

El neuroblastoma es un tumor embrionario del sistema nervioso simpático, derivado de la cresta neural, biológicamente heterogéneo, con un comportamiento clínico en un espectro que va desde tumores que experimentan regresión espontánea o maduración y en el lado opuesto tumores con elevado potencial metastático que es la principal causa de morbilidad y mortalidad. El neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma son entidades histológicamente relacionadas, con diferentes grados de maduración y diferenciación celular, con diferente comportamiento biológico. El neuroblastoma es el más frecuente y más maligno de los tumores neuroblásticos.

Puntos sobresalientes

Es el tumor sólido maligno extracraneal más frecuente en la infancia en los Estados Unidos de América (EUA), representa el 7.5% de todo el cáncer en niños menores de 15 años, aproximadamente 650 nuevos casos cada año. Afecta 1 en 7 000 niños menores de 5 años, con una incidencia de 64/millón. Discreto predominio en género masculino 1.03:1. La mediana de edad al diagnóstico es de 22 meses y es raramente después de los 10 años de edad. Por grupos de edad la incidencia es 28.5/millón en el grupo de 0-4 años, 3/millón de 5-9 años y 0.8/millón de 10-14 años.[3] Es frecuente en países europeos, Israel y Australia. En países latinoamericanos y asiáticos la incidencia es menor de 3%. En México se ha informado una incidencia de 3.8 casos por millón de niños/año. En menores de un año la tasa es de 18.5 casos por millón de niños/año, disminuye a 5.4 casos por millón de niños/año en el grupo de 1-4 años y es infrecuente en grupos de mayor edad. En nuestro país es superado en frecuencia por retinoblastoma, sarcomas óseos y de partes blandas, por tumores renales.

PERIODO PREPATOGÉNICO

La causa del neuroblastoma se desconoce. Surge durante la vida fetal o en la vida posnatal temprana, derivada de las células simpáticas primitivas pluripotenciales (simpatogonias). Estas células migran durante la embriogénesis de la cresta neural, da origen a los diferentes tejidos del sistema nervioso simpático, ganglios simpáticos paravertebrales, el sistema simpático paraganglionar y células cromafines adrenales de la médula de las glándulas suprarrenales. El origen embrionario del tumor y su inicio a edad temprana sugiere que la exposición pre y perinanatal puede ser importante. Se ha propuesto la exposición prenatal a tabaco, alcohol, pesticidas así como asociación con el consumo materno de algunos fármacos (DFH, fenobarbital, diuréticos), tamaño pequeño para la edad gestacional e historia materna de perdida fetal. Ninguna de estas asociaciones ha sido confirmada.

El neuroblastoma puede aparecer en asociación con anomalías congénitas, se presenta con frecuencia en niñas con síndrome de Turner y rara vez se presenta en pacientes con síndrome de Noonan. Se ha asociado a neurofibromatosis tipo 1, enfermedad de Hirschprung, síndrome de Beckwith-Wiedemann y síndrome de hipoventilación central congénita. Se ha reportado historia familiar en el 1-2% de los casos, sugiere herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Knudson *et al.*, propusieron que una mutación germinal puede ocurrir para el inicio de un tumor en el 22% de los casos de neuroblastoma esporádico y una segunda mutación somática define el fenotipo y el comportamiento del neuroblastoma, si presenta regresión espontánea, si es un tumor diferenciado o por el contrario si es uno rápidamente progresivo. Recientemente se ha identificado el gen ALK tirosin cinasa en un *locus* del cromosoma 2p en un grupo de familias europeas para Neuroblastoma hereditario. Se han identificado mutaciones del gen PHOX2B, gen que tiene un papel clave en la diferenciación temprana del linaje simpatoadrenal de las células de la cresta neural. Estos hallazgos son importantes para el desarrollo de nuevos tratamientos (terapias blanco). También se reportan alteraciones en brazo corto del cromosoma 16 (16p12-13) y del cromosoma 12. La ploidia de DNA, que es una forma de medir el contenido de cromosomas, tiene relación con el pronóstico. El Neuroblastoma puede ser diploide (índice DNA de 1) o hiperdiploide (índice de DNA mayor de 1). Los tumores hi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

perdipolides son con frecuencia localizados y con muy buena evolución; los diploides tienen un pronóstico malo y cursan con amplificación del oncogén NMYC. El NMYC se localiza en el cromosoma 2p24.3, fue el primer oncogen que demostró significancia clínica en neuroblastoma, se encuentra en el 20-30% de los tumores primarios y en el 90% de las líneas celulares, su presencia se asocia a pobre evolución y rápida progresión tumoral. La supresión del NMYC en líneas celulares de neuroblastoma resulta en un fenotipo mas diferenciado, y es posible inducir maduración con agentes químicos, mientras que su sobre-expresión bloquea la diferenciación inducida con acido retinoico.[6] La amplificación del NMYC se presenta en el 20-30% de los tumores primarios y se asocia con enfermedad avanzada y pobre evolución. En estadios tempranos se detecta en 5-10% de los casos y en los casos avanzados hasta en un 30-40% y se utiliza al diagnostico para estratificar grupos de riesgo y definir tratamiento dirigido. El *Children's Oncology Group* (COG) clasifica la amplificación del NMYC como mas de 10 copias/células diploides. La deleción del brazo corto del cromosoma 1, se correlaciona con amplificación del NMYC, mayor edad, estadios avanzados y pobre evolución. Cuando estas alteraciones se presentan asociadas define un tipo de Neuroblastoma genéticamente distintivo y muy agresivo. Se piensa que la deleción 1p precede al desarrollo de la amplificación NMYC. Otras alteraciones genéticas demostradas son la ganancia del cromosoma 17q asociada a pronóstico desfavorable, pérdida de heterocigosidad del cromosoma 11q, del 14q, entre otros.

PREVENCIÓN PRIMARIA

En general el cáncer en el niño no es una enfermedad prevenible. El conocimiento de la enfermedad permite la detección en estadios tempranos, lo que se traduce en mejores posibilidades de curación con pocas o ninguna secuela a largo plazo.

Es fundamental promover la revisión periódica del niño sano con una exploración física cuidadosa y atenta a los datos de alarma, particularmente en el primer año de vida en los casos con Neuroblastoma Familiar donde la mediana de edad es de nueve meses

La asociación a trastornos genéticos obliga la revisión periódica y búsqueda intencionada mediante estudios de imagen en casos de neurofibromatosis tipo 1, Enfermedad de Hirschprung, síndrome de Beckwith-Wiedemann y Síndrome de Hipoventilación Central Congénita, así como en los síndromes paraneoplásicos (*opsoclonus-mioclonus* y síndrome del péptido vasoactivo intestinal. Fuera de estos casos especiales, en la actualidad no se recomienda un sistema de tamizaje (niveles de catecolaminas urinarias) para detección temprana de Neuroblastoma, ya que no detecta los casos avanzados y de pronóstico desfavorable.

PERIODO PATOGÉNICO

Manifestaciones clínicas

El neuroblastoma puede surgir en cualquier sitio a lo largo de la cadena simpática o en cualquier ganglio simpático, desde el cuello a la pelvis. El 76% de los tumores se localizan en abdomen, y la mitad de ellos en glándulas suprarrenales, seguidos de la cadena simpática paravertebral y de paraganglios como el de Zuckerkandl. La localización suprarrenal (medular), por lo general se presenta en niños pequeños y son más indiferenciados. El mediastino posterior ocupa el segundo lugar, clínicamente con manifestaciones respiratorias y síndrome de Horner. En lactantes también se puede manifestar por hepatomegalia por metástasis hepáticas de primario abdominal, o un síndrome de compresión radicular o medular por extensión de un primario paravertebral e invasión del espacio epidural en forma de reloj de arena.

En México el 63.9% se presenta en abdomen (34.5% en glándula suprarrenal), 12.1% en cara o cuello, 10.3% en tórax y 10.3% en pelvis. El 88% se presentan en estadios III y IV. [4]

Dado que el sitio de origen es tan diverso, los síntomas y signos de la enfermedad a la presentación varían ampliamente y dependen de la localización del tumor primario y del grado de diseminación de la enfermedad.

La invasión metastásica ocurre a través de ganglios linfáticos y por vía hematógena. Los ganglios linfáticos regionales se encuentran afectados hasta en un tercio de pacientes con enfermedad aparentemente localizada. La mitad se presentan con diseminación hematógena más frecuentemente a hueso, medula ósea y/o hígado y rara vez a pulmones y cerebro. Los signos clásicos del Neuroblastoma metastásico son proptosis y equimosis periorbitaria ("ojos de mapache") causado por infiltración tumoral de los huesos periorbitarios. Con frecuencia el niño manifiesta claudicación e irritabilidad por dolor óseo, signos y síntomas inespecíficos como fiebre y detención del crecimiento. La fiebre se asocia con metástasis óseas extensas. La invasión a la médula ósea se manifiesta por palidez, equimosis e infección asociada. En hueso, las metástasis de neuroblastoma ocasionan lesiones osteolíticas causadas por un aumento en la activación de osteoclastos. Se ha demostrado que las metástasis de neuroblastoma en la médula ósea estimulan la producción de interleucina 6 (IL-6) por las células estromales de la medula ósea y que la IL-6 es un potente activador de osteoclastos.

El estadio 4S (S de especial) es una presentación única de Neuroblastoma que fue descrito en lactantes originalmente por el Dr. D'Angio en 1971 y describe lactantes con hepatomegalia masiva causada por metástasis difusas al hígado, nódulos subcutáneos azulados por infiltración a piel y metástasis a medula ósea (infiltración <10%) y/o hueso. Se presenta en el 7-12% de los casos, a menudo regresa espontáneamente.

El neuroblastoma se ha asociado a dos síndromes para neoplásicos, opsoclonus-mioclonus y síndrome del péptido vasoactivo intestinal. Los pacientes con estos síndromes generalmente corresponden a tumores localizados con biología favorable.

ETAPIFICACIÓN

Los sistemas internacionales para estatificación en neuroblastoma se iniciaron en 1988 y se revisaron en 1993. El sistema del INSS es quirúrgico-patológico, basado en resecabilidad, metástasis a ganglios linfáticos y sitios metastáticos. La experiencia y agresividad del cirujano para resecarlo influye el estadio del tumor. Si el paciente no se opera, no puede ser estatificado. En el año 2009, Monclair *et al.*, sugirieron un nuevo sistema para estatificación preoperatorio que se basa en criterios clínicos y en factores de riesgo definidos por estudios de imagen (IDRF) que reflejan el involucro de estructuras vitales, principalmente vasos sanguíneos y nervios y que divide a los pacientes en L1, si no tiene factores de riesgo, corresponde a estadio I de INSS. Estadio

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

L2 en tumor locorregional con 1 o más IDRF, corresponde a 2A, 2B y 3 del INSS. Estadio M y MS corresponde a 4 y 4S, con diferencia en el limite de edad (menores de 12 meses en estadio 4 y menores de 18 meses en 4S). Actualmente se sigue utilizando el sistema del INSS (cuadro 24-15).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

Al igual que en otras patologías, la historia clínica detallada con exploración física dirigida a las manifestaciones mencionadas, estudios de laboratorio de rutina. El diagnóstico definitivo se establece por la evaluación histopatológica del tejido del tumor primario, utilizando tinción de H&E, tinción inmuno histoquímica para enolasa neuronal especifica, cromogranina A, y/o sinaptofisina asi como análisis citogenético y molecular. Dado que el neuroblastoma pertenece al grupo de tumores de células pequeñas, redondas y azules es necesario realizar estos estudios para diferenciarlo de otros tumores del grupo. Además, el material del tumor primario es esencial para la estratificación del riesgo y establecer el pronóstico, particularmente en niños menores de 18 meses con invasión locorregional o metastásica. Los sitios más frecuentes de metástasis son la médula ósea, los huesos y el hígado.

Hace más de dos decenios Shimada *et al.*, definieron las bases morfológicas para la clasificación de los tumores neuroblásticos, que aunado al estadio de la enfermedad y a la edad del paciente, son los factores pronósticos mas importantes.

Microscópicamente siempre hay dos tipos celulares: neuroblastos y células de Schwann. Las células de Schwann son reactivas, reclutadas por sustancias originadas en el propio tumor y actúan como antiproliferativas e inductoras de la maduración neuroblástica. Los tumores ricos en estroma Schwanniano son de buen pronóstico. Para los tumores con menos del 50% de estroma, el pronóstico morfológico depende de otras variables: la presencia de neuropilo y ocasionalmente de rosetas de Homer Wright, del porcentaje de maduración a células ganglionares y del índice mitótico-kariorréxico (MKI). El MKI consiste en estimar el número de células en mitosis-Kariorrexis en relación con el número total de células tumorales por campo de gran aumento. Debe cuantificarse en tumores pobres en estroma, ya que es en éstos donde tiene importancia pronostica:

- MKI bajo: <de 100 células MK/5 000 células tumorales (<2% de células MK).
- MKI intermedio: entre 100 y 200 células MK/5000 células tumorales (2 a 4% de células MK).
- MKI alto: >200 células MK /5 000 células tumorales o >4% de células MK.

Hay correlación entre un MK alto y evolución clínica adversa, así como con la amplificación del N-MYC.

Si no es posible obtener tejido del tumor primario, el diagnóstico también se puede establecer si se demuestran células de neuroblastoma en un aspirado o biopsia de médula ósea, con niveles elevados de catecolaminas urinarias. Los metabolitos de catecolaminas urinarias (ácido homovanilico y vanilmandelico) se encuentran elevados en el 90-95% de los neuroblastomas, son útiles para el diagnostico, el seguimiento y para evaluar la respuesta al tratamiento. El tumor primario y la extensión de la enfermedad se deben evaluar con técnicas de imagen, la tomografía computada (TAC) y la resonancia magnética (IRM), son útiles al diagnostico y para evaluar la respuesta al tratamiento. La TAC es preferida para evaluar tumores y metástasis en abdomen, pelvis o mediastino mientras que la IRM es preferida para lesiones paraespinales, en particular aquellos con posible extensión intraespinal y compresión espinal. El ultrasonido abdominal puede ser útil para seguir la respuesta tumoral o detectar recaída. El gamagrama con metayodobencilguanidina (MIBG I-123) ha sido el estudio de elección para diagnóstico y seguimiento, y ha demostrado ser superior al PT-Scan con fluorodeoxiglucosa (FDG) aunque éste puede ser de utilidad en neuroblastoma en estadios tempranos y que no captan MIBG.

Cuadro 24-15. Sistema de estadificación para neuroblastoma de acuerdo al INSS

Etapa	Descripción
Estadio I	Tumor localizado confinado al área de origen, con escisión gruesa completa, con o sin residual microscópico, ganglios linfáticos identificables ipsilaterales o contralaterales microscópicamente negativos. Los ganglios adheridos al tumor y resecados con el tumor pueden estar positivos
Estadio 2ª	Tumor localizado, resección macroscópica incompleta, con ganglios linfáticos identificables ipsilaterales y contralaterales no adheridos negativos para tumor microscópico
Estadio 2B	Tumor localizado con/sin escisión macroscópica completa con ganglios ipsilaterales positivos no adheridos y los contralaterales negativos microscópicamente
Estadio 3	Tumor unilateral irresecable que cruza la línea media con/sin afectación ganglionar regional. Tumor unilateral localizado con involucro de ganglios contralaterales
Estadio 4	Cualquier primario con diseminación a ganglios distantes, hueso, medula ósea, hígado, piel y otros órganos a excepción de los del estadio 4S
Estadio 4S	Tumor localizado como estadios 1, 2A, 2B, y diseminación limitada a piel, hígado y/o medula ósea (limitado a menores de 1 año de edad)

Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al. Revisions of the International Criteria for Neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. J Clin Oncol 1993; 11: 1466-77.
La línea media se define como la columna vertebral. La infiltración a la medula ósea en estadio 4S debe ser < 10%

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Los avances en el conocimiento de la biología del neuroblastoma y su impacto en el pronóstico han permitido diseñar tratamientos exitosos dirigidos al riesgo.

Existen características biológicas y moleculares en el neuroblastoma altamente predictivas del comportamiento clínico. La evaluación del riesgo biológico puede ser utilizada para estratificar y asignar tratamiento dirigido al riesgo. A los pacientes de alto riesgo de recaída se les asigna un tratamiento multimodal intenso para intentar curación. A los de bajo riesgo pueden

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tener tratamientos de intensidad reducida para evitar la toxicidad asociada al tratamiento.

Las variables clínicas más importantes para predecir el riesgo son la edad y el estadio clínico al diagnóstico, asociado a la posibilidad de resecar el tumor. Entre las variables biológicas mas poderosas se encuentra la amplificación del N-MYC, la clasificación histopatológica y el contenido de DNA (ploidia). La sobrevida para pacientes en estadio I del INSS es excelente tratados solo con cirugía. La quimioterapia cuando es necesaria, es un tratamiento de rescate con buenos resultados para los casos que recidivan después de resección quirúrgica. Para los casos localizados con resección incompleta (estadio 2A y 2B), con datos biológicos favorables, que caracterizan al grupo de pacientes de riesgo bajo, se puede omitir la quimioterapia, con porcentajes de sobrevida >95%. Para los estadios 1, 2A y 2B la quimioterapia se reserva para tumores que por su localización comprometen la vida o la función al diagnóstico o para aquellos con recurrencia o enfermedad progresiva. El estadio 4S sin amplificación del NMYC cursa con regresión espontánea en la mayoría de los casos. La quimioterapia o bajas dosis de radioterapia se reservan para aquellos que se presentan con grandes tumores o hepatomegalia masiva con obstrucción mecánica, dificultad respiratoria o insuficiencia hepática.

El pronóstico para pacientes con estadio 3 y 4 depende de las características histológicas y biológicas del tumor. La sobrevida para pacientes en estos estadios con características biológicas favorables es mayor del 95% después de la resección quirúrgica y dosis moderadas de quimioterapia con fármacos como: cisplatino, doxorrubicina, etopósido y ciclofosamida, estos pacientes corresponden al grupo de riesgo intermedio. Los pacientes con neuroblastoma de alto riesgo, que corresponden al estadio 2, 3 o 4 con características biológicas desfavorables, deben ser tratados con quimioterapia agresiva, en un tratamiento que en la actualidad incluye inducción (con quimioterapia), control local (con cirugía agresiva y radioterapia), consolidación (con quimioterapia) y tratamiento de enfermedad mínima con agentes biológicos (isotretinoina, anticuerpos monoclonales dirigidos contra antigenos especificos de neuroblastoma, terapias blanco), pero a pesar de esto los porcentajes de sobrevida a largo plazo van del 30-40%.

PREVENCIÓN TERCIARIA

La vigilancia de los pacientes que sobreviven a esta neoplasia y a su tratamiento debe incluir exploración física cuidadosa y estudios de imagen, ya que el pronóstico y tratamiento de un neuroblastoma recurrente depende del sitio y extensión de la enfermedad en la recaída, además de las características biológicas del tumor y tratamiento previo.

La vigilancia de los sobrevivientes también incluye la búsqueda de efectos relacionados con el tratamiento, tanto toxicidad aguda como tardía. Los efectos tardíos dependen del sitio del tumor primario y su impacto en la función del órgano afectado, las toxicidades de la quimioterapia, radioterapia y de la cirugía, que deberán vigilarse con estudios que evalúen la función de los órganos afectados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Shusterman S, George RE. Neuroblastoma. En Nathan DG y cols (Eds) Oncology of Infancy and Childhood. Philadelphia. Saunders. 2009. Pp 509-540.

Davidoff AM. Neuroblastoma. Seminar in pediatric Surgery 2012; 21: 2-14

National Cancer Institute. Surveillance Epidemiology and End Results (SEER) Database, 2008. Disponible en http://seer.cancer.gov

Palma Padilla V, Juárez Ocaña S, Gonzalez Miranda A, y cols. Incidencia y Tendencia del Neuroblastoma en niños derechohabientes del IMSS. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2010;48:151-158

Knudson AG Jr, Strong LC, Anderson DE, et al. Heredity and cancer in man. Prog Med Genet 1973;9:113-15

Torres J, Regan PL, Edo R et al. Biological Effects of induced MYCN hyper-expression in MYCN-amplified Neuroblastomas. Int J Oncol 2010;37:983-991.

Ara T, Song L, Shimada H y cols, Interleukin-6 in the bone marrow microenvironment promotes the growth and survival of neuroblastoma cells. Cancer Res 2009; 69: 329-337.

Vaquero M. Criterios pronósticos y análisis anatomopatológico de los tumores neuroblásticos. Rev Esp Patol 2008; 41: 264-266.

Shimada H, Chatten J, Newton WA. Histopathologic prognostic factors in neuroblastic tumors; definition of subtypes of ganglioneuroblastoma and age-linked classification of neuroblastomas. JNCI 1984; 73:405-416.

Sharp SE, Gelfand M, Shulkin BL, et al. PET/CT in the evaluation of neuroblastoma. PET Clin 2009; 3: 551-561.

Balassy C, Navarro OM, Daneman A. Adrenal Masses in Children. Radiol Clin N Am 2011; 49: 711-727.

Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al. Revisions of the International Criteria for Neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. J Clin Oncol 1993; 11: 1466-77

Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Staging System: an INRG Task Force report. J Clin Oncol 2009;27:298-303.

Park JR, Eggert A, Caron H. Neuroblastoma: Biology, Prognosis and Treatment. Hematol Oncol Clin N Am 2010; 24: 65-86.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES

Dr. Carlos Rodolfo Martínez Pérez
Dr. César Javier Villalobos Alfaro

DEFINICIÓN

Los tumores germinales provienen de células pluripotenciales que tienen su origen en el mesodermo y están presentes desde la cuarta semana de vida intrauterina en el saco vitelino, posteriormente migran hasta las cresta genital y se extienden del sexto segmento torácico hasta el segundo en la región sacra, por lo cual estos tumores se presentan a través de la línea media del cuerpo y su histología es muy heterogénea.

Ocurren en un 2.4 casos por millón de pacientes menores de 18 años. Cerca de un 95% de los casos se localizan en gónadas y su presentación es bimodal en lactantes y adolescentes.

Puntos sobresalientes

- Es un tumor poco frecuente en edad pediátrica, 1% de todos los cánceres.
- Se presenta en lactantes y adolescentes (bimodal).
- Tiene histología muy heterogénea de acuerdo al grado de maduración celular.
- Se extienden por toda la línea media del cuerpo pero son mas frecuentes en gónadas 95%.
- Existen alteraciones genéticas asociadas a factor pronóstico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Según su histología, pueden elevar marcadores (alfa feto proteína o fracción beta de gonadotropina) que se utilizan como marcadores tumorales y factor pronóstico.

PERIODO PREPATOGÉNICO

En tumores germinales de testículo en el adolescente se ha determinado que presentan una alteración que si bien no se ha concluido si esta ocurre en la etapa embrionaria o durante el proceso de maduración en la pubertad, se ha establecido un alteración en el cromosoma 12 en el brazo corto compuesto de dos copias de este fragmento del mismo lado parental conocido como *isocromosoma (I p 12)* y el presentar más de tres copias se ha relacionado con mal pronóstico.

En los tumores de ovario no se ha podido determinar una alteración genética específica. Se han encontrado aneuplidias y existen otras alteraciones genéticas no bien establecidas que se han asociado a estos tumores: alteraciones en el cromosoma 13, 21, entre otros.

No existen factores ambientales bien determinados para el desarrollo de estos tumores. Se ha relacionado el incremento de ellos en pacientes expuestos a hormonas durante el periodo gestacional, se ha estudiado su relación con el uso de sustancias derivadas del benceno y el PVC, sin poder demostrar causa-efecto, así como con el uso de pañales desechables, el ejercicio y traumatismo sin ser concluyentes.

Los pacientes con Klinefelther (47 xxx) tienen un riesgo incrementado de presentar tumores germinales extragonadales debido a su disgenesis gonadal.

La criptorquidia es un factor bien establecido para el desarrollo hasta en un 10% de los casos en un cáncer testicular considerando que este factor incrementa 10-50 vences el riesgo de presentar cáncer, por lo cual lo cual debe considerarse la necesidad de cirugía en estos casos en etapas tempranas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica comunitaria e insistir en las revisiones periódicas de los niños sanos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica (fisiopatogenia)

Durante la quinta semana de gestación, las células germinales que se originaron en el mesodermo migran a través de la línea media por el mesenterio con base en señales determinadas por el cromosoma X o Y. Esta migración obedece a señales como el factor conocido como receptor C kit y su ligando expresado en el saco vitelino y cresta genital. En la séptima semana de gestación y en base al cromosoma Y inicia la diferenciación que determinara la transformación a cordones sexuales, células de Sertoli y espermatogonias, y en la ausencia de este cromosoma y presencia del X determinará la formación de oovogias, folículos primordiales y determinaran las gónadas definitivas; sin embargo las gónadas contienen tejido de las tres capas germinales (endodermo, mesodermo y ectodermo) por lo cual su diferenciación histológica puede ser muy variada.

HISTOLOGÍA

Los teratomas, considerados como el principal tumor no seminomatoso, contienen elementos de las tres capas embriológicas. Se consideran maduros cuando esos componentes son tejidos bien diferenciados por lo que no producen metástasis; pueden contener: cabello, hueso, diente, tejido glandular maduro, epitelio intestinal etc. Por otra parte, los teratomas inmaduros contienen elementos blastoméricos y de tejido neuroectodérmico y pueden producir sustancias como la *alfa fetoproteína* que es una proteína que durante la vida fetal tiene la función como trasportadora y ejerciendo presión oncótica y su producción por estos tumores permiten utilizarla como marcador tumoral, sin embargo es importante que se considere los valores normales, ya que se produce en la vida intrauterina en el saco vitelino a las 12 semanas de gestación para posteriormente ser sintetizada en hígado y tracto gastrointestinal y su producción va disminuyendo hasta el año de vida alcanza valores estándar de la vida adulta.

Los tumores con componente de coriocarcinoma producen fracción beta de la gonodotropina corionica que es una glucoproteina con una vida media de 12 a 36 horas y se encuentra únicamente en el sincitiotrofoblasto y la placenta de forma normal, sin embargo es muy útil para emplear como marcador tumoral por su producción anómala en esta patología.

Cuadro clínico

El cuadro clínico es muy variado de acuerdo al sitio de localización:

Testicular: Aún cuando los tumores germinales de testículo son raros en edad pediátrica (2% de los tumores sólidos), su manifestación es más común en jóvenes varones, predominantemente lactantes-preescolares que pueden tener como el síntoma más notorio la aparición de una masa o abultamiento del testículo, que suele no ser doloroso de modo inicial, que crece poco a poco y que puede progresar causando cambios de coloración, sensación de plenitud o pesadez inguinal.

Ovario: Cerca de 1% de todos los tumores malignos en pediatría; su pico de incidencia es en niñas de los 8 a los 19 años. La principal manifestación es el dolor abdominal, que en algunos casos puede simular un cuadro de abdomen agudo; masa palpable, constipación intestinal, dismenorrea, amenorrea, y puede dar síntomas urinarios por compresión.

Tórax y abdomen: Los síntomas dependen de la localización; cuando ocurren en tórax son de mediastino anterior, desplazan las estructuras causando síntomas como tos, dolor, disnea, disfagia, y pueden progresar los síntomas hasta dificultad respiratoria e insuficiencia respiratoria por derrame pleural para neoplásico y compromiso cardiovascular. En abdomen el síntoma mas común es masa palpable, constipación intestinal, dolor abdominal, distensión y dificultad para respirar por compresión.

Sacro-coccígeo: Es el tumor germinal mas frecuente en la infancia siendo hasta un 40%, de los casos, el 75% son mujeres y la sintomatología mas común es una masa, que puede ser diagnosticada in útero, no dolorosa, y que puede tener cambios tróficos en la piel incluso ulceración.

Su diagnóstico se basa en la clínica, según el sitio de localización, y es básica la exploración física. Los estudios paraclínicos solicitados principalmente son fracción beta de gonodotropina coriónica humana para los casos con componente de sincitio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trofoblasto como el coriocarcinoma y disgerminoma, y α-fetoproteína en los tumores con componente de saco vitelino. Estudios de imagen: Radiografías simples de tórax y abdomen en el caso de tumor torácico o abdominal determinando una masa que desplaza estructuras que varía en sus componentes debido a lo heterogéneo de los tejidos que puede tener en su interior estos tumores (pueden contener cartílago, hueso, y tejido muscular en la misma estructura). El ultrasonido en caso de tumores testiculares y ováricos (abdominal-pélvico), así como los estudios de tomografía simple y contrastada son de gran utilidad para determinar estructuras desplazadas, infiltradas, afección ganglionar localización sitio de origen y estatificación. Otras pruebas como el TAC cerebral o espinal, la gammagrafía ósea o la ecografía hepática deberían efectuarse si se sospechan metástasis, y la toma de biopsia que otorga material para el estudio histológico e inmuno histoquímica así como determinación genética.

Los tumores de células germinales testiculares se estadifican de acuerdo al Grupo Oncológico Pediátrico POG (cuadro 24-16).

Los tumores ováricos se pueden clasifican según Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO) y el Comité Estadounidense Conjunto sobre el Cáncer (AJCC) así como el Grupo Oncológico Pediátrico (POG), (cuadro 24-17).

TRATAMIENTO

Si bien el manejo de los pacientes con tumores debe ser multidisciplinario, tratando de estandarizar el manejo se han encontrado factores de riesgo y se ha podido estadificar mejor de acuerdo a varias clasificaciones otorgando mejores posibilidades de curación.

La resección quirúrgica completa, la manipulación apropiada del tumor evitando accidentes de ruptura, las técnicas quirúrgicas establecidas por los cirujanos oncólogos pediatras junto con ginecólogos y urólogos oncólogos ha ofrecido una expectativa de vida mejor en estos pacientes.

La quimioterapia combinada con medicamentos como Bleomicina, Etoposido y Cisplatino (BEP) para los tumores de bajo riesgo ofrecen una alternativa segura y confiable con índices de curación hasta en un 92%, y Paclitaxel, Ifosfamida y Cisplatino (TIP); Adriamiciana, Cisplatino y Ciclofosfamida (CISCA) ofrecen alternativas para los casos mas severos y la radioterapia puede ser necesaria en algunos casos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA Y TERCIARIA

Prevención de las complicaciones y rehabilitación

El tratamiento de los tumores germinales tiene la meta de curar al paciente, ofrecer una calidad de vida apropiada, y conservar la capacidad de reproducción, los fármacos empleados tienen efectos tóxicos a largo plazo causando; compromiso pulmonar, toxicidad hepática y predisposición a otro tipo de cáncer, los esfuerzos no sólo de curar sino de minimizar los riesgos por su empleo, asimismo la cirugía debe ser con un alta capacidad de resección y minimizar daños a tejidos no afectados, disminuir complicaciones a largo plazo como son bridas, fibrosis, infertilidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Philip A Pizzo, David G Poplack principles and Practice of Pediatric Oncology 5 Edition Liippincott Willliams And Wilkins Ed, pp 1116-1138.

Bosl GJ, Ilson DH, Rodriguez E, et al.: Clinical relevance of the i(12p) marker chromosome in germ cell tumors. Journal of the National Cancer Institute 86(5): 349-355, 1994

Marina N, Fontanesi J, Kun L, et al.: Treatment of childhood germ cell tumors: review of the St. Jude experience from 1979 to 1988. Cancer: 70(10): 2568-2575, 1992.

Mann JR, Pearson D, Barrett A, et al.: Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Group's malignant germ cell tumor studies. Cancer 63(9):1657-1667, 1989.

Marina N, Cushing B, Cohen L, et al.: Complete surgical excision is effective treatment for children with immature teratomas with or without malignant elements: a Pediatric Oncology Group/

Cuadro 24-16. Estadificación de tumores testiculares (POG)

Estadio I	Estadio II	Estadio III	Estadio IV
El cáncer se encuentra solo en el testículo y se extirpa completamente mediante cirugía. Las concentraciones del marcador tumoral vuelven a la normalidad después de la cirugía	Resección macroscópica. Residuos celulares en el sitio quirúrgico. Diseminación por cordón espermático. Marcadores tumoral no se normalizan postquirúrgicos o incrementan	Se diseminó hasta uno o más ganglios linfáticos del abdomen y no se extirpa completamente El cáncer que queda después de la cirugía se puede ver sin un microscopio.	Diseminado a sitios distantes en el cuerpo

Cuadro 24-17. Estatificación según el POG para tumor de ovario

Estadio I	Estadio II	Estadio III	Estadio IV
Tumor limitado al ovario Liquido de ascitis sin células tumorales. Marcadores negativos después de la cirugía.	Enfermedad microscópica positiva Ganglios positivos menores de 2 cm Lavado peritoneal sin células tumorales.	Ganglios mayores de 2 cm Residual macroscópico Infiltra vísceras contiguas Liquido peritoneal con células tumorales.	Enfermedad metastásica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Children's Cancer Group Intergroup Study. Journal of Clinical Oncology 17(7): 2137-2143, 1999.
David J. Vaughn, MD Quimioterapia para los tumores de células germinales de bajo riesgo: conceptos y controversias actuales, Urol Clin N Am 34 (2007) 171 – 177.
Roberto Rivera Luna.: Hemato –Oncología Pediátrica Pincipios Generales primera edición, Editores de Textos Mexicanos pp 463-474.
Einhorne LH. Treatment of testicular cancer: a new and improved model. J Clin Oncol 1990; 8: 1777-1781.
Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Cáncer de Testículo en personas de 15 añosy más. 1st Ed. Santiago: Minsal, 2005.

TUMORES HEPÁTICOS

Dr. Primo Cruz Borja
Dr. Eloy Pérez Rivera

DEFINICIÓN

Los tumores hepáticos son un grupo heterogéneo de neoplasias dentro de las cuales se incluyen tumores benignos y malignos. El tumor maligno más frecuente es el hepatoblastoma (HB), tumor hepático de origen embrionario.

Puntos sobresalientes

- Las neoplasias primarias del hígado son poco frecuentes en niños, representan del 1 al 5% de todas las neoplasias malignas en la edad pediátrica.
- Se diagnostican 100 a 150 casos nuevos anualmente en los EUA.
- La incidencia mundial es de 1.5 casos por millón en menores de 15 años.
- Los tumores hepáticos malignos más frecuentes son: hepatoblastoma (HB) y Hepatocarcinoma (HC), el HB ocupa dos terceras partes.
- La incidencia de HB es mayor en lactantes (11.2 por millón) y desciende rápidamente con la edad, la edad promedio es de 19 meses, solo el 5% de los casos ocurre en mayores de 4 años.
- El HB es más común en el sexo masculino, con una relación de 1.4:1.0 a 2.0:1.
- La incidencia de HB parece duplicarse en los últimos años en los EUA mientras que HC tiene una variación mínima.
- El HC predomina en mayores de 10 años y es el tumor hepático maligno más común de la adolescencia. Se reporta mayor incidencia de estas neoplasias en países asiáticos.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Etiología

La causa de la mayoría de los tumores hepáticos permanece desconocida. El HB se asocia con síndromes genéticos como el Síndrome de Beckwith-Weidemann (BWS), hemihipertrofia y la poliposis adenomatosa familiar (FAP). En niños prematuros con bajo peso al nacer se describe un aumento en la incidencia de HB. Se ha reportado HB en pacientes con Trisomia 18 y en el síndrome de Prader Willi. Factores ambientales como la exposición de los padres a alcohol, anticonceptivos, derivados del petróleo, pinturas y la ingesta prenatal a acetaminofen en combinación con derivados del petróleo también se asocia a esta neoplasia. El HC ocurre frecuentemente posterior al desarrollo de cirrosis asociada a factores genéticos y ambientales. El virus de la hepatitis B juega rol histórico en el desarrollo de HC a nivel mundial. En áreas donde este virus es endémico, el HC es más frecuente. Niños con Tirosinemia tipo I tienen alta incidencia de HB. El síndrome de Alagille y otros síndromes colestásicos familiares también se asocian con HC.

PREVENCIÓN PRIMARIA

En necesaria la búsqueda intencional de síntomas relacionados con la presencia de un tumor hepático como es la presencia de masa abdominal, principalmente en los niños con alto riesgo de desarrollar tumores hepáticos como es en los pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia, antecedente de cirrosis o hepatitis B.

PERIODO PATOGÉNICO

Anatomopatología. El HB se clasifica por histología como epitelial (56%) o mixto epitelial/mesenquimal (44%). El tipo epitelial se divide a su vez en epitelio fetal puro (31%), embrionario (19%), macrotrabecular (3%) y de células pequeñas indiferenciadas (3%). Los elementos mesenquimales mas frecuentes son el cartílago y el osteoide. En pacientes con resección completa del tumor, la histología fetal pura se asocia con pronóstico favorable, mientras que la histología de células pequeñas indiferenciadas se asocia con pronóstico desfavorable.

Presentación clínica y diagnóstico inicial. La mayoría de los tumores hepáticos se presentan como una masa abdominal indolora encontrada por el padre o en revisión médica. Se puede acompañar de dolor abdominal, pérdida de peso, anorexia, nausea y vómito. Ocasionalmente se observa pubertad precoz e ictericia. El lóbulo hepático derecho se compromete tres veces más que el izquierdo, el compromiso bilobar en 20 a 30%, y multicéntrico en 15%. Los niveles séricos de alfafetoproteina (AFP) se elevan en el HB (90%) y en muchos casos de HC. La elevación de la fracción beta de la gonadotrofina corionica humana es producida por algunos de estos tumores. La bilirrubina y enzimas hepáticas por lo general se encuentran normales. Anemia y alteraciones de las plaquetas han sido reportadas. La trombocitosis es común en pacientes con HB, la etiología de este hallazgo es poco clara pero se asocia con la producción hepática de trombopoyetina. No existe clara correlación entre los niveles séricos de AFP y el resultado del tratamiento aunque se ha reportado que la persistencia o recurrencia de AFP elevada es un marcador sensible de enfermedad, mientras que la disminución con el tratamiento tiene valor pronóstico. Niveles bajos de AFP al diagnóstico se asocian con histología anaplásica y pronóstico desfavorable. El protocolo de estudio inicia con ultrasonido y/o radiografía simple de abdomen, los que revelan la presencia de una masa en el cuadrante superior derecho. Es posible observar calcificaciones en la radiografía, sin embargo su uso tiene

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

limitaciones. El ultrasonido es útil en la detección y valoración inicial ya que la presencia de una masa con aumento en la ecogenicidad es sugestivo de malignidad, utilidad que aumenta con evaluación de la vascularidad por Doppler, sin embargo el ultrasonido tiene la limitante de no definir adecuadamente límites del tumor. La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) son estudios útiles en estos pacientes, aunque la RM es menos sensible que la TAC en los tumores hepáticos. La TAC permite definir el sitio de origen, vascularidad y resecabilidad del tumor. Las metástasis al diagnóstico se presenta en 10 a 20% de los casos, donde el pulmón es el principal sitio afectado, por lo que la TAC de tórax es esencial al diagnóstico. Otros sitios de compromiso incluyen el sistema nervioso central y el hueso. El estándar de oro diagnóstico es el estudio histopatológico de la lesión.

Estadificacion. Su uso permite separar grupos clínicos y, ello es esencial para el tratamiento y pronóstico. En Norteamérica, el sistema utilizado con más frecuencia se basa en la resección quirúrgica inicial (cuadro 24-18). Este sistema sirve en la evaluación de protocolos terapéuticos que requieren intervención quirúrgica inicial antes de comenzar la quimioterapia, sin embargo su valor es limitado en pacientes que pueden beneficiarse utilizando quimioterapia prequirúrgica. La Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) desarrolló un sistema de estadiaje pretratamiento basado en la información radiológica o por imagen del tumor, que utiliza las venas y conducto biliares más importantes para identificar el número de sectores hepáticos envueltos por el tumor (cuadro 24-19).

Cuadro 24-18. Estadiaje basado en los resultados de la cirugía inicial e histología del tumor en los estudios intergrupo norteamericanos

Estadio I	Resección quirúrgica completa con márgenes libres de tumor HF: Histología fetal pura HD: todos los tipos histológicos
Estadio II	Resección quirúrgica macroscópicamente completa pero márgenes con tumor microscópico residual
Estadio III	Resección quirúrgica macroscópicamente completa pero con compromiso de ganglios o derrame del tumor Resección quirúrgica incompleta con tumor residual obvio intrahepatico
Estadio IV	Tumor metastásico con o sin resección quirúrgica completa o incompleta del tumor

HF: histología favorable. HD: histología desfavorable.

Cuadro 24-19. Sistema de estadificación preoperatorio (PRETEXT)*

Estadio I	Un segmento afectado y tres segmentos adyacentes libres de tumor
Estadio II	Dos segmentos afectados y dos segmentos adyacentes libres
Estadio III	Tres segmentos están afectados y dos segmentos no adyacentes o un sector libre
Estadio IV	No hay segmentos libres, los cuatro segmentos están afectados

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se realiza en base al cuadro clínico y los factores asociados previamente mencionados.

Tratamiento

El manejo del paciente con tumor hepático se basa en la cirugía y la quimioterapia. En el pasado la resección quirúrgica completa inicial del tumor era indispensable para la supervivencia de niños con HB. Resultados de diferentes estudios han demostrado la eficacia citorreductora de la quimioterapia (cuadro 25-20), facilitando en pacientes con tumores inoperables una resección quirúrgica tardía del tumor. Esta experiencia constituye la base del diseño de protocolos terapéuticos para HB. En el caso de HC debido a su rara incidencia es difícil diseñar protocolos terapéuticos específicos para esta neoplasia. En el pasado estos pacientes se han tratado de acuerdo a los protocolos establecidos para HB a pesar de su diferente naturaleza, pero con resultados desfavorables. La resecabilidad quirúrgica de estas neoplasias es habitualmente limitada. La radiación no juega un papel importante en el tratamiento de HB. El trasplante hepático es una modalidad de tratamiento en pacientes con HB y HC. Los tumores hepáticos corresponden al 2% de todos los trasplantes hepáticos en pediatría. La supervivencia con esta modalidad de tratamiento es mejor cuando los tumores son unifocales e intrahepáticos comparado con los tumores multifocales y aquellos con diseminación extra hepática. En la mayoría de los centros, sin embargo, la diseminación extra hepática limita la posibilidad del trasplante hepático.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de HB debe basarse en la edad del paciente. En lactantes, los hemangiomas, hemangioendoteliomas y hamartomas hepáticos, son frecuentes. Tumor hepático en adolescente hace pensar en HC. En pacientes menores de 5 años de edad, el HB es más frecuente (cuadro 25-21).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Una vez que ha finalizado el tratamiento especializado del paciente con tumor hepático debe de mantenerse la vigilancia para detectar la posibilidad de recaída del tumor lo más tempranamente posible. También debe de vigilarse la posibilidad de complicaciones debidas al tratamiento, específicamente las derivadas del empleo de quimioterapia como nefrotoxicidad, cardiotoxicidad, entre otros.

CONCLUSIONES

El HB es el tumor hepático mas frecuente en niños. La piedra angular del tratamiento es la resección quirúrgica, sin embargo el uso de quimioterapia neo adyuvante incrementa el número de tumores que pueden ser resecados. El pronóstico de los pacientes con tumores resecables es mucho mejor combinado con quimioterapia. No obstante, aquellos tumores irresecables o recurrentes tienen pronóstico pobre y ameritan de desarrollo de nuevos tratamientos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 24-20. Estadificación de tumores testiculares (POG)

Grupo de estudio	Esquema		Supervivencia global (tiempo de seguimiento)	Pacientes	Referencia
Children's Cancer Goup	Cisplatino Doxorrubicina	4 ciclos	67% (2 años)	26	169
Pediatric Oncology Group	Cisplatino Vincristina 5-Flouracilo	2-5 ciclos	67% (4 años)	60	170
International Society of Pediatric Oncology	Cisplatino Doxorrubicina	4 ciclos	75% (5 años)	154	171
German Society of Pediatric Oncology and Hematology	Ifosfamida Cisplatino Doxorrubicina	2-4 ciclos	75% (64 meses)	72	72

Cuadro 24-21. Diagnósticos diferenciales de tumores hepáticos de acuerdo a la edad de presentación

Edad	Benigno	Maligno
0-1 año	Hemangioendotelioma Hamartoma Teratoma	Hepatoblastoma Tumor rabdoide Histiocitosis Leucemia
1-3 años	Hemangioendotelioma Hamartoma Tumor miofibroblástico inflamatorio	Hepatoblastoma Rabdomiosarcoma
3-10 años	Angiomiolipoma	Hepatocarcinoma Sarcoma embrionario
10-16 años	Adenoma Cistadenoma biliar	Hepatocarcinoma Linfoma Leiomiosarcoma

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bulterys M, Goodman M, Smith M. Bukley J. Hepatic tumors. In: Reis L, Smith M, Gurney J et al, eds. Cancer Incidence and Survival Among Children and Adolescents: United States SEER program, 1975-1995. Bethesda MD: National Cancer Institute, SEER Program, NHI, 1999.

Weinberg A, Fnegold, M.: Primary hepatic tumors of childhood (Review) (207 refs). Human Pathology, 1983; 14(6):512-537.

Lack E, Neave C, Vawter G. Hepatoblastoma: a clinical and pathology study of 54 cases. Am J Sur Path 1982;6:693-705.

Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL. Liver tumors in children in the particular reference to Hepatoblastoma and Hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1974. J Pediatr Surg 1975;10:329-337.

Ross JA, Gurney JG. Hepatoblastoma incidence in the United States from 1973 tp 1992. Med Pediatr Oncol 1998;30:141-142.

Parkin DM, Stiller CA, Draper GJ, et al. International incidence of childhood cancer. IARC scientific publication no. 87. Lyon: International Agency for Research on Cancer Scientific Publications, 1988:358.

DeBaun MR, Tucker MA. Risk of cancer during the first four years of life in children from The Beckwith-Wiedemann Syndrome Registry. J Pediatr 1998;132:398-400.

Giardiello FM, Offerhaus GJ, Krush AJ et al. Risk of Hepatoblastoma in familial adenomatous polyposis. J Pediatr 1991;119:766768.

Ikeda H, Matsuyama S, Tanimura M. Association between hepatoblastoma and very low birth weight: a trend or a chance? J Pediatr 1997;130:557-560.

Tanimura M, Matsui I, Abe J et al. Increased risk of Hepatoblastoma among immature children with a lower birth weight. Cancer Res 1998;58:3032-3035.

Bove K, et al. Hepatoblastoma in a child with trisomy 18: cytogenetics, liver anomalies, and literature review (Review) (39 refs). Pediatric Patology and Laboratory Medicine, 1996; 16(2):253-262.

Hashisume K, et al. Prader Willi syndrome with del(15)(q11,q13) associated with Hepatoblastoma. Acta Pediatrica Japanease Overseas Edition, 1991;33:718-722.

Khan A, et al. Hepatoblastoma in Child with fetal alcohol syndrome. Lancet. 1979;1(8131):1403-1404.

Meyer P, LiVolsi V, Cornog J. Letter: Hepatoblasoma associated with an oral contraceptive. Lancet. 1974;2(7893):1387.

Sage D, Sasco A, Little J. Antenatal drug exposure and fetal/neonatal tumours: review of 89 cases. Paediatrics Perinatology Epidemiology. 1998;12:84-117.

Cheah P, et al. Childhood primary hepatocellular carcinoma and hepatitis B infection. Cancer. 1990;65(1):174-176.

Weinberg A, Mize C, Worthen H. The occurrence of Hepatoblastoma in the chronic form of hereditary tyrosinemia. J Pediatrics. 1976;88:434-438.

Ugarte N, Gonzalez-Crussi F. Hepatoma in siblings with progresive familial cholestatic cirrosis of childhood. American Journal of Clinical Pathology. 1981;76:172-177.

Stocker JT. Hepatoblastoma. Semin Diagn Pathol 1994;11:136143.

Saxena R, Leake JL, Shafford EA et al. Chemotherapy effects on hepatoblastoma. A histological study. Am J Surg Pathol 1993;17:1266-1271.

Haas JE, Muczynski KA, Krailo M et al. Histopathology and prognosis in childhood hepatoblastoma and hepatocarcinoma. Cancer 1989;64:1082-1095.

Mann J, et al. Malignant hepatic tumours in children: incidence, clinical features and etiology. Pediatric and Perinatal Epidemiology. 1990;4(3):276-289.

Arshad P.et al. Virilizing Hepatoblastoma: precocious sexual development and partial response of pulmonary metastases to cisplatinum. Ca: a Cancer Journal for Clinicians. 1982; 32(5):293-300.

Saxena R, Leake JL, Shafford EA et al. Chemotherapy effects on hepatoblastoma. A histological study. Am J Surg Pathol 1993;17:1266-1271.

Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL. Liver tumors in children in the particular reference to hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1974. J Pediatr Surg 1975;10:329-337.

Nickerson HJ, Silberman TL, McDonald TP. Hepatoblastoma, thrombocytosis, and increased thrombopoietin. Cancer 1980;45:315-317.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Komura E, Matsumura T, Kato T et al. Thrombopoietin in patients with hepatoblastoma. STEM CELLS 1998;16:329-333.
Ortega JA, Krailo MD, Haas JE et al. Effective treatment of unresectable or metastatic hepatoblastoma with cisplatin and continous infusion doxorubicin chemotherapy: a report from the Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 1991;9:2167-2176.
von Schweinitz D, Hecker H, Harms D et al. Complete resection before development of drug resistance is essential for survival from advanced hepatoblastoma—A report from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study HB-89. J Pediatr Surg 1995;30:845-852.
Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn JJ et al. Timing and magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: a report from the Children's Cancer Group. J Clin Oncol 1997;15:1190-1197.
Dachman AH, Pakter RL, Ros PR et al. Hepatoblastoma: radiographic-pathologic correlation in 50 cases. Radiology 1987;164:15-19.
Jabra AA, Fishman EK, Taylor G. Hepatic masses in infants and children: CT evaluation. Am J Roentgenol 1992;158:143-149.
King S, BAbyn P, Greenberg M, et al. The value of CT in thetermining the respectability of Hepatoblastoma before and afther chemotherapy. Am J Roentgenol 1993;160:793.
Haliloglu M, Hoffer FA, Gronemeyer SA, et al. 3D gadolinium enhanced MRA: evaluation of hepatic vasculature in children with Hepatoblastoma. J Magn Reson Imaging. 2000; 11:65-68.
Douglass EC, Reynolds M, Finegold M et al. Cisplatin, vincristine, and fluorouracil therapy for hepatoblastoma: a Pediatric Oncology Group Study. J Clin Oncol 1993;11:96-99.
Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH et al. Randomized comparison of cisplatin/vincristine/fluorouracil and cisplatin/continuous infusion doxorubicin for treatment of pediatric hepatoblastoma: a report from the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. J Clin Oncol 2000;18:2665-2675.
Brown J, Perilongo G, Shafford E et al. Pretreatment prognostic factors for children with hepatoblastoma—results from the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Study SIOPEL 1. Eur J Cancer 2000;36:1418-1425.
Reynolds M. Pediatric liver tumors. Semminars in Surgical Oncology, 1999;16:159-172.
Mackinlay G, Pritchard J. A common language for childhood liver tumours. Pediatric Surgery International. 1992;7:325-326.
Stringer MD, Hennayake S, Howard ER et al. Improved outcome for children with hepatoblastoma. Br J Surg 1995;82:386-391.
Seo T, Ando H, Watanabe Y et al. Treatment of hepatoblastoma: less extensive hepatectomy after effective preoperative chemotherapy with cisplatin and Adriamycin. Surgery 1998;123:407-414.
Habrand J, Pritchard J. Role of radiotherapy in Hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma in children and adolescents: results of a survey conducted by the SIOP Liver Study Group. Medical and Pediatric Oncology, 1991;19:208.
Reyes J. Marariegos G. Pediatric transplantation. Surgery Clinics of North America. 1999;79:163-189.
Reyes J. et al. Liver transplantation and chemotherapy fpor the Hepatoblastoma and hepatocellular cancer in childhood and adolescence. Journal of Pediatrics. 2000;136(6):795-804.
Stocker JT. An approach to handling pediatric liver tumors. Am J Clin Pathol 1998;109:S67-S72.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 25

Neurología

Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Crecimiento y desarrollo
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

Examen neurológico
Dr. Jorge Malagón Valdez

TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO

Trastornos del lenguaje del desarrollo
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

Trastornos de aprendizaje del desarrollo
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

Retraso mental
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

Trastorno por déficit de atención con hiperactividad
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

Trastornos del Espectro Autista (TEA)
Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

Síndrome de Rett
Dr. Jorge Malagón Valdéz
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

Parálisis cerebral
Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Traumatismo craneoencefálico
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

Cefalea en el niño
Dr. Joel F. Mendoza Cruz

Epilepsia
Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

Síndrome de hipertensión intracraneal
Dra. Rosalina Rivera Vega

Parálisis flácida aguda en pediatría
Dr. Jorge Malagón Valdez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

Conocer el desarrollo del sistema nervioso (SN) es fundamental para comprender mejor la fisiopatología, las manifestaciones clínicas y el origen mismo de muchos trastornos neurológicos, por lo que se revisarán de manera breve las principales etapas del mismo. Se desconoce la manera en el desarrollo de las estructuras cerebrales se relaciona con la emergencia de las funciones motoras, perceptuales y cognitivas, y la manera en que su interferencia resulta en un trastorno neurológico del desarrollo, y apenas se inicia el conocimiento de la manera en que las experiencias tempranas intervienen en las últimas etapas del desarrollo cerebral.

El desarrollo embriológico del SNC ocurre en forma simultánea al del resto de los órganos y sistemas del organismo y los principios reguladores, incluidos en varias familias de genes, son semejantes en todos ellos.

A pesar de ser de los primeros órganos y sistemas en iniciar su formación, el SN es el último en terminar su desarrollo y maduración a los 20-21 años de edad; si bien todos los componentes de este proceso se encuentran predeterminados de forma genética, también están sujetos a influencias y modificaciones por el ambiente. Por una parte, como consecuencia de su gran complejidad y del prolongado periodo que toma su desarrollo, el SN puede ser afectado por agentes nóxicos externos que pueden interferir en diferentes etapas de estos procesos, con expresión clínica duradera que puede hacer su presentación clínica años después. Pero por otra parte, la plasticidad cerebral es mayor a edades tempranas, por lo que es de suma importancia el diagnóstico temprano y el establecimiento oportuno de las terapias remediales dirigidas a los procesos patológicos del SN. Conforme se identifican los diferentes genes que determinan y coordinan los diferentes aspectos del desarrollo embrionario, se comprueba que una proporción cada vez mayor de malformaciones del sistema nervioso central (SNC) tienen un origen genético

A partir de la formación de las tres capas embrionarias; ectodermo, mesodermo y endodermo, a principios de la tercera semana de gestación se inicia la formación del SN con la división y diferenciación inicial de las primeras células neuroectodérmicas que van a formar la placa neural, que es la estructura nerviosa más primitiva.

Sus principales etapas se pueden agrupar en dos principales: la embriogénesis, que comprende la formación del tubo neural (neurulación primaria) y del prosencéfalo; y la etapa de desarrollo fetal. Los procesos primarios del desarrollo fetal incluyen la proliferación celular, la diferenciación y migración neuronal (neuroblástica), la citodiferenciación neuronal (morfológica, fisiológica y molecular), formación de conexiones (crecimiento axonal y dendrítico, reconocimiento del blanco y sinaptogénesis), y los episodios regresivos de la neurogénesis: eliminación de prolongaciones, sinapsis y muerte neuronal selectiva.

NEURULACIÓN

La neurulación primaria, que se desarrolla entre las semanas 3 a 7 de la gestación, representa la primera etapa de formación del SN. Como consecuencia de la interacción de factores moleculares liberados por células de la notocorda mesodérmica, un grupo longitudinal de células dispuestas en sentido rostrocaudal en el ectodermo inician su división y diferenciación (inducción dorsal) formando un engrosamiento en la superficie ectodérmica —la placa neural—, con forma ovoide, con la porción más ancha en la porción anterior, en lo que será orientación cefálica (figura 25-1); la placa neural constituye el primer vestigio del SN, ya que sus células presentan diferenciación neuroepitelial. A continuación, como consecuencia del aumento continuo de la población celular, aparece una depresión longitudinal en la placa neural: el surco neural. Al aumentar el número de células los bordes del surco crecen y se elevan hasta llegar a ponerse en contacto y fusionarse, lo que representa el cierre del tubo neural, que se inicia el día 22 en promedio, a nivel cervical, y procede en forma simultánea en ambos sentidos, cefálico y caudal, para terminar entre los días 24 y 26 respectivamente. Durante el proceso de cierre del tubo, grupos de células que estaban en el borde de la placa neural se disponen en sentido longitudinal en forma paralela a ambos lados del tubo, formando la cresta neural de donde se originan la mayor parte de los elementos celulares del sistema nervioso periférico.

La neurulación primaria con la formación del tubo neural da origen a la formación del encéfalo y médula hasta la región lumbar, en tanto que la neurulación secundaria (4-7 semanas) da origen a los segmentos inferiores de la médula.

DESARROLLO DEL PROSENCÉFALO

Se inicia por acción inductiva del mesodermo precordal, desarrollándose entre los dos y tres meses de edad gestacional (figura 25-2). La interacción se efectúa en la porción ventral del extremo cefálico del embrión (inducción ventral) y dirige la formación de la cara, así como del cerebro anterior, de ahí la frecuente asociación de malformaciones de esta estructura y de la cara.

En el desarrollo del prosencéfalo se consideran las siguientes etapas:

1. Formación del prosencéfalo.
2. Fisión del prosencéfalo.
3. Desarrollo de la línea media prosencefálica.

La primera etapa se inicia poco después del cierre del neuroporo anterior en el extremo cefálico del tubo neural, a fines del primer mes gestacional y principios del segundo. La fisión prosencefálica, entre la quinta y sexta semanas, resulta en la formación de las vesículas que van a originar los bulbos y tractos olfatorios y las vesículas ópticas, la separación del telencéfalo y formación de los hemisferios cerebrales, ganglios de la base y ventrículos laterales. La tercera etapa, del segundo al tercer mes, termina con tardía formación del cuerpo calloso, quiasma e hipotálamo (figura 25-2).

PROLIFERACIÓN NEURONAL

Esta etapa alcanza su pico entre el tercer y cuarto mes de gestación, consta de dos procesos principales: la proliferación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

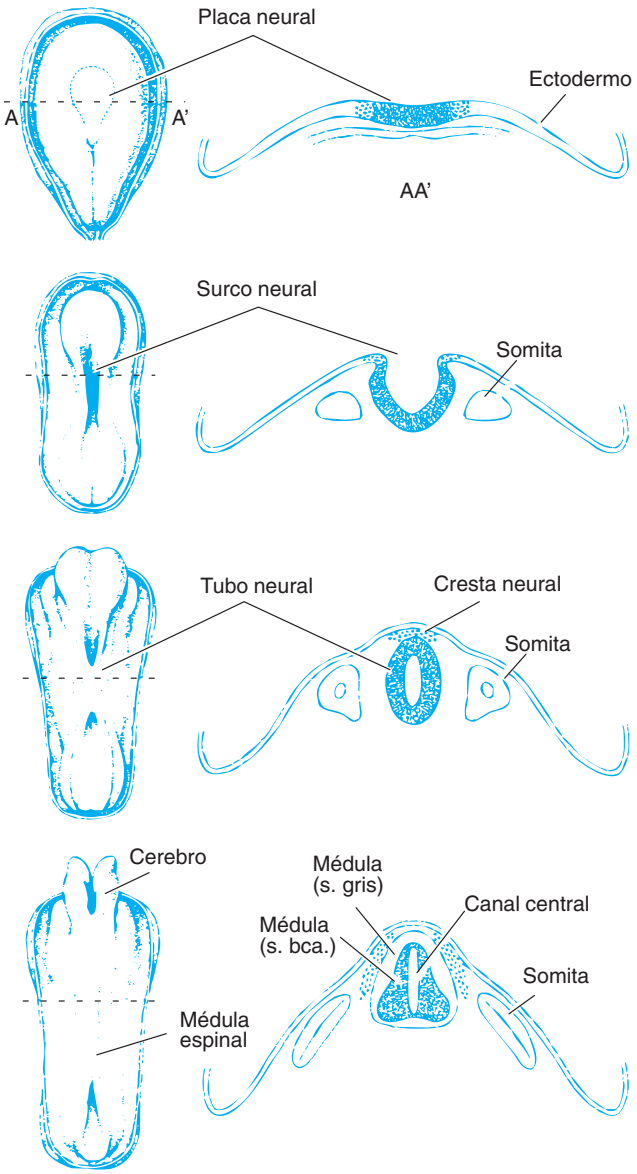


Figura 25–1. Corte transversal y dorsal de la placa neural (mediados de la 3ª semana de gestación), surco neural (fines de la 3ª semana)y tubo neural (principios de la 4ª semana). Tomado de: Cowan WM.The development of the brain. *Scientific American (Sci Am)* 1979;241: 113–33.

neuronal y formación de la glía radial; y la proliferación glial, que ocurre en forma más tardía, entre los cinco meses de gestación y los 12 posnatales. Conforme se cierra el tubo neural, la vesícula del cerebro anterior consiste de neuroepitelio monocelular con prolongaciones que van de una a otra superficie del tubo. Al entrar en mitosis las células se retraen, se disponen en la superficie ventricular para dividirse, y las células hijas de nuevo extienden sus prolongaciones. Al iniciarse la neurogénesis, células hijas salen del ciclo celular y se disponen sobre la zona de división (zona ventricular o proliferativa); estas células dan origen a la primera capa de la corteza. La proliferación neuronal (neuroblástica) se lleva a cabo en las zonas ventricular y subventricular de donde migran hacia la corteza los neuroblastos resultantes.

Los trastornos de la proliferación neuronal pueden resultar en microencefalia vera, cuando no se encuentra evidencia de algún proceso destructivo *in utero* o posnatal temprano, que puede tener un origen genético, familiar, o con mayor frecuencia, resultar de causas teratogénicas como radiación, toxicometabólicas (cocaína, síndrome alcohólico del feto) o infección (rubéola congénita). Por otra parte, se puede presentar el trastorno opuesto, la macroencefalia, que en este caso la causa más común es familiar, si bien se puede encontrar asociada a gigantismo cerebral, acondroplasia, cromosoma X-fra, hemimegalencefalia, etc.

MIGRACIÓN NEURONAL

En esta etapa del desarrollo del SNC, con pico entre los tres a cinco meses de gestación, miles de millones de neuronas (en realidad neuroblastos), que se formaron en las zonas ventricular y subventricular, se desplazan hasta llegar a las áreas de substancia gris donde se van a localizar de manera definitiva.

Al crecer el número de células por las divisiones sucesivas se pueden reconocer cuatro zonas concéntricas en la pared del tubo a nivel del prosencéfalo: la zona ventricular, donde se lleva a cabo la proliferación celular; la zona subventricular, con células hijas, neuroblastos y glioblastos; una zona intermedia, que va a corresponder a la substancia blanca, y la placa cortical, formada por neuroblastos migratorios.

Previa a la migración neuroblástica en la corteza cerebral se forma un subtipo de células gliales, la glía radial, que se utiliza como soporte o puente sobre el que desplazan las neuronas inmaduras para migrar desde la zona ventricular hasta su sitio de destino, iniciando las de las capas más profundas de la corteza y al final las de las primeras (II y III capas) que atraviesan las que llegaron primero (VI, V, y IV). En esta etapa temprana migran por su cuenta neuronas de Cajal-Retzius en la zona marginal, que después constituyen la primera capa cortical. El proceso de migración es sumamente complejo y depende de la interacción de moléculas de membrana tanto del neuroblasto en migración como de la glía radial que le sirve de andamiaje por donde trepa hasta llegar a su sitio definitivo en la capa cortical correspondiente. Entre las proteínas más importantes, identificadas a la fecha con este papel, se encuentran en el neuroblasto la neurregulina, astrotactina, doblecortina, filamina, interviniendo también canales de Ca2+ y receptores NMDA, en la glía radial laminina y receptores erb B4 (receptores de neurorregulina), y de especial importancia la glucoproteína reelina producida por las células de Cajal-Retzius. En este proceso de migración también se establece el patrón de organización columnar de la corteza cerebral. Una vez que termina el proceso de migración la glía radial se divide y se diferencia en astrocitos convencionales, oligodendrocitos y neuronas de asociación.

ORGANIZACIÓN

La prolongada duración de esta etapa, de los cinco meses de edad gestacional hasta años después del nacimiento, se explica por la complejidad del SNC de nuestra especie, y consta de los siguientes procesos: establecimiento y diferenciación de las neuronas de la subplaca, alineación, formación de columnas corticales, inicia en la migración, orientación y formación de capas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

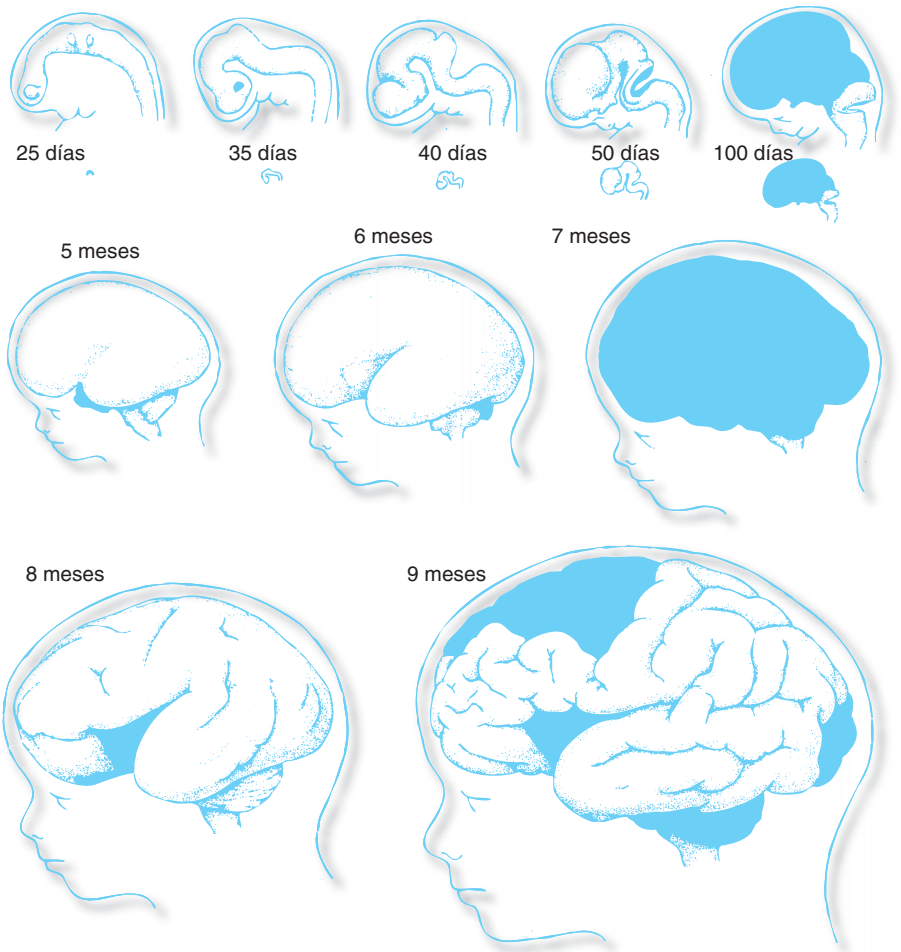


Figura 25–2. Aspecto del encéfalo en diferentes etapas de desarrollo, desde la 4ª semana de gestación a término. Los dibujos de la fila superior no están a escala, abajo de ellos se representa la proporción a escala de las figuras de las filas inferiores. Tomado de: Cowan WM. The development of the brain. *Scientific American (Sci Am)* 1979; 241: 113–133.

corticales, crecimiento y desarrollo de las prolongaciones dendríticas y axonales, sinaptogénesis, muerte neuronal selectiva y eliminación selectiva de sinapsis y prolongaciones neuronales, la proliferación y diferenciación de las células gliales.

Una proporción importante de este proceso se encuentra determinada, en forma genética, pero otra parte sustancial es plástica, modulada por influencias ambientales para las que existen periodos críticos en su participación, y a la inversa, afectada en forma negativa por la privación de estímulos. En diferentes áreas de la corteza cerebral y otras estructuras se forman de 30 a 70% de exceso de neuronas, mismas que al no poder establecer, en forma oportuna, contactos sinápticos funcionales con otras neuronas van a morir por apoptosis; en la misma forma, múltiples sinapsis formadas que no empiezan a funcionar, de manera oportuna, son destruidas; todo dentro del plan maestro del proceso de organización cerebral que viene a ser el sustrato neurobiológico de la individualidad de pensamiento.

Las alteraciones de la organización pueden ser primarias, cuando ésta es la lesión neuropatológica predominante (retardo mental, síndrome de Down, síndrome de X-fra, autismo, entre otros cuadros), o asociadas, cuando las alteraciones son debidas a una patología de fondo (rubéola congénita, fenilcetonuria, etc.).

El proceso de organización tiene suma importancia también en los procesos de plasticidad cerebral (reorganización) que intervienen en la recuperación de lesiones estructurales en el periodo prenatal o perinatal.

MIELINIZACIÓN

En el SNC se inicia con la diferenciación de oligodendrocitos, los cuales se alinean disponiéndose en forma paralela a los axones y emiten prolongaciones que al enrollarse en el axón constituyen la vaina de mielina. Este proceso en el SNC se inicia poco antes del nacimiento y se continúa hasta los 20-22 años después del mismo. En el SN periférico las células de Schwann son las que forman la mielina.

La mielinización en el SNC se efectúa primero en las vías proximales que en las distales, y las vías sensitivas se mielinizan antes que las motoras; los circuitos de asociación intracortical, en especial en las cortezas de asociación, son los últimos en mielinizarse.

Al igual que en el caso de la organización, se reconocen trastornos primarios de la mielinización, como la hipoplasia de la substancia blanca, aminoacidopatías, acidopatías orgánicas, hipotiroidismo congénito, desnutrición posnatal, etc. Los trastornos asociados son aquellos en que la mielinización inadecuada acompaña al daño primario (síndrome de rubéola congénita,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

síndrome de Down), en tanto que los trastornos potenciales son aquellos como traumas obstétricos y otras patologías en que, como consecuencia del daño tisular primario, tiene potencial de interferencia con el proceso de mielinización.

La interferencia en cada proceso del desarrollo neural puede resultar en patologías específicas, que en muchos casos tienen un componente genético importante y cuyas manifestaciones clínicas pueden expresarse hasta años después del nacimiento, en relación con las funciones de los circuitos neuronales afectados: motoras, sensoriales y sensitivas, conductuales, cognitivas, sociales, y de lenguaje. Este grupo de manifestaciones clínicas, se incluye en una categoría especial de los padecimientos neurológicos en pediatría: los Trastornos Neurológicos del Desarrollo.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones respecto al desarrollo del SN son correctas, excepto: **a)** la neurulación primaria da origen al encéfalo y médula hasta el nivel lumbar; **b)** la migración neuronal ocurre entre las semanas 34-38 de gestación; **c)** la reelina tiene un papel importante en la migración neuroblástica; **d)** los trastornos de proliferación pueden resultar en micro o macroencefalia; **e)** la mielinización termina entre los 20-22 años de edad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Benarroch EE. Basic neuroscience with clinical applications. Philadelphia: Butterworth, Heinemann, Elsevier; 2006. p. 69-137.

Gómez-Plascencia J. Crecimiento y desarrollo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1167-1170.

Innocenti GM. Subcortical regulation of cortical development. En: von Hofsten C, Rosander K, editors. Progress in Brain Research. Vol 164. Amsterdam: Elsevier BV; 2007. p. 23-37.

Johnson MH. Development of human brain functions. Biol Psychiatry. 2003;54:1312-1316.

Lumsden A, Kintner C. Neural induction and pattern formation.

En: Squire LR, Bloom FE, McConnell SK, Roberts JL, Spitzer NC, Zigmond MJ, editors. Fundamental neuroscience. 2nd ed. Amsterdam: Academic Press; 2003. p. 363-390.

Sadler TW. Embriology of neural tube development. Am J Med Genetics. 2005;135C:2-8.

Sarnat, HB. The new neuroembriology. En: Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL, editors. Child neurology. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 259-83.

Volpe JJ. Neurology of the newborn. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2001:3-99.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

EXAMEN NEUROLÓGICO

Dr. Jorge Malagón Valdez

Puntos sobresalientes

- El examen neurológico permite establecer el diagnóstico topográfico.
- Valora las áreas anatomofuncionales del sistema nervioso.
- En el niño permite determinar el grado de maduración neurológica.

La exploración física en neurología pediátrica es de vital importancia y requiere mayor tiempo que cualquier otro examen, ya que los datos recabados en el interrogatorio acerca del padecimiento actual y de los antecedentes nos darán orientación acerca del diagnóstico del paciente lo que permitirá, sin dejar de explorar ninguna de las áreas valoradas en el examen neurológico, profundizar en forma dirigida en las que pueden suministrar más información para llegar a un diagnóstico más preciso. Si bien la información que en la actualidad proporcionan las técnicas modernas de diagnóstico como la ultrasonografía, tomografía computarizada cerebral (TAC), imagen por resonancia magnética (IRM), electroencefalografía, potenciales auditivos y visuales, puede ser impresionante, el examen neurológico es la base a partir de la cual —con el resto de los datos de la historia—, se define la necesidad y el tipo de estudios auxiliares de diagnóstico, cuya información, por completa que sea, se correlaciona con los datos clínicos obtenidos en la historia y exploración neurológica. La finalidad del examen neurológico es establecer un diagnóstico topográfico, y en la población pediátrica, también permite determinar el nivel de maduración funcional del sistema nervioso.

La exploración neurológica del niño, de acuerdo a su edad, presentará características diferentes de la del adulto o de niños mayores: desde que llega a la consulta por inspección se pueden obtener información, y de acuerdo al *rapport* establecido con el paciente se tendrá su colaboración activa durante la exploración. Si no es satisfactoria su participación, se deberán buscar estrategias alternativas para que realice algunas actividades voluntarias como tomar dulces, garabatear con un lápiz, botar una pelota, entre otras, lo que suministra información acerca de agudeza visual, fuerza y coordinación, etc. Cuando se presenta llanto (que da información de algunos pares craneales), rechazo e incluso la agresión verbal o física, lo mejor es interrumpir de manera momentánea el examen.

Se sugiere que la exploración se inicie al momento del interrogatorio, permitir que el niño esté en brazos de la madre, darle juguetes e incluso acariciarlo para establecer un *rapport* inicial adecuado.

El examen neurológico pediátrico debe estar basado en una historia detallada, clara y comprensible, además se pondrá atención de acuerdo a la orientación diagnóstica que se formule. Es muy probable que si se tienen fallas en el interrogatorio no se tenga una información adecuada con la exploración. Se sugiere analizar muy bien la información de la historia para poder determinar los puntos de interés al momento del examen. Se debe recordar que un examen nunca es igual, siempre se recomienda realizar en relación al paciente y su tipo de alteración.

La exploración neurológica es en realidad sencilla, fácil cuando hay sentido común y paciencia, y se conocen las maniobras que se efectúan. Se debe efectuar en forma sistemática y con una disciplina mental, que permita interpretar el resultado de cada maniobra, para llegar a una conclusión lógica con los resultados obtenidos.

Los datos obtenidos en la exploración se deben integrar en la mente del examinador para que le permita elaborar un posible diagnóstico del trastorno funcional específico. Si no se logra, es que nuestros conocimientos son limitados, el examen no fue adecuado, o bien hay algo atípico o el paciente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tiene un trastorno que no es orgánico. Ante cualquiera de estas circunstancias se deberá repetir el examen o los estudios y consultar e investigar con más detenimiento.

Los exámenes complementarios nos sirven para confirmar el diagnóstico orientado con anticipación, por la historia y el examen neurológico. En las fallas del diagnóstico se debe aceptar que es probable que hayan sido propiciadas por errores en el interrogatorio y en la exploración. Es importante señalar la gran diferencia que existe en la exploración neurológica del niño y del adulto. La neurología pediátrica no aplica las técnicas y métodos de la exploración del adulto en forma estricta pero simple. El valor localizador en lo signos tiene menos significado para el niño que para el adulto. Los hallazgos de la exploración siempre deben de ir relacionados con los hallazgos normales para la edad del niño y no con los del adulto.

En niños menores el examen del neurodesarrollo es de gran importancia, ya que muchas enfermedades progresivas inician con una detención, un retraso o una regresión en el neurodesarrollo.

En dicha exploración se deberá poner atención en la movilidad de las extremidades desde que entra el paciente al consultorio, si es lactante en los brazos de la madre; la coordinación, la estabilidad y el equilibrio, de ser posible pares craneales como los oculomotores y facial. Se puede además, tener una buena información acerca de funciones corticales superiores, audición y maduración del lenguaje.

Es importante que el examinador se adapte al niño para conseguir su colaboración, si es un lactante o preescolar no se le separará de la madre, hay que tener afecto y calidez. De ser posible tener juguetes y material de interés para ellos, porque desde que entra al consultorio deberá de iniciarse la exploración, con sus movimientos y actitudes. Se deben dejar al final maniobras como la exploración de la sensibilidad y el fondo de ojo que pueden provocar llanto. No es deseable examinar a un niño sujetándolo y con llanto porque puede haber una impresión equivocada de los datos recabados.

La exploración se deberá de realizar también con la exploración pediátrica general. Se sugiere una exploración ordenada, dividida en fases:

- **Fase 1:** funciones corticales, reactividad a los estímulos por medio de juguetes, su interacción y proyección, así como la atención que pone al médico en sus desplazamientos. Aprovechar para analizar la comprensión que le pone al lenguaje del adulto, si las respuestas son coherentes y si hay un buen desarrollo expresivo del lenguaje. La inspección nos permitirá descubrir si existen signos dismórficos craneofaciales u otras manifestaciones fenotípicas. Esta fase puede realizarse durante el interrogatorio, si es lactante en el regazo de la madre.
- **Fase 2:** la exploración de los pares craneales que no requieren contacto físico con el paciente, como la movilidad ocular (III, IV, VI) y la función motora del facial VII. Puede hacerse una exploración del VIII con sonidos suaves o incluso con diapasón. Se puede explorar la motilidad gruesa y fina arrojarle una pelota y ordenarle que la bote, pidiéndole que tome objetos pequeños como dulces. Observar la presencia de temblor, ataxia, dismetría.
- **Fase 3:** en esta etapa se desarrollarán las maniobras en contacto directo con el paciente, buscar alteraciones en la piel, así como los reflejos miotáticos como nociceptivos, valorar el tono muscular, fuerza y sensibilidad, datos de irritación meníngea. Aprovechar para explorar tórax y abdomen. Además, el resto de pares craneales, exceptuando el II, que se sugiere sea al final. La exploración de la marcha es muy importante y es necesario que el paciente colabore sin presiones, o bien solicitar a los padres su ayuda para que deambule el niño. Por último, explorar orofaringe y fondo de ojo, que es donde se debe de sujetar al niño.
- **Fase 4:** se realiza en el momento que se considere más oportuno y es la que puede llevar a cabo la enfermera, como es la somatometría, teniendo especial énfasis en el perímetro cefálico, sin olvidar la presión arterial.

ASPECTOS GENERALES

Inspección. Se inicia al entrar el paciente al consultorio. Un gran número de patologías dismórficas se pueden identificar en este momento.

Cráneo. Se inicia con la medición del perímetro cefálico (PC), ver la forma, identificar fontanelas y valorar suturas en lactantes menores, cuando sea posible transiluminación, auscultación y percusión. Se deberá de tener en consideración el tamaño del cráneo familiar, la curva y el desarrollo psicomotor. No olvidar que cerca de los cinco años alcanza la medición del adulto. El tamaño nos da una idea aproximada del contenido que es el encéfalo y el líquido cefalorraquídeo. Al nacer en un RN a término el PC normal es de 35-36 cm. En caso de que el volumen sea menor al esperado, se sospechará una lesión del cerebro, un cierre temprano de las suturas o una microcefalia congénita. Cuando es mayor y se encuentran las suturas separadas, la posibilidad de hipertensión endocraneal puede ser por megalencefalia, hidrocefalia o lesión ocupativa.

La forma se deberá de interpretar en relación al tamaño, en casos de patología nos indica la probabilidad del cierre prematuro de suturas y cuáles están antes de tiempo cerradas, las suturas normales se presentan en la figura 25-3.

a) Cuando hay alargamiento anteroposterior y estrechamiento de la bóveda se denomina *escafocefalia*, se debe a cierre precoz de la sutura sagital.
b) El aplanamiento anteroposterior y con ensanchamiento del eje biparietal se llama *braquicefalia* y se ocasiona por el cierre temprano de la sutura coronal.
c) En los casos de cráneo triangular de base en occipucio, *trigonocefalia*, la sutura implicada es la metópica.

Se pueden encontrar alteraciones de la forma no patológicas y que son frecuentes como en el caso de aplanamiento frontal de un lado y occipital contralateral, que da una forma de rombo y se le denomina plagiocefalia, en ocasiones está asociada a actitudes posiciónales de la cabeza.

Fontanelas y suturas. Se deberá poner atención al tamaño; es variable al nacer, la anterior —bregmática— tiene un diámetro aproximado de 2 cm. Puede incrementarse en los primeros tres meses hasta 2.5 cm. en casos normales. El cierre también es variable se inicia a los 12 meses y en 98% de los pacientes debe estar cerrada a los 20 meses.

En los primeros meses de la vida, estando el niño tranquilo la fontanela late con normalidad. Cuando llora, la tensión aumenta y deja de latir, al igual en caso de hipertensión endocraneal que puede ser secundaria a meningitis, hidrocefalia, tumores o colecciones subdurales. Las fontanelas pueden estar deprimidas en el niño con deshidratación, atrofia cerebral o válvula de derivación ventrículo-peritoneal hiperfuncionante.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

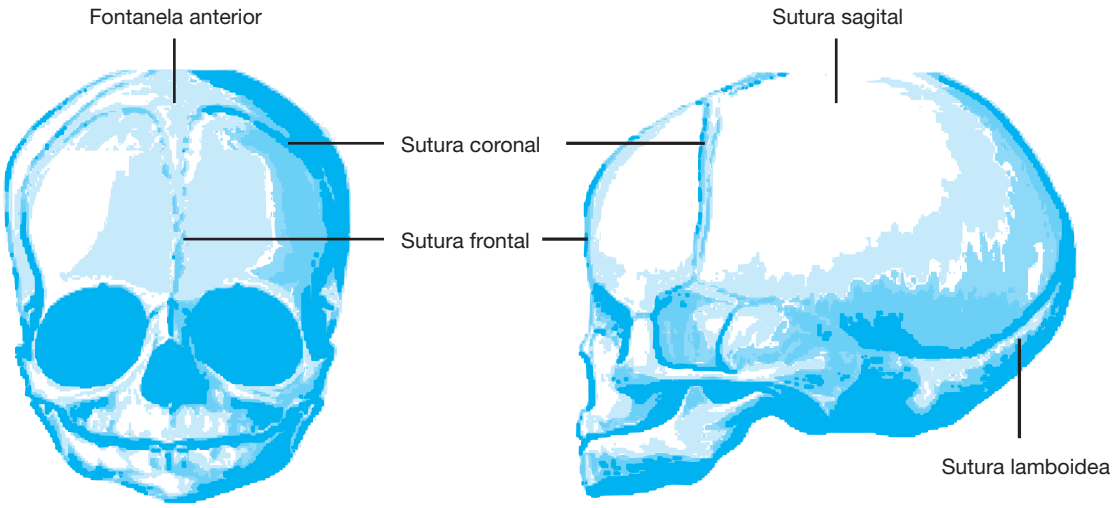


Figura 25–3. Suturas normales.

PARES CRANEALES

I Par o nervio olfatorio. Es difícil la exploración en el niño y prácticamente imposible en el lactante. Se valora cada narina individual por medio de sustancias de olor conocido: café, perfume etc.

II Par u óptico. Se realiza una campimetría somera, se le muestran objetos de color atractivo, de preferencia juguetes.

Se debe explorar cada ojo por separado. Sí es posible, se explora la agudeza visual por medio de cartas con figuras conocidas. Se valoran los reflejos pupilares: fotomotor, consensual y de acomodación. La exploración más importante es la del fondo de ojo, la papila, sus bordes, color y vasos.

III Motor ocular común, IV Patético y VI Motor ocular externo: son los nervios oculomotores. Se exploran juntos, la movilidad del globo ocular se observa al hacer la campimetría, se hace que mire en los 4 puntos cardinales y en forma oblicua. Se detecta oftalmoplejía, que es la incapacidad de dirigir el ojo hacia la dirección del músculo afectado. Puede haber estrabismo divergente en la parálisis del III par y convergente en la afectación del VI par. Diplopía, que es visión doble por afectación del VI par por estrabismo o dato indirecto de hipertensión endocraneal.

V Par o Trigémino. Tiene 3 ramas; a) Oftálmica, b) Maxilar, c) Mandibular: Es un nervio mixto con funciones motriz y sensorial,

a) La rama motriz se encarga de inervar a los músculos masticadores (pterigoideos, temporal y masetero). Su lesión provoca una disminución de la actividad de masetero y temporal del lado afectado, se detecta por palpación al pedirle al paciente que abra y cierre la boca, hay desviación de la mandíbula inferior hacia el lado afectado, también presenta problemas para mover la mandíbula hacia el lado sano.

b) La rama sensitiva inerva la cara, participa en los reflejos corneal y maseterino.

VII Par o facial. Es el nervio motor de la cara, cuando hay una lesión se presentan asimetrías en el surco en la abertura palpebral, borramiento de los surcos nasogenianos en el lado de la lesión, desviación de la comisura bucal hacia el lado contrario de la lesión y disminución del cierre palpebral del mismo lado. Cuando la afectación es de la mitad inferior de la cara, es posible que la lesión se encuentre a nivel central. Si afecta a la hemicara completa, la lesión es periférica.

IX Par o glosofaríngeo. Es un nervio mixto, inerva al tercio posterior de la lengua y mucosa de rinofaringe; así como, a los músculos de faringe. Se explora tocando la parte posterior de la faringe con un abatelenguas y la respuesta es la náusea.

X Par o neumogástrico. Es un nervio que da movilidad al paladar y a la faringe; por medio de los ganglios parasimpáticos manda fibras vegetativas a las vísceras abdominales.

Cuando hay lesión provoca una parálisis del velo del paladar y trastornos de deglución y voz nasal. Se observa una desviación de la úvula hacia el lado sano.

XI Par o espinal. Es nervio motor, da movilidad a los músculos trapecio y esternocleidomastoideo. Para su exploración, se le pide al paciente que encoja los hombros contra resistencia de las manos del explorador y luego girar la cabeza en ambos sentidos.

XII Par o hipogloso. También es un nervio motor, inerva la musculatura de la lengua, su lesión provoca una hemiatrofia de la lengua del lado afectado, al sacarla se desvía hacia el lado de la lesión.

PIEL Y MUCOSAS

Al explorar al paciente es importante revisar la piel por su relación con el SNC, ya que desde el punto de vista germinal, ambas proceden del ectodermo. La piel nos puede orientar en el diagnóstico; por ejemplo, las manchas hipocrómicas y los angiofibromas faciales que se observan en la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville, que deben de ser buscadas en todo niño con epilepsia. También, las manchas "café con leche", las pecas axilares y los neurofibromas, que son característicos de la neurofibromatosis o síndrome de von Recklinghausen.

Otra patología que se sospecha al examinar la piel es el síndrome de Sturge-Weber, que afecta la primera rama del trigémino, área frontal y periorbitaria, es congénito, no evolutivo, se manifiesta por una mancha rojo vinosa y por TAC o

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

IRM cerebral se observa un angioma cerebral con calcificaciones, que en muchas ocasiones se puede observar en una Rx simple de cráneo.

SISTEMA MOTOR

Se valoran diferentes aspectos, ya que el sistema motor aparte de la movilidad se encarga de la coordinación y de las respuestas reflejas a los estímulos. Hay varios tipos de movimientos: voluntario consciente, voluntario inconsciente, involuntario y reflejo. La valoración, por lo tanto, incluye los niveles medular y muscular, extrapiramidal, piramidal o cortico medular, que son coordinados por el sistema cerebeloso.

Se explora: a) tono muscular, b) reflejos, c) fuerza, d) coordinación, e) marcha, f) coordinación.

1. Tono muscular. Se estudia la extensibilidad o máxima elongación pasiva de un músculo o grupo muscular. Se realiza un movimiento articular lento de flexión y extensión de la extremidad explorada. Se determinan los ángulos.
2. Pasividad. Por lo regular, el músculo ofrece cierta resistencia a la movilización pasiva, a pesar de haber una relajación voluntaria, se moviliza la extremidad y se aprecia la resistencia que presenta, en niños pequeños es difícil por la edad, pero se logra al hacer movimientos repetitivos.
3. Consistencia. Se logra al examinar el abultamiento muscular, su grosor y sensibilidad. El ejemplo de aumento anormal se aprecia en la enfermedad de Duchenne, donde tiene una consistencia anormal, como si fuera de una pelota de goma.
4. Miotonía. Es un trastorno que dificulta después de la contracción intensa el regreso a la posición inicial de un músculo o grupo muscular. Se agrava con el frío, se pide al paciente que cierre con fuerza el puño y luego lo abra de prisa, aparece dificultad para extender los dedos.

Después de la valoración del tono muscular, se puede determinar si existe disminución (hipotonía), y establecer su origen, que puede ser en el SNC, sistema nervioso periférico o músculo. El aumento del tono (hipertonía), por lo general, se presenta en lesiones del SNC a nivel del sistema piramidal que se expresa como espasticidad o del sistema extrapiramidal donde aparece rigidez.

REFLEJOS

Son respuestas del sistema motor involuntarias a los estímulos sensitivos, se dividen en reflejos de estiramiento y reflejos cutáneos.

Los reflejos de estiramiento, que no es adecuado llamarlos osteotendinosos, óseos, periósticos o profundos, es más correcto denominarlos miotáticos o de estiramiento, se presentan por la reacción provocada por un músculo, ya que los órganos receptores de los estímulos desencadenantes están en el propio músculo. Se exploran al percutir el tendón con un martillo de reflejos en un paciente relajado, porque puede inhibirse la respuesta. Se deben apreciar la rapidez y vigor de la respuesta, la duración de la contracción y si hay respuesta contralateral; en algunos casos, la hiperreflexia puede ser una contracción muy breve, sin producir movimiento articular, por lo que es útil colocar una mano sobre la masa muscular que se explora. Es importante saber qué nervio se explora en cada reflejo para conocer el nivel de la lesión (cuadro 25-1).

Reflejo maseterino o mandibular. Con la boca semiabierta se coloca el pulgar en el mentón y se percute con el martillo. La respuesta es la contracción de los maseteros y temporales que cierran la boca.

Bicipital. Antebrazo en flexión en ángulo recto con respecto al codo, se coloca el índice o el pulgar sobre el tendón en la cara anterior y se percute. La respuesta es la flexión.

Tricipital. Antebrazo flexionado en un ángulo recto de 120° con respecto al brazo, se da la percusión sobre el tendón en cara posterior del brazo y se presenta extensión del antebrazo.

Braquiorradial. Con el antebrazo flexionado y pronado, se percute a nivel de la apófisis estiloides del radio, lo que resulta en flexión de los dedos de la mano.

Cuadríceps o rotuliano. Se explora con el paciente sentado con piernas péndulas o entrecruzadas. Cuando está en decúbito dorsal, se pasa el brazo por debajo de la rodilla para tener una semiflexión de la pierna. Se percute sobre el tendón de los cuadríceps, debajo de la rótula. Como respuesta hay una extensión de la pierna sobre el muslo.

Tríceps sural o aquileo. Se percute el tendón de Aquiles, cerca de la inserción con el calcáneo. En decúbito dorsal se flexiona la pierna y se coloca sobre la contralateral.

Rossolimo. Se golpea, con suavidad, los dedos del pie del niño, con los dedos del examinador. Cuando hay hiperreflexia hay flexión de los dedos, muy útil en el lactante.

Clonus. Es la sacudida rítmica de un músculo, por un estiramiento brusco y sostenido del mismo; es una respuesta de hiperreflexia, que en caso de ser muy importante se puede presentar de manera espontánea. Es una forma pato lógica del reflejo de estiramiento. Hay el rotuliano, el aquileo y con rareza, el de la mandíbula.

Reflejos cutáneos. Son producidos por estimulación de la piel, no por elongación muscular. Los más útiles en la clínica son:

- *Reflejo corneal*. Se aplica un estímulo muy leve con una torunda sobre la córnea, sin que el paciente vea, por lo que se le pide que mire hacia el lado contrario; resulta en cierre de los párpados. El estimulo sensorial viaja por la rama oftálmica del trigémino, la respuesta motriz es del facial.
- *Reflejos abdominales*. El paciente debe estar en decúbito dorsal, con la musculatura abdominal relajada, se estimula con un objeto con punta roma (llave, abatelenguas), rozando la piel del abdomen. No usar agujas porque ate-

Cuadro 25–1. Reflejos, nervios involucrados y segmento anatómico correspondiente

Reflejo	Vía Nerviosa	Nivel de respuesta
Maseterino	Trigémino	Protuberancia
Bicipital	N. mediocervical	C5-C6
	N. musculocutáneo	C5-C6
Tricipital	N. radial	C6-C8
Braquioradial	N. radial	C6-C8
Cuadríceps (rotuliano)	Femoral (rama del ciático)	L2-L4
Tríceps sural o Aquíleo	Tibial (rama del ciático)	S1-S2
Rossolimo	Tibial posterior	L5-S2

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

morizan al paciente, el estímulo no deberá de ser doloroso. Hay epigástrico, umbilical, hipogástrico.

- *Reflejo cremasteriano*. Se obtiene al estimular la cara interna de la parte superior del muslo, se aprecia la elevación del testículo dentro del escroto. Es indispensable que estén descendidos los testículos y que no existan varicocele, hidrocele, orquitis o epididimitis.
- *Reflejo anal*. Se estimula con un objeto romo la región perianal y provoca la contracción del esfínter externo.

Signo de Babinski y respuesta plantar: Se estimula con un objeto duro la planta del pie, desde el talón, por el borde externo y continuar por las articulaciones tarso-falángicas. El paciente deberá de estar en decúbito dorsal, con las extremidades flexionadas. La respuesta normal es flexión de los ortejos, en el Babinski la extensión del primer ortejo del pie y la separación de los dedos restantes. Es un reflejo que denota una afectación de la vía piramidal.

Hay signos sucedáneos de Babinski, como el Chaddock: se estimula el borde dorsal externo del pie y se rodea el maléolo externo. Oppenheim: presión sobre la cara anterior de la tibia, con deslizamiento lento de arriba hacia abajo. Gordon: se presionan con fuerza los músculos de la pantorrilla.

En caso de lesión piramidal, la respuesta en ellos será semejante al Babinski.

ESPASTICIDAD Y RIGIDEZ

En los padecimientos de la vía piramidal y sistema extrapiramidal se presenta hipertonía, que es de diferentes características. Cuando es piramidal se denomina espasticidad y en la segunda es rigidez.

Espasticidad. Se encuentra incremento del tono en los músculos antigravitacionales, con resistencia al movimiento pasivo, sobre todo si es rápido y se ve en los músculos de las extremidades. La resistencia es mayor al inicio y luego cede en forma brusca. Se acompaña de hiperreflexia y signo de Babinski. Puede haber abolición de los reflejos superficiales, y si es importante y prolongada, puede dar lugar a contracturas fijas (parálisis cerebral).

Rigidez. Presenta resistencia a los movimientos pasivos en forma sostenida. No se modifican sus características por movimientos rápidos, ni se relaja; se pueden presentar alteraciones en el movimiento por discontinuidad conocida como "rueda dentada". Afecta al tronco y a las extremidades. No se acompaña de signo de Babinski ni de hiperreflexia.

Existe un término que se conoce como "rigidez de descerebración", que es producida por causas cerebrales, como una lesión del tallo encefálico por encima de la protuberancia, que provoca una extensión exagerada de las cuatro extremidades, de tronco con opistótonos, hiperreflexia con *clonus* y signo de Babinski. Se presenta cuando hay herniación transtentorial, en cuadros de patología de la fosa posterior o en lesión cerebral difusa por arriba del tronco cerebral. En la decorticación, las extremidades superiores están flexionadas y en aducción por lesión de la corteza cerebral, que se desconecta de las estructuras subcorticales.

FUERZA

Es la potencia de una contracción muscular, y en su exploración se valoran varios aspectos: fatigabilidad, grado y tipo de movimiento, así como la variación de la potencia. La disminución de la fuerza puede ser generalizada o localizada. Si presenta una alteración leve se denomina "paresia" y si es importante es "parálisis". Por lo tanto, si afecta la mitad del cuerpo se conoce como hemiparesia o hemiplejía. Si es sólo una extremidad es monoparesia o monoplejía. Si afecta las extremidades inferiores es paraparesia o paraplejía y las cuatro extremidades, cuadriparesia o cuadriplejía.

La valoración se realiza de acuerdo a la clasificación propuesta por la *British Medical Asociation*, que consiste en:

1. Ningún tipo de contracción.
2. Indicios de contracción, pero sin mover las articulaciones.
3. Movilidad de las articulaciones, pero sin vencer la gravedad.
4. Movimiento articular completo que vence la gravedad, pero no la resistencia.
5. Mueve la articulación completamente y vence la gravedad y resistencia.
6. Movimiento normal.

La atrofia muscular puede ser detectada por inspección, más notoria cuando es asimétrica. En el lactante es difícil observarla por el abundante panículo adiposo; en algunos casos como en la atrofia muscular espinal, se puede observar la lengua "arrugada" y geográfica.

En la hipertrofia muscular el grupo muscular tiene una consistencia ahulada, se observa en los gemelos (seudohipertrofia) como en la enfermedad de Duchenne y en antebrazos en la distrofia congénita de Thomsen.

Fasciculaciones. Son contracciones de las fibras musculares que resultan en leves ondulaciones subcutáneas que no producen movilización articular. Se observan en la lengua de pacientes con atrofia muscular espinal.

COORDINACIÓN

Es el acto que implica la ejecución de un movimiento con exactitud y el menor gasto posible en energía y tiempo. Es una función que realiza el cerebelo, por lo que debe de recibir una información de la posición de las extremidades y de la contracción de los músculos, información que viaja a través de las vías espinocerebelosas. También es importante la información vestibular, visual y táctil. El defecto más evidente de la coordinación es la ataxia, se valora por diferentes maniobras:

- Prueba dedo nariz: se le pide al paciente que extienda el miembro superior y luego se toque la nariz en forma alterna, con ojos abiertos y cerrados. En las lesiones del cerebelo el dedo sobrepasa la nariz, al tratar de corregir lo hace en varios intentos (dismetría).
- Movimientos alternos con las manos: se le pide al paciente que haga movimientos de pronación y supinación con las manos, sobre su muslo con movimientos rápidos. La falla se describe como disdiadococinesia.
- Talón-rodilla: con el paciente en decúbito dorsal se le pide que levante la extremidad y se toque con el talón la rodilla contralateral y vaya descendiendo con lentitud, siguiendo el borde de la tibia, cuando hay alteración cerebelosa se realiza de una manera errónea.
- Marcha: se pide al paciente que camine con libertad, lo más natural posible, observando si coloca los pies con ex-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cesiva separación, si arrastra la punta del pie, si se desvía hacia algún lado. Se apreciarán los movimientos automáticos de los brazos y la manera de saltar, de correr, de caminar de puntas y de talón, así como sobre una línea de punta-talón (gallo-gallina). Hay diferentes tipos de marcha, la hemipléjica con afectación de los miembros superior e inferior del mismo lado, el pie está rotado hacia adentro; es importante en niños que deambulan observar el zapato, ya que en estos casos se desgasta la punta y el borde externo de la suela. La marcha en tijera, se presenta en los tetrapléjicos o en la paraparesia espástica, ésta es debido a una hipertonía de los aductores que provoca que las piernas se entrecrucen y las rodillas choquen al caminar. Otro ejemplo, es la marcha atáxica, con amplia base de sustentación, separa mucho las piernas, es oscilante, el tronco se inclina hacia delante, parece que se van a caer.

SENSIBILIDAD

Es una exploración muy difícil, ya que se necesita la cooperación del paciente, es recomendable que sea la última parte del examen. Se divide en sensibilidad superficial; a) tacto, b) dolor, c) temperatura, y sensibilidad profunda; 1) sentido de posición, 2) vibración, 3) dolor de las estructuras profundas (músculos, ligamentos).

Se deben tener torundas de algodón, alfiler o rueditas dentadas, tubos de ensayo con agua caliente y fría, así como diapasones. Se inicia en las extremidades inferiores, las maniobras se deben llevar a cabo de manera simétrica y ascendente. El dia pasón se debe aplicar sobre superficies óseas en tobillos, rodillas, cadera, muñecas y codo. Cuando se explora la sensibilidad superficial se deben aplicar estímulos leves que no provoquen dolor importante al pincharlo. Esta exploración es de importancia en casos de lesión medular, en la hipotonía adquirida y muy frecuente en la hemiplejia infantil congénita.

La exploración neurológica del RN se describe en el tema de exploración física del RN.

EVALUACIÓN

Las siguientes aseveraciones respecto al examen neurológico son correctas, excepto: **a)** se exploran las diferentes áreas anatomofuncionales del sistema nervioso; **b)** permite efectuar el diagnóstico topográfico de la lesión que aqueja al paciente; **c)** la fundoscopia es una parte imprescindible del mismo; **d)** en la actualidad se sustituye por las técnicas modernas de neuroimagen; **e)** permite valorar el grado de madurez neurológica en el RN y lactante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Casas FC. Generalidades, Historia clínica, exploración neurológica y pruebas complementarias. En: Castroviejo P, editor. Neurología pediátrica. Madrid: Ediciones Ergón; 2000. p. 1-20.

Corominas BF. Exploración clínica y semiología en neuropediatría. 2a ed. Barcelona: Espax; 1974.

Fernández AE. Examen Neurológico. En: Fejerman N, Fernández AE, editores. Neurología Pediátrica. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 3-24.

Gómez-Plascencia J. Examen neurológico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1170-1172.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

Trastornos del neurodesarrollo

Los trastornos del neurodesarrollo comprenden un grupo clínico heterogéneo de múltiples etiologías, que tienen su expresión clínica a diferentes edades, caracterizados por dificultad del niño para satisfacer las etapas del desarrollo en las diferentes capacidades motoras, cognitivas y de lenguaje, neuroconductuales, sociales, o por disfunciones asociadas. Para este capítulo nos enfocaremos en cuatro categorías:

1. Trastornos cognitivos y de lenguaje: trastornos del lenguaje, trastornos de aprendizaje y retraso mental;
2. Trastornos neuroconductuales: t. por déficit de atención/hiperactividad;
3. Trastorno del espectro autista: autismo y síndrome de Rett;
4. Trastornos motores: parálisis cerebral.

TRASTORNOS DEL LENGUAJE DEL DESARROLLO

Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

OBJETIVOS

Identificar en forma precoz el niño con trastornos del lenguaje/aprendizaje del desarrollo y describir su historia natural. Definir el plan de estudio y manejo terapéutico integral, de acuerdo a las características individuales del niño.

CONCEPTO

El lenguaje es un sistema de reglas que capacita a una persona para comunicarse con los demás y resulta de transformar información sensorial en símbolos con significado. El habla es la forma empleada con mayor frecuencia, para la expresión del lenguaje verbal y es el resultado de la planeación y ejecución de movimientos orales, adquiridos para la articulación. La lingüística es el estudio científico del lenguaje. Los principales niveles de organización lingüística son:

a) *Fonológico.* Se ocupa de la generación de los sonidos individuales y de las sílabas del lenguaje del que habla y de la discriminación e identificación de esos sonidos con el propósito de reconocer las palabras compuestas por ellos.
b) *Semántico.* Se ocupa del significado de las palabras.
c) *Sintáctico.* Se ocupa del ordenamiento de las palabras y la construcción entre sí, con el fin de generar oraciones con significado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) *Pragmático.* Se ocupa de la habilidad en aplicar el lenguaje para comunicarse de acuerdo con las distintas situaciones en que se encuentre.

Los mecanismos subyacentes a cada uno de ellos pueden afectarse y causar el trastorno correspondiente.

Se deben diferenciar los trastornos de la voz (disfonías) y del habla (dislalias, disartrias y disfluencias), de los trastornos del lenguaje, los cuales pueden ser adquiridos, con deterioro del lenguaje ya desarrollado (afasias), o trastornos del lenguaje del desarrollo (disfasias del desarrollo). No existe una definición universal aceptada; los niños con este trastorno forman un grupo heterogéneo caracterizado por un impedimento selectivo en la adquisición y desarrollo de la expresión verbal y comprensión del lenguaje, siempre y cuando éste no sea debido a déficit auditivo, déficit motor, retardo mental, daño cerebral, trastorno emocional o exposición inadecuada al lenguaje; se estima que del 5 a 10% de los niños preescolares presentan este impedimento, con predominio en varones 3: 1.

Puntos sobresalientes

- El retraso del lenguaje, después del motor, es la manifestación más común de disfunción cerebral.
- La mayoría son de origen genético.
- Se debe efectuar diagnóstico diferencial con trastornos del habla y de la voz.
- Existen diferentes síndromes de acuerdo a la etapa de desarrollo de lenguaje afectada.
- La terapia debe ser específica de acuerdo al síndrome.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Los trastornos del lenguaje del desarrollo (TLD) desde un punto de vista etiológico se pueden dividir en primarios, específicos, o del desarrollo, cuando no está presente ningún factor aparente que lo explique, y secundarios, cuando se asocian a una causa evidente (sordera, retraso mental, parálisis cerebral).

Agente

Son factores de riesgo las infecciones intrauterinas (STORCH), exposición a agentes teratogénicos, problemas del funcionamiento feto-placentario, sepsis-infecciones del SNC prenatales.

En la niñez no existe consenso respecto a la influencia de la otitis media de repetición y el desarrollo del lenguaje.

Huésped

Un peso al nacer menor de 1 500 g, aumenta el riesgo de un trastorno del lenguaje secundario. Aunque en la mayoría de los casos la etiología permanece desconocida, existe evidencia de que factores genéticos participan en los trastornos del lenguaje/ aprendizaje del desarrollo; es posible que el hemisferio cerebral izquierdo sea, en particular, sensible y su maduración enlentecida por un efecto hormonal, como se ha observado en anormalidades del cromosoma sexual (XXX y XXXY); se considera que existe un aparente efecto negativo de la testosterona en el desarrollo del lenguaje y en la maduración del hemisferio cerebral izquierdo, por la mayor frecuencia de TLD y autismo en varones.

Un factor de riesgo importante es el antecedente familiar de desorden del lenguaje/aprendizaje del desarrollo; si el trastorno del lenguaje/aprendizaje es transmitido por la madre, es más probable que los hijos afectados sean los varones y presenten una alteración de lenguaje/aprendizaje; al igual que otros trastornos neurológicos del desarrollo, los TLD tienen un origen multigénico y su expresión puede modularse por diferentes factores epigenéticos. Al igual, que con otros trastornos del desarrollo, las mujeres requieren de una carga genética mayor para manifestar el problema.

Ambiente

Los factores psicopatológicos, pedagógicos y socioculturales deberán tomarse en cuenta para el diagnóstico correcto.

Las siguientes no son causas de TLD: bilingüismo, frenillo corto o flojera del niño para hablar; si un padre o hermano le adivina lo que quiere decir o habla por él, ésto es el resultado y no la causa del retardo del lenguaje; los últimos en nacer en una familia o los gemelos normales no son más tardíos en hablar que los primeros en nacer o los niños normales productos únicos de un embarazo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad que resulte en la detección oportuna de niños con problemas de lenguaje o aprendizaje.

Protección específica

En la gran mayoría de los casos su etiología se considera genética, por lo que nos enfocamos a programas de detección precoz del TLD y del aprendizaje. Entre los 18 y 20 meses de edad un niño deberá estar utilizando un mínimo de 20 palabras; un niño de 24 meses tiene un vocabulario mínimo de 50 palabras e inicia frases de dos palabras. Para los 30 meses, el vocabulario fluctuará entre 150 a 200 palabras. Entre los 24 y 30 meses, el niño desarrolla un lenguaje "telegráfico" con emisiones de tres a cinco palabras empleando sujeto y predicado. Para los 36 meses, el niño normal será capaz de emitir oraciones correctas en el tiempo presente. A los dos años de edad, la mitad del habla de un niño normal será inteligible; para los tres años, las tres cuartas partes de su habla serán comprensibles y para los cuatro años de edad toda su habla será clara. No hay que olvidar que un TLD pudiera ser la primera manifestación de una dificultad del lenguaje lectoescrito, y por lo tanto del aprendizaje escolar. Cuando la causa es secundaria habrá que combatida, para mejorar en lo que cabe el TLD.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Síntomas y signos

Cambios anatomopatológicos

En niños con antecedente de TLD y dislexia del desarrollo con trastornos de aprendizaje, se ha reportado la presencia de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

polimicrogiria en el área del lenguaje temporal izquierda, así como displasias corticales en el *cingulum*, ínsula y áreas de asociación del hemisferio izquierdo; estudios volumétricos de resonancia magnética han revelado anormalidades sutiles en la corteza perisilviana de niños con TLD.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Es esencial el estudio analítico de las características lingüísticas del lenguaje receptivo y expresivo del niño afectado.

Aunque no existe una clasificación universal aceptada, se está de acuerdo en la existencia de varios tipos de TLD.

Desde el punto de vista neurológico y neuropsicológico, la clasificación aceptada es la de Rapin y *et al.*, quienes reconocen los siguientes síndromes:

Trastornos receptivos/expresivos

1. *Trastorno por déficit fonológico-sintáctico.* La comprensión es mejor que la expresión. Hablan en emisiones cortas, no gramaticales, con fonología alterada, vocabulario limitado. Se puede asociar a disartria de severidad variable que no explica el discurso limitado;
2. *Agnosia auditivo-verbal (sordera a las palabras)*. Presentan una severa incapacidad para la decodificación fonológica, por lo que entienden muy poco o nada. Pueden ser no verbales o emitir algunas expresiones muy limitadas, fonológicamente alteradas. Tiene un mal pronóstico.

Trastornos expresivos

3. *Dispraxia verbal;* expresión verbal muy deficiente con comprensión conservada. Algunos niños pueden ser no verbales y otros tener déficits como sialorrea o dispraxia oromotora. El deficit afecta la programación del lenguaje expresivo y debe distinguirse de la disartria por parálisis bulbar o pseudobulbar;
4. *Trastorno por déficit en la programación fonológica*; su lenguaje fluido o poco fluido, difícil de entender por la fonología alterada. Su comprensión es normal o casi normal.

Trastornos de procesamiento de alto nivel

5. *Trastorno por déficit semántico-pragmático*; estos niños tienen un lenguaje fluido y con frecuencia verborreicos, con buena fonología y sintaxis. A pesar de tener un vocabulario extenso pueden presentar anomia. La comprensión del discurso es peor que la expresión. Si pertenecen al espectro autista, pueden presentar perseveración en ciertos tópicos, ecolalia inmediata o tardía, prosodia alterada y pragmática verbal y no verbal alteradas;
6. *Trastorno por déficit léxico*; su lenguaje espontáneo es fluido, pueden hablar en jerga de lactantes y preescolares, pero progresan rápido a frases y oraciones inteligibles.

Algunos presentan déficits prominentes para encontrar las palabras, lo que resulta en seudotartamudeo. La sintaxis es inmadura, mejor en el lenguaje espontáneo.

Tienen dificultades en formular su discurso y pueden comprender mejor palabras individuales que oraciones.

Síntomas y signos asociados

Como es frecuente en los trastornos neurológicos del desarrollo la comorbilidad es frecuente:

a) Trastorno por déficit de atención/hiperactividad. En niños con trastorno de aprendizaje está presente en 25 a 80%; en cambio, los niños con TDAH presentan trastorno de aprendizaje en sólo 10 a 43%.
b) Autismo. Una característica en su diagnóstico es la presencia de TLD.
c) Trastornos afectivo-emocionales. Se puede observar baja autoestima, depresión, trastornos de conducta reactiva, ansiedad, rechazo escolar, etc.
d) Trastornos paroxísticos bioeléctricos cerebrales. Se manifiesta por la presencia de crisis epilépticas subclínicas manifestadas como agnosia auditivo-verbal (síndrome de Landau-Kleffner) o un estado epiléptico bioeléctrico del sueño lento.
e) Déficit en habilidades sociales. Se observa en niños con trastorno del aprendizaje no verbal con disfunción primaria del hemisferio cerebral derecho.

Historia natural y pronóstico

La mayoría de los niños con TLD tendrán un lenguaje adecuado para el nivel de preprimaria o primer año de primaria, pero en muchos de ellos; sin embargo, la dificultad en la adquisición del lenguaje hablado será sustituida por una dificultad similar en el lenguaje lecto-escrito (dislexia del desarrollo) y, como consecuencia en el aprendizaje escolar. El desenlace final del niño con trastorno de aprendizaje dependerá de las características de su problema, su intensidad, los déficit asociados, su capacidad intelectual, el respaldo familiar, escolar y social, y lo oportuno, adecuado y consistente de las estrategias remédiales.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La mejor prueba para detectar problemas del lenguaje/ aprendizaje es una historia clínica completa y detallada, que incluya valoración del lenguaje auditivo receptivo y expresivo, así como lenguaje visual, función oromotora, destrezas motoras gruesas y finas, conducta adaptativa social, personal y juego. Una vez detectado un retraso en la adquisición y desarrollo del lenguaje, se recomienda una evaluación especializada de la audición, el habla y el lenguaje. Se deberá practicar una evaluación neuropsicológica que incluya inteligencia, atención/concentración, memoria, lenguaje verbal y no verbal, tanto expresivo como receptivo, habilidades visuoperceptuales y espaciales, praxia, destrezas motoras gruesas y finas, conducta adaptativo-social, respuesta afectivo-emocional, función ejecutiva, razonamiento y planeación, lectoescritura y matemáticas.

Limitación del daño

Se enfocan en principio a estrategias de terapia correctiva del lenguaje/aprendizaje, cubriendo los siguientes requisitos generales:

1. Definir los requerimientos de lenguaje/aprendizaje del niño. El programa de terapia de cada niño se deberá individualizar; por lo tanto, se evitará incrustar al niño en programas preestablecidos; deberá ser dinámico y moldeable de acuerdo a la respuesta obtenida con las estrategias que se vayan utilizando.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. Definir y satisfacer las necesidades colaterales existentes. Adaptación del ambiente familiar y escolar. Farmacoterapia cuando esté indicada (déficit de atención/hiperactividad, depresión, ansiedad, epilepsia, etc.). Psicoterapia y asesoría familiar cuando estén indicadas.
3. Proveer terapia correctiva, en base a principios didácticos y motivacionales.
4. Evitar métodos especulativos de controversia.

La corrección precoz de las habilidades básicas en déficit para el desarrollo del lenguaje hablado puede disminuir el riesgo y la intensidad del problema del aprendizaje al ingresar a la escuela.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En vista de que se está en presencia de un grupo heterogéneo de trastornos del lenguaje, no existe "el método" o "programa" terapéutico que resuelva todos los problemas que presentan los niños con TLD, por lo que deberá ser muy cauteloso en la selección de los profesionales encargados de la terapia correctiva e investigar a detalle qué es lo que se le ofrece a cada niño en particular. El tipo de terapia deberá estar dirigido al tipo específico de retraso de lenguaje.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general sospechará o identificará el cuadro clínico y enviará a los pacientes a servicios de diagnóstico y tratamiento especializado. Secundario. El pediatra realizará las mismas funciones con un criterio más especializado y respaldará la atención del especialista aprovechando su influencia en la familia. Terciario. El neurólogo pediatra confirmará el diagnóstico, establecerá y coordinará su manejo integral y el establecimiento de prevención secundaria y terciaria.

EVALUACIÓN

1. En relación al desarrollo normal del lenguaje y sus trastornos, las siguientes aseveraciones son correctas, excepto: **a)** el niño normal a los 36 meses es capaz de formular oraciones correctas en tiempo presente; **b)** se debe diferenciar entre trastornos del habla y del lenguaje; **c)** la hipoxia neonatal es una causa importante de retraso del lenguaje; **d)** los trastornos de lenguaje con frecuencia se asocian a otros trastornos neurológicos del desarrollo; **e)** muchos niños con trastorno de lenguaje desarrollarán, con posterioridad, trastornos de lectoescritura.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Busari JO, Weggelaar N. How to investigate and manage the child who is slow to speak. Brit J Med. 2004;328:272-276.

Calderón-González R. El niño con disfunción cerebral. México: Limusa; 1998.

Calderón-González R, Calderón-Sepúlveda RF. Trastornos del neurodesarrollo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1173-1194.

Cervera-Mérida JF, Ygual-Fernández A. Intervención logopédica en los trastornos fonológicos desde el paradigma psicolingüístico del procesamiento del habla. Rev Neurol. 2003;36 (Supl 1):S39-S53.

Leonard C, Eckert M, Given B y col. Individual differences in anatomy predict reading and oral language impairments in children. Brain. 2006;129:3329-3342.

Newbury DF, Bonora E, Lamb J. FOXP2 is not a major susceptibility gene for autism or specific language impairment. Am J Hum Genet. 2002;70:1318-1327.

Rapin I, Dunn M, Allen DA. Developmental language disorders. En: Segalowitz SJ, Rapin I, editors. Child Neuropsychology, Part II. Handbook of neuropsychology, 2nd ed. Amsterdam: 2003. p. 593-630.

Trauner D, Wulfeck B, Tallal P, Hesselink J. Neurological and MRI profiles of children with developmental language impairment. Dev Med Child Neurol. 2000;42:470-475.

Zardini G. Specific language impairment. En: Riva D, Rapin I, Zardini G, editors. Language: normal and pathological development. Montrouge: Éditions John Libbey Eurotext; 2006. p. 207-216

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

TRASTORNOS DE APRENDIZAJE DEL DESARROLLO

Dr. Raúl Fernando Calderón Sepúlveda

OBJETIVOS

Identificar precozmente el cuadro clínico del niño con trastornos del aprendizaje del desarrollo (TA), describir su historia natural. Definir el plan de estudio y establecer un manejo integral dirigido de acuerdo a las características clínicas individuales del niño.

CONCEPTO

También llamados *trastornos específicos de aprendizaje*, de origen genético, se caracterizan por un rendimiento académico en capacidades de lectura, escritura y aritmética sustancial, por debajo de lo esperado de acuerdo a su edad cronológica, su capacidad intelectual (que puede ser baja, normal o elevada), a pesar de recibir una enseñanza apropiada a su edad.

Los TA incluidos en este apartado son: trastorno de la lectura, trastorno del cálculo, trastorno de la expresión escrita y trastorno del aprendizaje socioemocional.

La expresión "trastorno de aprendizaje" no se debe utilizar como sinónimo de fracaso escolar o bajo desempeño académico, términos que se refieren al rendimiento académico del estudiante insuficiente de acuerdo a sus aptitudes. El fracaso escolar tiene muchas causas, pero en especial en la etapa preescolar y la escolar con mucho, los trastornos específicos de aprendizaje y el trastorno por déficit de atención/hiperactividad son los responsables de la mayor proporción de estos casos. Otros trastornos neurológicos del desarrollo, neurológicos, médicos o emocionales pueden ser causa de bajo desempeño académico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Si bien es controvertido considerar las deficiencias de habilidades sociales como un trastorno de aprendizaje, es importante hacerlo, pues por una parte las pone de relieve en un medio en el que se desconocían dichas deficiencias y por otra, se infiere su origen biológico y su susceptibilidad demejoría o corrección con una estrategia dirigida; además, que en una proporción de casos forman parte de las manifestaciones clínicas de los trastornos del espectro autista.

Como se desprende de lo anterior, los problemas de aprendizaje son trastornos específicos del procesamiento cognitivo que, 1) son un grupo heterogéneo, 2) se pueden presentar en niños con inteligencia normal, superior, o aún con un coeficiente intelectual por abajo de lo normal, 3) no son sinónimo de un bajo desempeño académico, pero sí representan una causa muy importante del mismo, 4) las deficiencias asociadas, las influencias socioambientales y los trastornos de atención, por sí mismos pueden ser causa de un bajo desempeño escolar, o agravarlo debido a un problema específico de aprendizaje.

Puntos sobresalientes

- Los TA son causa de bajo rendimiento escolar, aun en presencia de un CI normal o alto.
- Pueden afectar el lenguaje leído, escrito o matemático.
- Se asocia a una gran variedad de padecimientos co-mórbidos que deben diagnosticarse e incluirse en el plan integral de tratamiento.
- Su manejo se basa en terapia dirigida a corregir los déficits neuropsicológicos del tipo específico de TA.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Como la gran mayoría de los trastornos del neurodesarrollo, los TAD se pueden dividir en primarios, la gran mayoría, en general de origen genético; y secundarios, cuando se asocian a una causa definida (encefalopatía, retraso mental, parálisis cerebral, secuelas de meningitis neonatal, etc.).

Huésped

Se han realizado análisis de la concordancia genética entre gemelos, encontrando que alrededor de un 40% del déficit observado en esos sujetos se debía a factores genéticos, 35% a factores ambientales y 25% era debido a la varianza individual o de error.

Se estima que la prevalencia de los problemas del aprendizaje oscila entre 5 y 10% de todos los niños de edad escolar, lo que sugiere que entre uno y tres niños por aula tienen dificultades de aprendizaje. Además, del total de niños con trastornos de aprendizaje, 80% tienen dificultades en el aprendizaje de la lectura.

Ambiente

Los trastornos del aprendizaje deben diferenciarse de posibles variaciones normales del rendimiento académico, retraso mental, déficits de atención y sensoriales, así como dificultades escolares debidas a falta de oportunidad, enseñanza deficiente o factores emocionales o culturales.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica (padres, maestros y médicos) de la comunidad.

Protección específica

La mayoría de los casos son de origen primario, de etiología no demostrable, con probable origen genético. La instauración de medidas que protejan de lesiones traumáticas o infecciosas en edades tempranas reducirá el riesgo de tener como secuelas TA.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica y clínica

Aunque predisposiciones genéticas, lesiones perinatales y distintas enfermedades neurológicas y médicas pueden estar asociadas al desarrollo de trastornos aprendizaje, la presencia de estos trastornos no predice un posible trastorno del aprendizaje, existiendo muchas personas con trastornos del aprendizaje que no tiene historia semejante alguna. Sin embargo, los trastornos del aprendizaje se hallan asociados, con frecuencia, a distintas enfermedades médicas (p. ej., envenenamiento por plomo, síndrome alcohólico fetal o síndrome de X frágil).

Las habilidades verbales de lectura y escritura, que a diferencia del lenguaje hablado no son innatas, sino “inventadas”, requieren de una instrucción formal.

Síntomas y signos

Para fines prácticos de simplificación podemos considerar los siguientes tipos de trastornos específicos de aprendizaje con sus características más importantes:

Dislexia

Es un trastorno específico de aprendizaje caracterizado por dificultades en el reconocimiento preciso o fluido de palabras y con capacidades inadecuadas de deletreo y decodificación, que resultan de un déficit en el componente fonológico del lenguaje.

Las consecuencias secundarias pueden incluir problemas en la comprensión de la lectura, que impiden el desarrollo del vocabulario y el conocimiento general. Su frecuencia es de 5% en la población escolar con predominio en varones, 2.4 a 1.

Se puede resumir como la dificultad en adquirir y desarrollar habilidades requeridas para la lectura incluyendo decodificación (reconocimiento de letras, palabras y análisis fonético) y comprensión, en ausencia de deficiencia mental, privación social o ambiental, o patología psicológica.

Aunque hay varias, desde el punto de vista de la práctica clínica diaria, la siguiente clasificación sindromática de dislexias, basada en los déficits neurológicos y neuropsicológicos analizados, se considera la de mayor utilidad (Mattis y Denckla):

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Síndrome de trastorno del lenguaje hablado (dislexia disfásica). También llamado de "alteración primaria del lenguaje", es la forma más frecuente de dislexia. Todos los niños tienen antecedente de disfasia del desarrollo, presentan déficits para adquirir la correspondencia grafema-fonema y para la fusión de fonemas en palabras, por lo que la lectura y deletreo son deficientes.
b) Síndrome de discoordinación articulatoria-grafomotora. Se presenta apraxia oromotora y dificultad en la decodificación fonémica, debido a déficit en la fusión de sonidos.
c) Síndrome de déficit en las secuencias. Incapacidad para manejar las secuencias en orden y para la fusión de sonidos; altera el orden de los fonemas y grafemas tanto al leer como al escribir. Pueden leer y escribir telas por tales, evas por aves, 123 por 132, etc.
d) Síndrome perceptual visuoespacial. Es mucho menos frecuente y se asocia a deficiencias en la percepción y memoria visuoespacial. Tienen dificultad para aprender a asociar la figura de la letra con el sonido.

Disgrafia

Se puede entender como la dificultad en adquirir y desarrollar una o más de las habilidades requeridas para el proceso de expresión escrita (producción motora de la escritura (formación de letras, velocidad de escritura, organización espacial de la misma), conocimiento de las reglas gramaticales de la escritura (ortografía, sintaxis), capacidades semánticas (presentación escrita clara de la información) y capacidad de organización y construcción temática del discurso escrito.

El estudio de la disgrafía ha sido relegado por el de la dislexia, y por el hecho que algunos síndromes disléxicos presentan disgrafía como componente de los mismos; sin embargo, al resolverse con la terapia adecuada la dislexia, persiste la disgrafía como patología aislada; por otra parte, existen formas de disgrafía que se presentan de manera hereditaria en ausencia del trastorno de desarrollo de lenguaje, lo que comprueba que es una entidad fisiopatológica independiente, que con gran frecuencia acompaña y forma parte de síndromes disléxicos, lo que apoya una etiología común y la utilización de algunos circuitos cerebrales comunes para la lectura y la escritura.

Como en todos los trastornos de lenguaje o aprendizaje, es de importancia fundamental, al planear la terapia de un paciente con dificultad para la escritura, definir el tipo o categoría de deficiencia que presenta, para lo cual es útil la clasificación de O'Hare y Brown que se menciona a continuación:

- Grafomotora. En la que aparecen afectadas la legibilidad, velocidad de escritura, organización espacial, puntuación y utilización de mayúsculas.
- Fonológica. *lingüística*, con compromiso de la organización gramatical y deletreo.
- Semántica (composicional). Que afecta el nivel funcional más alto de escritura abstracta-imaginativa, utilización adecuada de palabras, empleo de metáforas y analogías.

Discalculia

Consiste en la dificultad en adquirir y desarrollar una o más de las habilidades requeridas para el procesamiento matemático, incluyendo las capacidades básicas aritméticas (mecánicas, computacionales) y de razonamiento matemático. El déficit neuropsicológico fundamental es una alteración del "sentido numérico", capacidad de representar y manipular magnitudes numéricas de manera no verbal en una línea numérica interna. Tiene una prevalencia de 4 a 6%.

La categorización más útil es la propuesta por Strang y Rourke, quienes al estudiar una población de niños con problemas aritméticos identificaron tres grupos principales, el Grupo I mostró dificultades en lectura, escritura y cálculo; el Grupo II mostró mejor desempeño en matemáticas aunque las tres áreas estaban afectadas, en tanto que el Grupo III tenía habilidades promedio en lectura y escritura pero deficiente capacidad matemática. Desde el punto de vista neuropsicológico el Grupo II demostró pobres capacidades auditivo-perceptuales en tanto que el Grupo III tuvo alteraciones en las tareas perceptuales táctiles en forma bilateral, en organización espacial y análisis.

Por otra parte; además, de presentarse en forma aislada la dislexia, la disgrafia y la discalculia, es frecuente que se presenten en forma combinada entre ellas o acompañando a otros trastornos neurológicos del desarrollo.

Trastorno de aprendizaje socioemocional

Comprende las alteraciones del procesamiento socioemocional debido a patrones específicos de capacidades y déficits de procesamiento central. Estos déficits funcionales socioemocionales corresponden a áreas de adaptación, situaciones nuevas, competencia social (juicio, interacción y percepción sociales) y deficiente capacidad de comunicación pragmática.

Aunque predisposiciones genéticas, lesiones perinatales y distintas enfermedades neurológicas y médicas pueden estar asociadas al desarrollo de trastornos aprendizaje, la presencia de estos trastornos no predice un posible trastorno del aprendizaje, la mayoría de las personas con TA no tiene historia semejante alguna. Sin embargo, los trastornos del aprendizaje se hallan asociados con frecuencia a distintas enfermedades médicas (p. ej., intoxicación por plomo, síndrome alcohólico fetal o síndrome de X frágil).

Síntomas y signos asociados

Los trastornos del aprendizaje pueden asociarse a desmoralización, baja autoestima y déficit en habilidades sociales. La tasa de abandonos escolares de niños o adolescentes con trastornos del aprendizaje se sitúa alrededor del 40% (1.5 veces el promedio). Muchas personas (10-25%) con trastorno disocial, trastorno negativista desafiante, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, trastorno depresivo mayor o trastorno distímico, también presentan trastornos de aprendizaje. Se sabe que algunos retrasos del desarrollo del lenguaje ocurren en asociación con TA (en particular, trastorno de la lectura). Los TAA también pueden asociarse a una mayor tasa de trastorno del desarrollo de la coordinación.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La sensibilización y el conocimiento acerca de los trastornos del neurodesarrollo en padres, maestros, psicólogos y pediatras, entre otros profesionales de la salud, permitirá identifi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

car en forma temprana los niños que lo sufran; una vez en el consultorio se efectuará una historia cuidadosa con interrogatorio directo e indirecto respecto a la historia del TA, su evolución, los antecedentes de disfasias del desarrollo, y se hará un interrogatorio dirigido a identificar antecedentes familiares y posibles patologías de fondo, al igual que otras entidades nosológicas que coexisten en una proporción importante de pacientes. Para iniciar se debe efectuar un examen físico general buscando estigmas de patologías de fondo; por ejemplo, las manchas hipocrómicas de la esclerosis tuberosa o café con leche de la neurofibromatosis. A todos los pacientes se debe efectuar un examen neurológico e inquirir respecto a su dominancia manual. Se solicitarán en su caso pruebas psicológicas, neuropsicológicas, psicopedagógicas, o ambas y de acuerdo a los datos obtenidos en la historia y exploración, puede ser necesario efectuar estudios complementarios de neuroimagen, electrofisiológicos y genéticos, siempre en forma dirigida. Los casos de origen primario no requieren de estudios de neuroimagen. Como en el resto de los trastornos del neurodesarrollo, el diagnóstico es clínico y no existe un marcador biológico, ni ningún estudio paraclínico o baterías de pruebas psicológicas que determinen el diagnóstico.

Limitación del daño

Una vez establecido el diagnóstico del TA, y en su caso de las entidades comórbidas, se debe establecer un plan de intervención terapéutica dirigida en forma específica e individualizada de acuerdo al déficit y fortaleza de cada paciente. No existe hasta la fecha evidencia científica que justifique una intervención farmacológica en el tratamiento de los TA; sin embargo, sí está indicada en el caso de trastornos asociados como el déficit de atención.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La mayoría de los niños con TA requerirán de apoyo psicopedagógico, además de la terapia específica de acuerdo al tipo de TA que sufran; también pueden presentar deterioro de su autoestima, cuadros de ansiedad o depresión, que pueden hacer necesario el apoyo por psicólogos para su manejo. Como en el resto de los trastornos del neurodesarrollo, entre más temprano se establezca el diagnóstico, mejor será la respuesta a las intervenciones terapéuticas y de rehabilitación funcional.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Presentar pláticas a maestros y asociaciones de padres de familia acerca de las manifestaciones clínicas de los diferentes tipos de TA.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico detectará los factores de riesgo y formulará planes para la prevención primaria. Identificará las manifestaciones clínicas de los diferentes TA. Establecerá el plan de estudio y enviará a centros especializados a los pacientes para que reciban su terapia específica. **Secundario.** El pediatra identificará y establecerá el manejo para las condiciones sistémicas o neurológicas asociadas y en su caso complementará los planes preventivos formulados en el nivel primario. Coordinará la atención con otros especialistas. **Terciario.** Se ofrecerá apoyo neuropsicológico con pruebas y formulación de estrategias. Se identificarán las condiciones coexistentes de tipo psicológico o psiquiátrico, se establecerá tratamiento con psicofármacos.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones con correctas para los trastornos del aprendizaje, excepto: **a)** se pueden asociar a inteligencia normal o elevada; **b)** la digrafía acompaña a la dislexia con gran frecuencia; **c)** la hipoxia neonatal es un factor de riesgo muy importante para desarrollar TA; **d)** muchos TA tienen un origen genético; **e)** son causa de bajo rendimiento escolar.

REFERENCIAS BILIOGRÁFICAS

Feder KP, Majnemer A. Handwriting development, competency and intervention. Dev Med Child Neurology. 2007;49:312-317.

Habib M. The neurological basis of developmental dyslexia. Brain. 2000;123:2373-2399.

Interagency committee on learning disabilities. Learning disabilities: A report to the U. S. Congress. Washington DC: US Congress; 1987.

O'Hare AE y Brown JK. Childhood dysgraphia: Part 1. An illustrated clinical classificaction. Child Care Health Dev. 1989:15:79-104.

O'Hare AE y Brown JK. Childhood dysgraphia: Part 2. A study of hand function. Child Care Health Dev. 1989:15:151-166.

Rittey CD. Learning difficulties: what the neurologist needs to know. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003;74(suppl 1):30-36.

Sawyer DJ. Dyslexia. A generation of inquiry. Top Lang Disorders. 2006;26:95-109.

Von Aster MG, Shalev RS. Number development and developmental dyscalculia. Dev Med Child Neurol. 2007;49:868-873.

Shalev RS, Manor O, Gross-Tsur V. Developmental dyscalculia: a six-year follow-up. Dev Med Child Neurol. 2005;47:121-125.

Shaywitz SE, Shaywitz BA. Dyslexia (specific reading disability). Biol Psychiatry. 2005;57:1301-309.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

RETRASO MENTAL

Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

OBJETIVOS

Describir y detectar los factores de riesgo. Identificar precozmente el cuadro clínico y delinear su historia natural y manifestaciones coexistentes. Definir el plan de estudio y manejo terapéutico integral de acuerdo a las características individuales de cada paciente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La Asociación Americana de Psiquiatría (DSM-IV TR, 2000) define el retraso mental (RM) como un trastorno del desarrollo caracterizado por:

a) un funcionamiento intelectual general por debajo del rango considerado normal que corresponde a un cociente de inteligencia (CI) de 70 o menor en pruebas de CI administradas en forma individual;
b) déficit o impedimentos en su capacidad de adaptación; por ejemplo, limitación personal del niño para alcanzar los niveles que se esperan para su edad y grupo cultural en cuando menos dos de las siguientes áreas: comunicación, independencia y responsabilidad personal, habilidad para resolver problemas cotidianos, capacidad social y de relaciones interpersonales, autosuficiencia, habilidades académicas funcionales, de trabajo, del empleo de tiempo libre, salud y seguridad;
c) inicio antes de los 18 años. Se considera que de 1 al 3% de la población mundial está afectada de subnormalidad; 75% serían de intensidad leve y 25% constituido por subnormalidad moderada, profunda y grave.

Puntos sobresalientes

- Se considera que existe RM con un CI por debajo de 70.
- En dos terceras partes se puede establecer su etiología.
- La mayoría es de origen prenatal.
- En lo posible la prevención se puede efectuar en los periodos preconcepcional, prenatal, perinatal y posnatal.
- La rehabilitación se establece a base de una terapia dirigida individualizada.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Con un análisis cuidadoso se podría establecer la etiología en 60 a 75% de los niños con RM grave y en 38 a 55% de los niños con RM leve. Más niños con RM se originan de procesos prenatales que de perinatales y posnatales juntos.

Agente

Se consideran como agentes patogénicos, las infecciones intrauterinas (STORCH), exposición a agentes teratogénicos, problemas de funcionamiento fetoplacentario, complicaciones obstétricas, sepsis/infecciones del SNC perinatales y en la niñez, trauma craneoencefálico y la intoxicación con plomo.

Huésped

Factores que influyen sobre la formación y desarrollo del cerebro: alteraciones genéticas, anomalías cromosómicas (en particular la trisomía 21 y el síndrome de cromo soma X frágil), trastornos innatos del metabolismo, trastornos de migración neuronal y disgenesias cerebrales. El riesgo de RM es mayor entre más bajo sea el peso al nacer.

Ambiente

Se reconocen como factores causales la desnutrición de la madre, ingesta de substancias tóxicas (alcohol, tabaquismo, drogas), infecciones, embarazo múltiple, ruptura prematura de membranas, implantación anormal de la placenta y desprendimiento prematuro de ésta, encefalopatía hipóxico-isquémica.

Factores predisponentes serían: edad de los padres, en particular, mayor edad de la madre (síndrome de Down) y consanguinidad de los padres (incrementa riesgo en caso de herencia recesiva autosómica). Privación importante de estímulos ambientales positivos aunada a factores ambientales negativos (nivel sociocultural bajo), alcoholismo de los padres, adicción a otras drogas, o ambas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad y promover el saneamiento ambiental.

Protección específica

La prevención del RM es una obligación moral y social prioritaria. Las medidas deberán dirigirse a cuatro niveles:

1. Prevención preconcepcional. Edad ideal para la concepción (entre 20 y 30 años); planificación familiar (periodo de descanso entre cada nuevo embarazo); factores hereditarios deben ser detectados antes de la concepción; ingesta de ácido fólico (0.4 mg diarios) para la prevención de disrafias;
2. Prevención prenatal. Evitar el uso de tabaco, alcohol, drogas y contacto con niños enfermos; diagnóstico de anomalías de origen genético (cromosomopatías, metabolopatías hereditarias); la vigilancia y control de diabetes mellitus, enfermedades sistémicas crónicas y toxemia gravídica;
3. Prevención perinatal. Cuidados del RN con la asistencia de unidades de cuidados intensivos neonatales para niños de peso bajo al nacer, diestrés respiratorio neonatal, encefalopatía hipóxico-isquémica, ictericia neonatal e infección neonatal; programas de detección precoz de anomalías metabólicas (fenilcetonuria, hipotiroidismo congénito);
4. Prevención posnatal. Medidas dirigidas a evitar desnutrición, infecciones, trauma craneoencefálico, deprivación psicoafectiva y de estimulación ambiental (social, educativa y juego).

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Cambios anatomopatológicos

Dependerán del agente causal, la intensidad del daño y de la etapa del desarrollo en que éste ocurra, pudiéndose observar desde alteraciones macroscópicas gruesas, con facilidad, detectables con resonancia magnética, como agenesia total o parcial del cuerpo calloso, hemimegalencefalia o megalencefalia, lisencefalia, paquigirias, micropoligirias o ectopias corticales y trastornos de mielinización, hasta agresiones neuronales específicas detectadas sólo en el estudio neuropatológico. En otras ocasiones no se detecta daño aparente.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Reconociendo sus limitaciones, la clasificación basada en la medición del coeficiente intelectual sigue siendo válida y en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la actualidad es la más difundida. Se considera como rango normal un CI entre 70-130, y aquellas personas con un CI menor de 70-75 son consideradas como deficientes.

En base a este criterio el RM se puede clasificar como:

1. RM leve (educable) con un CI entre 50-55 y 70-75 (dos a tres desviaciones estándar por debajo de lo normal).
   Presentan un retraso mínimo en áreas motosensoriales, pero son educables dentro de ciertos límites. Podrán adquirir habilidades de lecto-escritura funcionales y pudieran cursar con dificultades en la escuela primaria, desarrollar capacidades de comunicación y sociales y, con entrenamiento adecuado de adultos pudieran trabajar y alcanzar una vida independiente. Desarrollan la mitad o tres cuartas partes de lo esperado en una persona normal;
2. RM moderado (entrenable) con un CI entre 35-55 (tres a cuatro desviaciones estándar por debajo de lo normal). Presentan un retraso en áreas motosensoriales más evidente, pero son capaces de aprender a cuidar de sí mismos, podrán aprender a leer algunas palabras, con dificultad pasan el segundo año de primaria, pudiendo desarrollar capacidades sociales y comunicativas y trabajar en un ambiente protegido. Desarrollan de una tercera parte a la mitad de lo esperado en una persona normal; requerirán supervisión continua y respaldo económico;
3. RM severo su CI se encuentra entre 20-40, presentan notables dificultades en la comunicación, en sus destrezas motoras y en funciones sensoriales. A pesar de esto pudieran no ser dependientes de otras personas. Pueden aprender hábitos sanitarios elementales. En ocasiones presentan defectos físicos asociados;
4. RM profundo: son personas con un CI inferior a 20. Requieren de un cuidado especial constante y supervisión durante toda su vida. Presentan problema grave en la comunicación, en la actividad motora y en funciones sensoriales; de manera habitual, presentan graves defectos físicos asociados.

Los instrumentos psicométricos estandarizados más utilizados para evaluar el RM son:

- Escalas de Bailen de Desarrollo Mental (dos meses a dos años seis meses);
- Escalas de McCarthy de Habilidades del Niño (dos años seis meses a ocho años seis meses);
- Escala de Inteligencia de Stanford-Binet (dos años a 23 años);
- Escalas de Conducta Adaptativa de Vineland (recién nacidos al adulto);
- Escala de Inteligencia de Wechsler para Preescolares y Escolares;
- WPPSI-R (tres años a siete años tres meses);
- Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños-III;
- WISC-III (seis años a 16 años 11 meses).

El diagnóstico de RM se sospecha con una historia clínica caracterizada por el retardo con el que se logran los niveles de desarrollo motor y psicosocial, comparado con sus iguales. Esto se hace evidente durante los primeros dos años de vida. Los primeros signos pueden ser el retraso para sonreír, prestar atención, retardo del desarrollo motor, dificultades en el aprendizaje, en su integración social y en destrezas motoras finas; todo esto se hace más evidente durante la preescolarización y escolarización.

Además, se observa falta de interés y concentración en juegos o en actividades elementales escolares, o hiperactividad sin objetivo. Aunque una tercera parte de los niños con RM presentan epilepsia, sólo algunos síndromes epilépticos incluyen el RM (síndrome de West y de Lennox-Gastaut).

No existe una estrategia global para investigar la etiología del RM, por lo que se deberá emplear una estrategia selectiva. No todos los niños con RM requieren estudios de neuroimagen, investigación neurometabólica o neurofisiológica exhaustiva, o análisis cromosómico, sino más bien, las características individuales de la historia clínica, examen físico y neurológico deberán guiar la investigación pertinente.

La evaluación deberá incluir la investigación de otros déficits asociados; por ejemplo, del 10 al 20% de los niños con RM tienen déficits visuales o auditivos significativos; 20 al 30%, trastornos motores incluyendo parálisis cerebral; 10 al 20%, epilepsia (obvia o sutil); y 30 al 40%, trastornos neuroconductuales o psiquiátricos. Los trastornos neuroconductuales van desde un leve déficit en la atención hasta una hiperactividad importante con o sin autoagresividad y heteroagresividad. Las manifestaciones psicóticas o esquizofrenia, son hasta cinco veces más frecuentes que en la población general. La manía en el RM se manifiesta por euforia, hostilidad, irritabilidad, insomnio, verborrea, agitación y agresión.

La depresión mayor es más alta en el síndrome de Down.

La supervivencia por arriba de los 20 años se logra en 68% del RM profundo comparado con 92% en el RM moderado o grave. La mortalidad más temprana va ligada a patologías específicas (metabolopatías, malformaciones cerebrales graves) causantes de RM profundo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La detección de RM se basa en el reconocimiento precoz de retardo cognitivo, siendo el atraso en el lenguaje la manifestación inicial más frecuente observada, junto con déficit en el desarrollo de capacidades adaptativas y de solución de problemas.

La mayoría de los niños con RM moderado, grave o profundo deberán detectarse para los 12 meses de edad. El RM leve que, con frecuencia, no se reconoce hasta la edad escolar, debería ser detectado para los dos o tres años de edad empleando una estrategia similar.

El diagnóstico de RM deberá incluir una investigación de su etiología (diagnóstico etiológico) y una definición cuidadosa de la intensidad y características del déficit cognitivo y de cualquier disfunción asociada (diagnóstico del desarrollo).

Los programas de intervención temprana al igual que el resto de los programas de terapia deberán basarse en una planeación individualizada, con objetivos específicos y bien definidos, fundamentados en un diagnóstico precoz y en las características funcionales particulares de cada niño. La intervención deberá incluir las siguientes áreas:

1. Promoción de la competencia personal.
2. Optimización de las funciones cognitivas.
3. Maximización de la motivación intrínseca.
4. Adecuación de la persona a su ambiente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La integración del niño con RM a nivel preescolar y escolar en una escuela regular es una práctica que se está generalizando, pero no es suficiente para que el niño se beneficie de la compañía de niños sin problemas, ni resulta en ganancia de aprendizaje o de mayor aceptación social por sí misma; para ser de utilidad, la integración deberá acompañarse de programas educativos individualizados diseñados, en conjunto, entre el maestro regular y el de educación especial. Los llamados programas de "enriquecimiento" no han demostrado ganancias duraderas, pero sí beneficios secundarios en motivación, autoestima, autoconfianza, autoimagen que los justifican, sobre todo en el RM leve.

El empleo de fármacos está justificado para el manejo sintomático de manifestaciones asociadas: antiepilépticos, antidepresivos, antipsicóticos, ansiolíticos, estimulantes (déficit de atención con hiperactividad), para comportamientos autoagresivos o heteroagresivos, etc.

Limitación del daño

Seguimiento periódico para evitar o detectar precozmente complicaciones, efectuar cambios al tratamiento o manejo, orientación y guía a la familia en las distintas etapas del desarrollo, etc.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Dirigida a promover su autoasistencia e independencia personal, gran parte con base en el hogar con asesoría y supervisión especializada para el desarrollo de competencia en actividades cotidianas, complementadas con asistencia a escuela de educación especial o talleres protegidos para el desarrollo laboral. También es importante la organización del tiempo libre y recreación.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general identificará el cuadro clínico y enviará a los pacientes a servicios de diagnóstico y tratamiento especializado. Secundario. El pediatra realizará las mismas funciones, con un criterio más especializado y respaldará la atención del especialista aprovechando su influencia en la familia. Terciario. Para la confirmación precoz del diagnóstico y su manejo integral, incluyendo las manifestaciones asociadas y el establecimiento de la prevención secundaria y terciaria.

EVALUACIÓN

1. En relación con el retraso mental, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es correcta?: **a)** el 50% de los niños con RM presentan epilepsia; **b)** la supervivencia por arriba de los 20 años se logra en el 92% de los casos con RM moderado o grave; **c)** de 80 a 90% de los niños con RM presentan trastornos neuroconductuales o psiquiátricos; **d)** las escalas de Bayley de desarrollo mental se utilizan para evaluar RM en el preescolar; **e)** los niños con RM leve (educable) presentan un CI entre 50-55 y 70-75.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bueno M. Deficiencia mental. En: Mantilla-Bono J, Gómez MR, editores. Neurologia y Neuropsicología pediátrica. Diputación Provincial de Jaén. España: Instituto de Estudios Giennenses; 1995. p. 1365-1395.

Calderón-González R. El niño con disfunción cerebral. México: Limusa; 1998:201-212.

Kinsboume M. Mental retardation. In: Berg BO, editor. Principles of child neurology. New York: McGraw-Hill; 1996. p. 371-381.

Palmer FB. Capute AJ. Mental retardation. Ped Rev. 1994; 15:473-479.

Schaefer GB, Bodensteiner JB. Evaluation of the child with idiopathic mental retardation. Pediatr Clin North Am. 1992;39:929-943.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN CON HIPERACTIVIDAD

Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

OBJETIVOS

Que el médico de primer contacto sea capaz de identificar el trastorno de manera oportuna, establecer diagnóstico diferencial, iniciar y coordinar el manejo multimodal adecuado y referir los casos con comorbilidad significativa o falta de respuesta a manejo inicial al siguiente nivel de especialidad.

CONCEPTO

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es el trastorno neuropsiquiátrico más frecuente en la infancia y adolescencia. Se estima una prevalencia del 7 al 9% de niños de acuerdo al as últimas cifras publicadas por la Academia Americana de Pediatría. Sus principales manifestaciones son inatención, hiperactividad e impulsividad. Estas se expresan de manera diferente de acuerdo a factores individuales, ambientales y familiares y se transforman a lo largo de la vida pero no desaparecen, comprometiendo de manera importante la calidad de vida de quien lo padece.

Puntos sobresalientes

- El TDAH es causa de dificultades académicas, sociales y de relaciones interpersonales.
- Su diagnóstico es clínico y neuropsicológico. No existen pruebas diagnósticas específicas para su confirmación.
- Por lo general, cursa con comorbilidad (padecimientos asociados), por lo que es importante individualizar el diagnóstico.
- El tratamiento es multimodal y puede requerir manejo farmacológico en algún momento de la vida.
- Los medicamentos que existen para su manejo son seguros y eficaces si se utilizan de manera responsible por parte del médico especialista.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El TDAH es un trastorno neurobiológico, genéticamente determinado en la mayoría de los casos, con participación de los receptores de dopamina. Se han demostrado alteraciones volumétricas y morfológicas en el cerebro de estos pacientes así como cambios funcionales. Se ha demostrado participación del ambiente en su origen, específicamente exposición a plomo y tabaquismo materno durante el embarazo. Aunque existen muchas publicaciones en relación a la dieta como agente causal, no ha sido posible demostrar su relación etiológica en este trastorno.

Huésped

No se han encontrado diferencias significativas en cuanto a factores étnicos o estrato socioeconómico. Se reporta una mayor frecuencia en el género masculino (3:1) en relación al femenino; sin embargo, algunos autores consideran que en las mujeres puede haber subregistro por ser mas predominante el subtipo inatento. El TDAH se considera un trastorno de origen poligénico, es decir, que más de un gen está involucrado, en particular, aquellos que determinan la forma en que el cerebro utiliza la dopamina. Los hermanos de niños con TDAH son entre cinco a siete veces más susceptibles de presentar TDAH que los niños de familias no afectadas; y los hijos de un padre que lo presenta tienen hasta 25% de posibilidad de desarrollarlo. Tiene una heredabilidad de 77%.

Ambiente

El peso bajo al nacer, el estrés emocional materno, y el consume de tabaco o alcohol en el embarazo por parte de la madre son factores de riesgo para que se han asociado al TDAH. Algunos medicamentos como el fenobarbital, primidona, antihistamínicos y algunos broncodilatadores pueden precipitar hiperactividad, por lo que deberán tomarse en cuenta durante la evaluación inicial.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación de la comunidad en relación a los problemas conductuales de la infancia.

Protección específica

Aunque se sabe del origen genético del trastorno es importante informar a los padres con antecedentes de TDAH sobre las posibilidades de tener un hijo con el mismo problema y extremar precauciones en el periodo prenatal, específicamente en relación al tabaquismo activo o pasivo, ingesta de alcohol o tóxicos y en particular evitar la exposición a ambientes con alto nivel de contaminación por metales pesados. Por otra parte es importante enfatizar en las medidas de prevención y protección a la salud, en relación a los padecimientos neurológicos como el traumatismo craneoencefálico.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Cambios anatomopatológicos

Diversos estudios de anatomía patológica, neuroimagen funcional y convencional, han mostrado hallazgos significativos que apoyan la organicidad del trastorno como disminución del volumen de la corteza prefrontal derecha, del núcleo caudado y del globo pálido, así como parte del cerebelo, inducido por mutaciones de varios genes que son muy activos en estas estructuras.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Aunque existen muchas escalas clínicas para apoyar el diagnóstico probablemente la más utilizada en la evaluación inicial está basada en los criterios diagnósticos del Manual Diagnóstico y Estadístico (DSM IV-TR, 2000) de la Asociación Americana de Psiquiatría, los cuales requieren para tener valor diagnóstico los siguientes elementos:

a) Ocasionar dificultades clínicamente significativas en el funcionamiento social, académico u ocupacional del afectado.
b) Ocurrir en dos o más ambientes (escuela, casa, trabajo).
c) Haber iniciado antes de los siete años de edad.
d) Estar presentes cuando menos por seis meses en un grado incompatible e inadecuado para su nivel de desarrollo.

Los siguientes son los 18 criterios propuestos. Se requiere por lo menos nueve de ellos para proponer el diagnóstico.

Inatención

1. No presta atención a detalles o comete errores por descuido en sus tareas escolares, el trabajo u otras actividades.
2. No sigue instrucciones o no termina una tarea escolar, del hogar o deberes en su lugar de trabajo.
3. Pierde las cosas necesarias para efectuar tareas o actividades.
4. Tiene dificultad para mantener la atención en tareas o actividades de juego.
5. Frecuentemente "da" la impresión de que no está escuchando cuando se le habla de manera directa.
6. Evita, rechaza o se resiste a participar en actividades que requieren esfuerzo mental sostenido.
7. Tiene dificultad para organizar tareas y actividades.
8. Se distrae con facilidad con estímulos externos.
9. Es olvidadizo en las tareas diarias (deberán estar presentes seis o más de estas manifestaciones).

Hiperactividad

1. Corre y trepa excesivamente en situaciones inapropiadas (en adolescentes sensación subjetiva de inquietud).
2. Le es difícil jugar o participar tranquilamente en actividades recreativas.
3. Suele "andar a la carrera" o actúa como si "lo moviera un motor".
4. Habla en forma excesiva.
5. Se levanta de su asiento en el salón de clase o en otras situaciones en la que se espera permanezca sentado.
6. Muestra inquietud de manos y pies o se retuerce en su asiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Impulsividad

7. Interrumpe o se entromete con los demás.
8. Empieza a contestar una pregunta antes que ésta se termine.
9. Tiene dificultad para esperar su turno.

Aunque no existen grados de severidad, se consideran tres subtipos clínicos basados en los síntomas más relevantes.

a) Predominantemente inatento
b) Combinado (el más frecuente)
c) Predominanemente hiperactivo – impulsivo.

Síntomas y signos asociados

La comorbilidad en el TDAH es algo muy frecuente. Se ha reportado del 50 al 80% de posibilidades de tener una o más condiciones asociadas. Es importante identificar estas patologías de manera oportuna para establecer con presición el objetivo de tratamiento e individualizado a cada paciente según sus necesidades. Las patologías más encontradas son:

a) Trastornos específicos del aprendizaje.
b) Trastornos del lenguaje hablado.
c) Trastornos de lenguaje lecto escrito (dislexia del desarrollo).
d) Trastorno oposicionista desafiante.
e) Tics.
f) Enuresis.
g) Trastornos del sueño.
h) Trastornos de conducta.

Historia natural y pronóstico

El TDAH se expresa de diversas formas a lo largo de la vida, pero no se cura, ni desaparece espontáneamente como erróneamente se consideró en el pasado. En la etapa preescolar los principales problemas son de conducta y adaptación a la escuela. Más adelante en la etapa escolar se acentúan los problemas de conducta en especial en los subtipos con hiperactividad e impulsividad y aparecen los problemas de lectoescritura y aprendizaje. En la adolescencia los conflictos con la autoridad, deserción escolar y consumo de substancias de abuso son el riesgo mas importante, así como embarazos no deseados y riesgo de enfermedades de transmisión sexual. Es posible que en esta etapa los síntomas motores disminuyen, pero no desaparecen. En el adulto el fracaso laboral y los problemas familiares así como el alto índice de divorcios son los riesgos importantes.

La evolución y el pronóstico mejoran significativamente con un diagnóstico y manejo oportuno, con un ambiene estructurado, familias estables y sobretodo cuando se reconocen adecuadamente las comorbilidades a lo largo de la vida.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Los síntomas y signos de TDAH no se suelen detectar y diagnosticar antes de los cuatro a cinco años. No obstante, hay un grupo de manifestaciones antes de los tres años que son precursores del cuadro clínico típico, de utilidad para el diagnóstico y el inicio temprano de estrategias de intervención, como el llanto excesivo, dificultades con sueño, problemas de alimentación, agitación motora o variaciones en la respuesta a los estímulos. Durante la etapa preescolar (3-4 años) las manifestaciones que predominan se relacionan con hiperactividad e impulsividad. Se deberá ser muy cuidadoso con el diagnóstico en esta etapa de la vida, ya que los criterios de apoyo por lo general deben establecerse con certeza hasta los seis años de edad.

La partipación del psicólogo

Las evaluaciones que el psicólogo aplica generalmente son pruebas complementarias dirigidas a identificar y valorar las diferentes esferas de la cognición en relación con la edad del paciente, con el fin conocer a detalle cuáles son las características de desarrollo y de qué manera juegan un papel importante en las manifestaciones clínicas del paciente, tanto en la esfera social como escolar. Por lo general, se usan varias pruebas para confirmar el diagnóstico, de acuerdo a la experiencia del especialista y a las características del paciente. Entre las más comunes se encuentran la Escala de Inteligencia de Weschler, la prueba de T.O.V.A (*Test of Variables of Attention*), sistema diagnóstico de Gordon, Test de Detroit, Test de atención computarizados (*CPTs: continuos performance test*), cuestionario de CONNERS, entre otros, donde cada uno aporta datos que en suma y con la interpretación adecuada apoyan el diagnostico de TDAH, y sobretodo las dificultades o comorbilidad asociadas.

Diagnóstico diferencial

Es importante considerar todas las condiciones médicas y psicológicas que pueden cursar con inatención o con problemas del comportamiento y que no necesariamente hacen el diagnóstico de TDAH. Hay que evitar el sobrediagnóstico a los pacientes. Estre las condiciones a considerar se encuentran:

Problemas médicos

a) Complicaciones perinatales (hipoxia).
b) Condiciones neurológicas (epilepsia, síndrome de Tourett).
c) Anomalías cromosómicas (cromosoma X frágil).
d) Tóxicos ambientales (metales pesados).
e) Medicamentos (fenobarbital).
f) Endocrinos (hipotiroidismo).
g) Infecciosos (secuelas de neuroinfección).
h) Otros (deficiencia de hierro, enfermedades crónicas, problemas auditivos, trastornos de sueño).

Tratamiento

Es importante establecer con presición los objetivos del tratamiento con la familia y con la escuela. En general definir algunos principios fundamentales:

a) El TDAH no se puede curar.
b) Los problemas del aprendizaje pueden ser debidos a otras causas comórbidas.
c) Los problemas de conducta no siempre son el resultado directo de la inatención.
d) No establecer tiempos límite en el tratamiento. La duración será determinada en base a las propias características del individuo y su familia.

Los objetivos del tratamiento deberán ir dirigidos a:

1. Promover el desarrollo normal del niño y adolescente.
2. Eliminar comportamientos inadecuados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Mejorar la calidad de vida del paciente y sus familias.
4. Tratar los problemas asociados.

Los mejores resultados en el manejo del TDAH se han obtenido mediante el manejo multimodal que en términos generales considera:

a) Apoyo farmacológico: De acuerdo a la mayoría de los algoritmos interacionales y nacionales los fármacos de primera linea a partir de los 6 años de edad son:
   - Metilfenidato (liberación corta, intermedia y larga) a dosis-respuesta. En general 0.5 a 1 mg/kg/día
   - Atomoxetina (1.2 a 1.8 mg/kg/día)

   Ambos medicamentos son seguros y en general bien tolerados en los pacientes que lo requieren cuando se usan en la dosis y en la forma adecuada.
b) Apoyo Escolar. Es importante involucrar al personal escolar para favorecer la comunicación con el equipo tratante. Se sugieren salones con pocos alumnos, enseñanza tradicional, ubicar al alumno en las primeras filas del salón, en el ángulo de visión de la maestra y lejos de los distractores como puertas y ventanas. Se recomienda mantener al niño ocupado con tareas adicionales y supervisar constantemente sus actividades.
c) Apoyo familiar. La familia es parte fundamental del tratamiento. Es importante mantener la estructura en los horarios, en las actividades de la vida diaria, manejo de límites y consecuencias (no "chantajes"), establecer con presición las responsabilidades en el hogar y fomentar la práctica de un deporte. Evitar exceso de TV y videojuegos.
d) Manejo terapéutico (psicológico). El manejo psicológico deberá dirigirse tanto a los padres, como al niño/adolescente que lo padece. Cuando el TDAH va acompañado de síntomas comórbidos como ansiedad, depresión, oposicionismo, mal rendimiento académico, relación padres-hijos deficiente y habilidades sociales, el tratamiento deberá establecerse en base a las propias necesidades del caso. La terapia cognitivo – conductual, ha demostrado buenos resultados en combinación con el resto de las estrategias.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Cuando el diagnóstico y tratamiento no se establecen en forma oportuna, las posibilidades de complicaciones a lo largo de la vida son altas y se deberá estar atento a la rehabilitación adecuada. Algunos ejemplos son: fracaso y deserción escolar, ansiedad y depresión secundarias, farmacodependencia, conducta antisocial y delincuencia. Todo esto requiere de un manejo profesional constante.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Maestras en la escuela, padres de familia o médico general en revisión de rutina detectan signos de alarma. **Secundario.** El pediatra establece el diagnóstico, canaliza a psicología y de ser necesario inicia manejo farmacológico. **Terciario.** Los casos con comorbilidad acentuada o con falla al manejo inicial se deberán canalizar al neurólogo pediatra o al paidopsiquiatra para su adecuado manejo.

EVALUACIÓN

1. En relación al TDAH, la aseveración correcta es: a) el TDAH es una entidad de origen emocional y requiere un adecuado manejo conductual; **b)** su etiología se basa fundamentalmente en factores dietéticos; **c)** no se deben utilizar medicamentos en su tratamiento por el alto índice de efectos secundarios; **d)** es un trastorno neurobiológico con diferentes formas de expresión a lo largo de la vida; **e)** el TDAH desaparece en la adolescencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADHD: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Children and Adolescents Pediatrics Volume 128, Number 5, November, 2011.
Banaschewski T, Coghill D, Santosh P, Zuddas A, Asherson P, y col. Longacting medications for the hyperkinetic disordersEur Child Adolesc Psychiatry 2006;7:1-20.
Barragán-Pérez E. Diagnóstico clínico. En: Ruiz-García M, editor. Trastorno por déficit de atención. Diagnóstico y tratamiento. México: Editores de textos mexicanos; 2004. p. 7-20.
Biederman J, Faraone SV. ADHD. Lancet 2005;355:237-248.
Calderón-González R. El niño con disfunción cerebral. México: Limusa; 1998. p. 149-173.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA (TEA)

Dr. Carlos G. Alonso Rivera
Psic. Ana Luisa Enríquez Dávalos

OBJETIVOS

Identificar de manera oportuna el cuadro clínico del niño con autismo y describir su historia natural. Definir el plan de estudio y manejo terapéutico integral de acuerdo a las características individuales del paciente.

CONCEPTO

Las personas con autismo son consideradas como pertenecientes a un grupo de trastornos del desarrollo de la función cerebral que presentan un amplio rango en gravedad y trastornos del comportamiento. Se les refiere en forma colectiva como Trastornos del Espectro Autista (TEA), según el manual estadístico de la Asociación Americana de Psiquiatría DSM-IV-TR. Las personas con autismo muestran las siguientes tres categorías de alteraciones del comportamiento:

1. Un impedimento cualitativo en la interacción social.
2. Un impedimento cualitativo en el desarrollo del lenguaje y la comunicación.
3. Un rango restringido de actividades e intereses con patrones repetitivos y estereotipados.

Dichas manifestaciones deberán iniciarse dentro de los primeros años de vida. La prevalencia de los TEA se ha incre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mentado significativamente en los últimos años y aunque no es clara la causa, se piensa que hay mayor sensibilidad al diagnóstico oportuno por parte del personal de salud y de educación. Los Centros de Control y Prevención de Enfermedades de los EUA (CDC, por sus siglas en inglés) reportan hasta 1 en 88 niños a los 8 años de edad (1 en 54 niños y 1 en 252 niñas) lo que significa un incremento del 78% en relación a las cifras de 2002.

Las expectativas teóricas psicodinámicas iniciales del autismo han sido remplazadas por el concepto que el autismo es la expresión clínica de una anormalidad de la función cerebral, que causa un desarrollo alterado de muchas áreas funcionales. En la última década ha emergido el concepto de un "espectro" de manifestaciones clínicas, dentro del cual existe una continuidad de la expresión de síntomas, alteraciones de la función y manifestaciones asociadas que van, en un extremo, desde el niño con las características "clásicas", pasando por otros casos menos graves (más frecuentes que los clásicos) que continúan presentando la tríada de impedimentos mencionada, pero con diferencias entre sí fundamentalmente en la intensidad, no así en la calidad de los síntomas, sin observarse límites precisos dentro de esta continuidad.

Puntos sobresalientes

- El autismo es un cuadro neurológico que afecta la socialización, la comunicación y el lenguaje, en grados variables de severidad.
- Su diagnóstico es clínico; no existe un paraclínico ni un test psicológico.
- Se asocia a una gran variedad de padecimientos comórbidos que deben diagnosticarse e incluirse en el plan integral de tratamiento.
- La terapia debe ser individualizada y la intervención farmacológica debe dirigirse al control de síntomas específicos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Alrededor de l0% de todos los casos de autismo se asocian o son atribuibles a alguna condición médica. El resto se relacionan con causas genéticas. Se han identificado anomalías cromosómicas en muchos casos de TEA. Son agentes etiológicos conocidos las infecciones intrauterinas por citomegalovirus y en particular la rubéola; en la etapa posnatal, la encefalopatía obstétrica y la encefalitis herpética.

Huésped

La mayoría tienen un origen genético, con múltiples genes participando en la fisiopatología del autismo primario (autismo sin otra patología neurológica asociada), lo que explica 3 a 8% de riesgo de recurrencia en familias con un niño afectado, así como la concordancia hasta de un 90% entre gemelos monocigotos. Entre las patologías coexistentes se encuentran: anomalías cromosómicas (síndrome del cromosoma X frágil, síndrome de Angelman y síndrome de Down); trastornos de migración neuronal y disgenesias cerebrales (esclerosis tuberosa, hipomelanosis de Ito); aminoacidopatías (fenilcetonuria, enfermedad de orina con olor a jarabe de arce); síndrome de Cornelia de Lange, síndrome de West e hidrocefalia.

Ambiente

Las dificultades perinatales (encefalopatía hipóxico-isquémica, etc.) tienen poca influencia causal. Existen factores epigenéticos que modulan la expresión del padecimiento. Las vacunas NO representan un factor etiológico ni un riesgo de desarrollar el trastorno.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Incrementar la educación médica de la comunidad y promover el saneamiento ambiental.

Protección específica

Va dirigida a algunos cuadros de autismo con patologías concomitantes, como sería la prevención de infecciones intrauterinas y en particular la vacunación de la madre contra la rubéola, el diagnóstico y manejo temprano de aminoacidopatías, la derivación ventriculoperitoneal en la hidrocefalia y el tratamiento temprano y agresivo del síndrome de West.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Cambios anatomopatológicos

Si bien no existe una patología uniforme, específica, que explique el cuadro, los estudios neuropatológicos han mostrado alteraciones neuronales (probablemente disgenéticas) en la corteza y núcleos cerebelosos y en la amígdala y el hipocampo del sistema límbico. El hallazgo más frecuente es la macroencefalia aparente en los primeros años de vida; con la edad el crecimiento cefálico se lentifica de manera que en la adolescencia el tamaño del cerebro es semejante al de los controles. Los estudios de imagen de resonancia magnética han mostrado hipoplasia de partes del vermis cerebeloso, adelgazamiento del tallo cerebral y de la parte posterior del cuerpo calloso; algunos reportes han involucrado alteraciones en la acción de neurotransmisores y neuromoduladores (el sistema dopaminérgico, los opioides endógenos y la serotonina). Se han propuesto disfunciones de las neuronas en espejo.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Las manifestaciones clínicas se pueden agrupar en:

a) Características de la interacción social: déficit en la expresión o sonrisa social, en el contacto visual, en el juego interactivo, tendencia a ignorar a otras personas, al aislamiento, al ensimismamiento, con indiferencia al ambiente; utiliza a las personas como objetos; intolerancia a ciertos estímulos sensoriales (sonidos, sabores, texturas); atracción por objetos que giran.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

b) Características de su comunicación verbal y no verbal: en los primeros años se pudiera comportar como si no oyera; si desarrolla lenguaje, ecolalia, palilalia (repetirse a sí mismo), disgramático con tendencia a hablar en tercera persona, perseveración verbal, inadecuada aplicación del lenguaje (dispragmático), empleo de "clichés" verbales o vocabulario demasiado formal (pedante), déficit en la prosodia y en la expresión facial o mímica que acompañan el habla. Rapin prefiere mantener distintas categorías, puesto que de esta forma queda mejor definido el tipo de problema lingüístico:
   - Agnosia auditiva verbal
   - Síndrome fonológico- sintáctico
   - Síndrome léxico- sintáctico
   - Trastorno semántico-pragmático
   - Turno de la palabra
   - Inicios de conversación
   - Lenguaje figurado
   - Clarificaciones
   - Mutismo selectivo
   - Trastorno de prosodia
c) Características en la selección de actividades y comportamientos: movimientos repetitivos y estereotipados (aleteo de manos, vueltas sobre su eje corporal o alrededor de objetos, caminar de puntas, meceo del cuerpo, contorsión de los dedos de la mano, golpeteo con la cabeza, brincos y carreras repetitivas); gran resistencia al cambio de actividad; conductas compulsivas en el vestir, comer, jugar, etc., olfatear objetos; fijación exagerada a objetos y preocupación exagerada por partes de objetos, animales o personas.

Síntomas y signos asociados

a) Subnormalidad mental. Un 75% de las personas con autismo tienen retardo mental con habilidades no verbales superiores a las verbales. Un grupo pequeño presenta habilidades visuoespaciales, musicales o matemáticas, sorprendentes.
b) Epilepsia. Del 25 al 30% de los pacientes con autismo tendrán crisis epilépticas, con un pico en la niñez entre dos y cuatro años y otro en la adolescencia. Un 10% de los niños con autismo podrían tener sólo anormalidades paroxísticas en el EEG.
c) Trastorno por Déficit de atención con hiperactividad. Se manifiesta con frecuencia como un proceso comórbido, que puede dificultar el manejo del niño con autismo.

Historia natural y pronóstico

La aparición y evolución de las distintas manifestaciones clínicas es variable y fluctuante en calidad e intensidad, por lo que no debemos esperar que estén presentes todas ellas en un momento dado. La mayoría de los niños autistas muestran tendencia a mejorar en las áreas sociales y del lenguaje y disminuyen sus comportamientos estereotipados en el transcurso de la niñez. El diagnóstico de autismo es clínico, pues en este momento no existe ningún marcador biológico que establezca el diagnóstico. Los procedimientos diagnósticos selectivos (estudios cromosómicos o de neuroimagen) pudieran ser útiles en presencia de patología coexistente. Los potenciales evocados auditivos en niños pequeños son de utilidad para descartar un déficit auditivo asociado. El EEG es de utilidad para eliminar la presencia de proceso paroxístico a nivel bioeléctrico sin aparente expresión clínica. El indicador más confiable para emitir un pronóstico a largo plazo es la presencia o ausencia de subnormalidad mental coexistente. En valoraciones tradicionales dos terceras partes de los casos tuvieron un pobre pronóstico en base a su adaptación social, habilidad para trabajar y para funcionar en forma independiente.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El motivo más frecuente de consulta es el retraso en la adquisición del lenguaje, Se debe, por tanto tener un elevado grado de sospecha y profundizar en la valoración de la conducta social, cuando un niño de dos años no ha iniciado el lenguaje. Para el año y medio o dos años ya es evidente un déficit en el desarrollo del lenguaje, sonrisa y juego social, en el juego imitativo ("decir adiós", "papás"), pobre contacto visual, rechazo al contacto corporal, pobre interés en el medio (prefiere estar solo) y rechazo a los alimentos sólidos. En una tercera parte de los casos se observa un desarrollo en apariencia, normal hasta esta edad y luego una regresión del lenguaje, juego y socialización.

Diagnóstico diferencial

Muchos niños con retraso mental grave, muestran algunos de los comportamientos vistos en el autismo, como movimientos estereotipados y perseveración, labilidad emocional y autoagresión; otros trastornos a considerar serían: trastorno del lenguaje del desarrollo, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, síndrome del hemisferio cerebral derecho y síndrome de Rett. Algunos pacientes invidentes muestran comportamientos estereotipados.

Medidas terapéuticas

Es fundamental el diagnóstico precoz, pues permite la identificación de una patología subyacente potencialmente tratable, el reconocimiento de un desorden genético que requiera un consejo genético, ayuda a la familia a salir de un círculo vicioso, eliminando sentimientos de culpa y técnicas de manejo inapropiadas o incompletas y favorece el iniciar manejo y educación apropiados.

En circunstancias particulares puede haber tratamientos específicos (aminoacidopatías, hidrocefalia).

La farmacoterapia es en gran parte sintomática, para el control de déficit en la atención con hiperactividad (metilfenidato, atomoxetina); autoagresividad y heteroagresividad (risperidona); manifestaciones obsesivo-compulsivas (fluoxetina, fluvoxamina), varios comportamientos, estereotipias motoras, socialización (naltrexona) y crisis epilépticas (levetiracetam, ácido valproico, carbamazepina).

El papel del psicólogo en el tratamiento

Ya que la expresión y la severidad de los diversos síntomas pueden variar de un caso a otro, el tratamiento psicológico deberá individualizarse y estará basado en habilitar funciones más que en "curar" el trastorno. Entre más temprano se inicie la inter-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vención el pronóstico será más favorable y será más fácil la integración de diferentes enfoques terapéuticos. Es conocido que estos pacientes tienen una mejor recuperación por medio del manejo multimodal. Hay que prevenir el deterioro funcional y emocional. Se deberá brindar la orientación necesaria a los padres y proveer las herramientas adecuadas para poder disminuir los comportamientos no deseables. Los factores que favorecen el pronóstico son: buen coeficiente intelectual (CI), adecuado desarrollo del lenguaje, ausencia de trastornos neuropsiquiátricos, buen ambiente familiar y una intervención temprana.

Existen muchos métodos que pueden emplearse en la terapia de estos pacientes. Algunos ejemplos son:

- Tratamientos psicosociales, terapias psicoeducativas.
- Terapia psicodinámica individual/familiar.
- Terapia para el desarrollo de habilidades: T. del Lenguaje, T. física, comunicación, T. ocupacional.
- Terapia conductual, para eliminar o reducir las conductas inadecuadas. (Técnicas del aprendizaje en la modificación de la conducta humana).
- Programa TEACCH, por Eric Schopler. "*Treatment and Education of Autistic and related Communication Handicapped Disorders*" (ayuda a que las personas con autismo puedan funcionar efectivamente, dentro de comunidad y de manera independiente.)

Los pacientes que han tenido un tratamiento adecuado intensivo consiguen un aumento substancial y sostenido en el CI, lenguaje y rendimiento académico, entre otros, en comparación con aquellos que no han tenido apoyo.Algunas de las herramientas estandarizadas que se utilizan en la valoración de estos niños son:

- Escala de valoración del autismo infantil /*Childhood Autism Rating Scale*- 2nd Edition (CARS2)
- *Autism Diagnostic Observation Schedule* (ADOS)
- La Escala de Inteligencia de Wechsler, en sus diferentes formas según sea el caso (WISC-RM, WAIS).
- Funciones ejecutivas mediante tareas neuropsicológicas formales, como en el *Wisconsin Card Sorting Test*.
- Escala de Madurez Social de Vineland (EMSV)
- Perfil Psicoeducativo de Schopler (PEP) y Perfil Psicoeducacional de Adolescentes y Adultos (AAEP) por Eric Schopler y Robert Reichler.
- Escala MacArthur de Desarrollo Comunicativo (CDI), Para valorar el desarrollo del lenguaje.

Es importante involucrar a los padres en el proceso terapéutico, y cuando es necesario apoyarlos con terapia individual, de pareja o familiar, ya que con frecuencia existen sentimientos de culpa, frustración y no aceptación que interfieren significativamente con la evolución de estos pacientes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se deberá efectuar teniendo como base el hogar, con un enfoque educativo. Algunos programas educativos que han demostrado ser de utilidad son: Lovaas (California), Rutter (Inglaterra) y Schopler-TEACCH (Carolina del Norte).

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general o la educadora sospechará e identificará el cuadro clínico y enviará los pacientes a servicios de diagnóstico y tratamiento especializado. **Secundario.** El pediatra realizará las mismas funciones, con un criterio más especializado y respaldará la atención del especialista aprovechando su influencia en la familia. **Terciario.** Para la confirmación precoz del diagnóstico y su manejo integral, incluyendo las manifestaciones asociadas y el establecimiento de la prevención secundaria y terciaria es deseable la participación de neurología pediátrica y de la neuropsicología.

EVALUACIÓN

1. En relación con el autismo, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta? **a)** en una tercera parte de los casos, para el año y medio o dos años de edad se observa una regresión del lenguaje, juego y socialización; **b)** el diagnóstico es clínico, pues en este momento no existe ningún marcador biológico que lo determine; **c)** la subnormalidad mental coexistente se presenta sólo en menos de un 20%; **d)** el indicador más confiable del pronóstico es la presencia o no de subnormalidad mental; **e)** alrededor del 10% se asocia con alguna otra patología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4th ed. Text revision. Washington: APA; 2000.

Bauer S. Autism and the pervasive developmental disorders. Part 1. Ped Rev. 1995;16:130-136.

Bauer S. Autism and the pervasive developmental disorders: Part 2. Ped Rev. 1995;16:168-176.

Billstedt E, Gillberg C, Gillberg C. Autism after adolescence: Population-based 13- to 22-year follow-up study of 120 individuals with autism diagnosed in childhood. J Autism Devel Dis. 2005;35:351-360.

Calderón-González R, Calderón-Sepúlveda A, Santillán-Flores A. Inventario perfil CENNA de conductas y lenguaje del niño autista. Neurología, Neurocirugía, Psiquiatría. 1992; 32: 51-58.

Calderón-González R, Treviño-González J, Calderón-Sepúlveda A. Autismo en la esclerosis tuberosa. Gac Med Mex. 1994; 130:374-379.

Folstein SE. The clinical spectrum of autism. Clin Neurosci Res. 2006;6:113–117.

Gillberg C. The epidemiology of autism. En: Coleman M, editor. The neurology of autism. Oxford: Oxford University Press; 2005. p. 119-135.

Gupta AR, State MW. Recent advances in the genetics of autism. Biol Psychiatry. 2007;61:429–437.

Herbert MR, Caviness Jr VS. Neuroanatomy and imaging studies. En: Tuchamn R, Rapin I, editors. Autism: A neurological disorder of early brain development. Londres: Mac Keith Press; 2006. p. 115-140.

Rapin I, Katzman R. Neurobiology of Autism. Ann Neurol. 1988;43:7-14.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SÍNDROME DE RETT

Dr. Jorge Malagón Valdéz
Dr. Raúl F. Calderón Sepúlveda

OBJETIVOS

Identificar precozmente el cuadro clínico de la niña con síndrome de Rett y describir su historia natural. Definir el plan de estudio y manejo terapéutico integral de acuerdo a las manifestaciones individuales.

CONCEPTO

El síndrome de Rett (SR) es un trastorno grave del desarrollo neurológico y se consideraba neurodegenerativo, que afecta principalmente a niñas; la mayoría de los casos son de origen genético y es una de las causas más comunes de retraso mental grave. Se calcula que tiene una prevalencia de 1/9 000 niñas menores de 12 años.

Fue descrito por vez primera por Andreas Rett en 1966, es una enfermedad ligada al cromosoma X, pero a diferencia de otras patologías también puede presentarse en varones. Se caracteriza por un desarrollo psicomotor normal durante los primeros 6 a 18 meses de vida, cuando inicia una regresión de funciones cerebrales manifestada por un cuadro demencial, pérdida de destrezas motoras de las manos (dispraxia) asociada a estereotipias manuales, dispraxia de marcha, desarrollo de movimientos estereotipados de las manos y pérdida de las habilidades en la comunicación verbal y no verbal además desaceleración del crecimiento cefálico causando microcefalia. Los criterios diagnósticos del SR se establecieron en 1984. Aunque en la actualidad se reconocen diversas variantes atípicas.

Puntos sobresalientes

- Su origen es genético, en 1999 se descubrió que el 60% de los casos se debían a mutaciones puntuales en el gen *MECP2*, situado en el *Xq*28 y en la actualidad se han identificado estas alteraciones hasta en el 80% de los casos. La transmisión es ligada al cromosoma X de tipo dominante, por eso se presenta muy ocasionalmente en hombres ya que hay aborto o fallecen al poco tiempo de nacidos por una encefalopatía grave. Las mujeres con esta mutación pueden tener una inactivación al azar de uno de los cromosomas X y de ahí la amplia variación en la expresión fenotípica clínica, que va a depender del porcentaje de cromosomas X mutados que estén activos o inactivos. En cerca del 99% de los casos las mutaciones son esporádicas o *de novo*, en otros casos la recurrencia se produce por mosaicismo de las células germinales, posiblemente de origen paterno o al heredar la mutación de una madre fenotípicamente normal, quien presentaría una inactivación preferencial de su cromosoma X o bien un locus mutado. Cerca del 70% de los casos de Síndrome de Rett se deben a 4 mutaciones de cambio de aminoácidos.
- Se caracteriza por un cuadro de deterioro neurológico progresivo del 75 al 85% de los casos que se inicia antes de los tres años y evoluciona en brotes, la apariencia física es normal durante sus primeros meses de vida. La detención y la regresión comienzan entre los 6 y 18 meses de vida. El crecimiento normal del perímetro se detiene y evoluciona hacia una microcefalia. Aparece un desinterés en la interacción social, el lenguaje se deteriora y aparece el síntoma típico que es la perdida de los movimientos propositivos de las manos y son sustituidos por movimientos estereotipados y repetidos en forma de lavado de manos y golpeteo. Puede aparecer epilepsia en la mitad de los casos. Se presenta el retraso mental grave de manera progresiva entre los 3 a 5 años, cuando ya se describen todas las manifestaciones. En algunos casos hay un periodo de estancamiento en los procesos de aprendizaje y la estatura se reduce. Existe una amplia variabilidad en la tasa de progresión y gravedad de la enfermedad y además se reconocen diversas variantes atípicas.
- Su diagnóstico es clínico; no existe un paraclínico ni una prueba Psicológica.
- El tratamiento es sintomático, con apoyo de terapias psicológicas, física y un estrecho cuidado nutricional y ortopédico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

DNA con mutaciones en sitio específico de los brazos cortos del cromosoma X.

Huésped

El SR es un trastorno determinado; todas las formas clásicas son mujeres, indicando una afectación del cromosoma X. La herencia no es clara; lo más aceptado es de tipo dominante ligado al X, con letalidad en los hombres hemicigotos; en base a esta hipótesis, todos los casos son mutaciones frescas o *de novo*, aunque también se puede presentar en varones.

Ambiente

No parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

El asesoramiento a la pareja, con una hija afectada, es de no repetición.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Cambios anatomopatológicos

Estudios recientes de la estructura y función cerebral sugieren que el SR no es un trastorno degenerativo sino un trastor-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

no del desarrollo en la función, estructura y neurobioquímica de las neuronas, causado por una deficiencia del *MECP*2. Se ha descrito una reducción en el tamaño de las neuronas corticales, aumento en la densidad por área y disminución en las arborizaciones dendríticas, lo que sugiere un déficit o detención del desarrollo neural, en una fase crítica de las elaboraciones sinápticas y de las arborizaciones dendríticas, en ausencia de cambios indicativos de proceso degenerativo como sería una atrofia cerebral, y solo manifiesta por un perímetro cefálico menor a lo normal.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Los criterios diagnósticos del SR se han agrupado en:

a) *Necesarios.* Periodo prenatal y perinatal aparentemente normal; desarrollo normal en los primeros cinco o seis meses de edad; perímetro cefálico normal al nacimiento; desaceleración del crecimiento craneal con microcefalia consiguiente (entre los tres meses y tres años de edad); pérdida de habilidades adquiridas (entre los tres meses y tres años de edad) como lenguaje, comunicación y destrezas manuales; estereotipias motoras en las manos, con movimientos característicos de lavado, frotado, palmoteo, exprimido y presionado, tendencia a llevarse las manos a la boca y estirarse la lengua, apraxia/dispraxia de marcha y ataxia de tronco. El diagnóstico deberá ser tentativo por debajo de los dos años;

b) *Complementarios.* Apnea episódica durante la vigilia con hiperventilación intermitente y expulsión forzada de aire o saliva; aerofagia con distensión abdominal; crisis epilépticas parciales y generalizadas; signos de espasticidad, atrofia muscular y distonía en los miembros inferiores; trastornos vasomotores periféricos, escoliosis de tipo neurogénico y pies hipotróficos;

c) *Criterios de exclusión.* Organomegalia, retinopatía o atrofia óptica, microcefalia al nacimiento, trastorno neurológico adquirido, evidencia de retardo del crecimiento intrauterino o de daño cerebral adquirido perinatalmente.

Historia natural y pronóstico

Se han determinado cuatro estadios del desarrollo del SR:

I. De estancamiento, de inicio temprano entre los seis a 18 meses.
II. De regresión rápida del desarrollo entre uno a cuatro años.
III. Periodo seudoestacionario, se inicia al terminar la regresión del estadio II, entre 4 y 10 años de edad.
IV. Deterioro motor tardío cuando cesa la ambulación en el estadio III.

Las características clínicas más distintivas se presentan después de los 10 años de edad. Aunque, con frecuencia, se pierde la habilidad para caminar en la juventud, algunos adultos deambulan.

En la edad adulta, la mujer con SR se encuentra en una situación de invalidez motora, bien sea con una expresión rígido-distónica o como una forma hipotónico-atrófica, pero el deterioro mental alcanzado queda estacionado, además tienden a mejorar la epilepsia y los trastornos respiratorios.

Sólo 7% sobreviven arriba de los 40 años, aunque hay sobrevivientes de más de 60 años.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico es clínico; para el año y medio o dos años y medio ya es evidente un déficit, y con frecuencia una regresión en el desarrollo del lenguaje y de las funciones motoras (Pp. 1166 Libro Salud y enfermedad del niño y del adolescente, Unidad 25. Neurología 1167), dispraxia de manos, así como el inicio de estereotipias motoras.

Los exámenes de laboratorio o gabinete no aportan nada al diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

Con el autismo en las etapas iniciales, sobre todo en el autismo que presenta regresión del lenguaje y comportamiento entre los 18 meses y dos años; lo mismo puede ocurrir en el SR, pero se agrega regresión de funciones motoras, con las formas atáxicas de encefalopatía estática y con otras formas de enfermedad neurodegenerativa.

Medidas terapéuticas. No existe tratamiento específico en este momento; su manejo es sintomático. El empleo de antiepilépticos como la carbamazepina y el ácido valproico son de utilidad (véase capítulo, Epilepsia). Se recomienda un incremento calórico en la dieta y programas intensivos de alimentación e inductores del sueño cuando son necesarios.

Limitación del daño

Cuando está indicado, el empleo de antiepilépticos puede evitar que se presente un estado de mal epiléptico o presentar crisis de repetición, con los riesgos que esto conlleva.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Terapia física y ocupacional, prevención o alivio de deformidades en particular la escoliosis, para lo cual es importante mantener a la paciente plantígrada y ambulatoria. La distonía de músculos tíbiales produce un pie aducto-varo, que puede manejarse con toxina botulínica la que mantiene a la paciente plantígrada. El manejo quirúrgico de la escoliosis es una consideración importante. El fenómeno dispráxico que interfiere con la marcha, puede responder a estrategias específicas.

EVALUACIÓN

1. En relación con el síndrome de Rett, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es correcta?: **a)** se expresa sólo en varones y la transmiten las mujeres; **b)** su cuadro clínico es fijo y no se modifica con la edad; **c)** sólo 7% sobrevive arriba de los 40 años; **d)** es requisito para el diagnóstico la presencia de microcefalia al momento de nacer; **e)** la presencia de crisis epilépticas descarta el diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calderón-González R, Calderón-Sepúlveda RF, Treviño-Welsh J. Fenomenología clínica del síndrome de Rett. Gac Med Mex. 1999;135:1-8.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Calderón-González R, Gramajo-Santizo O, Sevilla-Castillo R, Carrera-Sandoval JP, De la Peña-Sauceda F, Bolaños-Medina G. Síndrome de Rett: una causa frecuente, poco reconocida de retraso mental. Rev Mex Ped. 1989;56:191-200.
Amir RE, Van den Veyver IB, Wan M, Tran CQ, Francke U, Zoghbi HY. (1999) Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2. Nature Genet 23: 185-188.
Dayer AG, Bottani A, Bouchardy I, Fluss J, Antonarakis SE, Haenggeli CA, et al. (2007) MECP2 mutant allele in a boy with Rett syndrome and his unaffected heterozygous mother. Brain Dev. Jan 29(1):47-50.
Kerr AM, Archer HL, Evans JC, et al. (2006) People with MECP2 mutation-positive Rett disorder who converse. J Intellect Disabil Res. (Pt 5):386-394.
Moog U, Smeets EE, van Roozendaal KE, et al. (2003) Neurodevelopmental disorders in males related to the gene causing Rett syndrome in females (MECP2). Eur J Paediatr Neurol. 7(1):5-12.
Ravn K., Roende G., Duno M, Fuglsang K., Eiklid KL, Tümer Z., Nielsen JB, Skieldal OH, (2011) Two new Rett syndrome families and review of the literature: expanding the knowledge of MECP2 frameshift mutations Orphanet J Rare Dis, Aug 30;6:58.
Hagberg B. Clinical entena, stages and natural history. En: Hagberg B. Rett syndrome clinical and biological aspects. Clin Dev Med. Philadelphia, J. Bo Lippincott, 1992:127;4-20.
Hagberg B, Aicardi J, Dias K, Ramos O. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome; report of 35 cases. Ann Neurol.1983;14:471-479.
Hagberg B, Goutierres F, Hanefeld F, Rett A,Wilson J. Rett syndrome: Criteria for inclusion and exclusion. Brain and Develop. 1985;7:372-373.
Menkes JH. Rett syndrome. En: Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL, editors. Child neurology. 7th ed. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 210-212.
McKusick VA. On line Mendelian inheritance in man (OMIM). Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 1997.p. 312.
Dayer AG, Bottani A, Bouchardy I, Fluss J, Antonarakis SE, Haenggeli CA, et al. (2007) MECP2 mutant allele in a boy with Rett syndrome and his unaffected heterozygous mother. Brain Dev. Jan 29(1):47-50.
Ravn K., Roende G., Duno M, Fuglsang K., Eiklid KL, Tümer Z., Nielsen JB, Skieldal OH, (2011) Two new Rett syndrome families and review of the literature: expanding the knowledge of MECP2 frameshift mutations Orphanet J Rare Dis, Aug 30;6:58.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

PARÁLISIS CEREBRAL

Dr. Carlos G. Alonso Rivera

OBJETIVOS

Describir los principales factores de riesgo y aprender a identificar de manera oportuna, el cuadro clínico de las distintas formas de parálisis cerebral. Definir el plan de estudio para su diagnóstico y establecer el manejo terapéutico multidisciplinario, de acuerdo a las necesidades individuales de cada paciente.

CONCEPTO

La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad física en la infancia. Es el resultado de una anormalidad estática (no progresiva) en el SNC que se adquiere al nacimiento o en los dos primeros años de vida y cuya consecuencia son trastornos que afectan el tono, postura y movimiento.

Cada niño presenta alteraciones diferentes y las dificultades para controlar el movimiento y la postura varían desde un trastorno apenas evidente, hasta una discapacidad motora.

PC no es sinónimo de deficiencia mental, no es una patología rara, ya que su prevalencia en el grupo de edad entre tres a 10 años es de dos a cuatro por 1 000 nacimientos.

Con frecuencia se observa co-morbilidad asociada al déficit motor, con alteraciones en las áreas cognitiva, sensorial, neuroconductual, de la comunicación y epilepsia.

Puntos sobresalientes

- La PC puede ser considerado un problema de salud pública debido a su alta incidencia; representa un motivo frecuente de consulta pediátrica.
- El desgaste físico, emocional y económico de la familia de estos pacientes nos obliga a conocer del tema y manejarlo de manera apropiada.
- El objeto del manejo es el reconocimiento temprano y manejo adecuado de la espasticidad antes de presentar deformidades permanentes que pongan en peligro la función durante toda la vida.
- Se debe estar familiarizado con las diferentes alternativas de tratamiento disponibles.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Por mucho tiempo se pensó que el trauma obstétrico y los episodios hipóxico-isquémicos durante el parto eran la principal causa de PC en el RN a término; sin embargo, sólo un 19% de los casos resultan de complicaciones durante el trabajo de parto y alumbramiento, 8% es de origen perinatal, 44% es de origen prenatal y en 24% de los casos no se puede determinar la etiología. Entre las causas más frecuentes se encuentran: las anomalías congénitas del SNC, infecciones prenatales (STORCH), contacto con agentes teratogénicos, disfunción fetoplacentaria y complicaciones obstétricas, en especial prematurez.

En los niños de un mes a dos años de vida las causas más frecuentes son el traumatismo craneoencefálico, la neuroinfección y la enfermedad vascular cerebral, oclusiva o hemorrágica, arterial, de origen arterial o venoso.

Huésped

El origen de la PC es multifactorial, ya que son muchos los factores que pueden alterar el desarrollo normal del SNC. Entre los más frecuentes se encuentran los trastornos de la migración neuronal (neuroblástica), disgenesias cerebrales, alteraciones genéticas y cromosómicas. El riesgo de PC es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mayor en RN pretérmino y se incrementa entre más bajo sea el peso al nacer.

La prevalencia en productos mayores de 36 semanas de gestación (SDG) y peso > 2500 g es de 1.2 por 1 000; en los de 32-36 SDG y peso de 1500-2500 g es de 6.2 por 1 000; en los de 28-31 SDG con peso de 1 000-1 499 de 54 por 1 000 y en los de < 28 SDG con peso < 1 000 g. Llega a alcanzar los 82 por 1 000 nacidos vivos.

Ambiente

El cuidado prenatal de la madre es primordial para tener un ambiente óptimo para el crecimiento y desarrollo del producto. Este ambiente puede verse alterado por múltiples patologías que se pueden manifestar durante el embarazo, como toxemia gravídica, diabetes mellitus, infecciones (cervicovaginitis, corioamnioitis), trombofilias adquiridas o congénitas; por la exposición a sustancias tóxicas como alcohol, drogas y tabaco y por complicaciones perinatales que se relacionan con sufrimiento fetal agudo como desprendimiento prematuro de placenta, ruptura uterina, etc. La PC asociada a asfixia durante el parto se estima en 10% de los casos. El embarazo múltiple incrementa el riesgo de PC en RN pretérminos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica y concienciar a la comunidad sobre la importancia de una atención prenatal adecuada, la cual es indispensable para vigilar el desarrollo adecuado del producto.

Protección específica

Se debe dirigir a la atención prenatal, perinatal y posnatal. La mejoría en los cuidados obstétricos y neonatales, intervenciones como la administración de ácido fólico durante el embarazo, la inmunización para prevenir hiperbilirrubinemia por incompatibilidad de Rh y los avances en el manejo de la misma con fototerapia y exsanguíneo transfusión, han disminuido en forma significativa el *kernicterus*; el reducir el contacto con agentes tóxicos, el uso de asientos para niño en el coche, han disminuido el riesgo de presentar lesiones que afectan al SNC, pero una puntuación baja del Apgar al nacimiento y acidosis tienen una baja correlación para desarrollar PC. Un 95% de los niños con puntuaciones de Apgar de 0-3 al minuto y cinco minutos no desarrollan PC, aquellos que al minuto 10 tienen puntuaciones de 0-3 el 84% no desarrollan PC. Al contrario, 75% de los niños con PC tuvieron un Apgar a los cinco minutos entre 7-10.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica y clínica

Este trastorno se asocia a diversas patologías del SNC, entre las que se incluyen hemorragia del SNC, lesión mecánica de la médula espinal y del tallo cerebral, hipoxia que afecta la corteza cerebral, sustancia blanca o núcleos de la base e isquemia transitoria o irreversible que provoca apoptosis/necrosis celular secundaria a la formación de radicales libres, alteraciones metabólicas y activación de la cascada inflamatoria.

En los últimos años está ganando importancia la relación de infección neonatal en el producto pretérmino y término y el desarrollo posterior de PC. Hay series que muestran que del 16-40% de los RN pretérmino con infección neonatal, desarrollan PC, deterioro cognitivo o ambas; sin embargo, no se tiene suficiente evidencia para considerar la infección neonatal como único factor de riesgo.

La vulnerabilidad selectiva de la sustancia blanca periventricular ocurre entre la semana 26–34 de gestación; los insultos durante este periodo producen leucomalacia periventricular, observada en la PC tipo diparética espástica. De Igual manera, la vulnerabilidad selectiva de los ganglios basales en el feto se da entre la semana 38-40, lo que da por resultado distonía o trastornos del movimiento.

El daño que sufre la neurona motora superior hace que disminuya el control de la corteza cerebral sobre la afluencia de estímulos de los tractos reticuloespinal y corticoespinal, lo que se traduce en pobre control motor, disminuye el número de unidades motoras efectivas, provocando control motor anormal y debilidad. Al mismo tiempo, la pérdida del control inhibidor del tracto reticuloespinal y otros sistemas, incrementa la excitación de las motoneuronas γ y α lo que resulta en espasticidad, la que se define como la resistencia del músculo a un estiramiento o como una actividad excesiva, inapropiada e involuntaria del músculo asociado a una lesión de la neurona motor superior.

La clasificación clínica de la PC es la más aceptada y difundida. Se basa en el tipo de disfunción y se clasifica como espástica, discinética, atáxica y mixta. De acuerdo al sitio donde se observa la disfunción, se puede clasificar como hemiparética a la que afecta las extremidades de un mismo lado, la diparética en la que se afectan ambos miembros inferiores y cuadriparética cuando se afectan las cuatro extremidades. Se describe en forma breve cada tipo:

a) PC espástica. Es la forma más frecuente (60-75%). Se caracteriza por un síndrome piramidal y un aumento de tono que no desaparece con el sueño, reflejos miotáticos exaltados, *clonus* y respuesta plantar en extensión. Según el sitio afectado se clasifica en:
1. PC hemiparética espástica: Constituye 36% de las PC. Se observa en el RN de término y en la mayoría de los casos se asocia a lesiones hemisféricas.
2. PC diparética espástica: Es la forma más frecuente en el prematuro; constituye 33% de las PC. El niño al querer caminar tiende a cruzarse en las rodillas adoptando la posición conocida como "en tijera". Aunque los miembros superiores están menos afectados, tienen alguna torpeza para manipular objetos.
3. PC cuadriparética espástica: Representa de 3 a 19% de las PC. Se asocia a lesiones difusas del SNC. Afecta las cuatro extremidades, no pueden caminar ni sentarse sin ayuda. Con frecuencia se acompaña de retraso mental, epilepsia más a menudo que en otras formas de PC y signos seudobulbares como dificultad para la deglución.

b) PC discinética. Su frecuencia es baja (9 a 12%), se caracteriza por movimientos involuntarios y posturas anormales cuando se manipula al niño o cuando realiza movimientos voluntarios, esta actividad anormal desaparece durante el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sueño y el reposo. Los segmentos corporales más afectados son la cabeza y los miembros superiores.

c) PC atáxica. Es la forma más rara de PC (1 a 13%). Se caracteriza por falta de equilibrio y coordinación e hipotonía. No presentan rigidez o espasticidad.

d) PC mixta. Con relativa frecuencia se encuentran pacientes con PC quienes presentan diferentes

Otra forma de clasificar a la PC es en base al grado de discapacidad. En la actualidad, tiene mucha difusión y aceptación por diferentes especialidades que participan en el manejo de estos pacientes como el neurólogo, el ortopedista, especialistas en rehabilitación, pediatras, etc. Se conoce como *"Gross Motor Function Classification"* (GMFCS). Ésta clasifica la PC en cinco niveles que van del Nivel I donde se incluyen a los niños con mínima discapacidad y autosuficientes, hasta el Nivel V que son niños con un grado de discapacidad severa y necesitan asistencia toda su vida.

Síntomas y signos asociados (Comorbilidad)

a) Retraso Mental. Alrededor del 50% de los niños con PC tienen retraso mental. El número de extremidades afectadas está relacionado en forma directa, con el riesgo de retraso mental, sobre todo en la variedad espástica. En general, las formas discinéticas tienen un nivel intelectual más alto que las espásticas. En los niños con hemiparesia espástica la inteligencia es normal en 65% de los casos. En cambio, los cuadriparéticos espásticos solo del 20 a 30% tienen inteligencia normal.

b) Epilepsia. Se observa en 30% de los niños con PC. Es más frecuente observarla en niños con el tipo hemiparético espástico (40 a 50%) y menos común en el tipo discinético (23%). Las crisis parciales simples y complejas con o sin generalización secundaria son las más frecuentes.

c) Trastornos de la visión y movimientos oculares. Del 20 al 40% de los niños con PC tienen disminución de la agudeza visual; la hemianopsia es más común en la PC hemiparética espástica. También son frecuentes los errores de refracción, ambliopía, nistagmo y estrabismo.

d) Trastornos de la comunicación. Pueden ser secundarios a déficit auditivo, disfunción del procesamiento central del lenguaje o disfunción promotora (disartria). Con frecuencia se presentan combinaciones de déficits en un mismo niño. En el tipo discinético la articulación está muy comprometida y en la cuadriparesia espástica el procesamiento central del lenguaje es lo que se afecta más.

e) Parálisis seudobulbar. Se manifiesta por deficiencia en el mecanismo de succión y/o deglución, déficit en la masticación y sialorrea secundaria al trastorno de la deglución. Los niños con PC cuadriparesia espástica son los más afectados con este trastorno.

f) Trastornos sensitivos. En 97% de los niños con PC presentan alteraciones de sensibilidad en los miembros superiores. Un porcentaje semejante con hemiparesia espástica tienen estereognosia anormal, 90% presenta alteración en la discriminación de dos puntos y 47% tienen alteración en la propiocepción.

g) Trastornos tróficos. En la hemiparesia espástica es frecuente observar disminución del volumen y talla de los miembros afectados.

h) Trastornos del sueño. Los niños con PC severa pueden tener alteraciones del sueño que se caracterizan por una fragmentación del sueño secundario a la apnea obstructiva del sueño, dificultad para cambiar de posición o a la presencia de actividad epiléptica nocturna.

i) Trastornos de conducta. Estos trastornos se observan en niños con PC y coeficientes intelectuales altos. Los más frecuentes son trastorno por déficit de atención con hiperactividad, labilidad emocional, depresión, baja autoestima y dependencia de los padres. Los niños con retraso mental grave pueden presentar conductas estereotipadas y autoagresiones.

j) Trastornos urinarios. Un 20% de los niños, en especial aquellos con cuadriparesia espástica y retraso mental, presentan incontinencia urinaria.

k) Otros. La hidrocefalia se observa en 9% de los niños, la disfunción autonómica en 20 a 40% de los casos. Los trastornos del aprendizaje están asociados con el grado de afectación cerebral.

Pronóstico

Casi todos los niños con PC llegan a la edad adulta. Los que tienen peor pronóstico y menor esperanza de vida son los niños con discapacidad severa y retraso mental profundo. La mayoría de los niños con PC hemiparética espástica logran la marcha autónoma, pero sólo 60 a 70% de los niños con PC diparética espástica y discinética. El pronóstico para lograr una marcha autónoma se ha ligado en especial, a la adquisición de la sedestación independiente antes de los dos años de edad. La marcha del niño con PC se deteriora con el tiempo, incluso se pierde en la adolescencia o vida adulta en 45% de los casos de PC diparética espástica, por lo que se insiste en la importancia de la atención de este grupo de niños por un equipo médico especializado, interdisciplinario, con la participación de la familia para así modificar la evolución natural de este trastorno.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico de PC requiere de una historia clínica completa, exploración física detallada y de estudios complementarios.

El diagnóstico temprano suele ser difícil, ya que no es frecuente observar signos y síntomas clínicos en los primeros dos o tres meses de vida; sin embargo, al momento de la exploración física de un lactante se pueden observar ciertas manifestaciones clínicas que pueden alertar respecto a la posibilidad de PC, como persistencia o asimetría de los reflejos primitivos, hipotonía, hiperreflexia, *clonus* persistente, alteración de la función promotora, alteraciones oculomotoras, retraso en las reacciones posturales y comportamiento anormal.

Tanto la PC hemiparética como la diparética espástica se manifiestan antes del primer año de edad.

Las manifestaciones discinéticas en general, no son evidentes antes de los 18 meses de vida. Las manifestaciones atáxicas son aún más tardías.

Diagnóstico diferencial

Existe un grupo de enfermedades que pueden simular una PC. Entre las más frecuentes son enfermedades neurodege-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nerativas, errores innatos del metabolismo, enfermedades neuromusculares y lesiones de la médula espinal. Los estudios de gabinete como la TAC, IRM y estudios de laboratorio como el tamizaje metabólico extendido entre otros, son de utilidad para excluir padecimientos que pueden semejarse a la PC.

Tratamiento y limitación del daño

El seguimiento periódico es necesario tanto para prevenir como para modificar la evolución natural. El tratamiento es dinámico, ya que se pueden efectuar cambios durante el tiempo dependiendo de las complicaciones que vayan apareciendo.

La espasticidad es la principal responsable de la discapacidad para el movimiento en el niño con PC, la cual será permanente más no estable, ya que el crecimiento corporal y el tiempo, pueden tener como consecuencia deformidades en miembros inferiores y superiores si no se implementa un manejo temprano adecuado.

Los músculos más afectados en el miembro superior son el pronador redondo, el palmar mayor, cubital anterior y flexor superficial de los dedos. En el miembro inferior son el gemelo-sóleo, aductores de cadera, isquiotibiales y tibial posterior.

El pie equino varo es la deformidad mas frecuente de la PC, seguida de la luxación de cadera. La evolución natural de las caderas en la PC es de empeoramiento progresivo. Por eso la importancia del tratamiento de la espasticidad de los músculos aductores de cadera, flexores de la cadera e isquiotibiales, ya que se pretende evitar la luxación de cadera y la escoliosis secundaria.

Es importante el manejo apropiado de los problemas asociados en la PC, con un control estricto de la epilepsia, tratamiento del estrabismo para evitar el desarrollo de ambliopía, terapia de lenguaje, manejo adecuado de los trastornos del sueño, vigilancia del estado nutricional, apoyo emocional y psicopedagógico, etc., dentro de un proceso terapéutico interdisciplinario diseñado en forma individualizada de acuerdo a los déficits específicos que presente cada paciente.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La PC no tiene cura, pero si se estudian los problemas del niño y se lleva a cabo una rehabilitación adecuada, con el apoyo de los padres se pueden minimizar los problemas para que el niño logre desarrollar su potencial. Un tratamiento correcto desde la edad temprana hará que muchos niños mejoren su calidad de vida y un porcentaje importante de ellos logren una vida independiente. El programa terapéutico debe ser individual, y con objetivos prácticos. Los padres deben asumir un papel esencial en el programa terapéutico.

El tratamiento es interdisciplinario. El grupo de especialistas es muy diverso, como los es el grupo de manifestaciones clínicas que presentan estos niños.

Una de las prioridades al inicio del tratamiento es tratar la espasticidad. El tratamiento de la espasticidad tiene los siguientes objetivos: mejorar la función motora, prevenir contracturas y deformidades, disminuir el dolor durante movimientos activos y pasivos, facilitar la rehabilitación, posponer o evitar un tratamiento quirúrgico, facilitar la atención de higiene y mejorar la calidad de vida de la familia y el paciente.

Las modalidades terapéuticas para el tratamiento de la espasticidad son las siguientes:

1. Tratamiento no farmacológico.
2. Tratamiento farmacológico: oral, intramuscular e intratecal.
3. Tratamiento quirúrgico.

El tratamiento no farmacológico incluye fisioterapia, terapia ocupacional, terapia de lenguaje y el uso de férulas especiales. El tratamiento farmacológico incluye los utilizados por vía oral: Baclofen que es una agonista gabaérgico, las benzodiacepinas, y agonistas alfa adrenérgicos como la clonidina y tizanidina. En el tratamiento intramuscular se utiliza la toxina botulínica, la cual actúa como bloqueador neuromuscular.

El uso de terapia física después de la aplicación de toxina es importante, ya que mejora el efecto de la toxina. La infusión de baclofen intratecal es otra alternativa al manejo.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando se encuentran contracturas fijas y deformidades articulares y óseas. Otra técnica es la rizotomía dorsal selectiva, que se utiliza en casos de diparesia espástica

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Ofrecer conferencias a médicos generales, maestros y padres de familia para tener mayor conocimiento de la PC. Es recomendable visitar un centro de atención neurológica y de rehabilitación, para tratar de identificar los diferentes tipos de PC.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe tener la capacidad para detectar los factores de riesgo y para diseñar planes para la prevención primaria. Debe identificar el cuadro clínico y canalizar a los pacientes a unidades de diagnóstico y tratamiento especializados. **Secundario.** El pediatra realizará las mismas funciones pero con un criterio especializado y debe coordinar la atención con otros especialistas como el neurólogo, ortopedista, terapeuta físico, etc. **Terciario.** En este nivel se debe realizar el diagnóstico temprano del trastorno y se debe establecer el plan de tratamiento a seguir.

EVALUACIÓN

1. En relación a la parálisis cerebral, señale la aseveración incorrecta: **a)** es la causa de discapacidad física más frecuente de la infancia; **b)** se asocia a retardo mental; **c)** la forma más frecuente de presentación clínica es la espástica; **d)** la toxina botulínica es una buena alternativa en el manejo de la espasticidad; **e)** en la forma hemiparética no hay cambios en tamaño o volumen de los miembros afectados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Blair E, Watson L. Epidemiology of cerebral palsy. Seminars in fetal & neonatal medicine. 2006;11:117-125.

Hankins GD, Speer M. Defining the pathogenesis and pathophysiology of neonatal encephalopathy and cerebral palsy. Obstet Gynecol. 2003;102:628-636.

Keogh JM, Badawi N. The origins of cerebral palsy. Curr Opin Neurol. 2006;19:129-134.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Kerr GH. Classifying cerebral palsy. J Pediatr Orthop. 2005;25 (1):127-218.
Nelson KB. Can we prevent cerebral palsy? N Engl J Med. 2003;349:1765-1769.
Nelson KB. What proportion of cerebral palsy is related to birth asfixia? J Pediatr. 1988: 112;572-573.
Pascual-Pascual SI. Tratamiento preventivo y paliativo con toxina botulínica de la cadera en el niño con parálisis cerebral infantil. Rev Neurol. 2003;37(1):80-82.
Verrotti A, Greco R, Spalice A, Chiarelli F, Iannetti P. Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. Pediatr Neurol. 2006;34:1-6.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

OBJETIVOS

Describir los factores de riesgo. Identificar los cuadros clínicos correspondientes a las diferentes lesiones neurológicas de origen traumático. Establecer el plan de estudio y manejo terapéutico en general. Señalar los signos de alarma del paciente con traumatismo craneoencefálico de riesgo alto, que debe ser manejado en el tercer nivel de atención. Vigilar a largo plazo la aparición de secuelas en el funcionamiento cognitivo o conductual y establecer el manejo adecuado.

CONCEPTO

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son lesiones del cráneo y su contenido, causadas por el contacto violento de un agente físico contra la cabeza, o por choque de la misma contra una superficie más o menos dura, lo cual puede provocar una lesión orgánica del cráneo o de su contenido, que en forma directa o por sus complicaciones representan en la población pediátrica una de las principales causas de mortalidad y de secuelas con grados variables de invalidez física, mental o conductual permanente: representan una de las principales causas de consulta en los servicios hospitalarios de urgencias. Una proporción importante de menores de dos años tiene como causa el maltrato dentro de la propia familia.

En la ciudad de Guadalajara, Jal., los TCE fueron responsables del principal porcentaje de mortalidad por accidentes, cifras semejantes a lo encontrado en el resto de la República, por lo que el médico debe reconocer las manifestaciones clínicas principales y establecer el manejo correcto y oportuno en cada caso.

Puntos sobresalientes

- Representan una causa principal de morbimortalidad en la población pediátrica.
- Pueden ser provocados por agentes contundentes o penetrantes.
- Predominan en el sexo masculino y en cada grupo de edad tiene una etiología principal.
- El mejor tratamiento es la prevención; pueden evitarse con supervisión estrecha y utilización de protecciones específicas.
- Provocan dos tipos de lesiones; focales o difusas, que pueden coexistir, y a su vez pueden causar un daño primario inmediato, resultado de la interacción con el agente traumático, y uno secundario, dinámico y progresivo.
- El tratamiento consiste en prevenir o impedir que se incremente el daño secundario, en especial controlando la hipotensión arterial, optimizando la presión de perfusión y la oxigenación cerebral. Los esteroides no están indicados en ningún tipo de TCE.
- La rehabilitación, motora y en especial cognitiva, se deben iniciar tan temprano como sea posible, con un programa individualizado a los déficits específicos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los agentes que pueden lesionar el cráneo, sus envolturas y su contenido son múltiples; se clasifican, de acuerdo al mecanismo de producción del daño, en agentes contundentes y agentes penetrantes. Los primeros actúan por tres mecanismos:

a) cuando la cabeza es golpeada por un objeto romo en movimiento;
b) cuando la cabeza se golpea contra un objeto inmóvil;
c) cuando la cabeza es sacudida con brusquedad y golpeada contra un objeto inmóvil (llamado síndrome del bebé sacudido).

Entre los agentes penetrantes los más comunes son los proyectiles de arma de fuego, poco frecuentes en la población pediátrica y en proporción menor, aún los proyectiles de armas de aire comprimido (rifles de aire), al igual que fragmentos metálicos en accidentes automovilísticos u objetos punzantes sobre los que caen en forma accidental.

Huésped

Pueden ocurrir en cualquier época de la vida, pero son más frecuentes en la edad pediátrica por las características físicas y conductuales de los niños. Entre las particularidades psicológicas se señalan su inquietud, inexperiencia y su interés por la exploración del medio. Por sus características peculiares de conducta y personalidad, la incidencia es elevada en el sexo masculino. Un factor adicional de riesgo existe en los niños afectados del trastorno de atención deficiente/hiperactividad; por su impulsividad, quienes se encuentran más expuestos a situaciones peligrosas que la población general.

La edad tiene relación con el mecanismo de producción: en lactantes causas muy frecuentes el "niño maltratado" y choques automovilísticos, sobre todo por ser llevados en brazos en el asiento del copiloto; y al iniciar la deambulación, las caídas. En preescolares y escolares caídas de escaleras, muebles, bicicletas, juegos (columpios, resbaladillas), atropellamiento por vehículos de motor y otros accidentes automovilísticos, en tan-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

to que en la adolescencia los accidentes automovilísticos son más frecuentes.

Ambiente

Se puede dividir en sus diferentes componentes: hogar, escuela, vía pública y centros recreativos. En el hogar las escaleras y muebles es donde se provoca la mayor proporción de caídas; debe tenerse presente la posibilidad de "niño maltratado", causa importante de TCE, en especial antes de los dos años de edad. En la escuela se pueden ocasionar durante la actividad deportiva y aún en el salón de clases; un número importante sucede en las escuelas durante la hora del recreo.

En la vía pública los factores más importantes son la falta de precaución al conducir vehículos de motor, exceso de velocidad, conducción de vehículos en condiciones de intoxicación por alcohol o drogas y, no menos importante, el descuido de los padres y la falta de precaución al cruzar las calles por parte de los niños, resultado de su edad y poca educación vial.

En los centros recreativos, los TCE ocurren por caídas desde los juegos mecánicos y por impactos por los mismos, y se deben mencionar aquí juguetes, como los patines, bicicletas, etc., que pueden provocar caídas y TCE si no se utilizan protecciones.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El manejo óptimo de las lesiones traumáticas es la prevención. La frecuencia de TCE se puede disminuir mediante una adecuada educación vial impartida en las escuelas, con la cooperación de la autoridades de tránsito para la vigilancia de los límites de velocidad y cooperación en la propia educación vial. Sensibilización de los padres en las juntas escolares y en los diferentes medios de difusión masiva, sobre la gravedad de estas lesiones. La planificación familiar, al establecer el tiempo más adecuado para el crecimiento del grupo familiar y búsqueda de una dinámica familiar estable, disminuye los riesgos de maltrato al niño, permiten prestar más atención a los hijos y educarlos de mejor manera.

Protección específica

Construcción de zonas de juego protegidas de la circulación vehicular, supervisión por prefectos durante las horas de recreo, colocación de cascos protectores para la práctica de deportes de riesgo alto como béisbol, futbol americano, etc., o al utilizar bicicletas, motocicletas, patinetas; utilización rutinaria de cinturones de seguridad en los automóviles. Identificación en puestos de socorro de niños sujetos a maltrato.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica y clínica. Síntomas y signos

Cuando el agente traumático se pone en contacto con la cabeza y provoca el TCE, se inician una serie de eventos que van a determinan la extensión final de la lesión, su gravedad y sus secuelas. La acción del agente va a originar dos tipos de lesiones principales: la lesión primaria, como resultado directo de la energía física transmitida durante el impacto, y que se pueden traducir en contusiones, laceraciones, etc.; y las lesiones secundarias, resultantes de isquemia, anoxia, acidosis y otras alteraciones metabólicas secundarias al disturbio fisiopatológico inducido por el trauma, las que pueden agravar en forma importante el daño producido por las lesiones primarias, por lo que se infiere la importancia de impedir el desarrollo de estas complicaciones más o menos mediatas al traumatismo original.

La primera es la hipoxia, que se debe al periodo de apnea que sigue al golpe de la cabeza, su duración es proporcional a la intensidad del traumatismo. Además, de la hipoxia provocada por este periodo de apnea, se puede agregar la causada por una ventilación deficiente por obstrucción de las vías respiratorias por lesiones en cabeza, cuello y tórax, además de la secundaria al edema pulmonar neurogénico que se puede encontrar en pacientes con TCE e hipertensión intracraneal agregada.

La isquemia puede deberse a hipotensión arterial por hemorragia sistémica o choque. También se puede presentar con una presión arterial normal si se incrementa la presión intracraneal, lo que compromete la presión de perfusión sanguínea cerebral, ya que ésta resulta de restar la presión intracraneal de la media de la presión sistémica. Asimismo, puede ocurrir en forma secundaria a compresión vascular por herniaciones cerebrales.

En los niños se puede presentar en forma característica después de un TCE abrigado (sin fractura expuesta), una congestión vascular que se considera secundaria a vasoparálisis, con hiperemia y congestión, lo que provoca un incremento importante del volumen del parénquima cerebral e hipertensión intracraneal severa. En la tomografía axial computadorizada (TAC) se observa como disminución del sistema ventricular, obliteración de las cisternas y del resto del espacio subaracnoideo e incremento de la densidad normal del parénquima, que no es apreciable a simple vista. Esta imagen tomográfica con frecuencia se interpreta erróneamente como "edema difuso postraumático". Es primordial su identificación correcta, ya que no se ha incrementado la composición porcentual del agua del tejido, y es tan importante la congestión vascular que provoca un aumento importante de la presión intracraneal (PIC) que puede llevar a cero la presión de perfusión y a la muerte del paciente. Al no ser edema, no responderá al tratamiento usual del edema cerebral. En niños maltratados menores de un año, en especial con el síndrome de "niño sacudido", es frecuente la presencia de apnea u otras alteraciones respiratorias.

Se pueden agregar alteraciones metabólicas: hiponatremia, hipoglucemia, acidosis, etc., u otras, como edema pulmonar neurogénico, que son capaces de provocar un daño ulterior en un cerebro ya lesionado físicamente por el trauma.

La valoración del paciente con TCE debe efectuarse de manera integral, ya que muchos son politraumatizados, con lesiones sistémicas que pueden agravar sus condiciones neurológicas o de manera independiente poner en peligro la vida del paciente; por ejemplo, un sangrado retroperitoneal o pueden presentar infecciones sistémicas agregadas. Se deben vigilar sus condiciones generales, iniciar una nutrición completa en forma temprana y la rehabilitación se iniciará desde los primeros días después de haber pasado la etapa aguda.

Las siguientes son las principales categorías de las lesiones neurológicas por TCE:

Lesiones cerebrales difusas

Se deben a movimientos súbitos de aceleración/desaceleración, lo que provoca alteraciones de la función del sistema reticular

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y de ambos hemisferios cerebrales, por lo que cursan con pérdida súbita e inmediata de la conciencia; incluyen la conmoción cerebral, lesión axonal difusa y la tumefacción cerebral.

Conmoción cerebral

Desde el punto de vista clínico se expresa por la pérdida transitoria de la conciencia que puede durar unos segundos, minutos u horas. Aunque se considera con una connotación de gravedad, es de los cuadros menos graves. En algunos pacientes en quienes no se puede corroborar el episodio de inconsciencia, la presencia de las alteraciones características de memoria orientan al diagnóstico de conmoción: amnesia retrógrada temporal, amnesia retrógrada permanente y amnesia anterógrada. La primera se refiere a la incapacidad de recordar episodios muy anteriores al traumatismo, disminuye en las horas siguientes a la recuperación de la conciencia hasta desaparecer, permaneciendo la amnesia retrógrada permanente, la que comprende un periodo breve de los minutos o segundos precedentes al traumatismo, esta amnesia no es recuperable. La amnesia anterógrada postraumática es típica y se puede considerar diagnóstica de conmoción: hay incapacidad de almacenar memorias nuevas, minutos a horas después del traumatismo, lo que provoca preguntas repetitivas: "¿qué me pasó?", "¿qué día es hoy?". Su duración, en general, no es mayor de un día. Se debe insistir que en la conmoción no se encuentran a la exploración signos neurológicos focales; si están presentes se deben a otras lesiones asociadas.

Lesión axonal difusa

Es una causa frecuente de coma, mayor del 30 a 40% y tiene una mortalidad elevada (33 a 50%), si bien no se diagnostica con la frecuencia necesaria; si sobrevive el paciente, el coma evoluciona a estado vegetativo. Al igual que las otras lesiones difusas, no se observan datos clínicos focales, aunque se puede acompañar de alteraciones vegetativas; en forma errónea se diagnostica en estos pacientes "contusión de tallo cerebral", si bien esta patología no se ha observado en pacientes que no fallecen de inmediato después del TCE; no se acompaña de hipertensión intracraneal. La TAC puede mostrar áreas pequeñas hiperdensas multifocales que el estudio neuropatológico muestra como lesiones hemorrágicas en el cuerpo calloso, tallo cerebral, protuberancia o en los pedúnculos cerebelosos superiores y daño axonal difuso.

También se puede encontrar debajo de una fractura hundida, incluso en el tipo en pelota de pingpong.

Debido a la presencia de signos neurológicos de lateralización, siempre es importante hacer el diagnóstico diferencial con un hematoma intracraneal, lesión grave, mortal y susceptible de manejo quirúrgico.

Tumefacción cerebral

Como se señaló antes, es más frecuente en niños; el papel de la vasodilatación cerebral generalizada es menor de lo considerado y participan otros mecanismos fisiopatológicos no bien definidos aún. Resulta en aumento difuso del volumen cerebral e incremento importante de la presión intracraneal que, al no controlarse, puede causar la muerte del paciente.

Cuando no hay lesiones focales asociadas no se encuentran signos anormales de localización en el examen neurológico; el diagnóstico diferencial con la lesión axonal difusa se basa en la ausencia de hipertensión intracraneal en esta última condición y las hemorragias características.

Ninguno de estos cuadros responde a manejo "antiedema cerebral", ya que no comparten ninguna característica fisiopatológica con el edema cerebral, y el manejo en este sentido sólo provocará daño iatrogénico.

Lesiones cerebrales focales

En éstas se encuentran lesiones macroscópicas más o menos bien delimitadas, que en especial, en la vecindad de áreas corticales primarias (motora, sensitiva, visual, etc.), se acompañarán de datos de focalización neurológica relacionados con la función de la zona contundida. La presencia de datos focales debe orientar a una historia y valoración cuidadosa, ya que pueden ser susceptibles de manejo quirúrgico, lo que permitirá un mejor pronóstico entre más pronto se ofrezca, en especial en el caso de los hematomas subdurales agudos.

Contusión cerebral

Su aparición usual es secundaria a TCE cerrado sin solución de continuidad de las estructuras adyacentes. A diferencia de la conmoción, en donde no se encuentra una lesión estructural definida, en la contusión aparece un daño tisular con hemorragias petequiales que pueden confluir, y edema de tipo vasogénico. Este tipo es el verdadero edema postraumático; también acompaña a la laceración.

En la TAC la imagen que se observa es de una zona hipodensa que rodea la zona contundida o de laceración con áreas hiperdensas que corresponden al sangrado en el parénquima. El edema contribuye al efecto de masa de estas lesiones.

La expresión clínica se traduce en la presencia de signos neurológicos focales, incluyendo crisis convulsivas. Como se señaló, la pérdida prolongada de conocimiento, sin otros datos neurológicos, no se debe diagnosticar como contusión; si existen datos clínicos o TAC focales, se debe considerar como conmoción y contusión. Esta lesión se presenta como consecuencia de los movimientos de rotación del cerebro dentro de la cavidad craneal y su impactación contra las salientes de dicha cavidad. La contusión localizada bajo el sitio del impacto es "por golpe", y la que se encuentra en el lado opuesto se denomina "por contragolpe"; en ocasiones puede ser mayor la última.

Laceración cerebral

Lesión que provoca solución de continuidad del tejido cerebral; puede ocurrir con un traumatismo cerrado por un mecanismo análogo al de la contusión, pero la causa más frecuente son las heridas penetrantes de cráneo, en general por proyectiles de arma de fuego o de aire, o por las esquirlas óseas de una fractura conminuta. Al igual que la contusión, produce manifestaciones clínicas de déficit focal, y tiene una imagen tomográfica semejante a la encontrada en la contusión, pero más apreciable. En muchos casos, se puede observar en la TAC el trayecto seguido por el proyectil a su paso por el cerebro. Se puede acompañar de hematomas resultantes de la laceración de vasos en la zona lesionada.

Hematomas intracraneales

Son lesiones importantes en especial por el efecto de masa que ejercen. Se clasifican en tres tipos: el primero, el hemato-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ma epidural es más frecuente en niños mayores de dos años; se trata de hematomas unilaterales y en cerca del 75% de los pacientes se acompañan de fractura. El origen del sangrado es arterial, por ruptura de la arteria meníngea media, al fracturarse la escama del temporal; cerca del 25% en la infancia son de origen venoso (senos durales y venas del diploe). La mayoría son supratentoriales. Existe el antecedente de un intervalo lúcido inicial después del TCE, después el deterioro de la conciencia es variable, aunque algunos autores lo consideran raro. Su comportamiento clínico se caracteriza por datos de lateralización, hipertensión intracraneal y deterioro neurológico progresivo. Las crisis convulsivas pueden aparecer en 25% de los pacientes.

El segundo tipo, el hematoma subdural, es más frecuente antes de los dos años de edad; hay dos tipos, el agudo que con frecuencia se acompaña de un cuadro neurológico mucho más severo, y el crónico. Se encuentra fractura de cráneo acompañante sólo en 30% de los pacientes; con frecuencia es bilateral, aunque es común el déficit neurológico lateralizado. Las crisis convulsivas se presentan con mayor frecuencia que en el hematoma epidural, hasta en 75% de los pacientes.

También se encuentran datos de hipertensión intracraneal y deterioro neurológico. Además, en 75% de los pacientes se pueden encontrar hemorragias prerretinianas y retinianas. Se presenta una alteración importante de la conciencia con mayor frecuencia en el hematoma epidural. Al igual que éste, puede presentarse después de un traumatismo leve, que no provoque fractura, y con pérdida breve o nula del conocimiento. El diagnóstico se hace con la TAC, la cual muestra la imagen hiperdensa de forma lenticular en el hematoma epidural, y falciforme en el subdural.

Por último, el hematoma intraparenquimatoso postraumático, desde el punto de vista fisiopatológico representa una contusión muy grande, por lo que su localización más común es en las regiones frontales y temporales anteriores.

Las manifestaciones clínicas son también semejantes a las de contusión, pero se agravan por el efecto ocupante de espacio del hematoma. Este efecto de masa produce un deterioro progresivo del cuadro neurológico. Además, de los datos de hipertensión intracraneal, existen disminución del sensorio, cefalea, vómitos, papiledema, fontanela tensa, separación de suturas, etc.; se pueden encontrar otras manifestaciones que se presentan con posteridad: coma progresivo, anisocoria por midriasis unilateral y paresia del III par craneal ipsolateral al hematoma, hemiparesia contralateral, bradicardia, bradipnea, periodos de apnea e hipertensión arterial; todos ellos son signos de alarma que implican herniación cerebral por el efecto de masa tan acentuado que ejerce el hematoma, con incremento de la presión intracraneal y el consiguiente compromiso grave de la perfusión cerebral, distorsión del tallo encefálico y al final, isquemia de los centros vitales. Todo paciente hospitalizado por TCE debe estar sujeto a vigilancia estrecha y valorarse con frecuencia desde el punto de vista neurológico para detectar de manera oportuna, estos signos de alarma y en su caso, intervenir a tiempo al paciente.

Fracturas

Pueden ser lineales, diastáticas, hundidas, de la convexidad o de la base. En ausencia de otros datos, la presencia de una fractura fisura o fractura lineal no representa mayor problema, excepto si se localiza en la escama temporal o involucra el agujero magno (occipital), ya que en estos casos se debe descartar la presencia de un hematoma epidural. Las fracturas diastáticas se presentan cuando se separa traumáticamente la sutura; se presentan con mayor frecuencia en la sutura lambdoidea y existe en ellas el riesgo de la formación de un hematoma epidural.

La ausencia de fractura en una radiografía de cráneo no debe dar falsa sensación se seguridad ya que no descarta una lesión cerebral.

Las fracturas hundidas pueden ser abrigadas o expuestas. Las cerradas se deben considerar susceptibles de manejo quirúrgico, si en la placa tangencial la depresión es mayor que el espesor del cráneo. Si son expuestas, requieren de exploración quirúrgica.

Las fracturas de la base son difíciles de demostrar con los rayos X, por lo que su diagnóstico se basa en la identificación de las manifestaciones clínicas: equimosis o hematomas periorbitales en caso de fractura de piso anterior, hemotímpano u otorragia, signo de Battle, etc. La salida de LCR por nariz u oído expresa fractura de la lámina cribiforme y de la porción petrosa del temporal, según corresponda. La TAC craneal con ventana ósea permite visualizar la mayoría de estas fracturas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La hipotensión arterial y la hipoxia se deben manejar en la etapa prehospitalaria, desde el momento que se entra en contacto con el paciente, ya que son las principales responsables del daño secundario y comprometen en forma seria el pronóstico. Una vez determinado que el paciente se encuentra estable y no presenta un riesgo inmediato, se debe efectuar un interrogatorio, dentro de lo posible, respecto a la historia del traumatismo, con identificación lo más precisa posible de los signos y síntomas que presenta, con el propósito de clasificar el tipo de lesión que sufre. Se debe considerar que se pueden presentar en combinación.

Para iniciar (figura 25-4), se practica un examen físico y general, se investigan las heridas de la piel cabelluda, se palpará para determinar la presencia de hematoma subcutáneo o de depresiones craneales. Se buscará la salida de sangre o de LCR por narinas o conducto auditivo, y se determinará la existencia de lesiones en extremidades, tórax y abdomen.

Con frecuencia el paciente con TCE es politraumatizado, y no se deben descuidar las lesiones sistémicas que pueden ser muy graves (p. ej.; sangrado retroperitoneal, ruptura visceral, etc.). Se debe descartar una lesión cervical antes de efectuar maniobras de intubación, toma de placas radiográficas, movilización brusca, etc.

Las alteraciones neurológicas encontradas se pueden tabular y se recomienda la escala de coma de Glasgow, en su versión original o la pediátrica, de acuerdo a la edad del paciente (cuadros 25-2 y 25-3) para anotar en forma cuantitativa el grado de deterioro. Al graficarse a intervalos, se puede demostrar de manera objetiva el grado de variación de las condiciones clínicas del paciente. Los signos de alarma arriba descritos se deben buscar propositivamente y en forma repetida.

De acuerdo a su severidad, en base a la escala de Glasgow, los TCE se clasifican como leves, con 13 a 15 puntos, moderados, de 9 a 12, y severos, de 8 o menos. Si bien los moderados

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

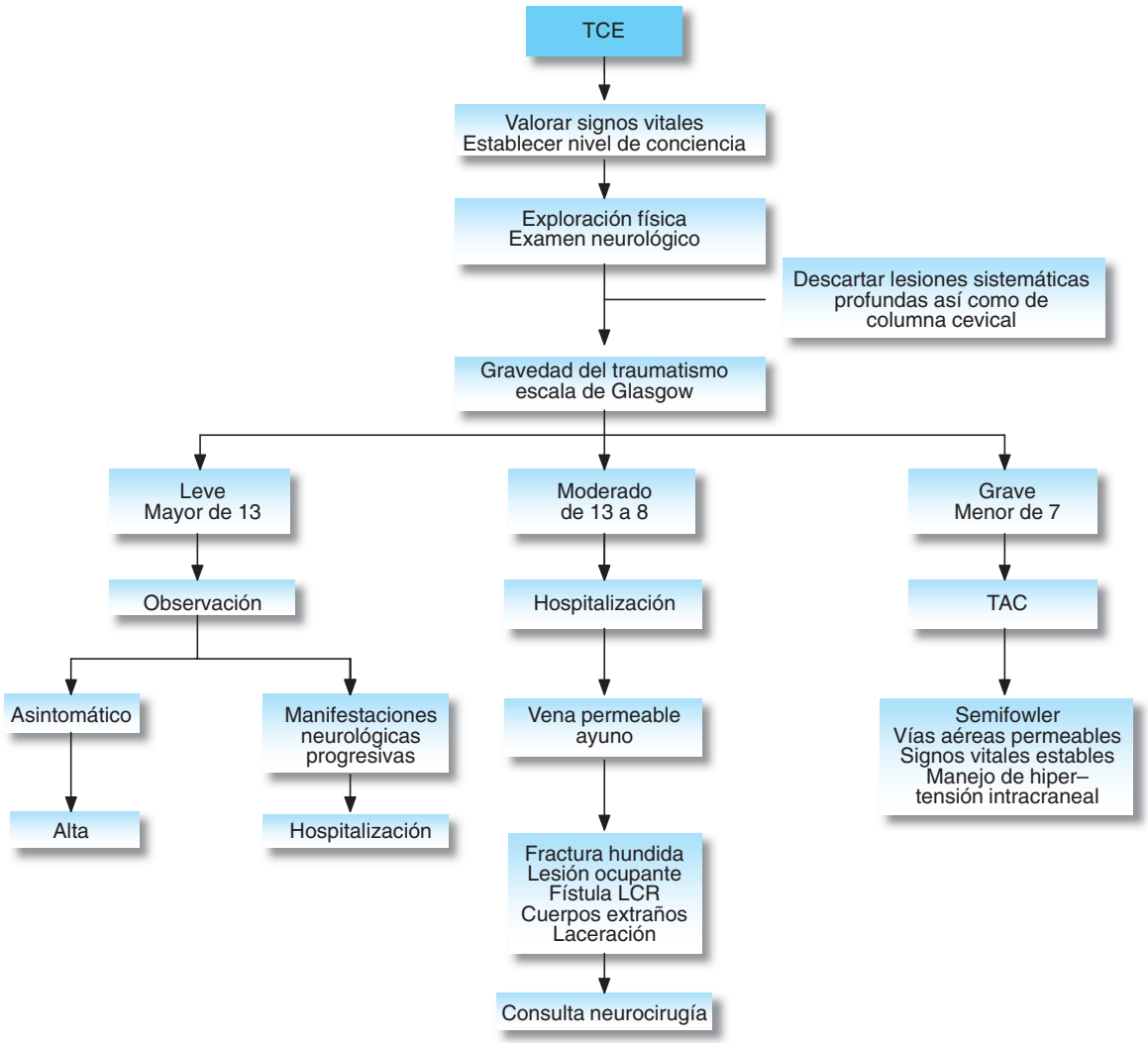


Figura 25–4. Ruta crítica en traumatismo craneoencefálico TCE.

Cuadro 25–2. Escala de coma de Glasgow

Apertura ocular (O)	
Es ontánea	4
Por orden verbal	3
Al dolor	2
Ausente	1
Mejor respuesta motora (M)	
Obedece	6
Localiza	5
Retira	4
Flexión anormal	3
Respuesta extensora	2
Ausente	1
Respuesta verbal (V)	
Orientado	5
Conversación confusa	4
Palabras no apropiadas	3
Sonidos incomprensibles	2
Ausente	1

Puntuación (O + M + V) + 3 a 15.
Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired conciousness. Lancet, 1974. p. 81–84.

Cuadro 25–3. Escala pediátrica de coma de Glasgow

Apertura ocular (O)	
Espontánea	4
Verbal	3
Al dolor	2
Ninguna	1
Mejor respuesta verbal (V)	
Orientado	5
Palabras	4
Palabras inapropiadas	3
Sonidos vocales	2
Gritos	1
Ninguna	
Mejor respuesta motora (M)	6
Obedece órdenes	5
Localiza dolor	4
Retira	3
Flexión anormal al dolor	2
Extensión anormal al dolor	1
Ninguna	

Calificación de coma = O + V + M. En niños, la puntuación normal es 9 antes de 6 meses de edad, 11 entre 6 y 12 meses, 12 de 1 a 2 años, 13 de 2 a 5 años, y 14 por arriba de los 5 años. Simpson D, Reilly P. Pediatric coma scale, Lancet 1982; 2: 450.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y en especial los severos, deben ser sujetos a manejo agresivo y vigilancia estrecha, se debe tener presente que hasta 17% de los leves presentan lesiones y complicaciones potencialmente graves.

Los diferentes estudios paraclínicos suministran información útil; sin embargo, la TAC muestra de manera objetiva las lesiones estructurales y permite en muchos de los casos hacer un diagnóstico temprano.

Existe cierta controversia respecto a la utilidad de las placas simples de cráneo en pacientes con TCE. En general, la tendencia actual es a no practicarlas en pacientes con TCE menores toda vez que la frecuencia de hallazgos anormales es muy baja y, en caso de encontrarlos, es poco lo que se modifica el manejo; sin embargo, se acepta que se deben practicar en pacientes con pérdida de la conciencia mayor de cinco minutos, con heridas penetrantes, laceraciones del cuero cabelludo, otorrea u otorragia, hallazgos neurológicos focales o signos neurológicos de alarma.

En los pacientes politraumatizados o con lesión craneal grave, se deben obtener placas de columna cervical y no movilizar el cuello hasta tener la certeza que no existe fractura en la columna cervical.

Otros paraclínicos, Bh, química sanguínea, etc., no suministran información relevante en relación a las condiciones neurológicas, pero sí datos de constantes sistémicas que pueden ser útiles para corregir de manera oportuna sus desviaciones.

El manejo del paciente politraumatizado dependerá de la gravedad del traumatismo y de las condiciones clínicas del paciente al momento de su valoración. Si el traumatismo fue leve, sin pérdida de conciencia, o si ésta fue menor de cinco minutos y la exploración física y neurológica son normales, se puede egresar dando instrucciones a los padres para la detección de los signos de alarma antes mencionados, con la indicación de llevar de inmediato al paciente a un centro hospitalario en caso de aparecer éstos. Debe recordarse que aún el TCE leve se puede acompañar de complicaciones severas en cerca del 20% de los casos.

Si el paciente traumatizado presenta signos neurológicos o tiene alteraciones de la conciencia, la hospitalización es la regla, al igual que aquel que tiene una pérdida de conocimiento mayor de cinco minutos. Estos pacientes deben ser valorados por un neurólogo de inmediato y sometidos a vigilancia estrecha, en especial si, además, aparecen crisis convulsivas, signos de focalización, cefalea intensa persistente, deterioro progresivo de la conciencia, rigidez de nuca o alteraciones de los signos vitales. La rigidez de nuca puede deberse entre otras causas, a la hernia de las amígdalas cerebelosas, por lo que no se debe puncionar de manera indiscriminada y rutinaria a ningún paciente.

En la valoración de un paciente con TCE se debe tener presente la posibilidad de lesiones sistémicas asociadas que pueden contribuir a poner en peligro la vida y función. En paciente con TCE grave, en primer lugar se deben estabilizar condiciones sistémicas, colocarse en posición de semi-Fowler, maniobra que por sí sola disminuye en proporción importante la presión intracraneal; asegurar la permeabilidad adecuada de las vías aéreas, de preferencia con intubación endotraqueal, que se debe preceder de inhalación de oxígeno al 100%. Se iniciarán las soluciones parenterales, lo cual ayuda al manejo de la hipotensión y permite disponer de una vena para la administración de medicamentos; al practicar la venopunción se toman muestras para biometría, tipo sanguíneo, glucemia, electrolitos, osmolaridad sérica, etc.

La colocación de una sonda nasogástrica es útil porque permite vaciar el estómago y disminuir la distensión, así como administrar antiácidos. La colocación de una sonda de Foley permite llevar el control de líquidos.

La exploración frecuente del "nivel de conciencia" por estímulos dolorosos repetidos no debe hacerse. Esta repetición es redundante y no deseable, ya que los estímulos nóxicos incrementan la presión intracraneal.

Los pacientes agitados se pueden sedar con diazepam IV a dosis de 0.1–0.25 mg/kg de peso corporal, cada 12 horas.

Se anotará con cuidado su administración para que no exista confusión al valorar el nivel de conciencia y no producir alarmas innecesarias. Como alternativa al diazepam, en nuestro servicio tuvimos una experiencia satisfactoria utilizando para el mismo fin el propranolol, con la ventaja que no tiene efecto sobre el nivel de conciencia.

Las crisis convulsivas se controlan con administración de difenilhidantoína en bolo, en dosis de 20 mg/kg i.v., con administración lenta (50 mg/minuto en dilución) y se continúa con dosis de sostén de acuerdo con la edad (véase Epilepsia).

El manejo de la presión intracraneal aumentada es crítico y se deja al especialista. Los esteroides no deben ser utilizados en el manejo de ningún tipo de TCE. El manitol (0.5–1 g/kg/dosis) ejerce su acción deshidratando al tejido sano, lo que deja espacio al cerebro edematoso; lo ideal es que no se administre por horario, y que se haga con la supervisión del neurólogo. La hiperventilación debe utilizarse en forma precisa, de preferencia con monitoreo de la presión intracraneal y de la hemodinámica cerebral, con supervisión del neurólogo pediatra o del neurocirujano: su empleo prolongado puede provocar un infarto cerebral.

El edema cerebral no se debe considerar un diagnóstico clínico y representa sólo una de las causas de presión intracraneal. Sobre todo en niños, la tumefacción o congestión cerebral por vasoparálisis es la causa más importante de aumento de la PIC, y con frecuencia se etiqueta de manera incorrecta como "edema cerebral difuso". Al igual que la lesión axonal difusa, no responde al manejo con corticoesteroides.

El coma barbitúrico, aunque ha demostrado su utilidad, sólo se debe utilizar con monitorización de la PIC y con vigilancia estrecha del gasto cardíaco, que se puede deprimir por su efecto sobre el miocardio, lo que puede agravar el cuadro neurológico. La hipotermia es otro recurso que puede ser útil en condiciones bien controladas; al igual que los barbitúricos, disminuye la PIC por depresión del metabolismo cerebral con la consiguiente disminución del flujo cerebral. La craniectomía descompresiva es de utilidad.

El manejo de los hematomas es quirúrgico y debe considerarse como una emergencia. Las fracturas con hundimiento mayor de 5 mm deben ser intervenidas.

Limitación del daño

Una vez estabilizado el cuadro neurológico, es conveniente iniciar en forma temprana la recuperación nutricional, con una alimentación lo más completa posible. También es muy importante la participación del especialista en rehabilitación y de ser necesario el psicólogo. Es deseable la intervención del neuropsicólogo en todo paciente con TCE medio a severo, con fines tanto diagnósticos como para el establecimiento de la terapia remedial dirigida a su recuperación cognitiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se deben vigilar sus condiciones sistémicas, ya que en esta etapa se pueden sobreponer al cuadro neurológico primario, infecciones del aparato respiratorio, infecciones de las vías urinarias, úlceras de decúbito, etc., y en algunos casos con estancia hospitalaria prolongada puede ser necesario apoyo psicológico. Por otra parte, después de su egreso, es conveniente que los pacientes con TCE tengan un seguimiento por el pediatra por un tiempo variable para cada caso, con el propósito de identificar con oportunidad complicaciones tardías como la epilepsia postraumática que se presenta en 20 a 25% de los pacientes que convulsionan durante la primera semana después del traumatismo, y hasta en 75% de aquellos que lo hacen después de la primera semana. Este cuadro, al igual que la cefalea postraumática, la hidrocefalia de la misma causa, el quiste leptomeníngeo y los trastornos neuropsicológicos, que pueden manifestarse más de dos años después del TCE, son complicaciones que deben ser valoradas en especial por el neurólogo pediatra quien, en su caso, decidirá la necesidad de manejo quirúrgico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Un porcentaje pequeño de los pacientes hospitalizados por TCE a su egreso presentarán secuelas de daño consecutivo al traumatismo, y necesitarán rehabilitación por parte de especialistas en neurología pediátrica, neuropsicología, medicina física y rehabilitación, ortopedia, terapia de lenguaje, psiquiatría y psicología, y en general por las especialidades correspondientes al déficit encontrado durante su seguimiento.

Como en todo proceso que requiera rehabilitación, la detección del problema y su tratamiento, entre más tempranos, mejores serán las oportunidades de recuperación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Desarrollar pláticas a grupos escolares y asociaciones de padres de familia acerca de los peligros y consecuencias de los TCE. Establecer y colaborar en los programas de seguridad escolar, hogareña y vial.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general detectará los factores de riesgo y formulará planes para la prevención primaria. Identificará el cuadro clínico de las diferentes lesiones cerebrales. Establecerá el plan de estudio y manejo terapéutico general y enviará a hospitales con servicios especializados a los pacientes de riesgo alto previa estabilización de sus constantes vitales. **Secundario.** El pediatra realizará las mismas funciones, con un criterio más especializado. Identificará y corregirá las alteraciones sistémicas agregadas, así como los traumatismos a otros órganos y sistemas, y coordinará la atención de otros especialistas (neurólogo pediatra, ortopedista, cirujano pediatra, etc.). Buscará lesiones que hagan pensar en un síndrome de niño maltratado. **Terciario.** Se requerirá atención y manejo neuroquirúrgicos en un 10% de los casos que requieran hospitalización. Más del 30% se atenderán por más de 24 h en unidades de cuidados intensivos, y en una proporción importante se encuentra indicado el registro de la presión intracraneal, con las medidas especializadas para su control. A su alta se tratará de desarrollar un programa de evaluación de secuelas motoras y cognitivas y su rehabilitación, con seguimiento a largo plazo en los dos niveles previos de atención.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones son correctas para el traumatismo craneoencefálico, excepto: **a)** la conmoción cerebral no presenta signos neurológicos focales; **b)** la tumefacción cerebral presenta signos neurológicos focales; **c)** el deterioro progresivo de conciencia se considera un signo neurológico de alarma; **d)** una puntuación de 9 a 12 en la escala de coma de Glasgow indica un TCE moderado; **e)** alteraciones sistémicas pueden agravar el cuadro neurológico del TCE.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bruce DA, Alavi A, Bilaunik L, Kolinkas C, Obrist W, Ussell B. Diffuse cerebral swelling following head injuries in children. The syndrome of "malignant brain edema". J Neurosurg. 1981; 54:170-178.

Editorial. Inflicted childhood neurotrauma. J Neurotrauma. 2007; 24:1-4.

Gómez-Plascencia J. Traumatismo craneoencefálico. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1194-1201.

Jankowitz BT, Adelson PD. Pediatric traumatic brain injury: past, present and future. Dev Neurosci. 2006;28:264-275.

Jiménez-González S. El niño con traumatismo craneoencefálico. En: Escobar-Picasso E, Espinosa-Huerta E, Moreira-Ríos MN, editores. Tratado de Pediatría. Vol II. México: El Manual Moderno; 2006. p. 1423-1428.

Keenan HT, Bratton SL. Epidemiology and outcomes of pediatric traumatic brain injury. Dev Neurosci. 2006;28:256-263.

Kochanek PM. Pediatric traumatic brain injury: Quo vadis? Dev Neurosci. 2006;28:244-255.

Menkes JH, Ellenbogen RC. Traumatic brain and spinal cord injuries in children. En: Maria BL, editor. Current management in child neurology. 2nd ed. Hamilton: Decker; 2002. p. 442-454.

Roberts I, Yates D, Sandercock P, Farrell B, Wasserberg J, Lomas G, *et al*. Effect of intravenous corticosteroids on death within 14 days in 10008 adults with clinically significant head injury (MRC CRASH trial): randomized placebo controlled trial. Lancet. 2004;364:1321-1328.

Serrano-López V. Traumatismo craneoencefálico grave. En: Escobar Picasso E, Espinosa-Huerta E, Moreira-Ríos MN, editores. Tratado de Pediatría. Vol II. México: Editorial El Manual Moderno; 2006. p. 1393-1398.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

CEFALEA EN EL NIÑO

Dr. Joel F. Mendoza Cruz

OBJETIVO

Describir los factores de riesgo, identificar los principales signos y síntomas, establecer el diagnóstico precoz y prescribir el tratamiento específico adecuado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Las cefaleas frecuentes en la niñez y en la adolescencia. Se pueden dividir en primarias (migrañas) y secundarias a una patología de fondo.

Ocurren a cualquier edad y en 9 de cada 10 casos la causa es benigna; sin embargo, pueden ser la manifestación de una patología intracraneal grave 30% (Hockaday).

La migraña es el tipo de cefalea más común en niños y adultos, tiene un origen genético; la Federación Mundial de Neurología la define como "trastorno familiar caracterizado por ataques recurrentes de cefaleas con amplias variaciones en intensidad, frecuencia y duración. Son, por lo común, unilaterales y se asocian con anorexia, náusea y vómito. En algunos casos se acompaña de otras alteraciones neurológicas o del afecto" (*International Headache Society* –IHS- 2004).

Si la cefalea modifica conducta, humor, sueño y rendimiento escolar, pueden tener una etiología en potencia peligrosa.

Hasta 80% han tenido por lo menos un episodio de cefalea antes de los 18 años de edad (Calderón G).

Puntos sobresalientes

- Es la segunda causa de consulta en neurología pediátrica.
- Ocurre a cualquier edad y la intensidad no es sinónimo de gravedad.
- Indispensable buscar signos de focalización y lateralización, así como los cambios en su conducta de juego, sueño y rendimiento escolar, que señalan como grave el problema.
- La migraña sí es frecuente en menores de cinco años, tanto en niños como en niñas, pero predominará en las mujeres al llegar a la adolescencia.
- El control del dolor será mejor si hay un correcto manejo del ambiente, sueño, y en los casos de migraña la dieta.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La migraña comienza antes de los cinco años en 16% de casos. Las cefaleas secundarias pueden ser de origen *central*, *cerebral* (intracraneal), sistémica (extracraneal), o *psicógenas*.

Huésped

De 1986 a 2006, se registraron 16 328 consultas neurológicas, 1 650 (10%) lo hicieron por cefalea, de éstos 635 (38.4%) fueron migrañas; 50% de los pacientes tiene el episodio inicial antes de los 15 años; en los primeros años no hay diferencia de género, pero desde la pubertad predomina el femenino 3:1 (consulta neurológica del Hospital Infantil de Morelia).

Por otra parte, entre las causas de cefaleas secundarias, la hipertensión intracraneal rara vez se presenta en niños menores de 18 meses; este síndrome ocurre al cerrarse las fontanelas.

En los niños de edad preescolar y escolar los traumatismos craneoencefálicos, los cuadros febriles de origen sistémico, sinusitis, problemas dentarios y contra lo que se cree, muy rara vez por defectos de refracción, son causas de cefaleas. Los problemas emocionales (divorcio de los padres, cambios de domicilio, muerte de una persona cercana), son causa de una depresión reactiva que darán cefaleas tensionales (psicógenas).

Ambiente

Los trastornos del sueño, algunos alimentos y el estrés son factores que disparan la migraña, al igual que el ayuno o la exposición prolongada al sol. El estrés, disfunción familiar y depresión propician las cefaleas tensionales. Bacterias, parásitos e incluso hongos pueden afectar el cerebro, pero sólo 30% tendrán cefalea asociada.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La solución adecuada de conflictos en el seno familiar y brindar un ambiente de respeto, seguridad y confianza impedirán la cefalea tensional. La educación de la comunidad sobre los factores medioambientales generadores de cefaleas, ayudará en el control de los episodios migrañosos.

Protección específica

Los pacientes con migraña deberán cuidar sus hábitos de sueño, alimentación y manejo de estrés. Se deben tratar en forma oportuna los focos infecciosos, evitar juguetes de plomo, educar para evitar situaciones de riesgo que propicien traumatismos craneoencefálicos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Para explicar la migraña se han propuesto diferentes hipótesis, la más aceptada llamada neurogénica, atribuye a circuitos monoaminérgicos (serotoninérgicos) el desencadenamiento del proceso fisiopatológico que culmina en la migraña. La acción directa o indirecta de agentes químicos, físicos o psicosociales sobre las estructuras sensibles provocara señales tálamo–corticales que se interpretan como dolor.

La tracción, distensión, compresión o inflamación a nivel de las arterias del polígono de Willis, senos venosos, duramadre de la base craneal y el periostio, estructuras inervadas por los pares craneales V, IX, X y las primeras tres raíces cervicales, son las estructuras emisoras de las señales de dolor.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Las cefaleas, sean éstas generalizadas o focales, se pueden clasificar como:

a) agudas;
b) agudas recurrentes;
c) crónicas progresivas;
d) crónicas no progresivas.

La intensidad no guarda relación con la gravedad ni con la causa. Los tipos de cefalea pueden ser: postraumática, tensional, vascular, tumoral o por hipertensión intracraneal, entre otras.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los antecedentes inmediatos son de suma importancia.

Si la cefalea es aguda, considere un problema vascular. Si el inicio es lento y progresivo, no incapacitante pero prolongada, los tóxicos y las tensiones podrían ser los responsables.

La migraña es el ejemplo de las cefaleas agudas recurrentes y los tumores o la hipertensión arterial, representantes de patología crónica progresiva.

La evaluación integral del niño incluye medición de tensión arterial, búsqueda de visceromegalias, adenopatías y, al final, la exploración neurológica completa (figura 25-5).

Los síntomas de alarma a vigilar son:

1. disminución de la reactividad (estado de alerta);
2. cambios de personalidad/rendimiento escolar;
3. presencia de fiebre persistente;
4. modificación del patrón de sueño y/o juego;
5. localización constante de la cefalea;
6. pobre respuesta al tratamiento;
7. manifestaciones de afección sistémica.

Hasta 30% de los niños con tumores cerebrales se quejaran de cefalea y en 20% de ellos será matutina, acompañada de signos de alarma. Sólo los niños mayores de tres años tendrán el síndrome de hipertensión intracraneal (cefalea, vómito y edema de papila).

Respecto a los signos que con mayor frecuencia se asocian a padecimientos de riesgo son:

a) hipertensión arterial;
b) signos meníngeos;
c) trastornos oculares (en agudeza, movilidad, pupilas o fondo del ojo);
d) soplo cefálico;
e) rinorrea u otorrea purulentas;
f) déficit sensitivos;
g) reflejos anormales (*clonus*, Babinski, etc.);
h) signos de focalización y/o lateralización.

Migraña

Tiene una prevalencia del 2.5% entre los 7 y 15 años de edad.

Alrededor de la mitad remitirán de manera espontánea después de los 10 años de edad. Factores precipitantes (estrés, depresión, alimentos, cambios hormonales, deslumbramiento, desvelos, ayuno prolongado, sonidos intensos, etc.).

La migraña se clasifica de la siguiente manera:

- sin aura (antes denominada común) 64%: los ataques duran de 2 a 48 h; el dolor es hemicraneal, pulsátil, moderado a grave, fotofobia y fonofobia, nausea y vómito, este último mejora la intensidad del dolor;
- con aura (antes llamada clásica) 18%: va precedida de alteraciones visuales o motrices, se instala en 5-20 min y dura por lo menos 30 min, el cuadro remite entre 4 y 72 h;
- el vómito cíclico y los vértigos paroxísticos pueden corresponder a migrañas.

Otras variedades de migraña son: oftalmopléjica, hemipléjica, retiniana, síndromes periódicos de la infancia asociados a migraña (vértigo paroxístico, hemiplejía alternante), complicaciones de migraña, etc. (*International Headache Society*, 2004.)

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

En la figura 25-5, se indica la ruta diagnóstica. Los estudios de laboratorio, (Bh, química sanguínea, cultivos y estudio completo de LCR); de gabinete: tomografía axial computadorizada (TAC) de cráneo, simple y contrastada; imagen por resonancia magnética (IRM). La angiorresonancia cerebral es útil ante la sospecha de aneurismas o malformaciones vasculares. El EEG sólo se recomienda en la cefalea asociada a crisis epilépticas y en migrañas, por su frecuente asociación a epilepsia (21%). Los

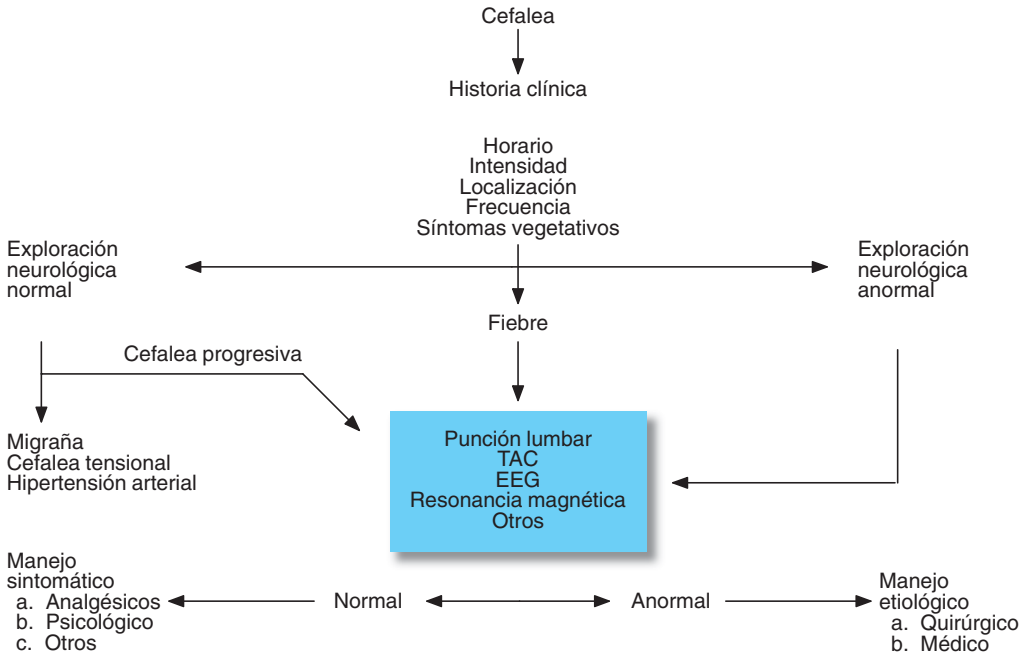


Figura 25–5. Guía rápida para identificación y manejo de la cefalea en los niños. Deben individualizarse los casos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

potenciales evocados de tallo encefálico en el estudio de migraña vertebro basilar o tumor de tallo.

Tratamiento de migraña

En el manejo agudo (abortivo) del dolor en pacientes menores de seis años incluye la administración de analgésicos como el acetaminofén y reposo suficientes para controlar el cuadro; en caso de náusea o vómito se puede administrar prometacina o metoclopramida en supositorios, 15 min antes de administrar el analgésico oral. En mayores de seis años; además se pueden emplear antiinflamatorios no esteroides (naproxeno, 5 a 10 mg/kg/dosis única). La dihidroergotamina, se recomienda en niños mayores de dos años, a dosis de 1 a 2 mg por dosis.

El tratamiento profiláctico, se indica cuando los episodios son uno o más de uno por semana, en la actualidad, responden muy bien al valproato (VPA) de acción prolongada a la dosis de 20 a 30 mg/kg/d. De utilidad demostrada es el propranolol, de 20 a 100 mg al día (contraindicado en hiperreactores bronquiales, diabetes, bradiarritmias); puede precipitar cuadros de hipotensión o depresivos y se requiere valoración ECG. Se ha propuesto el uso de topiramato en mayores de 12 años, una dosis nocturna de 25 mg. En adolescentes se usan antidepresivos tricíclicos (amitriptilina, nortriptilina, a dosis iniciales de 5 a 10 mg y de sostén de 25 a 75 mg). Los bloqueadores de canales de calcio (verapamil 4–10 mg/kg/d en 3 dosis; nifedipina 0.5 mg/kg/d en tres a cuatro dosis, flunarizina 5 mg en la noche) también son de utilidad.

El manejo será completo si se instruye de manera adecuada a los niños y sus padres respecto a las medidas higiénico-dietéticas. Es absurdo prohibir en forma rutinaria todos los alimentos "precipitantes", pues sólo en 10 al 15% ocurre tal proceso. Desde siempre se ha sabido que el dormir es fundamental en la resolución del episodio de migraña y en algunos niños eso es suficiente. En nuestro servicio de neuropediatría, responsabilizamos a los niños desde los 10 años de edad, para que sólo ellos se hagan cargo del problema, nada hay mejor que la formación integral.

En la cefalea tensional (molestias vagas, por lo general no incapacitante; puede durar semanas y presentar variaciones durante el día; localización suboccipital o pericraneal), referida como expansiva u opresiva. El diagnóstico se hará al no encontrar signos de alarma y sí tener datos de disfunción familiar o huellas de maltrato. Busque manifestaciones de depresión (desgano, inapetencia, indiferencia, llanto fácil, aislamiento o irritabilidad). El uso de antidepresivos (solo en mayores de seis años), forma parte del manejo, junto con la terapia familiar, técnicas de relajación y los analgésicos convencionales (dipirona, naproxeno, etc.), en algunos pacientes la hipnosis será de utilidad.

La cefalea postraumática cuya duración en promedio es de tres a seis meses, el manejo no debe exceder este tiempo.

Los medicamentos útiles son los antidepresivos (amitriptilina) y los b-bloqueadores, la carbamazepina (CBZ) se recomienda si además existe labilidad emocional.

Limitación del daño

En el manejo profiláctico de la migraña se ajustarán las dosis en forma periódica de acuerdo al peso corporal. Todo paciente sin respuesta al tratamiento también debe ser referido al especialista, al igual que los pacientes con instalación aguda de cefalea incapacitante, y aquellos en que empeora de manera progresiva.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Dado que los episodios de migraña pueden ser incapacitantes; se deberá instruir a la familia respecto a las consecuencias de la sobreprotección del paciente, y hacerlos responsables de su dieta, sueño y control emocional.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes afirmaciones son correctas respecto a la cefalea en los niños, excepto una: **a)** la migraña es poco frecuente en niños; **b)** el medicamento de elección en el manejo profiláctico de la migraña es el valproato o el propranolol; **c)** el hallazgo de signos de déficit neurológico en un paciente con cefalea es indicativo de estudios complementarios de neuroimagen; **d)** la hipertensión arterial puede ser causa de cefalea crónica; **e)** el horario, regular alimentos y sueño son factores importantes para el mejor control de las cefaleas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Berman S. Headache. En: Berman S, editor. Pediatric decision-making. 2nd ed. Philadelphia: B.C. Decker; 1991. p. 220-261.

Calderón-González R. Tratamiento farmacológico de la migraña. Apuntes de neurología pediátrica. Monterrey: 1991;114:9-1116.

Fenichel GM. Cefalea. En: Fenichel GM, editor. Neurología pediátrica clínica. Un enfoque por signos y síntomas. 5a ed. Madrid: Elsevier; 2006. p. 77-89.

Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Cephalea-Current understanding and treatment. N Eng J Med. 2002;346(4):257-268.

Haslam HA. Headaches. En: Kliegman–Behrman–Jenson–Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2479-2483.

Hockaday JM. Migraine in childhood. En: Berg, editor. Principles of child neurology. New York: McGraw-Hill; 1996. p. 693-706.

International Headache Society. The international Classification of Headache disorders. 2nd ed. Cephalalgia. 2004;24:(suppl 1).

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a.**

EPILEPSIA

Dr. Jesús Gómez Plascencia y Castillo

OBJETIVOS

Identificar los principales signos, síntomas y modelos de crisis. Establecer el diagnóstico precoz. Describir los factores de riesgo. Instituir el tratamiento adecuado, oportuno y específico. Derivar en forma adecuada al paciente que lo requiera.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La Liga Internacional de la Epilepsia la define como "un trastorno cerebral caracterizado por una predisposición duradera para generar crisis epilépticas, y por las consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales de esta condición. Requiere cuando menos una crisis epiléptica".

Puntos sobresalientes

- Toda patología que afecta en especial la corteza cerebral puede causar epilepsia.
- Como consecuencia de los cambios funcionales con la maduración cerebral, en los niños se presenta una gran variedad de modelos de crisis y de síndromes epilépticos.
- Los traumatismos craneoencefálicos (TCEs) y las infecciones y parasitosis del SNC son factores ambientales causales de epilepsia.
- La protección específica, se orienta a la prevención de TCEs, infecciones e infestaciones del SNC.
- Los mecanismos fisiopatológicos se expresan por dos tipos fundamentales de crisis, parciales y generalizadas, cada uno con especificidad terapéutica.
- El diagnóstico debe ser integral-etiológico; la epilepsia es un síndrome y además de enfocarse al síntoma "crisis", se debe tratar la patología subyacente, fisiopatológica y nosológica, encaminada al mejor control posible sin efectos secundarios.

ENFERMEDAD Y SÍNTOMA

Desde el punto de vista etiológico existen dos tipos: la idiopática, de origen genético, y la orgánica o secundaria; esta última es la más frecuente. La epilepsia es una de las causas de consulta más frecuentes en todos los centros neurológicos del mundo. En nuestro país, de acuerdo con los datos obtenidos por el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, en estudios de los medios urbano, suburbano y rural, se encuentra una prevalencia de 18/1 000 en la población general, mayor que la reportada en otras partes del mundo. La prevalencia en la población pediátrica puede ser del doble.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Muchas de las epilepsias idiopáticas se asocian a mutaciones de canales iónicos. En las epilepsias sintomáticas, de etiología definida, las parasitosis del SNC, infecciones, malformaciones, neoplasias, traumatismos y, en general, todos los agentes que producen lesiones del SNC, pueden ser causa de epilepsia.

Se ha exagerado el papel del trauma obstétrico y la hipoxia neonatal en la etiología de las crisis; de hecho, más del 90% de los pacientes tienen historia de Apgar mayor de siete. Por otra parte, los estudios neuropatológicos más finos y la utilización de imagen de resonancia magnética de mayor resolución han permitido identificar con mayor frecuencia trastornos de migración cortical de gravedad variable como causas de muchos cuadros epilépticos que se consideraban criptogénicos.

Huésped

La epilepsia es una enfermedad de predominancia pediátrica, ya que el 40% inicia sus crisis en esta edad. El cerebro del niño es un órgano en desarrollo, dinámico, con formación constante de nuevos circuitos neuronales pero con un umbral bajo de descarga.

Estas características de inmadurez estructural y funcional del SNC y lo cambiante de muchos circuitos determinan la variedad de modelos de crisis, muchos de ellos que aparecen en forma exclusiva durante la edad pediátrica y el desarrollo de síndromes epilépticos dependientes de edad.

Por ejemplo, el RN no puede desarrollar crisis tonicoclónicas generalizadas; los espasmos infantiles que sólo se presentan entre los seis y los 24 meses, cuando cambia el modelo de crisis y se transforma en otro síndrome con múltiples tipos de crisis, el de Lennox-Gastaut. Las ausencias, que se presentan entre los cuatro y los ocho años y que desaparecen en la mayoría de los casos en la adolescencia, y la epilepsia focal benigna de la niñez, que se inicia cerca de los 10 años y desaparece en la pubertad, son otros ejemplos de síndromes epilépticos dependientes de la edad.

La epilepsia en sí no es un trastorno hereditario. En muchas enfermedades hereditarias las crisis resultan de la lesión cerebral primaria (la esclerosis tuberosa, la enfermedad de Sturge-Weber); otras enfermedades metabólicas y degenerativas también tienen un componente genético importante, pero las manifestaciones epilépticas sólo representan una parte de la sintomatología en la que predomina el deterioro neurológico.

Por otra parte, existen muchos síndromes epilépticos de origen genético, que en la clasificación internacional se clasifican como epilepsias y síndromes epilépticos idiopáticos, como la epilepsia mioclónica juvenil, la epilepsia de ausencias de la niñez y el síndrome juvenil de ausencias; algunas crisis del periodo neonatal, entre otros. Cada vez se identifican más síndromes epilépticos de origen genético.

Aunque exista un factor genético predisponente, para desarrolar la epilepsia se deben conjugar otros factores genéticos, físicos, hormonales, ambientales, estrés, además de otros relacionados con el huésped como la edad y el sexo.

Ambiente

Puede desempeñar un papel determinante. La ignorancia en nuestro país es responsable de un número elevado de embarazos de alto riesgo; la misma causa es la responsable primaria de la elevada contaminación fecal de los alimentos, que puede causar cisticercosis cerebral. El elevado índice de traumatismos craneoencefálicos y los cuadros infecciosos del SNC son factores del medio ambiente que contribuyen a producir epilepsia. Además, existen algunas formas especiales de epilepsia en las cuales las crisis se desencadenan en forma refleja por estímulos ambientales, en general, auditivos o visuales, algunos muy específicos (epilepsia refleja) y puede bastar la eliminación o el control de estos estímulos que pueden ser tan específicos como luces intermitentes, una melodía determinada por cierto cantante, o cierto patrón geométrico, para evitar la recurrencia de las crisis.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación en salud de la comunidad, promover la actualización médica en profesionales de la salud.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

Es difícil de efectuar en la epilepsia criptogénica, ya que se desconoce su etiología. En la epilepsia orgánica, la educación sanitaria puede disminuir los cuadros de daño cerebral por un trauma obstétrico, ya que éste disminuye al llevar la futura madre un control adecuado de su embarazo. Una adecuada orientación a nivel escolar, vial y en el propio hogar contribuye a disminuir los traumatismos craneoencefálicos accidentales que, en un porcentaje de pacientes, variable de acuerdo a su gravedad, pueden provocar epilepsia postraumática. También la educación sanitaria, al disminuir la contaminación fecal, disminuye la incidencia de la cisticercosis cerebral.

Es necesario educar a la comunidad y a los médicos no especialistas, con el fin de eliminar el estigma que impone el diagnóstico de epilepsia y los malos entendidos acerca de la enfermedad, así como las limitaciones, la gran mayoría de las veces injustificadas y en ocasiones absurdas e innecesarias, para desarrollar una vida normal productiva. Todavía es frecuente escuchar que se prohíben café, refrescos de cola y se establecen otras limitaciones absurdas e injustificadas que sólo contribuyen a una mayor limitación psicosocial del paciente con epilepsia. Se deben educar a los profesores de primaria y secundaria acerca de la naturaleza de la enfermedad para que no segreguen a sus alumnos con este trastorno, e instruirlos para que sepan qué hacer en caso de una crisis.

La actitud de los padres, maestros, amigos y compañeros es importante en el desarrollo de la personalidad de los niños con crisis convulsivas y en su ulterior adaptación a la sociedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La mayoría de las descargas neuronales anormales no llegan a provocar una crisis y sólo se pueden identificar como anormalidades paroxísticas o "irritativas" focales en el EEG. Las crisis idiopáticas, de origen genético, se deben a descargas semejantes a las de origen orgánico, con manifestaciones clínicas y EEG con gran frecuencia generalizadas, en tanto que las criptogénicas son aquellas en que por limitaciones tecnológicas no ha sido posible demostrar su etiología orgánica. A pesar de estas diferencias en cuanto a su origen, el mecanismo básico es el mismo: un umbral bajo de descarga que permite que se genere ésta, y en algunos casos se propague hasta involucrar el número suficiente de neuronas que permitan la expresión clínica. El tipo de crisis depende del número y función de las neuronas participantes.

La gran mayoría de las crisis terminan por la activación (que provoca la propia descarga) de mecanismos inhibitorios específicos, los cuales de manera activa detienen la descarga epiléptica.

Se han identificado diferentes estructuras cerebrales que intervienen en este proceso; cuando estos mecanismos inhibitorios no son suficientes, la descarga se prolonga sin control y se presentan los cuadros de *status*, parcial o generalizado (*status epilepticus*).

Etapa clínica. Síntomas y signos

Existen dos modelos de crisis: las parciales y las generalizadas.

Su expresión clínica dependerá de la función de la zona donde se inicia la descarga y las características de su propagación. En algunos pacientes la descarga inicial se genera en zonas no elocuentes, por lo que la crisis se hace aparente al propagarse hasta zonas con expresividad clínica. En otros casos, la presentación inicial es de modalidad sensorial y precede a las manifestaciones motoras, más dramáticas. Esta manifestación inicial subjetiva se conoce desde la antigüedad como "aura". Representa la primera manifestación de la crisis y no se debe interpretar como un fenómeno premonitorio o prodrómico.

La clasificación internacional de crisis epilépticas se refiere sólo al modelo electroclínico de las crisis y las divide de acuerdo al mismo en dos grupos principales, las parciales y las generalizadas. En el cuadro 25-4 se presenta una versión resumida de la Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas. Se refiere al lector interesado a la bibliografía de este capítulo, ya que describir de manera minuciosa cada tipo de crisis está más allá del objetivo de este tema.

A continuación se describirán algunos de los cuadros epilépticos más frecuentes en los niños:

Crisis generalizadas tonicoclónicas (CGTC)

Es el tipo más frecuente en los niños, ya que más del 75% de ellas tienen este modelo; se presentan a cualquier edad, excepto en el periodo neonatal. Se inician con pérdida súbita de conocimiento que se acompaña de un grito, que resulta de contracción de los músculos espiratorios, con paso forzado de aire a través de la glotis cerrada. Hay caída al suelo con contracción tónica generalizada, por lo regular en extensión y en postura opistotónica. La contracción tónica, sostenida, detiene los movimientos respiratorios y puede aparecer cianosis; con duración promedio de un minuto, se sigue de contracciones clónicas, repetitivas, las cuales al finalizar esta etapa se espacian. Cuando termina, se presenta respiración estertorosa y relajación muscular con inconsciencia de duración variable. La emisión urinaria sugiere un origen frontal de la crisis. En el periodo postictal pueden encontrarse confusión, somnolencia, cefalea, adinamia, etc.

Cuando menos el 80% de las crisis que desde el punto de vista clínico son tonicoclónicas generalizadas, en realidad son parciales con rápida generalización secundaria. La presencia de anormalidades en la exploración neurológica y alteraciones focales en el EEG, permiten precisar el diagnóstico.

La mayoría tienen buena respuesta al tratamiento, y se considera un buen pronóstico si el EEG mejora, hay buen desarrollo psicomotor, cognitivo y de lenguaje y el examen neurológico es normal.

Ausencias

Son crisis generalizadas que como su nombre lo indica, se caracterizan por breves desconexiones del medio con detención de la actividad del individuo, que se acompañan de descargar en el EEG de punta-onda lenta de 3 Hertz (ciclos por segundo), lo cual permite hacer el diagnóstico diferencial con otros cuadros. En las ausencias típicas el inicio y la terminación son súbitos, con duración del episodio breve, con una media de 10-11 segundos. Al terminarse la crisis el paciente continúa con la actividad que se estaba desempeñando al presentarse, como si no hubiera pasado nada. Estas ausencias simples sólo representan en 10% de este tipo de ausencias; 90% corresponden a ausencias complejas en las que se asocian otros compo-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 25–4. Clasificación de crisis epilépticas (Comisión de Clasificación de la Liga Internacional Contra la Epilepsia)

I. Crisis parciales:
- a. Crisis parciales simples (sin alteración de la conciencia):
  1. Con signos motores
  2. Con síntomas somatosensoriales o de sentidos especiales (alucinaciones simples)
  3. Con síntomas o signos autonómicos
  4. Con síntomas psíquicos (trastornos de las funciones cerebrales superiores). Rara vez aparecen sin alteraciones de conciencia, por lo que se observan más frecuentemente como crisis parciales complejas
- b. Crisis parciales complejas (con alteración de la conciencia; a veces pueden iniciar con sintomatología simple):
  1. Inicio parcial simple seguido de alteración de la conciencia
  2. Con alteración de la conciencia al inicio
- c. Crisis parciales que evolucionan a crisis secundariamente generalizadas:
  1. Crisis parciales simples (a) que evolucionan a crisis generalizadas
  2. Crisis parciales complejas (b) que evolucionan a crisis generalizadas
  3. Crisis parciales simples que evolucionan a crisis parciales complejas que evolucionan a crisis generalizadas

II. Crisis generalizadas (convulsivas o no convulsivas):
- a. Crisis de ausencias:
  1. Crisis de ausencia típicas
  2. Crisis de ausencia atípicas
- b. Crisis tonicoclónicas
- c. Crisis mioclónicas
- d. Crisis clónicas
- e. Crisis tónicas
- e. Crisis atónicas

III. Crisis epilépticas no clasificadas:

Incluyen todas las crisis que no se pueden clasificar por datos inadecuados o incompletos y algunas que desafían la clasificación dentro de alguna de las categorías aquí descritas. Incluyen algunas crisis neonatales: movimientos oculares rítmicos, masticación y de natación

IV. *Addendum:*

Pueden ocurrir crisis epilépticas repetidas en una variedad de circunstancias:
- a. Como ataques fortuitos, inesperadamente y sin provocación aparente
- b. Como ataques cíclicos a intervalos más o menos regulares (en relación al ciclo menstrual o al ciclo vigilia–sueño)
- c. Ataques provocados por (1) factores no sensoriales (fatiga, alcohol, emoción, etcétera); (2) factores sensoriales, a veces llamadas crisis "reflejas"

Crisis prolongadas o repetitivas *(status epilepticus).* El término *status epilepticus* se utiliza cuando una crisis persiste por un periodo suficiente o se repite con tanta frecuencia que no ocurre recuperación entre los ataques. El *status epilepticus* se puede dividir en parcial (p. ej.: jacksoniano); o generalizado (p. ej.: *status* de ausencia o *status* tonicoclónico). Cuando ocurre un *status* motor muy localizado se refiere como epilepsia *partialis* continua.

nentes clónicos, cambios de tono postural, automatismos o fenómenos autonómicos.

Predominan en el sexo femenino hasta en proporción de 2:1, tienen una edad promedio de inicio entre los cuatro a los ocho años y son raras después de los 15. Hasta 90% de los pacientes cursan sin crisis tonicoclónicas generalizadas, con inteligencia normal, EEG con ritmo de fondo normal y ausencia de otros datos neurológicos. En 10 a 30% de los pacientes, se pueden agregar o sustituir a las ausencias crisis tonicoclónicas generalizadas.

Crisis parciales

Pueden ser simples o complejas y la diferencia radica en la preservación o afectación de la conciencia; la expresión clínica depende de la función de la corteza donde se encuentra el foco epiléptico, pudiendo ser motoras, sensitivas, sensoriales, vegetativas, etc. Las crisis parciales complejas que, en general, corresponden a las formas conocidas como "epilepsia temporal", con automatismos elaborados, son menos frecuentes en el niño que en el adolescente o el adulto. La epilepsia "abdominal", que corresponde a una crisis parcial con manifestaciones vegetativas (dolor abdominal recurrente), es un cuadro que se puede encontrar de forma esporádica en la población pediátrica y ha llegado a provocar intervenciones quirúrgicas no indicadas; sin embargo, la mayoría de las ocasiones corresponde a una expresión temprana de migraña.

En todo tipo de epilepsia, pero en forma especial en las crisis parciales, se debe considerar siempre la manifestación de una lesión cerebral que puede ser susceptible de manejo médico o quirúrgico y que puede progresar hasta poner en peligro la vida o función, por lo que siempre se deben valorar en forma completa los pacientes con crisis de cualquier modelo. A continuación se mencionan los aspectos principales de algunos síndromes epilépticos de importancia en pediatría.

Síndrome de West

Se caracteriza por la tríada de espasmos infantiles, retardo psicomotor y una anormalidad en el EEG característica, la "hipsarritmia", con el ritmo de fondo muy desorganizado, con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ondas lentas de alto voltaje, entremezcladas con puntas y ondas afiladas de amplitud y morfología variables.

La edad promedio de inicio es de seis meses; 85% principian sus manifestaciones antes del primer año de vida. Los espasmos son generalizados en flexión en 33% de los pacientes, en 20% son extensores y en 57% son mixtos: flexores y extensores; el modelo puede variar de acuerdo con la postura del paciente y no tiene repercusión pronóstica. La clásica crisis de *salaam*, llamada así porque recuerda el saludo árabe tradicional, con flexión troncal y abducción de los brazos, corresponde a espasmos mixtos. Los espasmos pueden ser poco aparentes y pasar desapercibidos; en estos casos el EEG con hipsarritmia es el que orienta hacia el diagnóstico correcto, por lo que, en todo lactante que se presente con retardo psicomotor o crisis epilépticas de otro tipo, se debe interrogar en forma dirigida a la madre para tratar de identificar este cuadro. Los espasmos aparecen en forma característica en salvas al despertar o quedarse dormido. Es frecuente que la madre refiera al niño como "asustadizo" o confunda los espasmos con cólicos.

Su etiología es múltiple y en un porcentaje apreciable no se puede determinar con certeza. Las causas perinatales son las más frecuentes (cerca del 60%) y de ellas la más importante es la encefalopatía hipóxico-isquémica, aunque estudios recientes han mostrado de manera uniforme disgenesias corticales y heterotopias neuronales en estos pacientes. Las secuelas infecciosas también se encuentran con relativa frecuencia, así como las malformaciones cerebrales, de las cuales la agenesia del cuerpo calloso es la más frecuente en nuestras series. Por otra parte, la esclerosis tuberosa, que se encuentra hasta en 20% de otras series, en las muestras representa un porcentaje mínimo.

Junto con el síndrome de Lennox-Gastaut, es una de las encefalopatías epilépticas de más difícil control. Tiene una mortalidad de 20%, en relación tanto con la causa primaria como por las secuelas neurológicas asociadas. Sólo un porcentaje bajo, menor de 20%, tendrán una inteligencia normal después de los cinco años, hasta 20% con retardo mental moderado y un 60% con retardo grave.

Síndrome de Lennox-Gastaut

Las crisis aparecen a una edad promedio de 26 meses, de tipo generalizado, con predominio de las tónicas, atónicas, tonicoclónicas, ausencias atípicas y mioclónicas. El otro componente del síndrome es la anormalidad EEG constituida por complejos de "onda lenta-onda aguda". Se encuentra retardo mental hasta en 90% de los pacientes. De 30 a 40% de los casos fueron precedidos de un síndrome de West. Al igual que éste, las crisis son de difícil control y la etiología tiene la misma variedad.

Junto con el síndrome de West, se considerarán los síndromes epilépticos que deben ser manejados por el neurólogo pediatra.

Crisis febriles

A pesar de sus manifestaciones convulsivas, no se deben considerar dentro del grupo de las epilepsias. Sin embargo, se presentan en 5% de la población pediátrica menor de cinco años, por lo que es importante establecer el diagnóstico diferencial y prescribir el tratamiento adecuado. Se debe insistir en que no todas las crisis con fiebre son crisis febriles y siempre se debe descartar la posibilidad de cuadros como meningitis, etcétera. Una crisis febril es una convulsión que ocurre entre los tres meses a los cinco años, asociada a fiebre, pero sin evidencia de infección intracraneal o enfermedad neurológica aguda reconocida. Se excluyen las crisis con fiebre en niños que han sufrido una crisis afebril previa.

La edad media de inicio es de 18-22 meses, con modelo de crisis tonicoclónicas generalizadas, breves. En ocasiones se pueden presentar crisis parciales o prolongadas. Algo más del 33% de los niños con su primera crisis febril tendrán recurrencia. A menor edad, mayor es el riesgo de recurrencia.

Tienen un componente genético importante, ya que hasta un 60% de niños con crisis febriles tienen parientes que han sufrido cuando menos una crisis, mismas que han señalado hasta en 7-10% en sus hermanos. En estudios recientes se han descrito diferentes *loci* cromosómicos (FEB1 en 8*q*13-*q*21, FEB2 en 19*p*13.3 FEB3 en 2*q*23-24, FEB4 en 5*q*14-*q*15 y más recientemente en 6*q*22-*q*24). Se desconoce su fisiopatogenia y no se ha dilucidado si se deben a una disminución inespecífica del umbral de descarga, o a una tendencia genética de estos cerebros inmaduros a descargar con fiebre.

Debe de vigilarse de manera cercana los pacientes con crisis febriles ya que existen diferentes síndromes epilépticos que se asocian a las mismas o que éstas pueden representar su manifestación inicial (p. ej., GEFS+ = epilepsia generalizada con crisis febriles plus, ausencia de la niñez y crisis febriles).

El pronóstico es bueno, ya que desaparecen después de los cinco años de edad y, aunque se ha reportado que un porcentaje alto de pacientes con epilepsia temporal tiene historia de crisis febriles, en especial complejas, no se ha determinado de manera concluyente una relación causa-efecto. Como se señaló, todo paciente con una crisis febril se valorará en forma completa en la etapa aguda, ya que se debe pensar en la posibilidad de una infección del SNC, o hacer el diagnóstico de la causa primaria de la fiebre. Aunque algunos autores prefieren no ofrecer manejo profiláctico, para iniciar el tratamiento en el niño con la primera crisis febril, se deben considerar los siguientes factores de riesgo:

a) Desarrollo neurológico anormal (parálisis cerebral, retardo psicomotor, microcefalia, etc.).
b) Si la crisis duró más de 15 min, fue focal o se siguió de trastornos neurológicos.
c) Historia de crisis no febriles en otro miembro de la familia.
d) EEG anormal.

Si existe uno o más de ellos, y sobre todo por la posibilidad de *status epilepticus* febril que se considera una de las causas más frecuentes del mismo, y el consiguiente riesgo de epilepsia temporal posterior, se aconseja iniciar el tratamiento profiláctico con valproato, el cual se debe continuar en forma sostenida durante dos años, o un año después de la última crisis, lo que sea mayor. El tratamiento se suspende al cumplir los cinco años de edad, en forma gradual, durante un periodo de uno a dos meses.

En vista de la poca duración de la crisis, cuando el paciente llega al hospital ya no convulsiona. Sin embargo, si llega a presentarse el caso, la crisis aguda se maneja con diazepam i.v. (0.3 mg/kg). Algunos autores utilizan la vía i.m. o la rectal.

Además, se debe completar el manejo con la implementación de medidas generales incluyendo la disminución de la fiebre.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El paciente con crisis convulsivas se debe estudiar en forma exhaustiva desde el punto de vista clínico, con los estudios paraclínicos complementarios, además del EEG, solicitados en forma dirigida. No se debe tratar de hacer el diagnóstico con paraclínicos como la tomografía axial computadorizada (TAC), error muy extendido en la práctica diaria.

Es esencial una historia clínica completa con una semiología cuidadosa y precisa de la crisis, señalar la fecha y edad de inicio, el modelo y si éste se ha modificado, los factores desencadenantes si existen, la duración de las crisis y el horario, los fenómenos postictales, la respuesta al tratamiento si se ha prescrito alguno, y la fecha de la última crisis. Se debe practicar una exploración clínica completa así como un examen neurológico adecuado.

El EEG es el único paraclínico imprescindible, tanto en el estudio diagnóstico inicial como en el control periódico, por lo general anual; de suma importancia para la valoración de todo paciente con crisis, no se puede hacer diagnóstico de epilepsia con el EEG, ni un EEG normal la descarta. El diagnóstico de epilepsia es clínico. La búsqueda de la etiología probable, en cada caso en particular, se debe dirigir en forma racional seleccionando con criterio clínico los estudios paraclínicos necesarios.

En algunos pacientes, los datos clínicos no son suficientes para establecer el diagnóstico de precisión desde el punto de vista de etiología: en ellos es de importancia fundamental la utilización de estudios complementarios que permitan efectuar el diagnóstico diferencial entre las entidades sospechosas, siempre y cuando se efectúen de manera dirigida, con justificación de su utilización y en espera de antemano de resultados que se puedan integrar a la suposición diagnóstica.

No se deben practicar, como sucede con relativa frecuencia, a manera de "tamizados" paraclínicos con la idea de efectuar con ellos los diagnósticos diferenciales o las inferencias clínicas, que se debieron realizar con los datos clínicos. Aun estudios como las radiografías simples de cráneo no se solicitarán de manera rutinaria.

La TAC muestra una frecuencia de anormalidades de un 33% en los niños con epilepsia no seleccionados, pero la imagen de resonancia magnética, al tener mejor resolución, ha demostrado mayor proporción de anormalidades, y aún ha permitido diagnosticar en vida patologías que antes sólo era posible diagnosticarlas en estudios *post mortem*, como el síndrome de doble corteza.

Este porcentaje varía de acuerdo con el tipo de crisis y síndrome epiléptico, y en el que hemos encontrado la mayor incidencia es en el síndrome de West. En este caso, como en los otros en que se halla indicada, la información suministrada por este estudio permite descubrir anormalidades estructurales cerebrales que orientan hacia un diagnóstico temprano, como los nódulos ventriculares característicos de la esclerosis tuberosa, malformaciones cerebrales o lesiones susceptibles de manejo quirúrgico como quistes aracnoideos, o en ocasiones lesiones tumorales.

Otros estudios como cariotipo, tamiz metabólico, angiografía, etc., se solicitarán por el neurólogo pediatra con una indicación precisa.

En esta etapa se debe recordar que la epilepsia es un síntoma y siempre se debe descartar la posibilidad de una etiología progresiva que ponga en peligro la vida o la función, a manera de ofrecer un tratamiento oportuno para la causa primaria de las crisis. El tratamiento se iniciará tan pronto como sea posible. El objetivo es impedir la recurrencia de las convulsiones sin tener efectos secundarios.

En la última década se han desarrollo nuevos medicamentos que tienen un perfil farmacocinético más adecuado y en especial mejor tolerancia y menos efectos secundarios que los antiepilépticos tradicionales, lo que ha llevado desarrollar nuevos esquemas de tratamiento (cuadro 25-5) que relegan a un papel secundario sobre todo por los efectos secundarios, a los medicamentos tradicionales.

Para la selección del medicamento el factor más crítico es la identificación precisa del tipo de crisis y síndrome epiléptico. La especificidad terapéutica de algunos síndromes epilépticos, la farmacocinética, el perfil de efectos secundarios y las posibles interacciones medicamentosas también son de importancia relevante.

Los medicamentos de amplio espectro, utilizados en las crisis parciales y generalizadas son valproato (VPA), lamotrigina (LTG), topiramato (TPM) y levetiracetam (LEV).

En las crisis parciales, son utilizadas la carbamazepina (CBZ), oxcarbazepina (OXC), levetiracetam (LEV), al igual que la pregabalina (PGB), fenitoína (DFH) y fenobarbital (FBL), en tanto que en las generalizadas (TCG, tónicas, clónicas, atónicas y mioclónicas) los ya mencionados como de alto espectro. En las ausencias la etosuximida es de utilidad específica, en tanto que en los espasmos infantiles la vigabatrina (VGB) y la prednisona, además del LEV y en ocasiones TPM, son de utilidad, al igual que las benzodiazepinas (BZD: clonacepam, clobazam) en las crisis tónicas del síndrome de Lennox-Gastaut.

La decisión dependerá de la familiaridad del médico con el fármaco, quien debe considerar efectos secundarios (somnolencia marcada con FBL y BZD, hiperplasia gingival, hirsutismo secundario a la difenilhidantoína, irreversible por lo que no se les debe prescribir las niñas, exantema en CBZ y LTG; enlentecimiento cognitivo y baja de calificaciones con TPM, FBL, BZD). Entre los medicamentos de mejor tolerancia y con interacciones medicamentosas nulas sobresale el LEV. Es útil y necesario conocer la vida media de los medicamentos, para establecer una posología correcta que permita mantener 24 h al día el nivel del medicamento dentro del rango terapéutico.

El horario de administración depende de la duración de la vida media, pero también de la formulación del fármaco (VPA con vida media de 6 h pero formulaciones de dosis única cada 24 h). A menor edad mayor velocidad de depuración de dosis mayores por kg/peso e intervalos más frecuentes entre ellas. Las dosis y horarios se mencionan sólo en una guía: la determinación de los niveles séricos (sólo disponibles para los medicamentos tradicionales) no se deben utilizar para ajustar la dosis de los antiepilépticos. Su única utilidad clínica real, en general, es comprobar que la administración de los medicamentos es adecuada; no deben utilizarse de rutina para "monitorear" los niveles y ajustar dosis.

El manejo ideal es la monoterapia, esto es, utilizar un solo fármaco. La causa principal de control inadecuado es una administración irregular del medicamento. Si no se logra el control esperado con una administración correcta en cuanto a dosis y horario de administración, se incrementa la dosis hasta lograr el control o hasta que se presenten efectos secunda-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 25–5. Dosis, indicaciones, vida media y niveles terapéuticos en sangre de los principales medicamentos terapéuticos*

Medicamento	Dosis (mg/kg/día)	Indicaciones principales	Vida media en horas	Concentraciones séricas terapéuticas
Carbamazepina	10 a 20	CP, CTCG	9 a 19	5 a 12 mg/mL
Clonacepam	0.05 a 0.1	Ausencias típicas, Lennox-Gastaut	20 a 40	NA
Difenilhidantoína	4 a 10	CP, CTCG	8-24	10 a 20 mg/mL
Fenobarbital	3 a 5	CP, CTCG	>36	15 a 40 mg/mL
Lamotrigina	1 a 5 5 a 15 con valproato concomitante**	Amplio espectro	24	NA
Levetiracetam	20 a 50	Amplio espectro	8	NA
Oxcarbacepina	15 a 40	CP, CTCG	12	NA
Primidona	8 a 20	CP, CTCG	12	5 a 10 mg/mL 15 a 40 mg/ml (como fenobarbital)
Topiramato	5 a 7	CP, CTCG	20	NA
Valproato	10 a 60	Amplio espectro	6 a 8	50 a 100
Vigabatrina	50 a 100	S. de West	6 (irrelevante, duración de acción cinco días)	NA

*Las dosis señaladas sólo se deben considerar como una guía para iniciar el tratamiento y se individualizarán en cada paciente valorando respuesta terapéutica/efectos secundarios.
**Si se asocia con valproato debe iniciarse a dosis bajas e incrementarse poco a poco, para evitar rash y otros efectos secundarios graves (Stevens-Johnson).
CP: crisis parciales; CTCG: crisis tonicoclónicas generalizadas; NA: no aplicable. Esta información se presenta sólo como guía general; antes de prescribir se debe consultar la bibliografía especializada para conocer sus indicaciones precisas, efectos secundarios e interacciones medicamentosas.

rios; en este caso se sustituye el medicamento por otro de los utilizados para el modelo de crisis. Si no se logra el control se puede utilizar una combinación racional de medicamentos.

Antes de este paso, es de suma importancia la revaloración por el neurólogo pediatra, para efectuar un nuevo diagnóstico diferencial, ya que pueden ser no crisis epilépticas, o puede existir una etiología no descubierta aún (p. ej., un tumor cerebral) que explique la respuesta inadecuada, y para ofrecer el mejor esquema farmacológico.

Muchos síndromes, empezando por el de West requieren un manejo integral complicado que debe referirse al neurólogo pediatra. Es necesario mencionar que la cirugía de epilepsia, en especial en niños, tiene un lugar importante y se considera un recurso subutilizado. Desde luego que la decisión de un manejo quirúrgico se debe hacer en un grupo de neurología pediátrica con experiencia específica en este campo. Se sale de la cobertura del tema una discusión más extensa, remitiendo al lector a la bibliografía más especializada.

Limitación del daño

Se debe recordar la precaución elemental de ajustar las dosis en relación al peso corporal cada cuatro a seis meses. Todo paciente que, una vez controlado, tenga recurrencia de sus crisis, o que presente un modelo clínico diferente, debe ser revalorado desde el punto de vista neurológico, ya que puede ser la manifestación de un trastorno neurológico agregado. Todo paciente que no presente un control adecuado de sus crisis debe ser revalorado por el neurólogo pediatra.

Una vez logrado el control de las crisis por espacio de dos a tres años de tratamiento, se puede suspender el medicamento sin que haya recurrencia a largo plazo en 70% de los pacientes. Los factores adicionales en favor de un buen pronóstico son: disminución de la anormalidad EEG, ausencia de datos anormales en la exploración neurológica y buen coeficiente intelectual.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El control de las crisis no es suficiente para que el escolar realice de manera completa sus potencialidades intelectuales o sociales. Su vida debe ser normal, sin ninguna limitación a excepción de no desempeñar actividades peligrosas, que por otra parte un escolar sano tampoco deba efectuar. No debe ser estigmatizado por su padecimiento, y no restringir bebidas como el café o refrescos de cola que, a pesar de la opinión popular, no tienen ninguna relación con la epilepsia y sólo contribuyen a estigmatizarlo. Las alteraciones asociadas como déficit motor, retardo mental y del lenguaje, problemas específicos de aprendizaje, trastornos de conducta, etc., deben ser manejados por los especialistas correspondientes. En ocasiones se debe formar un grupo interdisciplinario con el pediatra, el neurólogo, psicólogo, terapeuta físico, trabajador social, maestro de educación especial, entre otros, y adecuar el manejo del paciente individual.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Acudir a una escuela primaria y efectuar un estudio sobre la incidencia de crisis convulsivas en su población; otro acerca de la actitud de los escolares, maestros y familiares sobre la epilepsia.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar o el general deben establecer el diagnóstico clínico y apoyarse en los paraclínicos disponibles en su medio, e iniciar el tratamiento. Si no se controla, derivarán al paciente al segundo nivel para ajuste de medicamento e

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

investigación de etiología y patologías asociadas. Una vez diagnosticado y tratado, debe continuar su control en este nivel, y derivarlo cada año a control por el tercer nivel. **Secundario.** El pediatra confirmará o corregirá el manejo establecido en el primer nivel, solicitará estudios indicados, puede realizar el diagnóstico final y elaborar un pronóstico y, si es necesario, lo derivará al tercer nivel para su valoración y manejo de los problemas asociados a la patología de fondo. **Terciario.** El neurólogo pediatra confirmará el diagnóstico, solicitará estudios más especializados (TAC, IRM, etc.); de ser necesario, modificará el tratamiento, establecerá el diagnóstico sindromático e integral final y elaborará un pronóstico. Supervisará la labor del grupo multidisciplinario, previo estudio del caso, e indicará la necesidad de manejo quirúrgico de la patología de fondo; por ejemplo, tumoral. Seleccionará los pacientes a quienes se puede suspender el tratamiento y dar de alta. También valorará los pacientes con crisis de difícil control y en su caso determinará cuáles son candidatos para control quirúrgico de epilepsia y los derivará al servicio de neurología correspondiente.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones para la epilepsia son correctas, excepto: **a)** la prevención de accidentes puede disminuir la prevalencia de epilepsia; **b)** el traumatismo obstétrico es un factor apreciable de riesgo para epilepsia; **c)** algunas epilepsias se deben a mutaciones de canales iónicos**; d)** el levetiracetam es un medicamento de amplio espectro antiepiléptico; **e)** una causa frecuente de fracaso terapéutico es la administració inadecuada del medicamento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brailowsky S, Hirsch, E Marescaux C. Elementos fisiopatológicos de los procesos epilépticos. En: Feria-Velasco A, Martínez D, Rubio-Donnadieu F, editores. Epilepsia. Aspectos neurobiológicos, médicos y sociales. México: Depto. de Publicaciones Científicas, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía; 1997. p. 103-146.

Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia. 1981: 22:489-501.

Donner EJ, Snead III OC. New generation anticonvulsants for the treatment of epilepsy in children. NeuroRx. 2006;3:170-180.

Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W y col. Epileptic seizures and epilepsy: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy and the International Bureau for epilepsy. *Epilepsia*. 2005;46:470-472

Gómez-Plascencia J. Estudios paraclínicos complementarios. En: Rubio F, editor. Epilepsia en niños. México: Programa prioritario de epilepsia; 1986:107-113.

Gómez-Plascencia J. Epilepsia en niños. México: Abbott; 1993.

Gómez-Plascencia J, Uribe-González A. Nuevos medicamentos antiepilépticos. Rev Hospital Escuela (Guadalajara) 1996; 3:136-141.

Gomez-Plascencia J. Epilepsia. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 1205-1212.

Wong M. Advances in the pathophysiology of developmental epilepsies. Semin Pediatr Neurol. 2005;12:72-87.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

SINDROME DE HIPERTENSIÓN ENDOCREANEAL

Dra. Rosalina Rivera Vega

OBJETIVOS

Diagnosticar hipertensión endocraneana, conocer las manifestaciones clínicas, identificar la etiología, tener conocimiento sobre la fisiopatología, los estudios de laboratorio y gabinete necesarios para el diagnóstico y establecer el tratamiento.

DEFINICIÓN

Hipertensión endocraneal es una presión dentro del cráneo mayor de 15 mm Hg, la sintomatología dependerá del grado de PIC y de la etiología de la misma. Los valores normales de presión intracraneal (PIC) son entre 3 y 15 mm Hg dependiendo de la edad.

Agente

Las causas de PIC pueden ser múltiples.

- Cerebro: lo podemos dividir en masas ocupativas como tumores primarios y metástasis, hematomas, cuerpos extraños, abscesos, neumocráneo y aumento del cerebro por edema cerebral que puede ser secundario a traumatismo craneoencefálico (TCE), hiponatremia grave, choque persistente y refractario, hipoxia por asfixia de cualquier tipo, la más común por inmersión y estrangulamiento o paro cardiorrespiratorio, meningitis, encefalitis, cisticercosis.
- Vasculares: malformaciones vasculares, infartos, trombosis venosas, vasculitis
- Líquido cefalorraquídeo (LCR): hidrocefalia comunicante, no comunicante, papiloma del plexo coroideo
- Misceláneas: seudotumor cerebral, intoxicación por plomo
- La causa más importante de PIC y la más estudiada es el daño cerebral traumático.

Huésped

Por frecuencia la etiología difiere según la edad del paciente: en neonatos es más frecuente PIC por edema cerebral secundario a encefalopatía hipóxico-isquémica, hemorragias intraventriculares e hidrocefalia. En el lactante menor neuroinfecciones, hidrocefalia, traumatismo de cráneo y encefalopatías. En el preescolar y escolar tumores, traumatismo de cráneo, neuroinfecciones, encefalopatías, asfixia; en el adolescente traumatismos de cráneo y asfixia. En recién nacidos y lactantes menores quizás los síntomas y signos de PIC sean menores porque las suturas aún no están fusionadas y pueden separarse, incluso es más fácil de monitorizar PIC porque la fontanela se encuentra abierta.

Ambiente

Por lo general, hay mayor incidencia de neuroinfecciones, traumatismo craneoencefálico y encefalopatías en pacientes

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con nivel socioeconómico y cultural bajo, secundario a hacinamiento, desnutrición, esquema de vacunación incompleto y la no prevención de accidentes.

PREVENCION PRIMARIA

Promoción de la salud

Se debe monitorizar a los niños con el programa control de niño sano desde el nacimiento, insistir en esquema de vacunación completo, además de un adecuado control del estado de nutrición y hábitos higiénicos. También es importante prevenir accidentes, insistir en que los niños con peso menor a 40 kg deben ir en el asiento trasero al viajar y si es menor de 10 kg con el frente hacia atrás, usar asientos de bebé con cinturón de seguridad, tener cuidado con niños de 1-4 años en intoxicaciones, quemaduras y asfixia por inmersión.

Protección específica

No hay protección específica en la mayoría de causas de PIC. En algunas si se puede evitar, como hidrocefalia secundaria a mielomeningocele, las mujeres en edad de reproducción y específicamente durante el embarazo deben tomar ácido fólico, en pacientes con encefalopatía hipóxico-isquémica debe realizarse ultrasonido trasfontanelar de rutina para descartar o confirmar hemorragias intraventriculares, medición de perímetro cefálico cada tercer día, con colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal o neuroendoscopia para evitar hidrocefalia grave con secuelas neurológicas. Protección específica con vacunas.

PERIODO PATOGENICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

El contenido del cráneo es el cerebro (80%), sangre 10% y LCR 10%, la teoría de Monro-Kellie dice que el contenido es constante, un aumento de cualquiera de los integrantes debe acompañarse de una reducción proporcional de otro para mantener el equilibrio, cuando esto ya no es posible se presenta hipzertensión endocraneal. La tolerancia al aumento de PIC depende de su magnitud y de la velocidad con que se genera, presiones mayores de 15 mm Hg son mal toleradas si el ascenso es rápido, como en el caso de TCE , pero hay una mejor adaptación cuando la PIC aumenta lentamente; como ocurre en los tumores. Lo anterior es explicable por la capacidad de distensibilidad del cerebro. El flujo sanguíneo cerebral (FSC) normal es de 50-100 mL por cada 100 gr de tejido por minuto. Los mecanismos compensatorios para mantener la PIC normal incluyen disminución del FSC, a mayor PIC; menor FSC, lo cual conlleva a hipoxia cerebral porque el oxígeno (O_2) es transportado por la Hb, se han realizado estudios en base a la disminución del FSC, encontrando que con flujos de 18-20 mL por cada 100 gr de tejido por minuto se presenta cambios electroencefalográficos, hay atenuación de las ondas; con FSC entre 10-12 hay cambios celulares irreversibles, con muerte neuronal, esto debido a disminución en el transporte de O_2, con mayor metabolismo anaeróbico y menor producción de ATP (solo dos por átomo de glucosa metabolizado, comparado con 36 en el ciclo aeróbico). Las bombas Na-K ATPasas, que se encargan de mantener el umbral de excitabilidad de la neurona, el sodio extracelular y el potasio intracelular disfuncionan por falta de energía (ATP), permitiendo la entrada de sodio a la neurona, acompañado de agua, cloro, calcio y con salida de potasio, lo que finalmente lleva a edema neuronal y muerte de la mismas por intoxicación hídrica. Esta es la fisiopatología del edema citotóxico, a mayor PIC, menos FSC, mayor edema cerebral y mayor PIC. La presión de perfusión cerebral (PPC) representa el gradiente de presión que actúa a través del lecho vascular del cerebro y es un factor importante en la regulación del FSC, se obtiene de la diferencia entre TAM–PIC ; su valor normal es de 40-65 mm Hg, dependiendo de la edad del paciente, en un recién nacido es de 40 mm Hg y en un adolescente de 65 mm Hg. En el cerebro sano existe un proceso llamado de autorregulación de la presión; mediante el cual este puede mantener un flujo sanguíneo adecuado con rango de presión entre 50 y 150 mm Hg, dentro de éstos límites si la presión aumenta los vasos cerebrales se contraen y si cae se dilatan para mantener un FSC normal. También influye la $PaCO_2$ en el diámetro de los vasos cerebrales, la hipocapnia produce vasoconstricción, disminuyendo el FSC y la hipercapnia, vasodilatación incrementando la PIC. Otros factores que afectan la PPC son la presión parcial de oxígeno (PaO_2), la temperatura corporal y la viscosidad sanguínea.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El comportamiento clínico de pacientes con PIC elevada depende de varios factores, entre ellos la edad, la etiología, el periodo de instalación del cuadro (agudo, subagudo, crónico), el estado previo del encéfalo (volumen, elasticidad, adaptabilidad y anatomía) y la existencia de otras situaciones agravantes como pueden ser hipoxia o isquemia. Signos clínicos casi siempre presentes son cefalea, vómitos, edema de papila, alteración del estado de conciencia que puede ir desde somnolencia hasta coma; dependiendo del grado de PIC, otros síntomas que también se pueden presentar son vértigos, crisis convulsivas, parálisis del VI par y signos de herniación cerebral. Hay cuatro tipos de herniación: herniación uncal da parálisis de III par craneal ipsilateral, con postura motora contralateral y la causa suele ser lesión de masa en lóbulo temporal. Herniación transtentorial central presentan coma con progresión de postura de decorticación a descerebración, hay pérdida de reflejos de tronco encefálico en sentido rostro-caudal, la causa es edema cerebral difuso o hidrocefalia aguda. Herniación cingular coma con postura motora asimétrica (contralateral más que ipsilateral), es causada por lesión de masa en convexidad frontal o parietal. Herniación cerebelar o tonsilar presenta progresión súbita a coma, con postura motora bilateral en pacientes con signos cerebelares, la causa puede ser lesión de masa cerebelar.

Cuando la PIC es grave, con inminencia de herniación se puede presentar la triada de Cushing que consiste en bradipnea, bradicardia e hipertensión arterial sistémica que si no recibe un manejo agresivo de urgencia, puede llevarlo a muerte cerebral.

PREVENCION SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La sospecha de PIC elevada está basada usualmente en los signos y síntomas anteriormente expuestos, se puede apoyar con una historia clínica adecuada, con énfasis en interrogato-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rio y exploración física del sistema neurológico, el diagnóstico es clínico, nos apoyaremos en estudios de laboratorio y gabinete para tener la etiología, estudios auxiliares son Biometría hemática completa, electrolitos séricos, química sanguínea, tiempos de coagulación, pruebas de función hepática y amonio en casos de encefalopatía; punción lumbar en pacientes con sospecha de neuroinfección. Estudios de gabinete incluyen tomografía axial computarizada de cráneo, para identificar lesiones intracraneales que puedan necesitar corrección quirúrgica, para identificar obstrucción de LCR o severidad del edema cerebral y evaluar pronóstico. En algunos casos se necesitará de resonancia magnética nuclear de cráneo, es más sensible que TAC, para detectar lesiones de la base del cráneo, fosa posterior y lesiones finas hemorrágicas; es cinco veces más sensible que TAC, para lesiones no hemorrágicas como lesión axonal difusa y contusiones. Finalmente ecografía Doppler transcraneal y electroencefalograma.

El tratamiento dependerá de la etiología y el grado de PIC. Las medidas generales incluyen: el manejo de la vía aérea debe ser asegurado con intubación orotraqueal en todo paciente con Glasgow igual o menor de 8, posición de la cabeza a 30°, con cabeza en línea media, manejo de líquidos para mantener una presión arterial adecuada para la edad del paciente (euvolemia), con normoglucemia, generalmente aportes bajos de glucosa y aporte alto de sodio. Control de la temperatura, la hipertermia incrementa el metabolismo cerebral, debe tratarse agresivamente con paracetamol, ibuprofeno o metamizol, aporte de oxígeno para mantener una saturación mayor del 95%, control de crisis convulsivas, con difenilhidantoína dosis de impregnación 15-20 mg/kg, mantenimiento 5-7 mg/kg en dos dosis.

El paciente crítico requiere manejo en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, debe monitorizarse trazo electrocardiográfico, saturación de O2 por pletismografía, presión arterial de preferencia invasiva, presión venosa central, colocando un catéter percutáneo evitando el acceso por yugulares porque disminuye el retorno de la sangre al corazón e incrementa la PIC, capnografía, manteniendo $PaCO_2$ entre 35-40. Descompresión quirúrgica o drenaje de LCR según la TAC. Dado que la inserción de dispositivos para medición de PIC se asocia con riesgos (infección, hemorragias, obstrucción, crisis convulsivas, mal función) solo está indicado a todo paciente que tenga un Glasgow de 3-8, con datos de hipertensión endocraneal de cualquier etiología o riesgo de desarrollarla, pacientes con Glasgow mayor de 8, que por alguna razón va a ser dificultoso su seguimiento; sedación, relajación, ventilación mecánica con presión positiva, pacientes con paro cardiorrespiratorio de 10 min o más, asfixia por inmersión de más de 5 min, traumatismo craneoencefálico grave, encefalopatía hepática grado IV. El catéter de monitoreo puede colocarse en cuatro sitios: epidural, subarcanoideo, parenquimatoso e intraventricular, el estándar de oro es el intraventricular, porque se puede drenar LCR si hay incremento de la PIC, además diariamente se puede monitorizar citoquímico del mismo para descartar infección, pero conlleva más riesgos, es difícil de colocar si hay edema cerebral importante que comprima el sistema ventricular, atraviesa todas las barreras. El catéter más fácil de colocar es el parenquimatoso y con menor riesgo. El dispositivo de monitorización de PIC se puede dejar 3-5 días, más de cinco días tiene riesgo alto de infección. El tratamiento se basará en los niveles de PIC que el paciente maneje, si mantiene cifras por debajo de 20 mm Hg no requerirá manejo, solo vigilancia, si está arriba de 20, requiere sedación profunda ; los sedantes más utilizados son benzodiacepinas como midazolam dosis de 4-8 mg/kg/min, fentanil 1-5 mg/kg/hr, si no se logra tener una sedación adecuada se puede pasar a utilizar relajantes musculares como vecuronio, atracurio, ambos a 100 mg/kg/h, drenaje de LCR, se drenará la cantidad necesaria para mantener la PIC en niveles debajo de 20 mm Hg, se puede llegar a drenar cantidades tan altas como 200-300 mL en 24 horas. Terapia hiperosmolar con manitol, dosis de 0.25 a 1 gr/kg cada 6 h o solución salina hipertónica al 3% 0.1-1 mL/kg/h con control de Na^+ sérico y osmolaridad sérica, mientras mantenga sodio < 165 mEq/L, puede seguir la terapia con cualquiera de los dos; en cuanto a la osmolaridad, si el tratamiento es con manitol; puede seguirse administrando si la osmolaridad sérica es < 320 , si es con solución hipertónica al 3%, puede seguir la infusión si la osmolaridad es < 360. Terapia de segunda línea incluye hiperventilación moderada $PaCO_2$ entre 30-35 mm Hg, hiperventilación agresiva, con $PaCO_2$ < de 30 mm Hg sólo se recomienda por periodos cortos, cuando se presenta PIC refractaria a todo tratamiento, o con deterioro súbito, por el riesgo de isquemia cerebral. Tiopental es un barbitúrico que puede utilizarse cuando hay PIC que no responde a alguno de los manejos anteriores, actúa disminuyendo el metabolismo cerebral hasta el 50%, pero requiere monitoreo hemodinámico, por los efectos colaterales que presenta; vasodilatación y depresión del miocardio, dosis de carga de 10-20 mg/kg, dosis en infusión 3-5 mg/kg/h, se puede pensar en suspender la infusión si disminuye la presión arterial sistémica o la PIC es menor a 25 mm Hg, o si el paciente se mantiene PIC estable por 24 horas. Otros tratamientos incluyen hipotermia, entre 32-34°C por 24 h, local o regional, baja PIC por disminución de metabolismo cerebral. Finalmente, craniectomía descompresiva, unilateral o bilateral, para hipertensión endocraneal refractaria a todo manejo, secundaria a edema cerebral difuso, que no haya tenido PIC > 40 mm Hg sostenida y en pacientes que hayan tenido Glasgow > de 3 al ingreso, dentro de las primeras 48 hrs de su ingreso si el diagnóstico es TCE grave. Algunos pacientes necesitarán apoyo con inotrópicos dobutamina, adrenalina) y vasopresores (norepinefrina), para mantener un gasto cardíaco adecuado y secundariamente una TAM para la edad del paciente. Finalmente nuestras metas en el manejo de hipertensión endocraneal es mantener PIC por debajo de 20 mm Hg, PPC entre 20-65 de acuerdo a la edad.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Dependiendo de la etiología, la gravedad de la hipertensión endocraneal, la rapidez del diagnóstico y manejo, el paciente puede evolucionar sin complicaciones neurológicas. Sin embargo, en nuestro medio, la mayoría de los pacientes que cursan con hipertensión grave cursan con algún grado de secuelas neurológicas, que en la mayoría de las situaciones requieren de rehabilitación e incluso que ponen en riesgo la vida, como mal manejo de la vía aérea para lo cual pueden requerir traqueostomía o para alimentarse; gastrostomía.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Se debe hacer énfasis que si el paciente presenta signos y síntomas que pudieran corresponder con hipertensión endocraneal acudan con pediatra o neurólogo pediatra para un

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

diagnóstico precoz y rápido manejo, lo que puede evitar en algunos casos secuelas graves que pueden comprometer la vida del paciente.

NIVELES DE ATENCIÓN

En centros de salud y hospitales de segundo nivel, pueden sospechar y diagnosticar en la mayoría de los casos la causa de hipertensión endocraneal. Habrá casos que pueden manejarse en segundo nivel, como sería TCE leve y moderado, neuroinfección sin alteración del Glasgow. Deben referirse a tercer nivel, todos los tumores cerebrales, los pacientes con TCE grave, niños con asfixia por inmersión de más de 5 min, estado posparo de > de 5 minutos, pacientes que requieren intervención inmediata como drenajes de hematomas, fractura-hundimiento que requiere levantamiento óseo, estos pacientes deben manejarse en una unidad de cuidados intensivos pediátricos, con manejo multidisciplinario que incluirá al intensivista, neurólogo, neurocirujano, infectólogo, enfermeras especialistas en cuidados críticos, nutriólogo, etc. para un manejo integral del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aguilar-Rebolledo F, Belmont-Martínez L. Síndrome de hipertensión intracraneal en pediatría. Bol Hosp Infant Mex. 1996; 53:505-519

Gómez-Plascencia J. Síndrome de hipertensión intracraneal en: Martínez y MartínezR, editor Martínez, La salud del niño y del adolescente 6ta ed México: El manual moderno 1189-1192

Adelson P. David MD, Bratton Susan L. MD, Carney Nancy A. MD, Chesnut Randall MD. Pediatr Crit Care Med 2003 Vol 4, No. 3 (Suppl)

Bratton Susan L, Chesnut Randall, Ghajar Jamshid, Journal of Neurotrauma Volume 24, supplement 1, 2007

Marshall Sharon Bowers RN, Marshall Lawrence F. MD. Intracraneal pressure concepts en Neuroscience critical care. Pathophysiology and patient management. 1990. W. B. Saunders company

Marinella Gugliotta MD, Andrés Rubiano MD, Ross Bullock MD. Presión intracraneana y edema cerebral en Neurotrauma y Neurointensivo. Editorial Médica, 2007

Layon A. Jopseph MD, Modell Jerome H. MD. Drowning. Update 2009. Ansthesiology 2009;110:1390-1401.

PARÁLISIS FLÁCIDA AGUDA

Dr. Jorge Malagón Valdez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer la etiología y tratamiento de las parálisis flácidas (PF) de inicio agudo en una o más extremidades. Determinar las manifestaciones iniciales, para sospechar el diagnóstico y sus posibles tratamientos, así como descartar otras patologías.

CONCEPTO

Las causas más frecuentes son el síndrome de Guillain-Barré (SGB) y la mielitis transversa, en forma ocasional se pueden presentar la encefalomielitis diseminada aguda, parálisis secundaria a traumatismo y el botulismo infantil. Antes del decenio de 1990-1999, la más frecuente era la poliomielitis por virus salvaje, que ha sido controlada a través de los programas intensivos y constantes de vacunación. No se ha vuelto a reportar ningún caso y se ha declarado a México libre de esa enfermedad. Por ese motivo sólo se describe el síndrome de Guillain-Barré y se hacen diagnósticos diferenciales.

Puntos sobresalientes

- La sospecha diagnóstica clínica temprana es importante, de eso dependerá en mucho el pronóstico.
- Los mecanismos fisiopatológicos son de autoinmunidad.
- Realizar la punción lumbar, después de dos a tres semanas del inicio de las manifestaciones clínicas.
- Cuidar en forma específica la función ventilatoria.
- Iniciar muy pronto, una rehabilitación física, para mejorar la función. La recuperación total es prolongada desde semanas e incluso años.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Concepto

El síndrome de Guillain-Barre, también conocido como polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, se caracteriza por una debilidad motora progresiva con falta de reflejos y que se acompaña de manifestaciones sensoriales, autonómica e incluso del tallo cerebral. Los síntomas son, con frecuencia, posteriores a una enfermedad febril, sobre todo de tipo viral.

La primera descripción del SGB fue publicada por Landry en 1859. Más tarde, en 1892, Osler le denomina polineuritis febril aguda. En 1916 Guillain, Barré y Strohl reportan un caso con las manifestaciones clínicas y los cambios en el LCR de la disociación albumino-citológica, estas alteraciones en el LCR y las manifestaciones clínicas fueron la base para diferenciar esta enfermedad de otras neuropatías como la poliomielitis

El porcentaje de mortalidad en niños se ha estimado en menos del 5%, aunque puede ser mucho más alto cuando no se les proporciona una atención especializada en áreas donde no existe un tercer nivel de atención. La mayoría de las muertes son por problemas respiratorios, debido a la falta de movilidad respiratoria por la parálisis de los músculos que tienen la función. También, en ocasiones, es por trastornos del ritmo cardiaco y disautonomía que se presentan durante la etapa aguda. La recuperación total se alcanza entre los tres a seis meses, quedando secuelas entre 10 a 15%.

El pronóstico, en general, es más favorable en los niños que en los adultos y cuando el diagnóstico en forma adecuada se realiza, a tiempo la posibilidad de muerte es muy lejana.

La complicación más grave es la falla respiratoria, requiriendo manejo con ventilación asistida, muchos casos se complican con neumonías, septicemia, ulceras posiciónales, íleo conconstipación, gastritis, disestesias e incluso embolia pulmonar. Se deberá de tener una vigilancia estrecha con medición de gases y radiografías de tórax de control para evitar las complicaciones. Antes de retirar el ventilador es ideal realizar pruebas de esfuerzo respiratorio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En algunos casos se han reportado recurrencia alrededor del 5% de los pacientes. La mayoría muchos años después. Se han descrito también, pacientes que progresan a una forma crónica y progresiva, conocida como polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Posterior a la presentación de un cuadro infeccioso, se presentan las primeras manifestaciones. Algunas de las infecciones que se han considerado como desencadenantes incluyen a: virus de Epsteín-Barr, citomegalovirus, varicela, virus de la hepatitis, *Mycoplasma pneumonie* y *Campylobacter jejuni*.

Se han descrito dos formas de SGB la desmielinizante y la axonal. Cuando se presenta la forma desmielinizante en los nervios periféricos hay infiltración de células inflamatorias. En la forma axonal puede presentarse una degeneración sin desmielinización ni inflamación.

El porcentaje de mortalidad en niños se ha estimado en menos del 5%, aunque puede ser mucho más alto cuando no se les proporciona una atención especializada en áreas donde no existe un tercer nivel de atención. La mayoría de las muertes son por problemas respiratorios, debido a la falta de movilidad respiratoria por la parálisis de los músculos que tienen la función. También, en ocasiones, es por trastornos del ritmo cardiaco y disautonomía que se presentan durante la etapa aguda. La recuperación total se alcanza entre los tres a seis meses, quedando secuelas entre 10 a 15%.

El riesgo de presentación es similar en todo el mundo, en todos los climas y todas las razas y es de 0.5 a1.5 por 100 000 pacientes menores de 18 años, cada año. Cerca del 25% requieren de apoyo respiratorio y fallecen un 15%, presentan secuelas casi 20% y fatiga persistente un 67%.

Huésped

No se ha determinado si hay alguna deficiencia, ya que puede el cuadro clínico ser secundario a un proceso infeccioso previo, pues esos microorganismos son inductores de células T que parece son mediadores de la enfermedad. Hay una gran diversidad de antígenos endógenos como el P2 mielina, Gangliósido GQ1b, GM1 y GT1a que pueden estar involucrados en este tipo de respuesta y pueden ser el blanco de una respuesta inmune exagerada por los linfocitos T y macrófagos contra las fibras nerviosas periféricas.

En estudios recientes en China, se han reportado epidemias de una enfermedad muy parecida a SGB y se ha asociado como agente causal al C. *jejuni*. Muchos pacientes han presentado anticuerpos antiglicolipidos. En estos casos, hay una degeneración de axones motores periféricos sin tanta inflamación y se ha denominado neuropatía axonal motora aguda. Es asociado con frecuencia en adultos, en niños las manifestaciones son ocasionales y están más en relación a otras enfermedades.

Ambiente

No parece tener alguna asociación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante promover información acerca del padecimiento, sobre todo las manifestaciones en las etapas iniciales.

Protección específica

No hay.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Al inicio los pacientes presentan debilidad a menudo generalizada, en ocasiones esto provoca ataxia, pueden presentar dolor y disestesias. En general, estas manifestaciones comienzan de dos a tres semanas posteriores a un proceso infeccioso o una inmunización, se ha descrito posterior a un evento quirúrgico. Presentan retención urinaria en 10 a 15% de los niños.

Se han asociado a los mecanismos que producen la enfermedad, una respuesta anormal de las células T precipitadas por una infección previa. Dando como resultado una estimulación inmunológica anormal, que afecta a las fibras nerviosas periféricas. Algunas de las infecciones que se han considerado como desencadenantes incluyen a: virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, varicela, virus de la hepatitis, *Mycoplasma pneumonie* y *Campylobacter jejuni*.

Los hallazgos de anatomía patológica se han recopilado en estudios *post mortem*, e incluyen:

- Una forma desmielinizante donde hay desmielinización e infiltración mononuclear por linfocitos y macrófagos en los nervios periféricos.
- Los linfocitos y macrófagos están rodeando los vasos endoneurales y causan una desmielinización adyacente.
- Estas lesiones pueden ser mínimas y están diseminadas a través del sistema nervioso periférico, aunque hay una predilección por la inflamación de las raíces nerviosas.
- La conducción y la desmielinización de los nervios motores son los que dan la paresia progresiva y en forma similar, el involucro de los nervios sensoriales dan como resultado el dolor y parestesias.

Etapa clínica

Inicia con una debilidad que es progresiva y muy alarmante, comienza en las extremidades inferiores y luego va ascendiendo en forma lenta hasta llegar a una parálisis flácida que puede ser total, esta evolución puede durar horas e incluso semanas. La debilidad es simétrica, en al mayoría de los casos es bilateral.

El dolor puede ser la manifestación inicial en la mitad de los niños que presentan el síndrome, por lo que muchos niños pueden ser diagnosticados, de manera errónea, al principio de la enfermedad. Se pueden presentar manifestaciones autonómicas como, trastornos del ritmo cardiaco, hipotensión y en forma secundaria mareo. El impedimento para la marcha es debido a la debilidad. En algunos casos se puede presentar una

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

variante llamada Miller-Fisher que presenta oftalmoplejía, ataxia y arreflexia con poca debilidad, por lo que no hay gran afectación respiratoria.

En la exploración física: la parálisis flácida es lo más importante con ausencia de reflejos, puede haber ataxia, disestesias y afectación de pares craneales, que se presentan con mayor frecuencia en el niño que en el adulto. La debilidad de los miembros inferiores es la primera en aparecer, después las alteraciones respiratorias por involucro de los músculos respiratorios y luego las extremidades superiores. La falta de reflejos es uno de los datos importantes y quizás de los hallazgos que hacen sospechar el diagnóstico de SGB. La neuropatía autonómica afecta a los dos sistemas el simpático y parasimpático, por lo que las manifestaciones pueden ser disfunción pupilar, alteraciones en la sudoración, trastornos del ritmo cardiaco e hipotensión ortostática.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La sospecha diagnóstica es clínica. Por lo que, se deberá de realizar una punción lumbar que es de gran importancia para estudiar el LCR, que presenta dentro de las tres primeras semanas un incremento de proteínas de más de 45 mg/dL. Con células normales, que fue lo que se describió y es la característica principal conocida como disociación albúmino-citológica. El LCR puede ser normal si se toma dentro de las primeras 48 h de aparición de los síntomas, en algunos casos las proteínas pueden elevarse hasta después de una semana. La realización de punciones seriadas puede ser necesaria, si las iniciales fueron normales, ya que entre los 10 a 12 días de haber iniciado los síntomas la elevación de proteínas es importante.

Una imagen por resonancia magnética (IRM) de médula espinal puede ser importante, sobre todo para descartar otras patologías con cuadro similar. Más o menos a las dos semanas posteriores al inicio, se ha descrito que una RM lumbosacra puede mostrar un ensanchamiento de las raíces nerviosas de la cauda equina al administrar medio de contraste (gadolinio), se ha descrito en 95% de los casos típicos.

Los estudios de electrodiagnóstico muestran latencias distales aumentadas, bloqueo de la conducción y dispersión temporal del potencial de acción muscular y una disminución de la velocidad de conducción de nervios motores y sensitivos, se realizan después de 10 días de evolución, ya que al inicio pueden ser normales.

El tratamiento va a depender de la intensidad de la sintomatología, hay casos leves que incluso se pueden manejar en casa, con vigilancia en la evolución de alteraciones en la ventilación. En casos graves, es necesaria la hospitalización, inclusive en área de terapia intensiva, debido a la necesidad de ventilación asistida.

En pediatría, la forma más efectiva es la inmunomodulación, con inmunoglobulina intravenosa (IGIV), de acuerdo a múltiples estudios ha ayudado a disminuir los síntomas y su duración. Sin embargo, no cambia el pronóstico. La dosis más adecuada no se ha determinado. La dosis que en lo personal se maneja, es de 0.4 g/kg/d de IGIV por tres a cinco días de acuerdo a la evolución, se observa una mejoría entre los dos a tres días posteriores al inicio de la terapia. En casos graves, se llega a manejar dosis altas de 1 a 2 g/kg en una sola dosis y posterior se disminuye a 0.4 g/kg/día. En ocasiones, se ha reportado fiebre secundaria a la administración, puede provocar deficiencia de IgA, anticuerpos anti-IgE/IgG e hipersensibilidad. Es un tratamiento que se administra en forma intrahospitalaria, se recomienda dentro de las primeras dos a tres semanas de iniciado el padecimiento.

La plasmaféresis puede ayudar a disminuir la gravedad de las manifestaciones y acortar su duración. Se sugieren de cuatro a cinco intercambios en un periodo de 7 a 10 días, no recomendable en niños de menos de 10 kg, debido al volumen de intercambio. Dentro de las complicaciones que se han descrito están hipercalcemia y sangrados debido a la disminución de factores de la coagulación, así como una inestabilidad autonómica. Los resultados son similares al uso de la IGIV, por lo que no se sugiere combinar ambos tratamientos.

La realización del procedimiento es en hospital y se sugiera dentro de las primeras tres a cuatro semanas de haber iniciado las manifestaciones.

La inmunoabsorción es una técnica alternativa a la plasmaféresis, la cual remueve las inmunoglobulinas del suero, tiene la gran ventaja de que no es necesario productos de la sangre humana para reemplazar el contenido hemático. No hay aún estudios suficientes, pero puede ser otro tratamiento muy eficaz.

El uso de esteroides en la actualidad es controversial, ya que de acuerdo a las guías de tratamiento en base a la medicina basada en evidencias, hay pocos datos que sugieren algún beneficio.

Diagnóstico diferencial

En niños con una parálisis flácida progresiva se deberá de descartar la posibilidad de C. *botulinum*, que no presenta gran hipotonía, pero involucra músculos extraoculares y provoca constipación. Pueden presentarse anormalidades pupilares que son raras en el SGB y muy frecuentes en el botulismo.

Cuando hay alteraciones de los músculos extraoculares y es unilateral, debe considerarse la posibilidad de una miastenia grave. La realización de estudio de electrodiagnóstico como la electromiografía y la velocidad de conducción nerviosa son definitivos. Las miopatías no diagnosticadas, en su inicio, se pueden confundir con SGB, la parálisis periódica e incluso la dermatomiositis. Hay otras neuropatías que se pueden presentar como la de intoxicación por plomo, por vincristina, pero son motoras en forma predominante. Intoxicaciones por órgano fosforados pueden presentar un cuadro clínico similar al SGB. En el caso de una mielopatía puede ocasionar manifestaciones similares al SGB, con debilidad progresiva, el examen clínico es importante para diferenciar una neuropatía de una afectación de la médula espinal, por la presencia de reflejos en esta última, con Babinski. La mielitis transversa puede presentar una parálisis rápida y progresiva, con disminución de los reflejos y dolor dorsal. Por un compromiso agudo de la médula espinal, que provoca signos clínicos por alteración de los nervios motores, sensoriales y autonómicos, se presentan en forma bilateral. El inicio es súbito, precedido en algunos casos de dolor dorsal y luego una paraparesia flácida, con compromiso de esfínteres.

Las causas pueden ser un tumor de médula espinal, absceso epidural, malformaciones vasculares de médula, infartos y trauma raquimedular deberán de tenerse en cuenta. El diag-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nóstico es a través de una RM de médula espinal, antes la mielografía daba algún tipo de apoyo, pero con todas las incomodidades y secuelas ya no se utiliza. La TAC de médula con contraste es también de ayuda en caso de no contar con IRM.

La encefalomielitis diseminada aguda, es una alteración que se presenta posterior a un proceso infeccioso frecuentemente viral, que provoca una respuesta inmune, por medio de la producción de anticuerpos policlonales contra antígenos virales y contra estructuras antigénicas en el SNC del huésped, en general mielínicas. Hay lesiones desmielinizantes encefálicas, perivenosas, con preservación de los axones.

El cuadro clínico aparece de 2 a 21 días posteriores al proceso infeccioso viral, con cefalea, trastornos sensoriales, somnolencia que puede evolucionar al coma, con múltiples signos neurológicos como déficit de pares craneales, hemiparesia o cuadriparesia, crisis convulsivas o mielopatía. La evolución es alarmante y al cabo de dos a cuatro semanas aparece la mejoría, sin recaídas clínicas y con una recuperación completa. Se han reportado algunos casos muy raros con repetición del cuadro.

El tratamiento es con esteroides, prednisona 2 mg/kg/d o dexametasona 0.5 a 1 mg/kg/d de 7 a 10 días y disminución paulatina por cuatro semanas más. Su pronóstico es excelente.

La poliomielitis y otras infecciones por enterovirus pueden provocar una debilidad asimétrica en forma aguda y localizada a una extremidad, por afectación de las células del asta anterior de la médula espinal, en general asociada a fiebre y dolor. Se han descrito cuadros similares a SGB por VIH y porfiria.

Limitación del daño

El diagnóstico y un tratamiento temprano, evitan la progresión a etapas graves que ponen en peligro la vida. El inicio de un programa de rehabilitación física y psicológica será importante.

El pronóstico, en general, es más favorable en los niños que en los adultos y cuando el diagnóstico en forma adecuada se realiza a tiempo, la posibilidad de muerte es muy lejana.

La complicación más grave es la falla respiratoria, requiere manejo con ventilación asistida, muchos casos se complican con neumonías, septicemia, úlceras posicionales, íleo con constipación, gastritis, disestesias e incluso embolia pulmonar. Se deberá tener una vigilancia estrecha con medición de gases y radiografías de tórax de control para evitar las complicaciones. Antes de retirar el ventilador, es ideal realizar pruebas de esfuerzo respiratorio.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La mayoría de los pacientes necesitan programas de rehabilitación para reeducar a los músculos hasta la recuperación total de los nervios, por lo que es una etapa del tratamiento importante. La recuperación total es variable, de acuerdo a la gravedad de la etapa clínica y se pueden recuperar desde un mes hasta varios años.

En algunos casos se ha reportado recurrencia en alrededor de 5% de los pacientes; la mayoría muchos años después.

Se han descrito también pacientes que progresan a una forma crónica y progresiva, conocida como polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones con relación al síndrome de Guillain-Barré, indique la errónea: **a)** se considera una enfermedad autoinmune; **b)** produce parálisis flácida; **c)** el diagnóstico es clínico; **d)** involucra a las neuronas motoras; **e)** tiene en LCR células aumentadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abd-Allah SA, Jansen PW, Ashwal S, Perkin RM. Intravenous inmunoglobulin as therapy for pediatric Guillain-Barré syndrome. J Child Neurol. 1997;12:376-380.

Bradshaw DY, Jones HR: Guillain-Barre syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. Muscle Nerve. 1992; 15:500-506.

Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group. Double blind control trial of prednisolone in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1993; 341:586-590.

Hughes RAC, Rees JH. Clinical and epidemiological features of Guillain-Barré syndrome. J Infect Dis. 1997; 176 (suppl. 2):S92-S98.

Korinthenberg R, Monting JS: Natural history and treatment effects in Guillain-Barre syndrome: a multicentre study. Arch Dis Child. 1996; 74:281-287.

Nguyen DK, Agenarioti-Belanger S, Vanasse M. Pain and the Guillain-Barré syndrome in children under 6 years old. J Pediatr.1999; 134:773-776.

Prevots DR, Sutter RW: Assessment of Guillain-Barre syndrome mortality and morbidity in the United States: implications for acute flaccid paralysis surveillance. J Infect Dis. 1997; 1:S151-S155.

Ryan MM: Guillain-Barre syndrome in childhood. J Paediatr Child Health. 2005; 41:237-241.

Tenenbaum S, Arroyo H, Czornyj L. Accute diseminated encephalomyelitis. Clinical and neuroradiological study of 16 children. Pediatric Neurol. 1992;8:399.

RESPUESTA DE LA EVALUACIÓN

1: **d.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 26

Inmunología

Coordinador: Dr. Eduardo Vázquez Valls

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida
Dr. Eduardo Vázquez Valls
Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza

Inmunodeficiencias primarias
Óscar A. Nasta Obregón

Inmunodeficiencias primarias
Dr. Oscar A. Nasta Obregón

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA

Dr. Eduardo Vázquez Valls
Dra. Blanca Miriam Torres Mendoza

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

a) Identificar factores de riesgo; **b**) Reconocer las medidas de prevención primaria; **c**) Distinguir el cuadro clínico en sus diferentes etapas; **d**) Saber solicitar e interpretar adecuadamente los exámenes de laboratorio y gabinete, así como, aplicar el tratamiento correcto en cualquiera de sus presentaciones clínicas y, si el caso lo amerita, derivar al paciente con los especialistas pertinentes; **e**) Notificar a las autoridades de salud correspondientes los casos confirmados y en los sospechosos, hacer seguimiento de la historia natural de la enfermedad; de ser necesario requerir de estudios más amplios.

CONCEPTO

El SIDA es un padecimiento de distribución cosmopolita, causado por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH), que requiere del hallazgo de infección por VIH, a través del laboratorio y que se caracteriza por afección al estado general e inmunodeficiencia, acompañada de infecciones y con el tiempo, de neoplasias. Es mortal, prevenible y se puede limitar su daño con el tratamiento antirretroviral, de las complicaciones infecciosas y oncológicas que de manera obligada mejoran la cantidad y calidad de vida del paciente.

Datos estimados indican que en el mundo hasta 2009, vivían con VIH/SIDA 30.8 millones de adultos y 2.5 millones de niños menores de 15 años. En ese mismo año, se acumularon 260 000 casos nuevos en niños. En México, el primer caso de VIH/SIDA se presentó en 1981 y hasta marzo de 2011, se notificaron oficialmente 148,130 casos acumulados de VIH/SIDA, de ellos, 2.3% son pediátricos, donde predomina la transmisión perinatal.

Puntos sobresalientes

- La educación sexual debe iniciar desde la formación escolar básica, e incluir a padres de familia, maestros y alumnos.
- El retraso en el inicio de la actividad sexual, la práctica del sexo seguro y protegido mediante el uso correcto y consistente del preservativo masculino o femenino son estrategias para prevenir la infección por VIH.
- El diagnóstico clínico y serológico, mediante pruebas de ELISA y confirmatorias, aunado a la cuantificación de los linfocitos CD4+ asociados a la edad y la carga viral del VIH, son necesarios para iniciar tratamiento.
- El tratamiento oportuno con una combinación adecuada de antirretrovirales, asegura una vida prolongada, mejor crecimiento y desarrollo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Esta deficiencia inmunológica adquirida, se debe a un retrovirus denominado Virus de la Inmunodeficiencia humana (VIH), del que se han identificado dos tipos: VIH-1 y VIH-2. El primero, conforma cuatro grupos: O, descrito en 1993; P, identificado en humanos en 2009 y relacionado con el virus de inmunodeficiencia de los gorilas; N , que se relaciona con el antiguo subtipo I y con el virus de la inmunodeficiencia de los chimpancés y el grupo M o principal del VIH1 que tiene una gran variedad de subtipos virales heterogéneos (A1,2-D, F1,2-H, J y K) y más de 49 formas recombinantes, que se distribuyen geográficamente en diversas regiones del mundo, asociados a patogenicidad, inmunogenicidad y diversos mecanismos de transmisión.

En México, la infección es monotípica del subtipo B del VIH-1, aunque recientemente hemos descrito formas recombinantes intersubtipo BD, BF y BG en pacientes de diversas regiones del país, hallazgo que fortalece la probabilidad de la existencia de otros subtipos como D, F y G entre los mexicanos.

El VIH tiene un diámetro aproximado entre 80 y 120 nm, una cubierta de glucoproteínas de ellas, la denominada gp120, es la responsable de la unión del virus al receptor del linfocito T CD4+ y a los correceptores CCR5 o CXCR4 y un núcleo proteico que contiene RNA y la enzima transcriptasa reversa.

El genoma viral incluye secuencias de regulación LTR (*long terminal repeat*) y los genes estructurales "*gag*" (proteínas del core o cápside), "*pol*" (transcriptasa reversa, proteasa, integrasa y ribonucleasas) "*env*" (proteínas de la envoltura) y otros seis genes llamados: "*nef*", "*rev*", "*tat*", "*vif*", "*vpr*" y "*vpu*" que codifican para diferentes proteínas reguladoras y accesorias de la propagación viral (figura 26-1).

Los mecanismos de infección son: sexual, tanto heterosexual como homosexual; hematógena, recepción de sangre, hemoderivados, órganos y tejidos provenientes de individuos infectados; el uso de agujas e instrumentos punzocortantes o quirúrgicos contaminados y la transmisión vertical durante el embarazo, parto o lactancia. El contacto casual, como hablar, tocar, comer y convivir con una persona infectada no se consideran de riesgo para adquirir la infección.

Huésped

Entre los factores predisponentes de origen genético, se conoce que el 1% de la población caucásica, tiene una mutación del gen 59029-G que codifica en las células del sistema inmune al receptor para quimiocinas llamado CCR5, ésta mutación hace que esos individuos sean resistentes, pero no inmunes a la infección. Tanto el CCR5 como el CXCR4 sirven como co-receptores en la unión de la gp120 del virus y el receptor CD4+.

Se han asociado los siguientes antígenos de histocompatibilidad con no progresión o progresión lenta de la infección

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

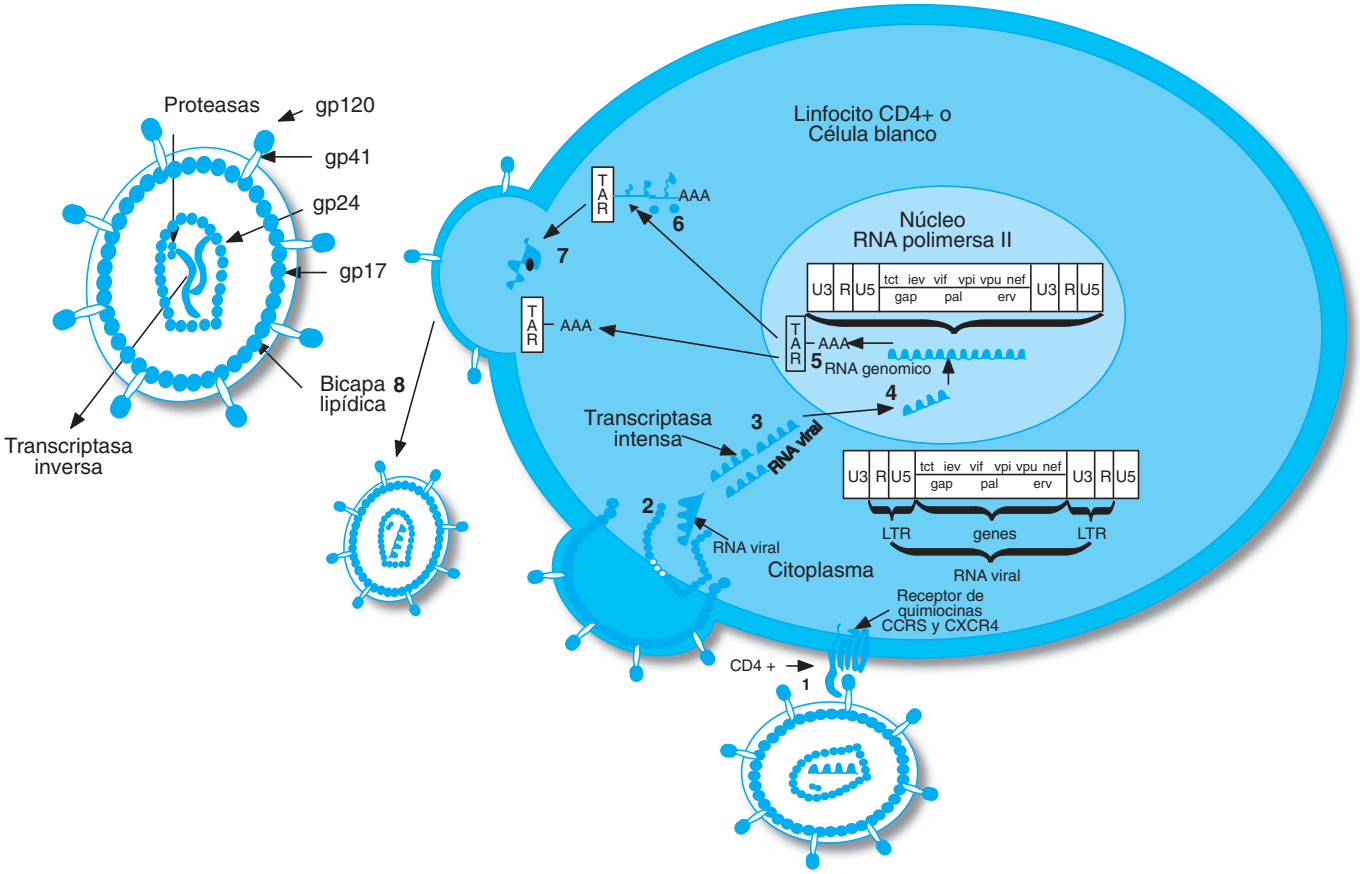


Figura 26–1. Ciclo del Virus de la Inmunodeficiencia Humana **1.** Unión de la estructura viral gp 120 al receptor celular CD4+ y al receptor de quimiocinas. **2.** Fusión de las membranas virales y celulares e integración del número viral al citoplasma. **3.** Transcripción inversa del ARN viral a ADN utilizando la transcriptasa inversa. **4.** Integración del ADN viral al genoma celular. **5.** Traducción a ARN genómico. **6.** El ARN genómico en el citoplasma, unido a ribosomas, inicia la sintesis de protéinas virales.**7.** El ARN genómico y las proteínas virales se unen a la menbrana celular para su empaquetamiento. **8.** Virus maduro.

por VIH: HLA-A32, A25, A26, A68, A32; HLA-B27, B57 y HLA-DR7, DR6, DR1 y DR4.

En los pacientes con sarcoma de Kaposi, se ha observado una mayor casuística en personas poseedoras del antígeno de histocompatibilidad HLA-DR5 y de infección por virus del herpes 8.

El riesgo de infección perinatal en ausencia de tratamiento médico, se estima por la OMS entre el 15 a 30% durante el embarazo y parto y del 10 al 20% durante la lactancia; este riesgo no sólo se debe a factores del huésped, como el estadio de la enfermedad, multiparidad y complicaciones durante el embarazo, sino también al acceso a servicios de salud, características de resistencia y patogenia del virus. Cuando se reduce la carga viral (CV) de la gestante, mediante tratamiento médico, el riesgo de transmisión vertical puede ser menor al 2%.

En embarazos gemelares es posible que sólo un producto nazca infectado, teniendo mayor riesgo el primero en nacer; además, se conoce que en la primera gestación la probabilidad de transmisión materno fetal es menor que en las subsecuentes.

El VIH tiene tropismo por las células con receptor CD4+ en su membrana, como linfocitos T cooperadores y, en menor magnitud, por macrófagos, monocitos, células dendríticas y neutrófilos, así como por células de la microglia y los astrocitos del SNC, reservorios del virus que favorecen la disfunción neurológica pediátrica relacionada con el SIDA.

Con respecto a grupos étnicos, no existen diferencias en el riesgo de contagio, ya que la incidencia mayor en la población africana y norteamericana de raza negra, se debe a la aparición cronológica de la infección y a otros factores como la pobreza, falta de educación, conductas sexuales y uso de drogas intravenosas.

El SIDA se observa con mayor frecuencia en el grupo de edad comprendido entre los 20 a 44 años. Su distribución entre el género masculino y femenino es de 42 y 58% en África; de 80 y 20% en EUA, y de 83 y 17% en México.

En nuestro país, hasta noviembre de 2006, la tasa de incidencia acumulada de personas que viven con VIH/SIDA fue de 99.7 casos por cada cien mil habitantes y las entidades más afectadas después del Distrito Federal son los estados de Baja California, Morelos, Yucatán y Jalisco; la distribución del 2.4% (2 553 casos) del total nacional acumulado de 1983 al 2006, en la categoría de transmisión de menores de 15 años es la siguiente: perinatal 82.8%, sanguínea 13.4%, sexual 3.8% y "se desconoce" en el 29.8%. La tasa de exposición ocupacional es menor al 0.03%.

Ambiente

Los países en desarrollo tienen más incidencia de la infección debido a la carencia de educación, estrategias de prevención en salud y recursos económicos para el tratamiento oportuno.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Dirigir la educación preventiva hacia la población en general y en especial a los grupos con mayor riesgo de exposición, dando relevancia a la educación sexual entre los adolescentes, dado el incremento en su incidencia, es indispensable aconsejar el uso correcto y consistente de barreras físico-químicas, como preservativos masculinos o femeninos.

Se debe enfatizar en el uso exclusivo de objetos personales punzocortantes.

El personal de salud deberá adoptar las "Precauciones Universales" al proporcionar atención a cualquier paciente, durante el trabajo de parto, procedimientos invasivos y contacto con mucosas y líquidos corporales. Para cumplir lo anterior, requerirá del uso de bata o traje de cirugía, guantes de látex, cubrebocas y gafas o careta en caso de que exista riesgo de salpicaduras. No se debe retapar las agujas hipodérmicas.

Para eliminar secreciones o excretas orgánicas contaminadas con sangre, se sugiere el uso de: blanqueadores caseros (Cloralex) en una dilución en agua 1:10; cloruro de benzalconio (Qrit); yodopolividona (Isodine) y desinfectantes comerciales que contienen etanol y fenilfenol (Lysol).

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

A la fecha se carece de inmunización específica aunque existen prototipos de vacunas preventivas en evaluación clínica fase II/III. El médico deberá estar consciente de los riesgos de transmisión y limitaciones que origina este padecimiento, debiendo cooperar con los programas de educación, prevención y notificación oportuna. Tratará de proporcionar información para cada tipo de población; se impartirán pláticas al personal de salud con el fin de que reconozcan la transmisión de la enfermedad, los probables riesgos que pueden sufrir y de las medidas de prevención para evitar el contagio. Entre la población en general y de acuerdo a la edad, sexo y hábitos sexuales, se promoverá la consejería de pareja, haciendo énfasis en la práctica de sexo protegido y responsable entre adolescentes y adultos.

En la transmisión vertical del VIH, la perinatal ocupa la principal causa en casos pediátricos, razón por la cual es necesario un control y consejería adecuada para la mujer. La calidad, pronóstico y esperanza de vida de la madre y sus hijos afectados dependen de las condiciones generales de salud, enfermedades asociadas, apoyo psicológico y social, medidas médicas y tratamiento antirretroviral personalizado y oportuno.

La información que se recomienda que el personal de salud proporcione a toda mujer infectada es:

- El uso consistente y adecuado del condón es una alternativa para la prevención de la transmisión del VIH entre otras enfermedades de transmisión sexual (ETS).
- La fertilidad no está disminuida en las pacientes infectadas por VIH, comparada con las mujeres no infectadas en poblaciones demográficamente similares, por lo cual es importante recomendar la adherencia a un programa de anticoncepción.
- Una mujer infectada puede transmitir el VIH a su hijo durante el embarazo, parto y lactancia, y requiere de tratamiento antirretroviral sistematizado para disminuir la probabilidad de transmisión perinatal.
- Suspender la alimentación al pecho materno.
- No compartir agujas y objetos punzocortantes, como navajas, cortaúñas, rastrillos; así como, cepillos dentales y estimuladores o juguetes sexuales.

El médico debe tener una actitud de respeto a la decisión de su paciente de embarazarse, continuar o suspender un embarazo. En la actualidad, en la legislación mexicana, la interrupción del embarazo en mujeres con infección por VIH no está incluida como motivo de aborto terapéutico o eugenésico, a excepción de Ciudad de México.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los portadores del VIH, asintomáticos, que en apariencia están sanos y después desarrollarán la enfermedad, transmiten la infección por las vías descritas con anterioridad.

Se ha reportado aun en ausencia de sintomatología la formación de anticuerpos anti-VIH entre los 15 y 90 días posteriores a la exposición del virus; lo anterior explica porqué a todos los individuos positivos a la prueba de anticuerpos, se les debe considerar infectados o infectantes, mientras no se demuestre lo contrario.

Al momento del nacimiento y en ocasiones hasta los 18 meses de edad, los hijos de madres infectadas pueden tener una prueba positiva de anticuerpos contra el VIH, sin que esto sea necesariamente sinónimo de infección, ya que dichos anticuerpos pueden ser inmunoglobulinas de origen materno que cruzaron la placenta durante el embarazo.

En los niños infectados por transmisión vertical por el VIH1 se observan tres patrones de progresión de la enfermedad: en el primero, cerca del 25% portan el VIH en plasma en las primeras 48h de vida, es posible que se infectaron en el útero y desarrollarán inmunodeficiencia severa en los primeros dos años de vida, este fenotipo citopático esta relacionado con una disminución de células T CD4+ y desarrollo de SIDA; en el segundo grupo, el 70% de los niños adquieren el virus en el periodo perinatal con una progresión de la enfermedad parecida a los adultos y en el último grupo, representado por menos del 5% que cursan una progresión mínima. En todos los casos en niños, la CV es un marcador predictivo de la velocidad de progresión a SIDA y es útil para evaluar el inicio de la terapia antirretroviral.

Etapa clínica. Signos y síntomas

La inmunopatogénesis del VIH es en verdad compleja. Una variedad de mecanismos virales e inmunológicos contribuyen al deterioro progresivo de la función inmune y de la progresión de la infección por VIH a SIDA.

Los niños nacidos de madres infectados por VIH1, presentan evolución clínica más grave que los adultos o niños infectados por otras vías de transmisión. La inmadurez fisiológica del feto y el sistema inmune neonatal juegan un papel esencial en la progresión de la infección, por lo tanto, el desarrollo de los síntomas dependerá en gran medida de si adquirió

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ésta durante el desarrollo del embarazo o en el nacimiento, del nivel de viremia materna, la presencia de anticuerpos neutralizantes, infecciones placentarias y del canal cervical, así como del estado de salud y el fenotipo viral materno.

La mortalidad neonatal se incrementa en niños VIH positivos por causas de prematurez, retardo en el crecimiento intrauterino e infecciones.

Los hijos de madres seropositivas al VIH, pueden ser normales clínica e inmunológicamente al nacimiento y presentar su patología después de pocos meses. Con frecuencia los niños desarrollan retardo en el crecimiento durante los primeros meses de vida y más adelante, desnutrición proteico-calórica. La infección piógena recurrente es común y es frecuente como primer signo de infección por VIH y diarrea por más de un mes de evolución. En los últimos años, en México, se ha incrementado en los niños infectados con VIH, el riesgo de tuberculosis, en particular la forma diseminada.

Sistema de clasificación de la infección por VIH en niños menores de 13 años

La clasificación se basa en categorías de los niños infectados por el VIH, las cuales son mutuamente excluyentes de acuerdo a tres parámetros:

a) estado de la Infección,
b) estado clínico,
c) estado inmunológico (cuadro 26-1).

Las tres categorías establecen la severidad de la inmunosupresión atribuible a la infección por VIH. La disminución de linfocitos T CD4+ es la consecuencia principal de la infección por VIH y es responsable de muchas de las manifestaciones severas de los adultos. Por esta razón, la cuenta de CD4+ se usa en el sistema de clasificación del adulto con VIH. Sin embargo, la cuenta normal de CD4+ es alta en niños, tanto pequeños, como jóvenes y declina hasta el inicio de la segunda década de la vida (12 – 16 años). Aunado a esto, los niños pueden desarrollar infecciones oportunistas con niveles más altos de CD4+ que el adulto (17-19 años). Por lo tanto, a pesar de esas complicaciones, la clasificación basada en los niveles de CD4+ asociados a la edad, es útil para describir los estados inmunológicos de niños infectados con VIH (cuadro 26-2).

La categoría inmunológica (cuadro 26-1) esta basada sobre la cuenta y porcentaje de linfocitos CD4+ (cuadro 26-2). Si la cuenta y el porcentaje indican categorías diferentes, el niño debe ser clasificado en la más severa.

El repetir o hacer seguimiento de los valores de CD4+ que resulten en un cambio en la calificación, deben ser confirmados por una segunda determinación.

Un niño no debe reclasificarse en una categoría menos severa, sin tomar en cuenta las subsecuentes determinaciones de CD4+, aun si el niño mejora en su estado clínico e inmunológico.

Diagnóstico: infección por VIH en niños

- Niños menores de 18 meses de edad seropositivos al VIH o nacidos de madre infectada por VIH y que reúnan cualquiera de las dos características siguientes: Resultados positivos en dos determinaciones separadas (excluye las pruebas en sangre del cordón umbilical) de una o más de las siguientes pruebas de detección para VIH: Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para VIH, cultivo de VIH, Antígeno p24 del VIH (Ag p24) o que cumpla con los criterios de diagnóstico de Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida, basado en la definición pediátrica del SIDA de 1994, por el Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades, EUA (CDC).

Cuadro 26–1. Clasificación pediátrica del virus de la inmunodeficiencia humana para menores de 13 años

Categorías inmunológicas	N: no signos y síntomas	Categorías clínicas A: signos y síntomas leves	B: *signos y síntomas moderados	C: ºsignos y síntomas severos
1.Sin evidencia de supresión	N1	A1	B1	C1
2.Evidencia de moderada supresión	N2	A2	B2	C2
3.Supresión severa	N3	A3	B3	C3

* Cuando el estado de infección por VIH no se ha confirmado, los niños son clasificados usando la letra E (de exposición perinatal) antes de la clase clínica apropiada ej. EN2.
º Las Categorías C, y la B con neumonitis intersticial linfoidea deben ser reportadas como SIDA.
Morbid Mortal Wkly Rep. 1994; 43 (RR-12): 1-19.

Cuadro 26–2. Categorías inmunológicas basadas en la cuenta de linfocitos T CD4+ y en el porcentaje de linfocitos totales específicos para la edad

Categorías inmunológicas	Edad de los niños < 12 meses µL	%	1 a 5 años µL	%	6 a 12 años µL	%
1. No evidencia de supresión	≥ 1500	≥ 25	≥ 1000	≥ 25	≥ 500	≥25
2. Evidencia de supresión moderada	750 a 1 499	15 a 24	500 a 999	15 a 24	200 a 499	15 a 24
3. Severa supresión	< 750	< 15	< 500	< 15	< 200	< 15

Morbid Mortal Wkly Rep. 1994; 43 (RR-12): 1-19.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Los niños mayores de 18 meses de edad, nacidos de madre infectada por VIH o cualquier niño infectado por sangre, productos sanguíneos, u otros modos conocidos de transmisión (Ej. contacto sexual) los cuales sean: positivos a anticuerpos anti VIH con reactividad repetida en inmunoensayo enzimático (ELISA) y a la prueba confirmatoria Western Blot (WB) o prueba de inmunofluorescencia (IFA) o que presenten cualquiera de los criterios del inciso anterior (figura 26-2).

Categorías clínicas para niños menores de 13 años infectados con VIH

- **Categoría N, asintomático:** niños que no presentan signos y síntomas considerados como resultados de la infección por VIH o que tienen sólo una de las condiciones listadas en la categoría A.
- **Categoría A, sintomatología leve**: niños que presentan dos o más de las siguientes condiciones, pero ninguna de las listadas en las Categorías B y C: linfadenopatía, hepatomegalia, esplenomegalia, dermatitis, parotiditis, infección de vías respiratorias superiores recurrente o persistente, sinusitis u otitis media.
- **Categoría B, sintomatología moderada**: niños que presentan otras condiciones sintomáticas incluidas en las Categorías A o C y que son atribuidas a la infección por VIH. Las condiciones para la Categoría Clínica B no se limitan a ellas, ejemplos: anemia, neutropenia, o trombocitopenia persistente por más de 30 días, bronquitis, neumonitis, o esofagitis por Virus Herpes Simple (VHS), con inicio antes de un mes de edad, candidiasis orofaríngea, que persiste por más de dos meses en niños mayores de seis meses de edad, cardiomiopatía, diarrea recurrente o crónica, estomatitis por VHS, recurrente (más de dos episodios en 1 año), fiebre persistente (de más de un mes), hepatitis, herpes zoster que incluye al menos dos episodios distintos o más de un dermatomo, infección por citomegalovirus, con inicio antes de 1 mes de edad, meningitis bacteriana, neumonía o sepsis, neuropatía, neumonía intersticial linfoidea (LIP), nocardiosis, toxoplasmosis y varicela diseminada con sus complicaciones.
- **Categoría C, sintomatología severa:** candidiasis esofágica o pulmonar, coccidioidomicosis diseminada, micobacteriosis, criptococosis extrapulmonar, criptosporidiosis o isosporidiasis con diarrea que persista por más de un mes, encefalopatía, que presente falla en alcanzar o perder acontecimientos del desarrollo o capacidad intelectual; lesión en el crecimiento cerebral, microcefalia adquirida o atrofia; déficit motor simétrico adquirido, enfermedad por citomegalovirus en otro sitio diferente a riñón, bazo o ganglios linfáticos, histoplasmosis diseminada o en otro sitio extrapulmonar, ganglios linfáticos hiliares y cervicales, infección por VHS, bronquitis, neumonitis o esofagitis por cualquier duración, infecciones bacterianas graves, múltiples o recurrentes, al menos dos, de los siguientes tipos: septicemia, neumonía, meningitis, infección ósea o articular, absceso de un órgano interno o de cavi-

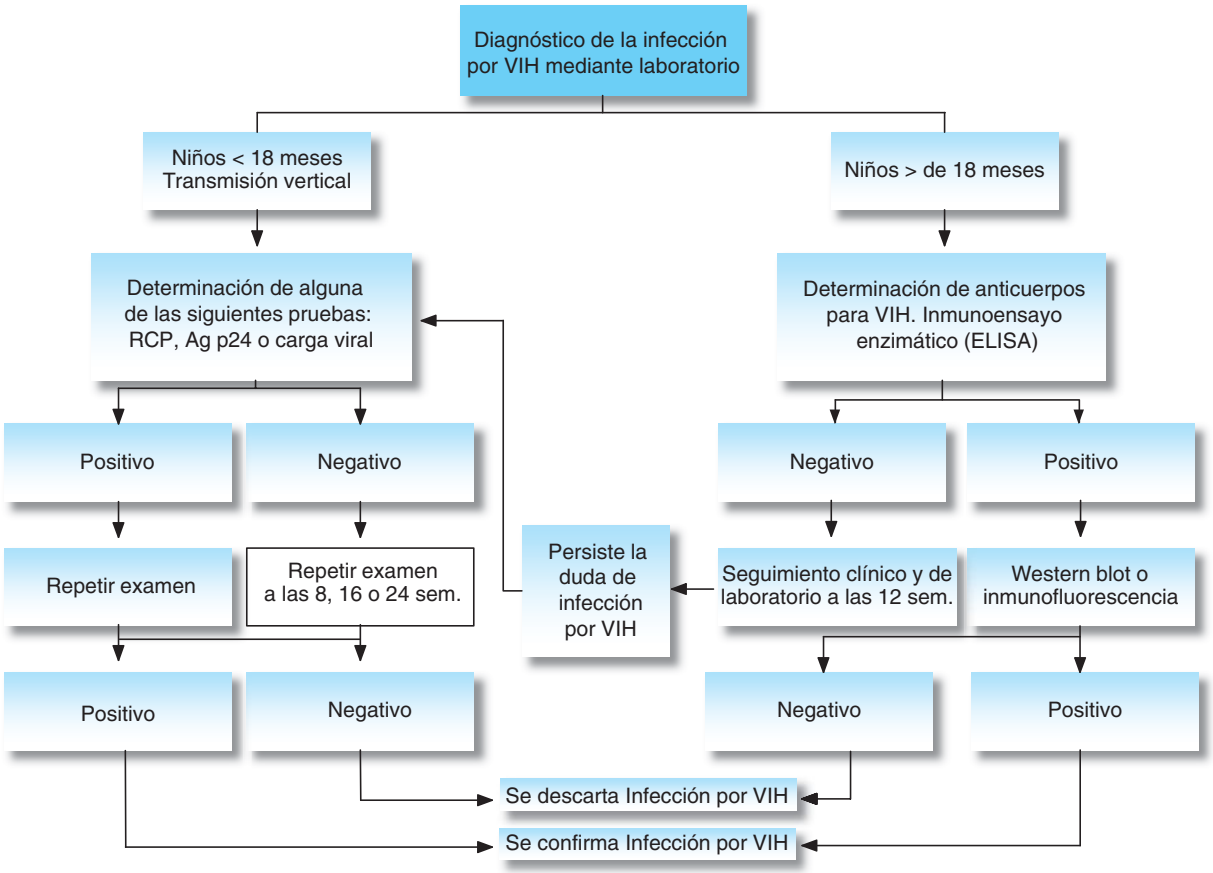


Figura 26–2. Ruta diagnóstica a seguir en caso de sospecha de transmisión pediátrica del VIH.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dad corporal, se excluye otitis media, absceso de la piel superficial o mucosas e infección relacionada con microorganismos residentes en catéter, leucoencefalopatía multifocal progresiva, linfoma primario del cerebro, linfoma pequeño de Burkitt o inmunoblástico o linfoma de células grandes de célula B o de fenotipo inmunológico desconocido, *Mycobacterium tuberculosis*, diseminado o extrapulmonar, *Mycobacterium*, otras especies incluyendo a las no identificadas, diseminadas a otros sitios además de pulmón, como piel y nódulos linfáticos cervicales e hiliares, Neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, sarcoma de Kaposi, septicemia recurrente por *salmonella* (no tifoidea), síndrome de desgaste en ausencia de otra enfermedad concurrente o distinta a la infección por VIH con:

a) Pérdida de peso persistente mayor del 10% del peso corporal basal o;
b) Descenso de dos niveles o más ente los percentiles 95, 75, 50, 25, 5 de peso para la edad en un niño mayor de 1 año o;
c) Menor de la percentil 5 de la tabla de peso según edad en dos mediciones consecutivas de un mes de diferencia entre ellas, más: diarrea crónica o; fiebre, intermitente o constante, toxoplasmosis cerebral en niños mayores de un mes.

En los niños mayores de 13 años, se utiliza la Definición de SIDA para adolescentes y adultos, la cual se basa en las categorías clínicas de personas infectadas por el VIH (cuadro 26-3) y en la cuantificación de linfocitos CD4+ (cuadro 26-4).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La PCR es una buena herramienta que detecta y amplifica material genómico viral, el promedio de sensibilidad y especificidad en niños mayores de tres meses fue del 98% y 100% respectivamente, la CV >100 000 copias/mL asociada a una disminución menor al 25% de CD4+, se han relacionado con progresión de la enfermedad; otros parámetros de laboratorio de utilidad son leucopenia, niveles de linfocitos T cooperadores (cuadro 26-2) y la anergia a pruebas cutáneas.

Se controlarán con los antimicrobianos específicos, las diversas infecciones que se presenten. El inicio temprano y progresión de la enfermedad por el VIH, requiere que el tratamiento sea valorado desde el RN infectado por VIH, para evitar la rápida progresión a SIDA.

Indicaciones para el inicio de la terapia antirretroviral en niños infectados por el VIH:

- Con síntomas clínicos de infección por VIH, incluidos en las categoría clínicas A, B o C (cuadro 26-1) o evidencia de inmunosupresión (categoría 2 o 3), independiente de la edad del niño o de la CV.

Cuadro 26–3. Categorías clínicas para niños mayores de 13 años

Categoría clínica A	Categoría clínica B	Categoría clínica C
• Infección asintomática por VIH	• Síntomas atribuidos a infección por VIH o tener curso clínico o manejo complicado por VIH y sin trastornos enlistados en las categorías A o C ej.	• Candidiasis: esófago, traquea, bronquios
• Linfadenopatía generalizada persistente • Nódulos en más de dos sitios extrainguinales, por lo menos de 1 cm de diámetro durante ≥ 3 meses. • Enfermedad aguda primaria por VIH.	• Angiomatosis bacilar • Candidiasis vulvovaginal: persistente > 1 mes con poca respuesta al tratamiento. • Candidiasis orofaríngea • Displasia cervical, grave o carcinoma *in situ.* • Síndrome constitucional: ej. Fiebre (38.5ºC) o diarrea >1 mes • Leucoplaquia pilosa oral. • Herpes zoster, dos episodios distintos en más de un dermatoma • Púrpura trombocitopénica idiopática	• Coccidioidomicosis extrapulmonar • Cáncer cervical invasor • Criptosporidiosis crónica intestinal (>1 mes) • Retinitis por CMV, o CMV en lugares diferentes al hígado, bazo, ganglios • Encefalopatía por VIH • Herpes simple con úlcera mucocutánea > 1 mes, bronquitis crónica, neumonía • Histoplasmosis: diseminada, extrapulmonar • Isosporiasis crónica >1 mes
	• Listeriosis • Neuropatía periférica • Enfermedad pélvica inflamatoria, si está complicada por abscesos tubo-ováricos.	Sarcoma de Kaposi Linfoma: Burkitt, inmunoblástico, primario cerebral • M. *avium* o *M. kansasii* extrapulmonar • Neumonía por *Pneumocystis jiroveci* • Leucoencefalopatía multifocal progresiva • Bacteremia por Salmonella recurrente • Toxoplasmosis cerebral • Síndrome de desgaste por VIH.

Morbid Mortal Wkly Rep. 1987; 36:1s-15s.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 26–4. Sistema de clasificación para mayores de 13 años

Categorías de células CD4+	Categorías clínicas		
	A	B	C
1) ≥ 500/mm^3	A1	B1	C1*
2) 200-499/mm^3	A2	B2	C2*
3) < 200/mm^3	A3*	B3*	C3*

*Deben reportarse como SIDA.
Morbid Mortal Wkly Rep. 1992; 41 RR-17.

- En todos los menores de 12 meses, tan pronto como se confirme el diagnóstico, independiente del estado inmunológico o de la CV.
- En los niños asintomáticos mayores a 1 año de edad se recomiendan dos opciones:
  a) Iniciar la terapia independiente de sus síntomas o edad.
  b) Diferir el tratamiento en niños con estado inmune normal, donde el riesgo de progresión es bajo o existen factores de adherencia, seguridad y persistencia de respuesta antirretroviral e iniciar cuando: aumente la CV, disminuya rápidamente el número de linfocitos T CD4+ a la categoría inmunológica 2 o 3 (cuadro 26-2) o desarrolle síntomas clínicos.

Adolescentes con algunas de las siguientes: linfocitos T CD4+ <500/mm^3 o CV >100 000 copias/mL.

Los efectos benéficos de los antirretrovirales en el paciente infectado son los siguientes: disminuye transitoriamente los niveles plasmáticos del RNA-VIH, aumentan las células T CD4+ circulantes, disminuyen las infecciones oportunistas, producen un incremento pondoestatural, mejoran la función neurológica y prolongan la sobrevida.

Los efectos adversos incluyen: supresión de medula ósea; elevación transitoria de enzimas hepáticas, lipodistrofia, acidosis láctica, hiperglicemia, resistencia a la insulina, disminución de la densidad mineral, y retardo en el crecimiento, náusea, vómito, cefalea, fatiga, confusión, miopatía, rash y hepatitis.

Entre ellos han sido aprobados para uso pediátrico los siguientes: Los inhibidores de la transcriptasa reversa análogos de nucleósidos (ITRAN) como: Azidotimidina (AZT) (Retrovir). La dosis establecida es de180-240 mg/m^2 SC c/12h v.o. y en el RN, 1.5- 2mg/kg c/6h v.o.; abacavir (ABC) (Ziagenavir) a dosis de 8-16 mg/kg c/12 h v.o a partir de los tres meses de edad. Se debe de vigilar reacciones secundarias de hipersensibilidad tipo uno; didanosina (ddI) (Videx) se utiliza con dosis de 50 mg/m^2 SC c/12 h v.o. cuando la SC sea hasta 0.8 m^2 y si la SC es mayor 0.9 m^2, administrar 75 hasta 150 mg/m^2 SC c/12 h v.o.; la estavudina o d4T (Zerit) y lamivudina o 3TC (Epivir) que se utilizan a dosis de 1 mg/kg c/12 h, hasta 30 kg y 4 mg/kg c/12 h v.o. respectivamente.

La Emtricitabina (Emtriva) es otra opción que puede ser utilizada en niños mayores a tres meses de edad, a dosis de 6 mg/kg c/24 h, hasta 33 kg, dosis máxima 240 mg/d v.o. y 200 mg/kg c/24 h v.o. para adolescentes; tenofovir (Viread) solo se recomienda su uso en mayores de 12 años y peso mayor a 35 kg a dosis de 300 mg c/24h v.o.

Los inhibidores de la transcriptasa reversa no análogos de nucelósidos (ITRNAN) que en caso de intolerancia o sospecha de resistencia a los fármacos anteriores se recomiendan como alternativa de tratamiento: Nevirapina (Viramune) 120 a 200 mg/m^2 SC c/12h v.o., se inicia la terapia con 120 mg/m^2 SC v.o.en una dosis diaria por 14 días, incrementar c/12 h si no se presentan efectos adversos; Efavirenz (Stocrin) dosis única de 200 mg v.o. de 10 a < 15 kg, 250 mg de 15 a < 20 kg, 300 mg de 20 a < 25 kg, 350 mg de 25 a < 32.5 kg, 400 mg de 32.5 a < 40 kg, 600 mg más de 40 kg, no existe dosificación para niños menores de 3 años; nevirapina (Viramune) la dosis fluctúa según edad de 120 a 200 mg/m^2 c/12h v.o., dosis máxima de 200 mg c/12h.v.o. La etravirina y la rilpivirina, aún no están aprobadas para uso pediátrico

Inhibidores de proteasas (IP): Ritonavir (RTV) (Norvir), 50-200 mg/dosis máxima c/24 h v.o, se utiliza para reforzar a otros IP; saquinavir (Fortovase, Invirase) 600 mg c/8h v.o. sólo en mayores de 14 años o 50 mg/kg + RTV 3 mg/kg c/12h v.o. en niños de 15-40 kg; indinavir (Crixivan) a razón de 800 mg + 100 c/12 h para adolescentes; el amprenavir (Agenerase) su uso no se recomienda en menores de 3 años y las dosis recomendadas son 22.5 mg/kg c/12h o 17 mg/kg c/8h, sin exceder una dosis total diaria de 2,800 mg; el fosamprenavir cálcico (Lexiva) 30 mg/kg c/12h o 18 mg/kg + RTV 3mg/kg c/12 h; tipranavir (Aptivusâ) 375 mg/m^2 SC + RTV 150 mg/m^2 c/12, dosis máxima 500/200 mg c/12h; lopinavir/ ritonavir (Kaletra) 300 mg/75 mg/m^2 SC c/12h o 16 mg/4 mg/k c/12h; darunavir (Prezista) 600/RTV 100mg c/24h v.o. en adolescentes con peso mayor a 40k y atazanavir (Reyataz) 300/RTV 100 mg c/24 v.o. con alimentos, en adolescentes con peso mayor a 40 kg.

Otros antirretrovirales como inhibidores de la integrasa y de fusión del VIH, no han sido autorizados para uso pediátrico.

Esquemas de tratamiento para niños con VIH

Tratamiento recomendado. Combinación de 2 ITRAN más un inhibidor de proteasas (IP) o un ITRNAN, evitar prescribir esquemas con uno o dos antirretrovirales El tratamiento específico con antirretrovirales dependerá de la evaluación médica que el pediatra infectólogo o internista realice de manera individualizada, tomando en cuenta estado clínico, edad, niveles de RNA viral, cuenta de linfocitos CD4+ y CD8+ y en aquellos casos en donde así lo amerite, los resultados de una prueba genotípica de resistencia a los antirretrovirales.

Habrá que vigilar durante el tratamiento la función renal, hepática y evitar todos aquellos medicamentos que puedan incrementar su toxicidad como el ketoconazol y la rifampicina, además de sugerir la ingesta de abundantes líquidos, con el objeto de disminuir el riesgo de litiasis renal.

La alimentación parenteral y la dieta oral alta en calorías pueden ser necesarias en caso de pérdida de peso o diarrea. Se recomienda indicar suplementos con vitamina A, E o cinc, este último reduce la severidad e incidencia de diarreas, así como la frecuencia de neumonía y se asocia a un incremento en la talla. Las medidas generales, ejercicios moderados de acuerdo a la edad, terapia ocupacional y apoyo psicológico son indispensables.

Medidas generales. La falta de adherencia a los tratamientos y los niveles subterapéuticos de antirretrovirales, pueden incrementar el desarrollo de resistencia de las drogas.

Por lo tanto, la educación del niño infectado y/o de sus padres o tutores debe incluir la importancia de completar el régimen de drogas indicado. Diferentes estrategias pueden

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

utilizarse para aumentar la adherencia a los medicamentos, incluyendo educación intensiva desde antes de iniciar la terapia, el uso de pastilleros y notas recordatorias de la posología y planes de tratamientos acordes a las necesidades y la alimentación del paciente, entre otros.

El tratamiento de los pacientes con infección por VIH debe ser multidisciplinarlo, con participación de diversos profesionales de la salud, como médicos, enfermeras, trabajadores sociales, psicólogos y nutriólogos entre otros. Dado el síndrome de desgaste con el que cursan y las infecciones de repetición, incluyendo la diarrea persistente, es muy importante el apoyo nutricional. Cuando la alimentación enteral es imposible o ineficaz, la alimentación parenteral constituye una alternativa.

Otro aspecto importante es el esquema de vacunación. Los niños con infección por VIH/SIDA deben de recibir las vacunas que tendría un niño normal de la misma edad, excepto la inmunización antipoliomielítica de virus vivos atenuados (Sabin), la cual de preferencia debe ser sustituida por una de virus muertos (Salk).

El niño sintomático con VIH/SIDA debe de evitar el contacto con niños que hayan recibido la vacuna Sabin en las últimas dos semanas. Las vacunas de la varicela y triple viral (sarampión, rubéola, parotiditis) no se administrarán en caso de inmunosupresión grave; la de sarampión sólo en niños expuestos a un contacto y la vacuna BCG, no está indicada si el paciente tiene síntomas de infección por VIH. Es indispensable la vacunación contra *H. infuenzae* a partir de los dos meses de edad y contra neumococo después de los dos años de edad, por la gran frecuencia de estos gérmenes en los niños con SIDA (cuadro 26-5).

Una de las principales causas de mortalidad en los niños menores de 1 año infectados por transmisión vertical es la neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, para prevenirla se recomienda la terapia profiláctica desde los cuatro a seis meses durante el primer año de vida con trimetoprim (TMP) y sulfametoxazol (SMX) a dosis de 150 mg/m^2/d de TMP y 750 mg/m^2/d de SMX, v.o., dividido en dos dosis por día, durante tres días consecutivos por semana, para los niños de madres infectadas, a partir de la sexta semana de vida y deberá continuarse posteriormente si el niño presenta un episodio de neumonía por *Pneumocystis jirovecii* o si la cuenta de CD4+ es menor de 500 cel/mm^3 en niños de 12 meses a seis años o menor de 200 cel/mm^3 en niños mayores de seis años.

Limitación del daño

Los enfermos con manifestaciones clínicas de SIDA deberán ser asistidos según sus complicaciones, tomando en cuenta que además de infecciones y problemas neurológicos, es conveniente detectar a tiempo los signos y síntomas de malignidad, que en general son susceptibles a los tratamientos anticancerosos específicos y de esta manera se permite ofrecer una mejor calidad de vida al paciente.

Debe contraindicarse el uso de antígenos o vacunas cuyo objeto sea estimular inespecíficamente el aparato inmune, dado que se ha observado en la mayoría de los casos un incremento en la inmunosupresión y de las reacciones de hipersensibilidad.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se deberá recomendar el apoyo psicológico y si es necesario, terapia psiquiátrica a pacientes positivos, con infección por VIH, así como proporcionar suficiente información sobre el síndrome, cuidados generales, riesgos, educación sexual, entre otros temas, tanto a los enfermos como a sus familiares y allegados.

Con respecto al tratamiento se recomienda que éste sea ambulatorio si no existen complicaciones graves que interfieran en sus actividades productivas y de preferencia evitar el aislamiento, a excepción de que tengan padecimientos infecto-contagiosos agregados que puedan diseminar, o bien que exista riesgo de ser infectado por otras personas debido a su inmunodeficiencia.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Impartir sesiones a la comunidad en general y en especial a grupos de mayor riesgo para este síndrome, haciendo énfasis entre los adolescentes en la prevención y en la educación sexual, incluyendo el ejercicio de una sexualidad responsable y el uso correcto y consistente del condón o preservativo.

Prevenir la adquisición de la infección; en los casos pediátricos los esfuerzos se deben, en gran parte, dirigirse a evitar la infección de mujeres y la transmisión vertical.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá distinguir o sospechar la enfermedad, así como informar las medidas de prevención, hacer el reporte epidemiológico del caso y mantener bajo control, tratamiento y vigilancia a pacientes con infección aguda y asintomática mediante evaluaciones mensuales o trimestrales según lo amerite. **Secundario.** El pediatra deberá cumplir con las medidas de atención primarias, tratará las manifestaciones de linfadenopatía generalizada persistente y

Cuadro 26–5. Indicaciones del uso de vacunas en el caso de niños asintomáticos y sintomáticos

Vacunas	Asintomático	Sintomático
BCG y Sabin	Sí	No
DPT, Hib + Hepatitis B, *H. influenza*, Salk, Neumococo.	Sí	Sí
Rotavirus	No	No
Sarampión	No, sólo los expuestos a contacto	No
Varicela y Triple Viral (sarampión, rubéola, parotiditis)	Sí	No En inmunosupresión grave

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

otras complicaciones y solicitará el apoyo de niveles de atención terciaria, según la gravedad y complicaciones del caso. **Terciario.** Los médicos que rinden esta atención cumplirán con los dos niveles de atención previos; si es necesario, podrán en forma interdisciplinaria proponer nuevas alternativas de manejo tratamiento; a este grupo pertenecen especialistas en infectología, inmunología, psicología, neurología, hematología, entre las más importantes.

EVALUACIÓN

1. La infección por VIH en niños menores de 13 años incluye las siguientes excepto:
   a) El diagnóstico es clínico y de laboratorio; **b)** La presencia de enfermedades oportunistas; **c)** Pérdida de peso y talla; **d)** Leucocitosis; **e)** Iniciar el tratamiento con un esquema antirretroviral triple y medidas de prevención específica para el huésped.
2. Entre algunas de las manifestaciones clínicas más frecuentes en los niños con SIDA se destacan las siguientes, excepto: **a)** El sarcoma de Kaposi; **b)** La encefalopatía puede ser el primer síntoma; **c)** Linfadenopatía, fiebre y cuadros infecciosos; **d)** Retardo en la velocidad de crecimiento; **e)** La infección por *Pneumocystis jirovecii* es frecuente en menores de 1 año.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Centers for Disease Control and Prevention. 1994 Revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. Morbid Mortal Wkly Rep. 1994; 43 (RR-12): 1-19.

Centers for Disease Control and Prevention. Revision of the CDC surveillance case definition for acquired immunodeficiency syndrome. Morbid Mortal Wkly Rep. 1987; 36:1s-15s.

Secretaría de Salud, Centro Nacional para la Prevención y Control del VIH/SIDA. Panorama Epidemiológico del VIH/SIDA E ITS en México. Accesado el 20 de octubre de 2011 en: http://www.censida.salud.gob.mx/interior/panorama.html

Secretaría de Salud, Consejo para la Prevención y Control del Sida. Guía de manejo antirretroviral de las personas con VIH. Cuarta Edición, México, 2009

Los Alamos National Laboratoy. The Circulating recombinant forms (CRFs). Accesado el 18 octubre 2011 en: http://www.hiv.lanl.gov/content/sequence/HelpDocs/subtypes-more.html.

Panel on Antiretroviral Therapy and Medical Management of HIV-Infected Children. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection. August 11, 2011; pp 1-268. Available at. Accesado el 20 de octubre de 2011 en: http://aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/PediatricGuidelines.pdf

UNAIDS/World Health Organization. UNAIDS Report on the Global AIDS Epidemic 2010,Geneva, Switzerland. ONUSIDA/OMS. Accesado el 18 de Octubre de 2011 en: http://www.unaids.org/documents/20101123_globalreport_em.pdf

Vázquez-Valls E, Escoto-Delgadillo M, López-Márquez FC, Castillero-Manzano M, Echegaray-Guerrero E, Bitzer-Quintero OK, Kobayashi-Gutiérrez A, Torres-Mendoza BM. Molecular epidemiology of HIV type 1 in Mexico: emergence of BG and BF intersubtype recombinants. AIDS Res Hum Retroviruses 2010;26:777-781.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1:**e**; 2:**a**.

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Dr. Oscar A. Nasta Obregón

OBJETIVO

Describir los factores de riesgo relacionados con las inmunodeficiencias, realizar la orientación al diagnóstico y canalizar con oportunidad a centros especializados para limitar el daño orgánico y secuelas.

CONCEPTO

Los síndromes de inmunodeficiencia primaria son un grupo de alteraciones hereditarias del sistema inmune que predisponen a los individuos afectados a un incremento en la frecuencia y severidad de infecciones, a una mala regulación inmunitaria con la consecuente predisposición a enfermedades autoinmunes y cáncer. La morbilidad general es de 1: 10 000 de la población. Las que afectan al sistema humoral comprenden 50% de los casos, las inmunodeficiencias mixtas 20-30%, las fagocíticas 18%, las celulares 10-15% y las que afectan el sistema del complemento 2%. . El diagnóstico y tratamiento oportunos son imprescindibles pues la mortalidad en este grupo de enfermedades es muy elevada y para evitar secuelas que deterioran la calidad de vida del paciente que sobrevive.

Puntos sobresalientes

- Debe pensarse en inmunodeficiencia cuando un paciente tenga infecciones recurrentes o inusualmente severas, así, el diagnóstico puntual es de suma importancia debido al pronóstico fatal de estos síndromes cuando no son tratados en forma oportuna y adecuada.
- Los síndromes que afectan a los anticuerpos se manifiestan después de los seis a ocho meses, los que afectan a los linfocitos T o las mixtas son de manifestación más temprana.
- Ante la sospecha de inmunodeficiencia en un paciente, es importante enviarlo de inmediato con un especialista en inmunología clínica o a centros especializados.
- El trasplante de médula ósea es curativo en un 55-75% de los pacientes con inmunodeficiencias celulares o mixtas. Cuando hay déficit de anticuerpos, el tratamiento se hace con la administración de inmunoglobulina intravenosa en forma periódica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La etiología es desconocida. La falta de expresión de un antígeno (Ag) de superficie o el defecto en la producción de una enzima trae como consecuencia la falta de activación de una célula clave en la cadena inmunitaria. Esto podría ser causado por infecciones *in utero* (citomegalovirus, rubéola), alcoholismo materno (anomalía de Di George), virus Epstein Barr.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

Se manifiestan principalmente en lactantes y niños pequeños, 40% en menores de 1 año, 80% en menores de 5 y el resto más tarde. En la mayoría de los casos son trastornos genéticos que siguen patrón de herencia mendeliana simple; algunos son de origen poligénico. La desnutrición agrava la inmunodeficiencia por falta de proteínas para la elaboración de anticuerpos (Ac). Se observa mayor incidencia en poblaciones con alta consanguinidad.

Ambiente

La exposición a radiaciones, alcoholismo o ciertas infecciones durante el embarazo se han asociado a algunos de los síndromes de inmunodeficiencia.

Cuadro 26-6. Datos para sospechar inmunodeficiencias

1. Ocho o más infecciones óticas nuevas en un año
2. Dos o más infecciones sinusales serias en un año.
3. Tratamiento con antibiótico por 2 o más meses con poca respuesta
4. Dos o más neumonías por año.
5. Falta de crecimiento pondoestatural en un lactante
6. Abscesos recurrentes profundos en piel o en órganos
7. Candidiasis persistente en boca o piel, después de un año de edad
8. Necesidad de antibióticos i.v. para tratar infecciones
9. Dos o más infecciones tipo sepsis, meningitis o celulitis
10. Historia familiar de inmunodeficiencia primaria

Tomado de: *The Jeffrey Model Foundation Advisory Board* 2006
Available from: http://www.jmfworld.com, accesado el 3 de noviembre de 2011

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica y nutricional, promoción del saneamiento.

Protección específica

Evitar contacto con infecciones virales (rubéola, citomegalovirus), prohibir alcohol durante el embarazo, asesoría genética si ha habido un caso en la familia.

PERIODO PATOGÉNICO

(Véase también el tema *Infección e inmunidad)*. La defensa del organismo contra las infecciones se lleva a cabo por tres mecanismos: las barreras anatomofisiológicas, mecanismos inespecíficos y el sistema inmune. Si un germen traspasa las barreras anatomofisiológicas, enfrentará la fagocitosis efectuada por macrófagos y polimorfonucleares o la lisis mediada por las células asesinas naturales (NK por sus siglas en inglés) y el sistema de complemento con lo que se detienen la mayoría de las infecciones. Si el germen posee mayor virulencia y no puede ser controlado por los mecanismos anteriores, éste es presentado por el macrófago (fagocitosis inmune) a los linfocitos T, los cuales elaboran diversos productos, algunos tóxicos directamente para el germen y otros para estimular a los linfocitos B a la elaboración y secreción de Ac los cuales neutralizan y bloquean al agente agresor o facilitan su fagocitosis.

Las Inmunodeficiencias primarias se clasifican de acuerdo al componente involucrado del sistema inmune. Los defectos en la inmunidad adaptativa incluyen los síndromes por déficit de anticuerpos y las inmunodeficiencias combinadas; los defectos en la inmunidad innata comprenden los trastornos de los fagocitos, sistema de complemento y receptores "toll-like". Se considerarán las patologías más frecuentes de cada grupo y no incluiremos las deficiencias de complemento o las de receptores "toll-like" por ser las más raras En el cuadro 26-6 se mencionan algunos signos o síntomas que alertan hacia la sospecha de inmunodeficiencia.

a) Inmunodeficiencia por déficit de anticuerpos

La alteración básica está en la cantidad o calidad de Ac producidas por los linfocitos B. Las causas de ausencia o deficiencia en la producción de Ac son debidas a mutaciones en genes o alteraciones enzimáticas que podrían tener como consecuencia:

a) Bloqueo en la diferenciación de la célula proB a preB madura;
b) alteraciones de glucoproteínas de superficie de los linfocitos (v.g. proteína de enlace (CD40L) de los linfocitos T activados para CD40 de los linfocitos B en hipogammaglobulinemia con hiper IgM, cuyo gen está en el cromosoma X);
c) alteraciones inmunoregulatorias.
d) síntesis defectuosa de proteínas requeridas para él "switch" de clase de Ig;
e) inhibidores circulantes, inmadurez.

Los hallazgos clínicos casi siempre son compartidos por los síndromes incluidos en este grupo y, algunos de ellos, tienen particularidades específicas que ayudarán a realizar el diagnóstico. Los síntomas se inician a los 4-6 meses, edad en que la inmunoglobulina G (IgG) transferida vía placenta, disminuye a valores críticos y la producción de parte del lactante todavía es muy baja. La principal manifestación son las infecciones recurrentes por gram+ y algunos Gram – encapsulados, siendo inusualmente severas y con pobre respuesta al tratamiento. También tienen alta susceptibilidad a enterovirus (meningoencefalitis o dermatomiositis severa) y mycoplasma (artritis) (cuadro 26-7). La valoración de laboratorio deberá contemplar al iniciar el estudio, paraclínicos generales: Bh con frotis periférico y cultivos para aislar el germen involucrado en las infecciones, VSG, proteína C reactiva y las radiografías pertinentes. De acuerdo a la sospecha: 1) evaluación fenotípica, la cual incluye nivel sérico de inmunoglobulinas, subclases de IgG, Ac específicos, conteo de linfocitos B y evaluación funcional de linfocitos T y 2) evaluación del defecto genético molecular. Se debe descartar padecimientos que también cursen con infecciones repetidas o crónicas, como fibrosis quística, síndrome nefrótico, estenosis uretral u otros.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 26–7. Características típicas en inmunodeficiencias primarias

Característica	Defecto del linfocito T	Defecto del linfocito B	Defecto del granulocito	Defecto del complemento
Edad de inicio de infección	Temprano, 2-6 meses de edad	Generalmente de 5-7 meses de edad, algunoscasos hasta la edad adulta	Inicio temprano	Cualquier edad
Patógenos involucrados	Micobacterias; virus: CMV, EBV, Varicela, Enterovirus; Candida, *Pneumocystis carinii*	Estreptococo, Estafilococo, *Hemophilus, Campylobacter* Enterovirus, Giardia, Criptosporidium	Estafilococo, Pseudomonas, *Serratia, Klelbsiella; Candida,* Nocardia y Aspergillus	Neisseria, *Escherichia coli*
Síntomas principales	Falta de crecimiento, diarrea crónica, candidiasis mucocutánea diseminada	Infecciones sinopulmonares y síntomas G.I. recurrentes, malabsorción, artritis, meningoencefalitis enteroviral	Dermatitis, impétigo, celulitis, adenitis supurativa; peri odontitis, úlceras y abscesos dentales profundos.	Meningitis, artritis, septice mia, infecciones sinopulmonares recurrentes.
Características especiales	Enf. injerto vs huésped Tb diseminada o polio paralítica posvacunales	Autoinmunidad, malignidades linforeticulares, polio paralítica posvacunal.	Caída retrasada del cordón umbilical, mala cicatrización	Reumáticos: LES, vasculitis, dermatomiositis, escleroderma, glomerulonefritis, angioedema.

EBV: virus Epstein-Barr; LES:lupus eritematoso sistémico; CMV: citomegalovirus; G.I. gastrointestinales.

Hipogammaglobulinemia transitoria del lactante. Obedece a la falta de producción de inmunoglobulinas en un momento en que la IgG materna transferida al feto disminuye a niveles no protectores. La prematurez puede exacerbar el déficit de Ac y los pacientes que reciben seno materno pueden retardar la aparición de síntomas unos meses por la IgA conferida vía la leche materna. Cuando la hipogammaglobulinemia se prolonga, deberá descartarse otro tipo de esta. El nivel de IgG sérica se encuentra bajo y la IgA e IgM se encuentran en valores normales. El pronóstico es excelente si se superan y tratan las infecciones y solo en pocos casos es necesario el tratamiento de reemplazo con gammaglobulina humana. Es conveniente un seguimiento de los niveles de IgG cada 6 meses para valorar el momento de la corrección espontánea del problema, lo cual suele suceder a los 2-3 años de edad.

Agammalobulinemia ligada al X (Bruton, XLA). Es heredada en forma recesiva ligada al cromosoma X, por lo que se presenta en varones. Mutaciones en el gen btk que codifica la síntesis de tirosinquinasa son responsables de 85% de los casos de hipogammaglobulinemia; defectos en otros genes son responsables de un 5%; esto provoca un defecto en la diferenciación de la célula proB a célula preB en la médula ósea. Se manifiesta en lactantes mayores de 4-6 meses y se caracteriza por la presencia de infecciones piógenas severas como otitis media, sinusitis, bronquitis y neumonía. Las manifestaciones son generalmente mas serias que en el síndrome anterior. Se presentan síntomas gastrointestinales en un 30%, como diarrea, y mal absorción y, en 20% artritis y piodermitis Es común encontrar poco o nulo crecimiento de tejido linfoide incluyendo el amigdalino. Pueden asociarse fenómenos autoinmunes, como la artritis reumatoide juvenil (ARJ), anemia hemolítica autoinmune, glomerulonefritis, etc. Las inmunoglobulinas séricas están ausentes o muy disminuidas, con cifras de IgG de 200 mg% o menores y de inmunoglobulinas totales de menos de 400 mg%. Los linfocitos B están ausentes o son muy escasos. A todo varón con defecto en producción de anticuerpos se le debe buscar mutaciones en el gen btk que codifica para la tirosinquinasa para hacer el diagnóstico molecular. La evolución puede ser fatal sin el tratamiento de reemplazo oportuno y antibióticoterapia adecuada; con este tratamiento la mayoría de los pacientes logran llegar a la edad adulta, aunque un buen porcentaje presentará fenómenos autoinmunes o enfermedad pulmonar crónica, en especial si hubo retraso en el diagnóstico. Cuando se presenta en mujeres debemos pensar en *hipogammaglobulinemia autosómica recesiva* (10% de los casos).

Inmunodeficiencia común variable (ICV). Muy parecida a la anterior, suele ser de presentación más tardía, afecta a ambos sexos con predilección por el femenino. Los linfocitos B casi siempre se encuentran en cantidad normal, pero en ocasiones hay anomalías en su proliferación ante estímulos antigénicos. Las manifestaciones son iguales al síndrome anterior, con desarrollo prematuro de bronquiectasias, siendo más comunes las infecciones gastrointestinales por Giardia lamblia y C*ampylobacter jejuni*, así como también enfermedad pulmonar crónica, trastornos autoinmunitarios y malignidades como linfoma y Ca gástrico. Se han encontrado alteraciones en la función de los linfocitos T. Su evolución es insidiosa aun con el reemplazo con gammaglobulina humana. El diagnóstico de ICV debe ser un diagnóstico de exclusión de déficit de Ac.

Deficiencia selectiva de IgA. Es la más común de las inmunodeficiencias primarias con incidencia de 1:700 de la población general. En 2/3 de la población es asintomática. Se manifiesta con infecciones respiratorias altas, así como diarrea crónica, mal absorción o dolor abdominal recurrente, existiendo alta incidencia de enfermedades atópicas y autoinmunes asociadas. Esta deficiencia afecta los sistemas descritos puesto que la IgA es la principal inmunoglobulina protectora en las secreciones. Es característico encontrar ausencia o disminución de IgA a menos de 5 mg% y el resto de inmunoglobulinas en cifra normal. Su evolución en la mayoría de los casos es hacia la recuperación espontánea. Se ha mostrado herencia autosómica recesiva en algunas familias.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tratamiento de la deficiencia de anticuerpos. El tratamiento consiste en el reemplazo de los anticuerpos deficientes con gammaglobulina humana en forma repetida, siendo preferible la forma intravenosa, pues permite aplicar grandes cantidades en una sola dosis. La dosis es de 200-600 mg/kg/aplicación, cada 21 a 35 días en medio hospitalario. Se puede optar por la vía subcutánea por la facilidad de manejo en medio extra-hospitalario 100 mg/kg/semana. En los casos de deficiencia selectiva de IgA no deberá administrarse gammaglobulina humana ya que la presencia de anticuerpos anti IgA en los pacientes puede dar reacciones anafilácticas graves o por depósito de complejos.

Antimicrobianos específicos de acuerdo al sitio y bacteria que cause la infección y ocasionalmente en forma profiláctica

b) Inmunodeficiencias celulares (linfocitos T)

El defecto en este grupo se encuentra en desarrollo, función o ambos de los linfocitos T. Esto puede ser debido a defectos de diferenciación en el timo, como en la anomalía de Di George, o de la célula madre, como en las inmunodeficiencias combinadas a su vez estas con ausencia de linfocitos T pero presencia de B o ausencia de ambas. Otras causas: déficit de enzimas linfocitarias, defectos metabólicos, asociación a cromosomopatías.

Característica de estos pacientes es presentar infecciones respiratorias bacterianas, virales y cuadros diarreicos graves y recurrentes por gérmenes oportunistas, como hongos tipo candida, neumonía por Pneumocystis sp., micobacterias, protozoarios y algunos Gram- (cuadro 26-7). Los pacientes frecuentemente presentan eccema y datos de enfermedad atópica.

La Bh puede mostrar linfopenia, y las pruebas cutáneas de hipersensibilidad retardada son negativas. Las Rx PA y lateral de tórax son indispensables para ver mediastino anterior, cuya disminución hablará de hipoplasia o ausencia del timo. La cuenta de linfocitos T y B, células NK, subpoblaciones linfocitarias (CD4, CD8), y el índice CD4/CD8, ayudarán a precisar el diagnóstico. La función de los linfocitos T se estudia por medio de pruebas de proliferación de estos al estimularlos con antígenos mitógenos, la expresión de antígenos de activación o la liberación de mediadores o linfocinas. También es importante la medición de enzimas como desaminasa de adenosina (ADA) o la fosforilasa del nucleósido purina (PNP), cuantificación de receptores para IL-2 e IL-7 y la biopsia de ganglios linfáticos.

Los síndromes específicos de deficiencia de inmunidad celular están imbricados unos con otros, pero algunos poseen datos característicos que facilitan el diagnóstico. La evolución depende de la alteración, pero en general su curso es fatal o con complicaciones severas que comprometen la calidad de vida sin el tratamiento oportuno y adecuado.

Anomalía de Di George.(ADG) Originada por una monosomía en la región cromosómica 22q11.2 la cual afecta a las células de la cresta neural cefálica que incluye la 3ª y 4ª bolsas faringeas. 25 % de los casos son heredados, el resto ocurren *de novo* y se ha observado relación con embriopatía retinoica, diabetes materna o el síndrome fetal-alcohólico. Prevalencia: 1:100,000. 86% de los pacientes presentan anomalía cardiaca, especialmente del arco aórtico; micrognatia, hipertelorismo, implantación baja de pabellones auriculares, úvula bífida, paladar ojival y asociación a hipoparatiroidismo, con tetania neonatal y convulsiones como manifestación inicial en algunos casos, debido a hipoplasia o ausencia de glándulas paratiroides. En la radiografía de tórax hay ausencia del timo.

Sólo alrededor de 20% de los pacientes con la anomalía tienen alteraciones inmunitarias las cuales son muy variadas y el cuadro clínico está dado más bien por el defecto cardiaco, hipocalcemia y facies peculiar, refiriéndose a esto como ADG parcial.

El pronóstico depende del tratamiento del defecto cardiaco y de la terapia oportuna de la hipocalcemia y, cuando hay síntomas de inmunodeficiencia severa, trasplante de médula ósea o trasplante de timo de donador no relacionado.

c) **Inmunodeficiencias mixtas.** En este grupo, ambas ramas de la inmunidad (B y T) se encuentran afectadas. Se manifiesta durante la lactancia con falta de crecimiento e infecciones persistentes inusuales y severas por organismos involucrados en los 2 grupos anteriores. Deberá diferenciarse del SIDA mediante estudios adecuados. Pueden ayudar al diagnóstico específico de la patología, el modo de herencia y la presencia de defectos enzimáticos. El estudio se orientará con los exámenes requeridos para los otros dos grupos.

Inmunodeficiencia combinada severa. Constituye una emergencia médica y es fatal en el primer año de vida sin el diagnóstico y tratamiento adecuados. Incidencia de 1:50 000 nacidos vivos. La más común es la ligada al cromosoma X (30-40%), otras son autosómicas recesivas como la deficiencia de ADA (10-15%) Las infecciones pulmonares son graves, y es frecuente encontrar eccema, alopecia, erupciones cutáneas y candidiasis refractaria al tratamiento, y en ocasiones, alteraciones hematológicas como neutropenia, eosinofilia y anemia. El tratamiento con trasplante de médula ósea se realiza solamente en ciertos centros especializados con sobrevida a 3 años de 50% a 77% dependiendo el grado de compatibilidad de HLA. El reemplazo enzimático ha resultado beneficioso en pacientes con déficit de ADA y la terapia génica es promisoria en casos de deficiencia de ADA y en la forma ligada al cromosoma X.

Candidiasis mucocutánea crónica. El defecto consiste en una falta de respuesta de los linfocitos T a los antígenos de Candida. Esta enfermedad afecta mucosas y se disemina a piel y uñas. Existen formas asociadas a poliendocrinopatía (hipoparatiroidismo, enfermedad de Addison o hipotiroidismo) y en ocasiones son graves. El tratamiento incluye antimicóticos, como Itraconazol o anfotericina junto con el de la endocrinopatía, y la reconstitución inmunológica con trasplante de médula ósea en casos refractarios o severos.

d) **Inmunodeficiencias por disfunción fagocitaria.** Los niños con estas deficiencias presentan infecciones piógenas y fúngicas recurrentes, predominando las causadas por S. Aureus, *Candida y Aspergillus sp.* (cuadro 26-7), y pueden ser limitadas por la presencia de función humoral y celular intactas. Las manifestaciones consisten en infecciones cutáneas y respiratorias y puede haber abscesos en pulmón, cerebro, articulaciones etcétera. En este grupo encontramos las variedades de neutropenias (cíclica,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

transitoria, enfermedad de Kostmann) y los defectos en las moléculas de adhesión, enfermedad granulomatosa crónica, síndrome de hiper IgE.

Enfermedad granulomatosa crónica. Con incidencia 1:225 000 nacidos vivos, e causada por disfunción de la NADPH oxidasa de los fagocitos; los cuales ingieren el microorganismo pero no lo destruyen como consecuencia de la falta de producción de peróxido de hidrógeno y radicales oxidantes los cuales son tóxicos para las bacterias, dando como resultado la formación de lesiones granulomatosas. Se encuentra herencia recesiva ligada a X en 70%, siendo el resto autosómica recesiva. Los pacientes presentan infecciones severas en piel, nemonía, linfadenitis, por S *Aureus*, *Serratia Marescens*, *Candida*, *Aspergillus* y otros. Inicia generalmente antes de los 2 años y tiene una mortalidad elevada si no es tratada siendo *Aspergillus sp*. responsable del 30 % de decesos. En el laboratorio, los granulocitos están normales y la prueba de nitroazul de tetrazolio, la quimioluminescencia o la oxidación de 123 dihidro-odamina son diagnósticas. Generalmente hay hiperglobulinemia.

Deberán tratarse las infecciones, desbridar abscesos, uso profiláctico de trimetroprim/sulfametoxazol e Itraconazol y de ser posible interferón gamma; en casos agudos y severos, la transfusión de granulocitos. El trasplante de médula ósea es el único método curativo; se debe intentar cuando persisten infecciones graves a pesar de lo anterior y ser realizada lo más pronto posible. La terapia génica es una promesa aún en desarrollo.

EVALUACIÓN

1. Contesta la aseveración correcta:
   a) El tratamiento de elección de la Enfermedad Granulomatosa Crónica es la administración de IgG IV; **b)** Las manifestaciones más comunes iniciales de síndrome de Di George son las convulsiones o tetania neonatal; **c)** Citomegalovirus es la causa de la hipogammaglobulinemia transitoria del lactante; **d)** la desaminasa de adenosina es una enzima deficiente en la agammaglobulinemia ligada a X (Bruton); **e)** La inmunodeficiencia está presente en 95% de los casos de síndrome de Di George.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Basile N, Danielian S, et al. Clinical and Molecular analysis of 49 patients with X-linked agammaglobulinemia from a single center in Argentina. J. Clin. Immunol. 2009; 29: 123-29.

Buckley RH. The immunologic system and disorders. In: Behrman, Kliegman, Jensen, Stanton, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 19th ed. Philadelphia: Saunders; 2004: 680-717.

Elhasid R, Rowe J. Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Neutrophil Disorders: Sever Congenital Neutropenias, Leukocyte Adhesion Deficiency and Chronic Granulomatous Disease. Clinic Rev Allerg Immunol. 2010; 38: 61-67.

Lederman H, Winkelstein J, et al. Enfermedades por inmunodeficiencia primaria. En: Crocetti M, Barone M, editors. *Oski. Comwpendio de Pediatría*. 2ª ed. Mc Graw Hill, 2009: 665-76.

Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M, Carneiro-Sampaio M, Condino-Neto A, et al. Primary Immunodeficienciy Diseases in Latin America: The second report of the LAGID registry. J Clin Immunol. 2006; Dec 27; (Epub ahead of print), available from: http://www.ncbi.nlm,nih.gov/entrez/query.fcgi?CMD=Display&DB=pubmed.

Nasta-Obregón O. Inmunodeficiencias primarias. En: Martínez y Martínez R, editor. *Salud y enfermedad del niño y del adolescente*. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009: 1229-1232.

Notarangelo LD. Primary Immunodeficiencies. J Allergy Clin Immunol. 2010; 125(2): S182-S194.

Roy-Ghanta, Orange JS. Use of cytokine therapy in Primary Immunodeficiencies. Clinic Rev Allerg Immmunol 2010; 38: 39-53.

Szabol C, Cavazzana-Calv M, Fische A, Vey P. Bone marrow transplantation for primary immunodeficiency diseases. Pediatr Clin North Am. 2010; 57(1): 207-37

Woroniecka M, Ballow M, Elder ME, Uzel G, Holland SM, Segal BH, et al. Primary immunodeficiencies: presentation, diagnosis and management. Pediatr Clin North Am. 2000; 47(6): 1211-1405.

RESPUESTA A LA EVALUACION.

1. **b.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 27

Alergia

Coordinador: Dr. Manuel A. Baeza Bacab

Alergia e hipersensibilidad
Dr. Jesús H. del Real Sánchez

Asma
Dr. Oswaldo Arana Muñoz,
Dr. Ángel Gardida Chavarría

Dermatitis atópica
Dr. Enrique Argüelles Robles,
Dr. Manuel A. Baeza Bacab

Choque anafiláctico
Dr. Manuel A. Baeza Bacab

Urticaria
Dr. Manuel A. Baeza Bacab

Rinitis alérgica
Dr. Luis Felipe Graham Zapata

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ALERGIA E HIPERSENSIBILIDAD

Dr. Jesús Humberto del Real Sánchez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir los términos de alergia, hipersensibilidad, atopia y anafilaxia. Describir los mecanismos fisiopatológicos de los problemas alérgicos, identificar de manera oportuna los signos y los síntomas de las enfermedades alérgicas más frecuentes, prescribir una terapéutica racional y derivar a los niveles superiores de atención médica aquellos casos que no hayan podido *ser controlados en forma adecuada*.

INTRODUCCIÓN

La inmunología es la parte de las ciencias biomédicas que estudia los mecanismos de reconocimiento de los constituyentes propios del huésped y el rechazo de las sustancias extrañas (antígenos). La **inmunidad adquirida** es un estado de protección específica contra un determinado agente infeccioso, como el causante de la poliomielitis o del tétanos. Durante el siglo XIX, numerosos investigadores se dieron a la tarea de buscar más y mejores productos inmunizantes (vacunas). En 1902, Richert y Portier, utilizaron por primera vez el término **anafilaxia** para describir una serie de eventos inesperados que ocurrieron cuando al estar inmunizando a un grupo de perros con un extracto de anémona de mar; al aplicar el antígeno a uno de los perros previamente sensibilizado, éste presento hipotensión arterial, broncoespasmo y relajación de esfínteres, constituyendo el primer caso de choque anafiláctico. Anafilaxis es lo opuesto a profilaxis, este último quiere decir prevención.

En 1906, Clemens von Pirquet, acuña la palabra **alergia** para denotar una respuesta inmune alterada a sustancias extrañas, pero inocuas para la mayoría de la población. El término **hipersensibilidad** se ha venido utilizando como sinónimo de alergia, lo cual es sólo con parcialidad cierto, ya que todo cuadro de alergia es un cuadro de hipersensibilidad, pero no todos los cuadros de hipersensibilidad son alérgicos. Hipersensibilidad es la disminución del umbral de respuesta a diversos estímulos inmunológicos y no inmunológicos. En 1923, Arthur F. Coca, introduce la palabra **atopia** para señalar la predisposición a las enfermedades alérgicas. A los antígenos que producen alergia se les denomina **alergenos** y a los anticuerpos resultantes **reaginas**.

Puntos sobresalientes

- La atopia o predisposición genética para alergizarse, es el factor más importante para desarrollar una enfermedad alérgica.
- La presencia de uno o varios familiares con una enfermedad alérgica apoya el diagnóstico de un padecimiento alérgico.
- La elevación de la IgE total en sangre periférica, en ausencia de una parasitósis con una fase larvaria tisular como la *Ascaridiasis* sugiere una etiología alérgica.
- La confirmación de la etiología de una enfermedad alérgica se hace correlacionando los datos clínicos con resultados de las pruebas cutáneas o la determinación por ELISA o RAST de anticuerpos IgE, contra los alergenos más frecuentes de una determinada área geográfica. Es necesario establecer una correlación causa efecto.
- El saneamiento ambiental y el evitar los factores desencadenantes son tan importantes, como el tratamiento médico.

FISIOPATOLOGÍA DE LOS PROCESOS ALÉRGICOS

La exposición de un individuo predispuesto genéticamente (atópico) a un alergeno va a ocasionar que éste estimule la producción de anticuerpos reagínicos, que en su mayor parte van a corresponder a la inmunoglobulina E (IgE). Estos anticuerpos van a fijarse sobre receptores de alta afinidad presente en la superficie de las membranas de las células cebadas, también conocidas como mastocitos, y sobre los basófilos a través del fragmento cristalizable (Fc, del inglés *fragment crystallizable*) del anticuerpo. También existen receptores para el Fc de la IgE en los eosinófilos, pero estos últimos son receptores de baja afinidad. Las exposiciones subsecuentes a este mismo alergeno hacen, que una parte de éste continúe estimulando la producción de anticuerpos reagínicos y la otra, se una a los anticuerpos contra este alergeno, estos anticuerpos se encuentran unidos a las células cebadas y a los basófilos a través del fragmento que se une o se fija al antígeno también conocido como Fab (del inglés *fragment antigen binding*), formando un puente y desencadenando una cascada enzimática que involucra la metilación de fosfolípidos de la membrana celular, el ingreso del calcio al interior de la célula y una disminución del adenosínmonofosfato cíclico (cAMP), lo que condiciona la liberación de mediadores por parte de la célula cebada y de los basófilos (cuadro 27-1).

FASE INMEDIATA Y FASE TARDÍA

Se ha conocido por tradición a las reacciones alérgicas como reacciones de hipersensibilidad inmediata, debido a que éstas ocurren de 5 a 15 minutos después de la exposición al alergeno.

Las reacciones de hipersensibilidad retardada son aquellas que se presentan 48 o 72 h después de la exposición al antígeno, como la prueba del PPD (proteína purificada derivada del bacilo de la tuberculosis). En la actualidad, está bien establecida la existencia de una fase inmediata y una fase tardía en las reacciones alérgicas de hipersensibilidad inmediata: la primera ocurre minutos después de la exposición al alergeno y corresponde a los efectos clásicos de la liberación de histamina, leucotrienos, prostaglandinas, etc., los cuales van a producir prurito, aumento de las secreciones mucosas, espasmo del músculo bronquial e hipotensión arterial.

Además, de los mediadores responsables de la fase inmediata como el tromboxano B4 (TB4), el factor activador de las plaquetas (PAF) y los factores quimiotácticos de eosinófilos y de neutrófilos (FQE y FQN), algunas citocinas, quimio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 27–1. Sustancias liberadas en las reacciones de hipersensibilidad inmediata

Producto	Ejemplos	Efectos biológicos
Enzima	Triptasa	Remodelación del tejido conectivo
Mediador tóxico	Histamina	Tóxico para los parásitos, incrementa la permeabilidad vascular, causa contracción del músculo liso
Citocinas	IL-4	Estimula y amplifica la respuesta Th2
	IL-3, IL-5, y GM-CSF	Promueven la producción y la activación de los eosinófilos
Mediadores lipídicos	Leucotrienos C4, D4 y E4	Producen contracción del músculo liso, estimulan la secreción de moco
	Factor activador de las plaquetas	Atrae a los leucocitos, amplifica la producción de los mediadores lipídicos

Janeway CA Jr, Travers P, Walport M, Shlomchik MJ. Immunobiology. The immune system in health and disease. 6th ed. New York: Garland Science; 2005. p. 529-555.

cinas y moléculas de adhesión van a producir la atracción de células inflamatorias que ocasionan una infiltración tisular, lo cual ocurre de minutos a horas después de la exposición al alergeno y constituye la fase tardía de las reacciones alérgicas de hipersensibilidad inmediata.

BASES CELULARES DE LA INFLAMACIÓN ALÉRGICA: TH1/TH2

Los individuos atópicos tienen un predominio de linfocitos Th**2** (del inglés *T de thymus y* h *de helper)*, sobre los linfocitos Th**1**. Estos dos tipos de linfocitos tienen el mismo marcador, el CD4 (del inglés *cluster of differentiation*) y se distinguen entre si por el perfil de citocinas e interleucinas que produce cada uno. El Th**1** produce interleucina 2 (IL-2), interferón gamma (IFN -γ) y factor de necrosis tumoral beta (TNF-β), mientras que el Th2 produce las interleucinas 4, 5, 10 y 13 (IL-4, IL-5, IL-10 e IL-13). La IL-4 es el factor más importante para la diferenciación de los linfocitos B, para que éstos se transformen en células plasmáticas y produzcan IgE, el IFNγ es el antagonista fisiológico de la IL-4, y la IL-5 es el factor más importante para la diferenciación y activación del eosinófilo, una de las células más importantes de la inflamación alérgica a través de la liberación de una serie de sustancias inflamatorias como la proteína básica mayor (PBM) y la proteína catiónica eosinofílica (PCE).

Las células cebadas activadas van a liberar una serie de citocinas y quimiocinas como la IL-4, IL-5, IL-8, IL-13, GM-CSF (del inglés, *granulocyte-monocyte colonies stimulating factor*) y el TNF (del inglés, *tumor necrosis factor*) que van a estimular la expresión de las moléculas de adhesión, tanto en las células del endotelio capilar como en las células sanguíneas, además de la generación de potentes estímulos quimiotácticos como la IL-8 y RANTES (del inglés, *regulated upon activation normal T cell expressed and secreted*). Las moléculas de adhesión presentes en el endotelio y en las células circulantes como ICAM (del inglés, *intercellular adhesión molecule*), la VCAM (del inglés, *vascular adhesión molecule*), la VLA (del inglés, *very late antigen*) y la LFA (del inglés, *leucocyte function antigen*), entre otras, van a establecer puentes entre sí, facilitando la diapédesis y la migración de los leucocitos hacia los sitios de inflamación.

HIPÓTESIS DE LA HIGIENE

La hipótesis de la higiene señala que el aumento en las enfermedades alérgicas, en especial con los países desarrollados, es debido a una disminución de los procesos infecciosos como una consecuencia de un aumento en la higiene familiar y personal. Los estudios que demuestran una disminución del asma alérgica en los individuos que han padecido infecciones respiratorias e intestinales como el sarampión, la tuberculosis y la ascaridiasis, apoyan esta hipótesis.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Para que un individuo desarrolle una alergia se requiere de dos factores principales:

a) Predisposición genética, y
b) Exposición al alergeno

Agente

La mayor parte de los alergenos son sustancias muy pequeñas y livianas, lo que permite a los aeroalergenos mantenerse suspendido en el aire y viajar grandes distancias. Los alergenos son de naturaleza diversa: pólenes de pastos, malezas y árboles; ácaros: *Dermatofagoides pteronyssinus y farinae*; hongos: *Alternaria*, *Cephalosporium y Peniicillium*; algunos insectos como la cucaracha; productos de animales domésticos: caspas, epitelios, saliva y excremento de perros, gatos y aves; alimentos: en especial la leche de vaca y el huevo; medicamentos: penicilinas, sulfonamidas y analgésicos; agentes infecciosos como virus, bacterias y parásitos.

Huésped

La gran mayoría de los pacientes alérgicos nacen con la predisposición genética para alergizarse (atopia), y sólo esperan el momento de ponerse en contacto con el o los alergenos para sensibilizarse. La herencia parece transmitirse en un patrón multifactorial. Algunas series muestran que, cuando uno de los padres es alérgico, la posibilidad de que uno de sus hijos lo sea también, es de 50% y de hasta 75% cuando ambos progenitores son alérgicos; sin embargo, hasta 30% de los enfermos alérgicos no tienen antecedentes de atopia familiar.

Antígenos de histocompatibilidad

Los antígenos de histocompatibilidad o HLA (del inglés, *histocompatibility leucocyte antigens)*, están presentes en los linfocitos y en la mayoría de las células nucleadas del organismo;

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

son "marcadores" de la individualidad antigénica de una persona: algunos de estos antígenos están asociados con algunos padecimientos alérgicos o con determinados alergenos.

Inmunodeficiencias

Algunos estados de inmunodeficiencias, en especial aquellos que cursan con elevaciones de IgE, suelen estar asociados con enfermedades alérgicas. Entre ellos destaca la deficiencia selectiva de inmunoglobulina A (IgA).

Edad y sexo

La mayoría de las enfermedades alérgicas se presentan durante los primeros años de la vida, aunque pueden desarrollarse a cualquier edad. En la niñez son más frecuentes en los hombres que en las mujeres en proporción de 2:1 o de 3:2, mientras que en la edad adulta la proporción es a la inversa.

Ambiente

Después del factor genético, el ambiente es el factor más importante y sobre el cual podemos hacer algo para prevenir la sensibilización, ya que el factor genético no se puede modificar. Ninguna pareja dejaría de tener un hijo por la sola posibilidad de que llegase a ser alérgico.

Matroambiente: relación madre-feto

El paso de algunos nutrientes a través de la placenta es un proceso fisiológico vital; sin embargo, algunos de ellos, como los ya mencionados, la leche de vaca y el huevo, pueden llegar a sensibilizar al feto, por lo que deberían evitar ser incluidos en la dieta de la madre, en especial durante el ultimo trimestre del embarazo, la lactancia y el primer año de dad.

El feto es capaz de sintetizar IgE a las 11 semana de gestación; la sensibilización intrauterina ha sido establecida para algunos antígenos; uno de los más importantes es la proteína de la leche de vaca, que, junto con el huevo, son los alimentos que con mayor frecuencia producen sensibilización en el primer año de vida.

Macroambiente

Es más importante que la posible sensibilización intrauterina, y el macroambiente del interior de la casa es más importante que macroambiente del exterior, especialmente cuanto más pequeño es el niño. Los alergenos más importantes del interior de la casa son los ácaros del polvo casero (*Dermatophagoides pteronyssinus y farinae*), las cucarachas, los alergenos derivados de los animales domésticos y algunos hongos y pólenes.

Los hogares con alfombras y sistemas de calefacción o enfriamiento constituyen un hábitat ideal para los ácaros y las cucarachas. La relación entre la exposición a ciertos alergenos y el desencadenamiento de la sintomatología puede resultar obvia en algunos casos de alergia a perros y gatos, pero es más fácil de establecer en el caso del polvo casero. Los ácaros del polvo casero han sido declarados como un problema de salud pública por la OMS.

La situación geográfica, las condiciones climatológicas, las estaciones del año, las temporadas de frío y de calor, la lluvia o el estiaje, van a determinar la flora y la fauna de una región y los alergenos de la misma. Las condiciones climatológicas son también un factor precipitante de muchos de los cuadros respiratorios alérgicos, como ocurre con los cambios de temperatura, especialmente en los cambios de estación.

La exposición a la contaminación ambiental del aire es importante como facilitador de la sensibilización a los alergenos y como desencadenantes de los cuadros alérgicos. La contaminación ambiental no sólo implica el aire, sino también el agua y los alimentos. Los gases industriales, el humo de los automóviles, y sobre todo, el de los cigarrillos, aún dentro del hogar, es algo que debería evitarse. La industrialización no sólo ha contaminado el aire y el agua con sus numerosas sustancias químicas indeseables, sino también nuestros alimentos en apariencia más higiénicos pero más alergénicos debido a la gran cantidad de saborizantes y conservadores. Muchos de los cuadros calificados como alérgicos a determinados alimentos no lo son al alimento *per se*, sino a sustancias químicas como los sulfitos; lo anterior no sólo es aplicable a los alimentos; algo semejante ocurre con los medicamentos en donde en ocasiones la alergia no es debida al principio activo sino a otros componentes de la fórmula utilizada para estabilizar y conservar el fármaco.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación de la familia es muy importante en la prevención de las enfermedades alérgicas: se debe fomentar la mejoría de las condiciones higiénico-dietéticas dentro y fuera del hogar. Se aconseja tener la habitación lo más limpia posible a fin de evitar que se acumulen alergenos e irritantes inespecíficos, y en general no tener mascotas, aunque en los últimos años se ha demostrado que esto no es tan cierto, ya que algunos estudios muestran que la presencia de mascotas como el perro es un factor que disminuye el desarrollo de las enfermedades alérgicas como el asma. Es recomendable que la casa no este alfombrada y con grandes cortinas, porque ello facilita la acumulación de alergenos y contaminantes del aire. No fumar dentro de la casa, hervir el agua y cocer bien los alimentos. Evitar en lo posible los alimentos enlatados y preferir los alimentos naturales.

Protección específica

Una vez que hayamos detectado a las familias de riesgo alto (aquellas que tengan antecedentes de atopia), debemos extremar las medidas generales de promoción de la salud y de saneamiento ambiental e implementar medidas adicionales que deberán iniciarse aun cuando el niño no haya nacido. La madre debería recibir una dieta hipoalergénica, en especia durante el último trimestre del embarazo y durante la lactancia; esta dieta no debería contener leche de vaca ni huevo: El niño debería alimentarse al seno materno por lo menos seis meses; durante este tiempo no ofrecerle leche de vaca ni de otras fórmulas. La administración de alimentos sólidos debería retrasarse hasta los seis meses. No suministrar leche de vaca ni huevo hasta el año de edad.

Estas medidas son difíciles y costosas, y hasta el momento sólo han logrado un retraso en la aparición de las enfermedades alérgicas, pero no una disminución de las mismas, por lo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que su utilidad es relativa. Aunque por ahora parece especulativo, se espera que en los próximos años ya existan **vacunas** para evitar la sensibilización, inmunizando a los niños de alto riesgo con los alergenos más frecuentes en la zona geográfica donde vivan los niños, utilizando alergenos altamente purificados y estandarizados sin riesgo de producir anafilaxia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

De acuerdo con Gell y Coombs, las reacciones de hipersensibilidad se clasifican en cuatro tipos, conocidos como I, II, II y IV. Debe de hacerse la observación, de que muchos de los casos presentan dos o más tipos de hipersensibilidad, y se denominan del I, del II, del III o del IV; de acuerdo con el mecanismo dominante.

Reacción de tipo I (anafiláctica)

La exposición a un alergeno en un individuo predispuesto genéticamente va a ocasionar que éste produzca anticuerpos reagínicos de la clase IgE, que van a fijarse a los receptores específicos sobre las membranas de las células cebadas y de los basófilos; las exposiciones subsecuentes van a hacer, que estos anticuerpos se unan a los alergenos, formando un puente y desencadenando la liberación de mediadores como histamina, leucotrienos, tromboxanos, prostaglandinas, factor activador de las plaquetas (PAF) y factores quimiotácticos de eosinófilos y neutrófilos.

Reacción tipo II (citotóxica)

Los anticuerpos que participan en este tipo de reacción, son aquellos que activan el sistema del complemento por la vía clásica, como la IgM y la subclases 1 y 3 de la IgG, las cuales van a reaccionar con los antígenos que forman parte de la membrana de las células "blanco" ocasionando la lisis de éstas, como ocurre en las reacciones postransfusionales y en la anemia hemolítica del RN por incompatibilidad del Rh.

Reacción de tipo III (complejos inmunes)

Los anticuerpos que participan en este tipo de reacción son los mismos de la reacción tipo II, pero en la primera los antígenos se encuentran libres y no forman parte de la célula blanco. Los complejos inmunes formados por la unión del antígeno con el anticuerpo van a depositarse sobre los capilares de los vasos sanguíneos; la activación del complemento va a atraer hacia esos sitios una gran cantidad de células inflamatorias produciendo un cuadro conocido como vasculitis. En los primeros ataques, el organismo reparará los daños con el mismo tipo de tejido que ha sido dañado, pero al final ocurrirá la fibrosis, como sucede en la nefropatía lúpica o en la glomerulonefritis posestreptocócica.

Reacción tipo IV (celular o retardada)

En este tipo de reacción el daño es fundamental por células sensibilizadas y no por anticuerpos. Además, de los macrófagos, tenemos a las células de Langerhans como células presentadoras de antígeno y un predominio de linfocitos Th1 sobre los linfocitos Th2. Las células sensibilizadas van a liberar una serie de linfocinas, quimiocinas y moléculas de adhesión que van a favorecer la infiltración de células en los sitios de la inflamación. El daño tisular está caracterizado por un proceso inflamatorio crónico con predominio de mononucleares; como ejemplo de este tipo de daño tenemos a los granulomas presentes en la tuberculosis, la lepra y algunas micosis, aunque el más frecuente son las dermatitis por contacto.

Etapa clínica. Síntomas y signos

En las enfermedades alérgicas las manifestaciones clínicas van a depender de los mecanismos fisiopatológicos involucrados, el tipo de alergeno o antígeno participantes, la vía de entrada del antígeno y el órgano de choque.

REVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Para establecer el diagnóstico de una enfermedad alérgica es necesario llevar a cabo:

1. **Historia clínica.** Se investigará a detalle los antecedentes personales y hereditarios de atopia, si existen otros padecimientos asociados que pudieran estar precipitando los cuadros alérgicos y, al final, determinar si la enfermedad tiene una génesis alérgica. Una historia clínica bien documentada, incluye un interrogatorio minucioso y una exploración física bien hecha, es la piedra angular sobre la cual descansa el estudio del paciente alérgico. Se debe hacer énfasis en la relación causa-efecto con los probables agentes sensibilizantes y desencadenantes de la enfermedad: el lugar, la hora, la estación del año, etc., son datos que nos van a orientar acerca de los posibles alergenos responsables.
2. **Eosinófilos en moco nasal y en sangre periférica.** Una eosinofília de más de 20% en el moco nasal es altamente sugestiva de una rinitis alérgica; sin embargo, en un 5 a 10% de las rinitis con una eosinofilia del 20% o más, no es posible demostrar una etiología alérgica (rinitis eosinofílica no alérgica), mientras que en cerca de la mitad de los pacientes con rinitis alérgica no es posible

Limitación del daño

El conocimiento de la historia natural y el curso clínico de los padecimientos alérgicos por parte del paciente, sus familiares y el médico tratante, facilitará el manejo y mejorará el pronóstico al controlar mejor la sintomatología con una terapéutica racional y medidas complementarias, lo que evitará que el padecimiento progrese, evitando así las secuelas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En aquellos casos en donde sea necesario, se deberá llevar a cabo la rehabilitación física y psicológica del paciente y su familia por personal especializado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá hacer el diagnóstico lo más temprano posible y establecer la terapia sintomática y profiláctica, según el caso. Ser capaz de detectar los factores de riesgo y eliminarlos en lo posible. Establecer un programa de educación médica para la familia y la comunidad y promover el saneamiento ambiental. Derivar a tiempo un nivel superior aquellos casos que no hayan respondido con satisfacción al tratamiento médico y las medidas de saneamiento del medio ambiente. **Secundario.** El pediatra establecerá el diagnóstico preciso, haciendo el diagnóstico diferencial con otras entidades que semejen un proceso alérgico; con base a la historia clínica y los exámenes de laboratorio y gabinete, identificar la probable etiología, adecuara la terapia sintomática incluyendo el uso de medicamentos antiinflamatorios y hará hincapié en las medidas de saneamiento ambiental de acuerdo a los factores de riesgo detectados. **Terciario.** Estará a cargo del alergólogo o inmunólogo clínico, otorrinolaringólogo, neumólogo, dermatólogo y otros subespecialistas que deberán actuar en forma coordinada y multidisciplinaria para resolver aquellos casos que no hayan podido ser controlados por el médico general y por el pediatra.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a un servicio de alergología para familiarizarse con el manejo de estos pacientes, procedimientos de diagnóstico, protocolos de prevención y esquemas de tratamiento de las principales enfermedades alérgicas.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para establecer el diagnóstico de una enfermedad alérgica, excepto:
   a) el principal factor de riesgo para una enfermedad alérgica son los antecedentes de atopia; **b)** las elevaciones de IgE total en sangre periférica son siempre debidas a una alergia; **c)** los principales agentes causales del asma en los primeros años de vida son los alérgenos del interior de la casa; **d)** en los primeros años de vida las alergias son más frecuentes en los niños que en las niñas; **e)** la eosinofilia en moco nasal y en sangre periférica es sugestiva de una enfermedad alérgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aviña-Fierro JA, Castañeda-Gaytán, D. Marcha alérgica: el camino de la atopia. Alergia Asma e Inmunol Pediat. 2006;15:50-56.

Báez-Loyola C, Mojica MD, Macias-Weinmann A, Rodríguez-Pérez N, Espinoza- Vizcaíno R, Olivas-Villagrán J, *et al*. Lineamientos del Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia para el diagnóstico y tratamiento de la dermatitis atópica. Alergia Méx. 2006;53:1 S2-S17.

González-Díaz S, Sacre-Hazouri JA, Escalante-Domínguez AJ, Galindo-Rodríguez G, Cerino-Javier R, Iduñate-Palacios F. Lineamientos del Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia, para el diagnóstico y tratamiento de la rinitis alérgica. Alergia Méx. 2006; 53:15, S19-S42.

Janeway CA Jr, Travers P, Walport M, Shlomchk MJ. Immunobiology. The immune system in health and disease. 6th ed. New York: Garland Science; 2005. p. 529-55.

Partki A. Eat dirt and avoid atopy: The hygiene hypothesis revisited. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2007;73:2-4.

Pedroza-Meléndez A, Esquer-Flores J, Gómez-Vera J, Novoa-Avilés D, Galindo-García JA, Ortega-Martell JA, *et al*. Lineamientos del Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia, para el diagnóstico y tratamiento de la urticaria y el angioedema. Alergia Méx. 2006; 53:15, 43-57.

Sienra-Monge JJL. Enfermedades Alérgicas en los Niños. México: Intersistemas; 2004. p. 707-24

Virella G. Medical Immunology. 6th ed. New York: Marcel Dekker; 2007. p. 285-308.

Ying S, Zhang G, Gu S, Zhao J. How much do we know about asthma: Where are we now? Cell & Molecul Immmunol. 2006; 3:321-32.

Zepeda-Ortega B, Rosas-Vargas MA, Mitsutoshi Tsuchiya F, Del Río-Navarro BE, Sienra-Monge JJL. Urticaria y angioedema. Alergia Méx. 2007;54:66-69.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

ASMA

Dr. Oswaldo Arana Muñoz
Dr. Ángel Gardida Chavarr

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Actualizar los conocimientos básicos de la etiopatogénesis e historia natural y social del asma, con la finalidad de aplicar en forma adecuada las medidas de prevención, proporcionar el tratamiento conveniente según características individuales, y con ello mantener una calidad de vida lo más cercana a lo normal, evitando la recurrencia de los ataques o crisis de asma y la invalidez física y emocional del niño en su entorno familiar y social.

CONCEPTO

El asma es causa frecuente de consulta en los hospitales de segundo y tercer nivel de atención médica durante la edad pediátrica. La obstrucción recurrente de las vías respiratorias, que la caracteriza, hacen que su diagnóstico sea relativamente sencillo en las diferentes etapas pediátricas a excepción de los dos primeros años de vida, donde suele confundirse con otras padecimientos que cursan con sibilancias. La hiperreactividad de las vías respiratorias (HRV) forma parte de un fenómeno de adaptación del organismo, como consecuencia del proceso inflamatorio crónico, ante la agresión de sustancias químicas, físicas, orgánicas e inorgánicas. Algunos casos, además de la inflamación subyacente, presentan cambios estructurales irreversibles de la pared bronquial y bronquiolar, denominados remodelación de las vías respiratorias.

Es importante determinar que hiperreactividad o hiperrespuesta de las vías respiratorias son términos que significan lo mismo, y que no deben ser utilizados como diagnósticos nosológicos o sinónimos de asma, ya que forman parte del común denominador de varias enfermedades. Por lo anterior, se dice que todos los asmáticos son hiperreactores, pero no todos los hiperreactores son asmáticos. La HRV está presente en otros estados patológicos, como la bronquiolitis aguda de origen viral, fibrosis quística, bronquitis crónica, bronquiectasias y padecimientos del intersticio pulmonar como la neumonitis por hipersensibilidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DEFINICIÓN

Desde hace varias décadas se ha intentado definir el asma, sin que ninguna de ellas llene los requisitos necesarios para ser de manera universal aceptada. En reciente actualización (O`Byme, *et al.*) de *Global Strategy for Asthma Management and Prevention* (GINA) del 2006, se describe al asma desde un punto de vista operacional, en donde las siguientes características la distinguen de otros padecimientos.

- Es una enfermedad inflamatoria crónica de las vías respiratorias, en la que intervienen varias células, mediadores químicos y citocinas.
- La HVR por lo general, se correlaciona con el grado de inflamación; lo cual se traduce de manera clínica en episodios recurrentes de tos, sibilancias, dificultad respiratoria y opresión en el pecho; de predominio nocturno y matutino.
- Dichos episodios se asocian a obstrucción generalizada de las vías respiratorias generalmente reversibles en forma espontánea o con el uso adecuado de medicamentos.
- La principal característica fisiopatológica son cambios frecuentes en la resistencia al flujo de aire, cuantificada por disminución del flujo espiratorio máximo (FEM), volumen espiratorio forzado en un segundo (VEF_1) y flujo espiratorio forzado 25-75% (FEF 25-75%).
- Desde el punto de vista histopatológico existe inflamación persistente, que en algunos pacientes produce cambios estructurales permanentes denominados remodelación de las vías respiratorias.

Puntos sobresalientes

- La prevalencia mundial del asma varía de 1 a 18% en la población general, siendo los países con el mayor índice el Reino Unido, Nueva Zelanda y Australia. En México de acuerdo a diferentes encuestas es cerca de 8%.
- El asma es una enfermedad inflamatoria crónica, en la que interactúan diferentes células y citocinas.
- La hiperreactividad de las vías respiratorias en general se correlaciona con el grado de inflamación.
- La obstrucción se manifiesta clínicamente en episodios recurrentes de tos, sibilancias, dificultad respiratoria y opresión en el pecho.
- El tratamiento farmacológico, la inmunoterapia y las modificaciones ambientales son elementos primordiales en el control del asma.
- El manejo integral del asma requiere de una relación adecuada entre médico/ paciente y familia, con la finalidad de tener un mayor conocimiento de la historia natural de la enfermedad y evitar los posibles factores de riesgo.

EPIDEMIOLOGÍA

El asma, después de la rinitis, es el padecimiento crónico más frecuente de las vías respiratorias en el niño y la principal causa de consulta de urgencia, ingreso al hospital y ausentismo escolar. En la actualidad se considera un problema de salud pública mundial, en el que se estima que cerca de 300 millones de personas se encuentran afectados por esta enfermedad. A pesar de la gran cantidad de estudios de prevalencia, incidencia y mortalidad a nivel mundial, no hay manera de comparar los resultados entre cada uno de ellos, debido a que no hay una definición en forma universal aceptada, y a que los criterios de inclusión aplicados en los diferentes estudios epidemiológicos son diferentes.

La prevalencia (proporción de enfermos nuevos y conocidos por 1 000 habitantes), del asma en el niño, y en adulto varía de 1 al 18% en diferentes partes del mundo y su mortalidad se aproxima a 250 000 por año. De acuerdo a estudios reportados por *International Study of Asthma and Allergies in Childhood* (ISAAC) efectuados con cuestionarios validados, reporta que entre los países con mayor prevalencia se encuentra El Reino Unido, Nueva Zelanda y Australia y en menor frecuencia Albania e Indonesia. La ISAAC en México con 10 encuestas realizadas en diferentes ciudades de la República la prevalencia promedio es cerca de 8%.

HISTORIA NATURAL Y SOCIAL

Arana-Muñoz O, señala: "el conocimiento de la historia natural y social de la enfermedad constituye el fundamento del diagnóstico, tratamiento y prevención del asma". El mismo autor, de manera didáctica, resume en la figura 27-1, el período prepatogénico con sus factores de riesgo, el período patogénico en sus etapas subclínica y clínica del asma, con sus respectivas medidas de prevención primaria y secundaria.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Los factores de riesgo que influyen en el desarrollo del asma se consideran genéticos y ambientales; en este último se encuentran los agentes desencadenantes que desarrollan la enfermedad. La forma en que actúan estos mecanismos en el desequilibrio de la tríada ecológica para que la enfermedad se manifieste son complejos y aún no hay una explicación precisa. Es posible que tal fenómeno se explique por la interacción de algunos genes candidatos, entre sí y éstos con el medio ambiente. Uno de los factores que se consideran importantes para que el asma se exprese en forma clínica son: el contacto temprano con alergenos, la presencia de infecciones en los primeros meses de vida y la maduración del sistema inmunológico.

Agente

Los mecanismos patogénicos en cada uno de los diversos tipos de asma son parcialmente conocidos. Respecto a la etiología, se ha logrado identificar a los agentes más comunes, que han permitido clasificar el asma en dos tipos diferentes: el asma con un mecanismo inmunológico bien definido o asma alérgica "extrínseca", y asma no inmunológica o "intrínseca". Esta división es meramente didáctica, ya que en la mayor parte de los enfermos, se imbrican ambos factores debido a su etiología multifactorial.

Asma inmunológica. El asma alérgica, mediada por IgE, se presenta desde el lactante hasta la edad adulta, con predominio en el escolar y el adolescente; los agentes desencadenantes más frecuentes son los ácaros *dermatofagoides y farcinae*, la cucaracha, polvo casero, animales domésticos con pelos o plumas, pólenes, hongos y en ocasiones algunos alimentos.

Asma no inmunológica. Los factores más frecuentes en la edad pediátrica son las infecciones virales, cambios climatoló-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	**Periodo patogénico**			
Factores de riesgo	*Etapa clínica*			
Agente Alergenos Infecciones generalmente virales Ejercicio Problemas emocionales Humo de tabaco Dieta Otros **Huésped** Genéticos: • Genes con predisposición a atopia • Genes con predisposición HVR* Sexo masculino Prematurez Rinitis alérgica Dermatitis atópica Bronquiolitis Crup alérgico Obesidad **Ambiente**: Clima: frío, húmedo, etc Contaminación intra y extramuros Condiciones socioeconómicas y culturales deficientes	Obstrucción de Vías respiratorias	Tos Sibilancias Dif. respiratoria Opresión en el pecho	Crisis de asma	Curación Complicaciones Cronicidad Muerte
	Horizonte clínico →			
	Etapa subclínica			
	Huésped suceptible	Estímulos inmunológ.	Cél. Cebada: IgE↑ LT, eosinófilos Basófilos.etc	Liberac. mediadores preformados y de novo Liberación de citocinas
		Estímulos no inmunológico	Lesión del epitelio Estímulo Colinérgico	Estimulación parasimpático
	Broncoespasmo Inflamación Hipersecreción Remodelación			

Prevención primaria		**Prevención secundaria**		**Prevención terciaria**
Promoción de la salud	*Promoción específica*	*Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno*	*Limitación del daño*	*Rehabilitación*
Educación de la comunidad Corregir hábitos y costumbres Nutrición adecuada Disposición de excretas Eliminación de basura Control de fauna nociva Higiene de los alimentos Mejoramiento de la vivienda	Evitar alimentos alérgénicos en madres embarazadas. Seno materno por lo menos 6 meses. Ablactación después de los 6 meses de edad. Evitar contacto con animales que tenga pelo o plumas. Evitar contacto con humo de cigarro y "polvo casero". Cursos de orientación a los maestros en escuelas y guarderías.	Historia clínica orientada al padecimiento Estudios de laboratorio y gabinete: Bh, citología nasal, CPS, IgE total Rx de tórax y tomografía de senos paranasales Pruebas de función pulmonar Pruebas cutáneas y/o IgE específica Uso adecuado de medicamentos en las crisis y en la fase crónica Inmunoterapia Pláticas de orientación a los niños y a los padres de familia Orientación para el uso adecuado de aerosoles y espaciadores. Tratar otros padecimientos: Rinitis, sinusitis, dermatitis atópica Pólipos nasales, reflujo G/E	Fisioterapia respiratoria Erradicación de focos de infección Uso de medicamentos profilácticos Orientación en la práctica de deportes Uso adecuado del (peack flow meter) flujómetro para detectar obstrucción temprana de vías respiratorias Espirometrías periódicas Formación de "Clínicas de Asma" para valoración integral del paciente	Terapia física para fortalecer los músculos de la respiración Terapia psicológica: Individual Familiar De grupo Cursos teórico/ prácticos al paciente y a la familia

Figura 27–1. Historia Natural y Social del Asma; y sus niveles de prevención.

gicos, el ejercicio, problemas psicológicos, irritantes químicos, humo de tabaco, contaminantes atmosféricos, analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos y en el adulto el uso de -bloqueadores. La forma en que actúan estos factores es poco conocida, pero en la mayoría de ellos desempeña un papel importante un reflejo colinérgico exagerado por una disminución en el umbral de la sensibilidad de los neurorreceptores.

Huésped

Aunque todo hace suponer que el asma tiene una base genética clara, aún no se ha descubierto la alteración molecular que explique, en forma satisfactoria, el comportamiento de esta enfermedad; sin embargo, los estudios realizados al respecto denotan una alteración poligénica, más que el defecto de un sólo gen. Para tal efecto, se ha estudiado con preferencia: el tamizaje genómico y la identificación de genes candidatos que podrían ser responsables del trastorno.

Debido, a que múltiples genes están involucrados en la patogénesis del asma y que la diferencia de estos depende de la raza o de alguna etnia en particular, las investigaciones en la actualidad se han enfocado a cuatro áreas en específico:

1. Producción de la IgE específica (atopia).
2. Expresión de hiperrespuesta o hiperreactividad de las vías respiratorias.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Mediadores que generan inflamación, tales como citocinas, quimiocinas y factores de crecimiento.
4. Índice de relación de linfocitos Th1 y Th2 (relacionado con la hipótesis de la higiene).

La tendencia a producir cantidades elevadas de IgE, se coheredan con HRV y el gene o genes gobernantes de la hiperreactividad están localizados, cerca del locus mayor del cromosoma 5q que regula los niveles séricos de IgE total. Sin embargo, la búsqueda de genes específicos, para atopia y asma, han sido controversiales e inconsistentes. A pesar de los adelantos en medicina genómica, continúa siendo útil en la práctica diaria, interrogar los antecedentes de atopia familiar, como factor de riesgo para padecer enfermedades alérgicas. Se ha reportado que, cuando ambos padres son alérgicos, la posibilidad de que un hijo presente asma, es cerca de 75%, cuando uno de ellos es alérgico, la posibilidad es de 50% y cuando no hay antecedentes de este tipo, el riesgo es de 15%.

Sexo

Los lactantes masculinos, tienen con mayor frecuencia enfermedad de las vías respiratorias bajas. El sexo masculino es un factor de riesgo para padecer asma, con una relación de 2:1 hasta la edad de 14 años, en adultos jóvenes la frecuencia es similar y en los adultos predomina el sexo femenino. La razón de estos cambios en la prevalencia durante las diferentes etapas no se sabe con claridad, sin embargo, es posible que se deba a que los pulmones son de menor tamaño al nacimiento en los hombres, lo cual se invierte en la edad adulta y a los cambios hormonales durante la adolescencia y en el adulto.

Obesidad

Se considera también un factor de riesgo, debido a que ciertos mediadores como las leptinas pueden afectar la función pulmonar e incrementar la probabilidad de desarrollar asma.

Otros factores de riesgo

Son el daño pulmonar temprano en RN prematuros, antecedentes asistencia de mecánica de la ventilación, displasia broncopulmonar, antecedentes de bronquiolitis por virus sincitial respiratorio, rinitis, dermatitis atópica y crup alérgico.

Ambiente

La prevalencia de las enfermedades respiratorias en general y sobre todo el asma, dependen del clima, situación geográfica y grado de contaminación del aire. Aunque este padecimiento tiene una distribución mundial, los climas fríos favorecen la frecuencia de las infecciones virales, que son la principal causa desencadenante de las crisis de asma, en los primeros años de la vida. Otras condiciones ambientales frecuentes son las guarderías, en donde el estrecho contacto de los niños también favorece lozs procesos respiratorios. Los climas cálidos y húmedos, con vegetación abundante en la época de polinización, condicionan un ambiente propicio para que aparezcan las enfermedades alérgicas. En cambio, en las ciudades con mayor desarrollo urbano y alto grado de contaminación, los factores de riesgo lo constituyen los derivados de la combustión de la gasolina, como: monóxido de carbono, dióxido de azufre, dióxido de nitrógeno y ozono. Los principales factores de riesgo intramuros son el polvo casero, ácaros, cucaracha, crecimiento de hongos por la humedad, convivencia con la fauna doméstica, como el gato, perro, aves y humo de cigarro. Otro aspecto que repercute en la morbilidad del asma son las condiciones socioeconómicas y culturales de la familia. A menor ingreso económico, mayor hacinamiento y menor acceso a los servicios médicos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Esquema de inmunización completo, especificado en la cartilla nacional de vacunación y aplicación de otras vacunas como antiinfluenza, antineumocócica y contra rotavirus.

Elevar la educación de la comunidad. Corregir los malos hábitos y costumbres, vigilar aporte nutricional óptimo.

Promoción del saneamiento: disposición adecuada de excretas, eliminación correcta de la basura, control de fauna nociva, higiene de los alimentos, mejoramiento de la vivienda.

Promoción específica

Prenatal. Las madres que padecen asma alérgica, deben evitar el contacto con substancias antigénicas y evitar el consumo de alimentos alergénicos durante el embarazo, para disminuir el riesgo de que el producto presente síntomas en los primeros meses de vida, por el paso de anticuerpos a través de la placenta. Se recomienda que todos los RN con antecedentes de atopia sean alimentados al seno materno con el objeto de evitar o retardar el riesgo de padecer enfermedades alérgicas e iniciar la ablactación después de los seis meses.

Posnatal. Es conveniente que la recámara esté exenta del llamado "polvo casero o doméstico", porque éste contiene las partículas orgánicas más dañinas para el paciente, como son los ácaros, cucarachas, etc. La ropa personal y los sarapes de lana no son recomendables; el colchón y la almohada deben ser de hule espuma; asimismo, evitar alfombras, tapetes, zaleas de animales y muñecos de peluche. La recámara, en general, debe tener pocos objetos y muebles, para facilitar la limpieza cotidiana.

La importancia de observar higiene exhaustiva en la recámara es mayor en el niño con antecedentes atópicos, cuando se realice el aseo de la recámara, el niño deberá estar en otra habitación, para evitar la inhalación del polvo que se remueve.

También debe evitarse el contacto con animales que tengan pelos o plumas, se prohibirá el humo de tabaco en el ambiente del hogar, así como evitar la inhalación de irritantes químicos como los aerosoles, substancias aromáticas, insecticidas y polvo detergente, ya que alteran los mecanismos locales de defensa y facilitan el paso de substancias alergénicas y otros agentes patógenos a través de la mucosa del aparato respiratorio.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El contacto de un huésped susceptible con los diferentes agentes desencadenantes que se encuentran en el ambiente,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es el inicio del periodo patogénico de la enfermedad. En el caso del asma el mecanismo más conocido es el alérgico, cuyo primer paso consiste en el contacto del alergeno con una superficie mucosa en la que se suceden diversas alteraciones moleculares que al final producen un incremento de la inmunoglobulina E (IgE).

Para que esta anomalía se presente, es imprescindible que los alergenos ambientales penetren al organismo a través de esa superficie mucosa y sean ingeridos por células presentadoras de antígeno (CPA), que lo procesan y lo presentan a los linfocitos T nativos (TH0), estimulando la producción de subpoblaciones de linfocitos denominados Th2, que secretan citocinas como la IL-4 e IL-3 e inducen un incremento de IgE, liberada por los linfocito B.

La IgE específica por su fracción constante (Fc), se une a receptores de alta afinidad de mastocitos y de esta manera la célula queda sensibilizada. En un segundo contacto con el mismo alergeno, los mastocitos sensibilizados y unidos a la IgE específica se degranula, dando salida a mediadores preformados como la histamina y proteasas, así como, a otros mediadores derivados del ácido araquidónico, como leucotrienos, prostaglandinas y tromboxanos. Todas estas substancias, en mayor o menor grado, tienen la capacidad de estimular al músculo liso produciendo broncoespasmo, dilatación de los vasos sanguíneos, edema e hipersecreción de moco.

El patrón inflamatorio en los procesos alérgicos se caracteriza por mayor actividad de diferentes células como mastocitos, eosinófilos, aumento de los linfocitos Th2 y las *células asesinas naturales*. La interacción por períodos prolongados de citocinas y células contribuyen a cambios estructurales, produciendo remodelación de las vías respiratorias; cuyas características principales son fibrosis subepitelial como resultado de depósito de fibras de colágeno y proteoglicanos por debajo de la membrana basal, hipertrofia e hiperplasia el músculo liso, angiogénesis e incremento de las células caliciformes y glándulas submucosas.

La inflamación en las vías respiratorias, parece ser similar en los dos tipos de asma, tanto en la alérgica como en la no alérgica. Se ha reconocido que factores no inmunológicos como cambios climatológicos, contaminantes atmosféricos, virus, ejercicio, humo de tabaco y causas emocionales producen degranulación del mastocito y estimulación de las células epiteliales, los cuales liberan mediadores químicos y citocinas que estimulan las terminaciones nerviosas del parasimpático, que por vía colinérgica ocasionan obstrucción de las vías respiratorias.

Son tres las alteraciones fisiopatológicas que explican la obstrucción de la vía aérea en el asma: espasmo de la musculatura lisa de la tráquea, bronquios y bronquiolos; inflamación de la mucosa y aumento de las secreciones (figura 27-2). La consecuencia es la disminución del flujo aéreo por aumento de la resistencia y la sobredistensión pulmonar. La presencia de alvéolos bien ventilados y mal perfundidos o viceversa, producen irregularidades de la ventilación/perfusión que alteran la hematosis. La respuesta orgánica es el aumento del trabajo respiratorio que se traduce en taquipnea, taquicardia y tiraje de los músculos accesorios.

En la crisis leve tanto la PaO_2 como $PaCO_2$,en general son normales (cuadro 27-2). Las pruebas de función pulmonar, en estos casos suelen estar dentro del rango normal o muestran discreta obstrucción. Las crisis moderadas se caracterizan por cursar con discreta hipoxemia, y $PaCO_2$ de manera

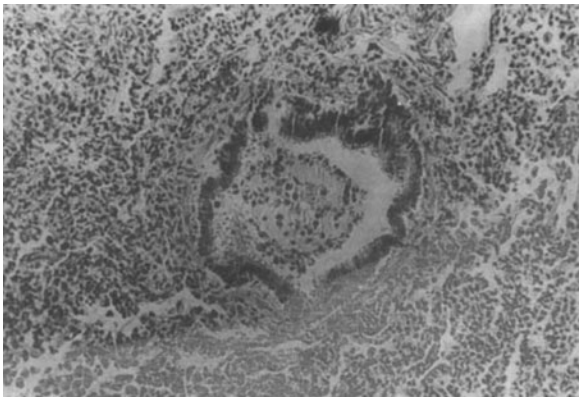


Figura 27–2. Microfotografía del pulmón. Se observa en el centro del campo un bronquiolo dilatado, anfractuoso; la pared está engrosada y lo reviste un epitelio columnar ciliado seudoestratificado; la luz está ocupada por secreción mucinosa basofílica, así como presencia de linfocitos y polinucleares. Alrededor del bronquiolo se aprecian algunos alveolos colapsados y los demás muestran en su luz numerosos linfocitos, polinucleares, células plasmáticas y eritrocitos. Esta microfotografía corresponde a un niño de seis años de edad que falleció en estado de mal asmático.

discreta, baja como consecuencia de la respiración hiperpneica; flujos pulmonares bajos en un rango de 60-40%. En cambio, en el ataque grave, existe hipoxemia, hipercapnia y ácidos y obstrucción pulmonar por abajo del 40%. La hipoxemia origina hipertensión arterial pulmonar que, aunada al atrapamiento de aire con aumento de la presión intratorácica, conlleva a insuficiencia cardiaca derecha en los enfermos con crisis graves.

Etapa clínica. Síntomas y signos

El diagnóstico del asma es por naturaleza clínico y se basa en episodios recurrentes de obstrucción bronquial que ceden de manera espontánea o con el uso de broncodilatadores; las manifestaciones principales son: tos en accesos, dificultad para respirar, sibilancias y sensación de opresión en el pecho. Las variantes en el cuadro clínico dependen de la edad de inicio del padecimiento, del factor desencadenante y de la hiperreactividad individual. Dicha sintomatología puede presentarse de manera súbita; pero por lo general se manifiesta al transcurrir horas o días con deterioro progresivo de la función pulmonar. Un indicador que sugiere agravamiento del enfermo es la disminución brusca del FEM, a pesar del uso adecuado de broncodilatadores.

En términos generales, en el lactante, las infecciones virales son la causa principal de las crisis, por lo cual la fiebre, con frecuencia, forma parte del cuadro clínico. En el preescolar, escolar y adolescente, el factor alérgico es más claro, dándole ciertas características peculiares al padecimiento, por acompañarse, en muchas ocasiones de rinitis de la misma etiología; estos rasgos por lo común preceden o acompañan a las crisis de asma. Se manifiestan por estornudos en salva de predominio matutino, prurito nasal, obstrucción nasal y rinorrea hialina. En el adolescente con asma de larga evolución se observan alteraciones de la personalidad, trastornos en la dinámica familiar o el paciente tiene problemas en la escuela; por lo común los conflictos emocionales son motivo frecuente de ataques. La sensación de asfixia, explica el estado de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ansiedad o timidez que manifiestan los enfermos y que repercute de forma directa en los padres y hermanos. Por estas razones, los asmáticos, niños o adolescentes, requieren de apoyo emocional y educación para cambiar de actitud.

En un estudio realizado en 50 familias de niños asmáticos, en el Hospital de Pediatría del CMN del IMSS, se consideraron funcionales (normales) 14 (28.0%) y disfuncionales 36 (72.0%), de éstos, en 27 (54.0%) el asma estaba vinculado con la alteración de la dinámica familiar debido a roles inadecuados, con límites imprecisos entre padres y hermanos. Se trataba, en algunos casos, de familias rígidas, con padres autoritarios, y en otros, de madres sobreprotectoras; en general había una mala comunicación entre ellos. Se observó que, en algunos casos, el paciente manipulaba sus síntomas para obtener ganancias secundarias.

El asma por ejercicio puede sospecharse cuando el niño empieza a correr y, sin causa aparente, presenta accesos de tos y sibilancias que, a menudo, desaparecen con el reposo o con el uso de broncodilatadores en aerosol.

En la exploración física, en los episodios agudos leves, el tórax se observa de manera sutil sobredistendido e hiperresonante, existe taquipnea e hiperpnea incipiente, discreta taquicardia y estertores silbantes espiratorios, en ambos campos pulmonares. A medida que progresa el ataque, aparece el tiraje por el uso de los músculos accesorios de la respiración, acompañado de sibilancias inspiratorias y espiratorias, agitación e imposibilidad de hablar. La presencia de datos importantes de dificultad respiratoria, disminución del murmullo vesicular, sudoración profusa, pulso paradójico, somnolencia y cianosis, son signos de mal pronóstico. En este estadio clínico es cuando se presentan complicaciones, como insuficiencia cardiaca, neumotórax, neumomediastino y atelectasias. En el cuadro 27-2 se describen las características del ataque de asma leve, moderado y muy grave.

El pronóstico a largo plazo, es impredecible en los enfermos asmáticos, como sucede con regularidad, en todos los padecimientos crónicos. Sin embargo, se ha observado que los enfermos asmáticos atópicos, que no son alimentados al seno materno, presentan sintomatología desde los primeros años de vida. Asimismo, se ha demostrado, en general, que los niños asmáticos de las ciudades tienen peor pronóstico que los enfermos de provincia.

Algunos niños asmáticos pueden dejar de presentar síntomas al llegar a la adolescencia, porque sus gónadas comienzan a funcionar e influyen en la eficiencia funcional de todos los sistemas del organismo; sin embargo, esto parece ser una remisión mas que una "curación" de la enfermedad. En estudios realizados con seguimiento a largo plazo, se informan recaídas de 30% o más durante la edad adulta.

Clasificación de acuerdo al grado de severidad

La clasificación propuesta por *Global Strategy for Asthma Management and Prevention* (GINA) en ediciones anteriores (cuadro 27-3), se basa en la evaluación de la intensidad de los síntomas, limitación del flujo aéreo y la variabilidad de la función pulmonar durante el día. La obtención de estos datos permite dividir el asma, en cuatro pasos o estadios: intermitente, leve persistente, moderado persistente y severo persistente. Esta clasificación por severidad, de acuerdo a las últimas

Cuadro 27–2. Evaluación de las exacerbaciones o crisis de asma

Parámetro	Leve	Moderado	Grave	Muy grave
Dificultad respiratoria	Sin dificultad respiratoria o mínima	visible	Obvia	Evidente con períodos de Apnea, paro respiratorio
Sibilancias	Escasas (espiratoria)	Ambos campos (inspiratorias y espiratorias)	Audibles a distancia o ruidos respiratorios disminuidos	Ruidos respiratorios apenas perceptibles o silencio respiratorio
Cianosis	Ausente	Mínima	Labial, ungueal	Generalizada
Pulso paradójico	Ausente	Puede estar presente	Presente	Ausente
Estado de conciencia	Normal	Irritable	Irritable o somnoliento	Desorientado, pérdida de la conciencia
Respuesta a broncodilatadores	Buena	Parcialmente reversible	Reversibilidad mínima	No reversible
Exámenes de laboratorio y gabinete				
-FEM**	≥ 80%	60%-40%	<40%	No está indicada por las condiciones del paciente
PaO_2*	Normal	< 70 mm Hg	< 60 mm Hg	< 50 mm Hg
$PaCO_2$*	Normal	< 30 mm Hg	>35-40 mm Hg	> 40 mm Hg
pH *	Normal	> 7.45	< 7.35	< 7.0 mm Hg
Base exceso	Normal	Discretamente elevada	Disminuida	Muy disminuida
Saturación de O_2	Normal	Discretamente baja	Baja	Muy baja

* FiO_2 40% en crisis moderada. Grave y muy grave. Datos de gasometría a la altura de la Ciudad de México, DF.
** Flujo Máximo Espiratorio

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

recomendaciones de GINA, es útil sólo en el inicio de tratamiento o para estudios de investigación de tipo transversal que no estén recibiendo esteroides inhalados y no para evaluar el asma a largo plazo; debido a que el asma se caracteriza por tener cambios clínicos significativos en poco tiempo después de un tratamiento adecuado. Ejemplo de ello, es cuando a un paciente se clasifica con asma severa persistente y en pocas horas después de la terapia, mejora para ser clasificado como moderado persistente.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Se ha mencionado que un interrogatorio intencionado y una exploración física detallada, constituye la piedra angular para establecer el diagnóstico de asma; así como, la buena respuesta a la aplicación de broncodilatadores de acción corta durante una crisis. Los estudios de laboratorio y gabinete permiten, en algunos casos, confirmar el diagnóstico, identificar los factores etiopatogénicos, cuantificar los cambios fisiopatológicos, detectar las complicaciones en forma oportuna y en algunos pacientes diagnosticar patología subyacente que modifica la historia natural de la enfermedad.

Las pruebas que se realicen, se seleccionarán con base en la historia clínica; en general se iniciará con las más simples y accesibles, como biometría hemática (Bh), citología del moco nasal y cuantificación de IgE total en el suero. La baja sensibilidad y especificad para descartar participación alérgica, ha hecho que estos exámenes tengan un valor relativo, ya que otras enfermedades con componente inmunológico muestran alteraciones similares a las de un paciente asmático. La importancia de interpretarlas en forma adecuada y de su correlación con la clínica, determinan quienes son candidatos a realizarse pruebas cutáneas. La determinación de IgE específica, es una alternativa en el diagnóstico de alergia; sin embargo, su costo elevado y el no tener alguna ventaja, comparada con las pruebas cutáneas, ha hecho que se deje para casos seleccionados. La citología de moco nasal es de poca utilidad; en caso de realizarse, la muestra del moco se tomará a profundidad de cada una de las narinas, procurando extraer moco hialino que se tiñe con la técnica de Hansel. El hallazgo de 10% o más de eosinófilos, es sugestivo de participación alérgica; en cambio, cuando hay predominio de polimorfonucleares y bacterias, sugiere infección agregada de vías aéreas superiores.

La biometría hemática con eosinofilia discreta en ausencia de otra enfermedad que eleve los eosinófilos, también es sugestiva de etiología alérgica. En los niños de nuestro medio, cuando se encuentren 25% o más de eosinófilos, obliga a descartar helmintiasis. Cuando el recuento es mayor, en un niño preescolar con ataque agudo, que no revierte con los broncodilatadores, es muy sugestivo de síndrome de Löeffler.

La cuantificación de IgE total en suero no tiene valor como prueba diagnóstica para determinar alergia. Algunos autores la recomiendan con fines predictivos en el RN, como un factor de riesgo en enfermedades atópicas. Cifras mayores de 0.5 UI/mL de IgE, en sangre de cordón umbilical, se han asociado a una mayor frecuencia en el desarrollo de enfermedades alérgicas.

Cuadro 27–3. Clasificación clínica de la severidad del asma previa al tratamiento

Intermitente
Síntomas: menos de una vez por semana con exacerbaciones leves
Síntomas nocturnos no más de dos veces al mes
$FEV_1 \geq 80\%$ o $PEF \geq 80\%$
PEF o FEV_1 con variabilidad < del 20%
Leve Persistente
Síntomas más de una vez por semana pero menos de una vez al día
Exacerbaciones que pueden afectar la actividad física y el sueño
Síntomas nocturnos más de dos veces al mes
$FEV_1 \geq 80\%$ o $PEF \geq 80\%$
PEF o FEV_1 con variaciones < 20% a 30%
Moderada Persistente
Síntomas diarios
Exacerbaciones que pueden afectar la actividad física y el sueño
Síntomas nocturnos más de una vez a la semana
Uso diario de inhaladores β_2 agonistas de acción corta
FEV_1 o PEF del 60 a 80%
PEF o FEV_1 con variaciones > 30%
Severa Persistente
Síntomas diarios
Exacerbaciones frecuentes
Síntomas de asma nocturna frecuentes
Limitación de actividades física
FEV_1 60% o $PEF \leq$ al 60%
PEF o FEV_1 con variaciones > al 30%

Fuente: Global Strategy For Asthma Management and Prevention, 2006.

Pruebas cutáneas

Se consideran el mejor método diagnóstico para confirmar o descartar participación alérgica, en pacientes con rinitis o asma. Son sencillas, rápidas, en general baratas, y tiene un alto grado de sensibilidad cuando son realizadas por médicos especialistas con gran experiencia, que utilizan antígenos estandarizados. La determinación de la IgE específica, tiene un costo más elevado y no supera la confiabilidad de las pruebas cutáneas. En un estudio realizado en el Hospital de Pediatría del CMN del IMSS, en niños asmáticos alérgicos, las pruebas cutáneas fueron positivas a *D. pteronyssinus* en el 76%; a *D. farinae*, en 70%; a epitelio de perro en 30%; a epitelio de gato en 23.3%; y a *Alternaria tenuis* en 16.6%. En este estudio no hubo correlación estadísticamente significativa entre pruebas cutáneas y determinación de IgE específica, a los mismos alergenos, a excepción del *D. pteronyssinus*.

Por tanto, las pruebas cutáneas como la determinación de la IgE específica, adquieren validez, cuando existe relación de los síntomas, con la positividad de las mismas.

Radiografía del tórax

El estudio en proyección posteroanterior y lateral se realizará desde el primer contacto con el niño en quién se sospeche asma; la interpretación se correlacionará con la presencia o ausencia de síntomas; pues en la primera condición se encontrará una imagen normal; pero en la segunda, se presentará imagen de sobredistensión, en ambos campos pulmonares de diferente intensidad. La sobredistensión localizada a un lóbulo o a todo un pulmón, obligará a descartar cuerpo extraño endobronquial, más frecuente en los preescolares.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Durante el ataque agudo de asma, es imperativo practicar el estudio radiográfico del tórax para descartar complicaciones, como neumonía, neumotórax, neumomediastino y con menor frecuencia atelectasia lobar o segmentaria.

Radiografía de senos paranasales y tomografía computarizada

La sinusitis, padecimiento que con frecuencia se asocia en niños con rinitis y asma, se caracteriza por presentar obstrucción nasal por edema y secreción mucopurulenta en las fosas nasales; al dormir, estos pacientes, respiran por la boca, el sueño es intranquilo porque tosen y hay escurrimiento posterior, con garraspeo.

La exploración radiográfica del área nasofaríngea la conforman tres posiciones: la mentoplaca o posición de Waters, frontoplaca o posición de Caldwell y la radiografía lateral de cuello. Debido a su baja sensibilidad y especificidad para explorar los senos etmoidales y esfenoidales, su indicación cada vez va siendo menor.

En la actualidad, la tomografía computarizada con tomas coronales y axiales, se consideran el estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad inflamatoria sinusal; debido a su relativa facilidad para interpretarla y, sobre todo porque en este estudio se observa con mayor claridad el sitio afectado, el grado y extensión de la lesión.

Espirometría, curva de flujo/volumen, flujometría

Son los estudios más útiles para evaluar la función pulmonar en los pacientes asmáticos. Los niños mayores de seis años cooperan en la realización del estudio. La determinación del FEM, VEF_1 y el flujo espiratorio forzado 25-75% (FEF 25-75%), son de gran ayuda para determinar la presencia o ausencia de obstrucción de las vías respiratorias centrales y periféricas, en particular tres circunstancias. Primero, para cuantificar el grado de reversibilidad de las vías respiratorias, después de administrar un broncodilatador inhalado durante una crisis leve o moderada de asma; segundo, para evaluar en forma objetiva el tratamiento a largo plazo; tercero, son indispensables en las pruebas de reto. En estos casos, la prueba más útil, de menor riesgo y fácil de realizar en el niño, es la prueba de tolerancia al ejercicio. En el laboratorio de Fisiología Pulmonar del Hospital de Pediatría del CMN, del IMSS, se llevó a cabo un estudio, en donde se observó que el 90% de los niños asmáticos presentaban diversos grados de obstrucción bronquial después del ejercicio. Asimismo, se encontró que el 10% del grupo control (hermanos de los pacientes) se comportaron como hiperreactores bronquiales asintomáticos. En el consultorio cuando no se cuenta con un espirómetro portátil, es útil medir el FEM con aparatos manuales (*peakflow meters*), cuya confiabilidad depende de una técnica adecuada al efectuar el procedimiento; se realizan tres determinaciones y se toma en cuenta la cifra más alta. El objetivo de cuantificar el FEM es para conocer signos de obstrucción de la vía aérea y dar inicio al tratamiento de manera oportuna.

Diagnóstico diferencial

En principio, todo niño de cualquier edad que presenta sibilancias diseminadas con reversibilidad inmediata a la administración de broncodilatadores, se puede considerar que es asmático, hasta demostrar lo contrario. Sin embargo, en base a los diagnósticos erróneos, se debe tomar en cuenta el aforismo "no todo lo que silba es asma", pues existen diversas patologías anatómicas o funcionales, congénitas o adquiridas, agudas o crónicas, que se pueden confundir con asma. El diagnóstico se dificulta más en el primer año de vida, en principio, con dos padecimientos: la bronquiolitis aguda y fibrosis quística. En el cuadro 27-4 se señalan las patologías más frecuentes que deben tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las diferentes edades pediátricas.

TRATAMIENTO

Como parte fundamental de su manejo se requiere una buena relación y una comunicación adecuada entre médico/paciente y familia y en ocasiones de las personas encargadas de los niños. El objetivo de esta relación es capacitarlos para tener un mayor conocimiento de la historia natural de la enfermedad, comprender la importancia de prevenir los factores de riesgo y obtener las habilidades necesarias para el uso de adecuado de medicamentos.

La terapia será dirigida en base a los factores etiopatogénicos existentes en el enfermo. El esquema terapéutico inicial dependerá de la intensidad de los síntomas y de la presencia o no de complicaciones. Si el enfermo ha estado bajo tratamiento, se evaluará acuciosamente la respuesta a los medicamentos usados y sus dosis, con el objeto de determinar si el paciente está controlado o no controlado.

Los medicamentos para el tratamiento del asma se clasifican como medicamentos para el control y de rescate. Aquellos que se usan para el control del padecimiento, se administran a largo plazo y su acción es en general antiinflamatoria y los de *rescate* se utilizan en caso de exacerbaciones para estabilizar al paciente.

Es recomendable evaluar con periodicidad al enfermo, pasando de la clínica a los estudios de laboratorio y gabinete, según lo requieran las condiciones del mismo y los recursos disponibles. Los pacientes con exacerbaciones frecuentes y con ingresos al hospital, sugieren un mal control del asma y por el

Cuadro 27–4. Diagnóstico diferencial del asma

En el lactante	En preescolares y mayores
Bronquiolitis aguda	Aspiración de cuerpo extraño
Malformaciones congénitas:	
- anillos vasculares	
- quistes y tumores de mediastino	Mucoviscidosis
- cardiopatías con flujo pulmonar aumentado	
Mucoviscidosis	Reflujo gastroesofágico
Displasia broncopulmonar	Neumonitis por hipersensibilidad
Inmunodeficiencia de *IgA* secretora, variedad común y variable	Aspergilosis broncopulmonar
Hemosiderosis pulmonar idiopática	Síndrome de cilios inmóviles
	Neumonía de Löeffler
	Deficiencia de *Alfa-1-antitripsina*
	Tos persistente postinfección viral

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

contrario un enfermo sin crisis y un mínimo consumo de medicamentos un tratamiento adecuado. A continuación se describen los puntos básicos para un buen control del asma.

Objetivos para obtener un control adecuado:

- Lograr y mantener el control de los síntomas.
- Mantener una actividad normal, incluyendo el ejercicio.
- Mantener una función pulmonar normal o lo más cercano a lo normal.
- Prevenir las exacerbaciones.
- Evitar los efectos adversos de medicamentos.
- Prevenir la mortalidad.

El asma puede ser controlada tratando la inflamación, los síntomas relacionados con la obstrucción de las vías respiratorias y previniendo en forma oportuna los factores de riesgo relacionados con la exacerbación de los síntomas. Las recomendaciones dadas por el grupo de GINA 2006, para un manejo adecuado, incluye cuatro aspectos fundamentales:

1. Relación médico paciente adecuada.
2. Identificar y reducir la exposición a factores de riesgo.
3. Tratamiento a largo plazo, evaluación y monitoreo.
4. El manejo de exacerbaciones

Relación médico paciente adecuada

Se fortalece conforme existe una mejor comunicación entre el equipo de salud y el paciente para establecer los objetivos del tratamiento. El plan incluye, los conocimientos necesarios para un autocontrol y una evaluación periódica por parte del médico para determinar que grado de control se ha obtenido con el tratamiento indicado. Esta estrategia se ha denominado automanejo asistido, con la que se ha demostrado que se ha reducido la morbilidad del asma tanto en niños como en adultos. La orientación se establece por medio de pláticas y con manuales didácticos que incluyen: diagnóstico de la enfermedad, uso adecuado de inhaladores, espaciadores, medición del flujo máximo espiratorio (FEM) y administración de medicamentos que deben tomar a largo plazo o en caso de exacerbación de los síntomas, con la finalidad de ajustar las dosis en caso necesario.

La orientación acerca del asma y su manejo deben ser enseñados también a los maestros de escuela y a los maestros de educación física, cuya finalidad de mejorar la calidad de vida para los niños con asma.

Identificar y reducir la exposición a factores de riesgo

Aunque la intervención farmacológica para tratar el asma es muy efectiva para controlar los síntomas y mejorar la calidad de vida, se deben implementar medidas para prevenir el desarrollo de los síntomas evitando la exposición a factores de riesgo, como son:

- La exposición al humo de tabaco, tanto prenatal como posnatal se asocia a alteraciones pulmonares, que cursan con dificultad respiratoria en la niñez, entre las que se encuentra el asma. De tal forma que es importante evitar el tabaquismo en mujeres embrazadas, en los padres y en los demás miembros de la familia.
- Se recomienda la lactancia materna durante los primeros meses de vida debido a que se ha asociado con menores tasas de asma durante la niñez.
- Entre las diferentes tipos de alergenos intradomiciliarios que se deben de evitar se encuentran, ropa de lana, muñecos de peluche, ácaro, animales con pelo o plumas, cucarachas y hongos.
- Alergenos extradomiciliarios, tales como pólenes y moho, son imposibles de evitar por completo. La exposición puede ser reducida al cerrar las ventanas y puertas, mantenerse dentro de casas.
- La medida más importante para controlar los contaminantes intradomiciliarios es evitando el tabaquismo activo y pasivo. El humo aumenta la frecuencia y severidad del asma en los niños, produce disminución a largo plazo la función pulmonar y reduce la eficacia de los esteroides.
- La alergia a los alimentos como factor de exacerbación para el asma es poco común y ocurre en preescolares. No es recomendable suspender los alimentos, hasta demostrar con claridad, que alergeno es responsable. Cuando se confirma la alergia a algún alimento, pueden reducirse las exacerbaciones.
- Los sulfatos (conservadores comunes en medicamentos y alimentos procesados, camarones, frutas secas, vinos y cerveza) han sido con frecuencia implicados las exacerbaciones del asma. El papel de otras sustancias incluyendo colorantes amarillos, tartrazina, benzoato y glutamato monosódico, su participación en la exacerbación del asma probablemente sea mínimo; sin embargo, para confirmar esta aseveración se requiere de estudios doble ciego controlados, al azar.
- Algunos medicamentos puede exacerbar el asma. La aspirina y otras analgésicos no esteroideos, pueden causar exacerbaciones severas y deben de ser evitadas en pacientes con antecedentes de reacciones a estos. Los β-bloqueadores administrados por vía oral o intraocular pueden exacerbar el broncoespasmo.
- Aumentos en el índice de masa corporal ha sido asociado a un aumento en la prevalencia del asma aunque se desconoce el mecanismo por el cual se lleva a cabo.
- El stress emocional puede conducir a exacerbaciones del asma antes que todo, porque puede provocar hiperventilación e hipocapnia, lo que ocasiona un estrechamiento de las vías respiratorias. Los ataques de pánico que son raros en la infancia, pero no excepcionales en pacientes con asma tienen un efecto parecido.
- La rinitis, sinusitis y pólipos se asocian frecuentemente con asma y necesitan ser tratados, sin embargo, hay pocas evidencias que el tratamiento de infecciones bacterianas con antibióticos disminuya la severidad. El reflujo gastroesofágico puede exacerbar el asma en especial con niños, los que mejoran cuando el reflujo se corrige y se ha demostrado con anterioridad que es un factor desencadenante.

Tratamiento a largo plazo, evaluación y monitoreo

La meta del tratamiento, es lograr y mantener un control clínico y fisiológico del paciente En la mayoría de los casos se obtiene con el uso adecuado de medicamentos e inmunoterapia.

Un esquema útil de cómo evaluar las condiciones generales de un paciente para iniciar su tratamiento se encuentra en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el cuadro 27-5, en donde se explica con detalle, cuando está **controlado, parcialmente controlado o no está controlado;** tomando como referencia los síntomas, limitación en sus actividades físicas, necesidad de medicamentos de rescate en las exacerbaciones y valoración con pruebas de función pulmonar.

Una vez evaluado el paciente se le asigna en uno de los cinco pasos o niveles de tratamiento (figura 27-3). Dependiendo del nivel clínico en que se encuentre se determinará la terapia a seguir, la cual se ajustará con periodicidad, de acuerdo con la evolución clínica. Por ejemplo, si el asma está parcialmente controlada con un régimen de tratamiento, debe pasarse al siguiente nivel, hasta que se logre el control. Si el control se mantiene durante tres meses del tratamiento; éste debe ser disminuido en forma escalonada de acuerdo a los niveles mencionados, con la finalidad de administrar dosis mínimas de medicamentos.

En cada nivel se muestran diferentes opciones de tratamiento, con alternativas terapéuticas para el control del asma. Los niveles 1 al 5 nos dan opciones de eficacia que van aumentando, excepto en el cinco, donde factores como la disponibilidad y seguridad influyen en la selección de medicamentos. El segundo nivel es el manejo inicial para la mayoría de pacientes que no han recibido tratamiento y que presentan asma persistente. Si el asma es severa, la terapia debe iniciarse en el tercer nivel. En todos los niveles, en caso de exacerbación de los síntomas, está indicado el uso de medicamentos de rescate.

Primer paso o nivel

Este primer paso corresponde a pacientes controlados que en ocasiones presentan una crisis de asma leve, de corta duración.

Los medicamentos de elección son β_2 agonistas inhalados de acción rápida. Como alternativa se puede considerar un anticolinérgico inhalado o un β_2 agonista oral de acción rápida o teofilina de acción rápida.

Segundo paso o nivel

Del segundo al quinto paso, se combina un tratamiento de rescate en caso necesario con un tratamiento de control regular. En estos casos se recomienda dosis bajas de glucocorticoides inhalados, como tratamiento de control en todas las edades. Una alternativa son los inhibidores de leucotrienos, indicados en aquellos pacientes que hayan presentado efectos secundarios, como disfonía persistente, así como, teofilina y cromonas.

Tercer paso o nivel

En este nivel la opción para adolescentes y adultos es combinar glucocorticoides inhalados a baja dosis con un β_2 agonista inhalado de acción prolongada. Se debe aumentar la dosis en caso de que no se logre un control en 3 a 4 meses con este esquema. Los β_2 agonistas de acción prolongado, como el formoterol el cual tiene un inicio rápido de acción, cuando administra en combinación con budesonida, ha mostrado su eficacia tanto en terapia de urgencia como de control.

En los niños menores de cinco años, la terapia combinada ha sido menos estudiada y la adición de β_2 agonista de acción prolongada, quizá no sea tan efectiva como incrementar la dosis del glucocorticoide inhalado para reducir las exacerbaciones.

Los pacientes que reciben dosis medias o altas de glucocorticoides con inhaladores de dosis medida, se recomienda su aplicación con espaciador tipo *aerochamber* de acuerdo a su edad (cuadro 27-6), para mejorar la administración del medicamento a las vías respiratorias, reducir el depósito de las partículas en la orofaringe y la absorción sistémica. Otra opción es combinar glucocorticoides inhalados de baja dosis con inhibidores de leucotrienos. También se puede considerar como una opción utilizar teofilina de liberación sostenida a dosis bajas, sin embargo, estos medicamentos no han sido en su totalidad estudiados en niños menores de cinco años.

Cuarto paso o nivel

El tratamiento de elección del cuarto paso es combinar una dosis media o alta de glucocorticoides inhalados, con un β_2 agonista inhalado de acción prolongada. La mayor parte de pacientes a los que se les aumenta de dosis media a dosis alta de glucocorticoides inhalado durante 3 a 6 meses se ha observado que la mejoría es relativa y pueden presentar efectos secundarios. Dosis media de glucocorticoides inhalados pueden combinarse con beta agonista de acción prolongada y/o

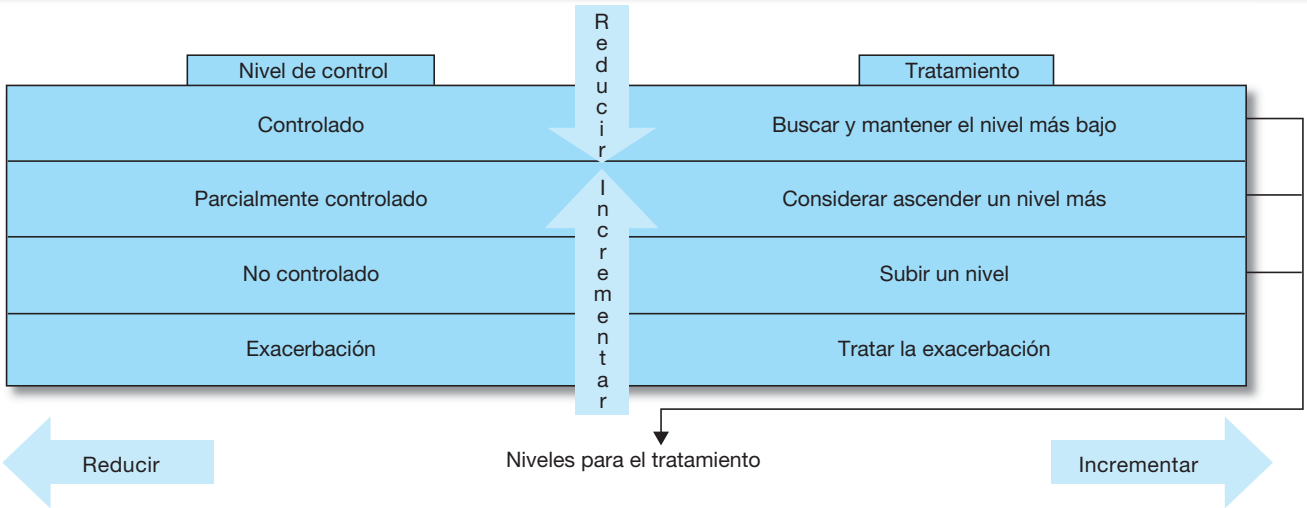
Cuadro 27–5. Niveles de control del asma

Característica	Controlado	Parcialmente controlado (Presenta en alguna semana)	No controlado
Síntomas durante el día	Ninguno (dos veces o menos por semana)	Más de dos veces a la semana	Tres o más características del asma parcialmente controlado presentes en cualquier día de la semana
Limitaciones de la actividad	Ninguna	Presente	
Síntomas durante la noche o al despertar	Ninguno	Presente	
Necesidad de tratamiento de rescate	Ninguno (dos veces o menos por semana)	Más de dos veces por semana	
Función pulmonar (PEF o FEV1)	Normal	< 80 %, o de la mejor prueba realizada, si es que se conoce	
Exacerbaciones	ninguna	Una o mas veces al año	Una vez a la semana

Fuente: Global Strategy For Asthma Management and Prevention 2006.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Primer Nivel	Segundo nivel	Tercer Nivel	Cuarto Nivel	Quinto Nivel
Educación para el tratamiento de control				
Con necesidad de B2 agonistas de acción rápida	Con necesidad de B2 agonistas de acción rápida			
Opciones para el control	Seleccionar uno	Seleccionar uno	Agregar uno o más	Agregar uno o más
	Dosis bajas de glucocorticoides inhalados	Dosis bajas de glucocorticoides inhalados combinados con B2 agonistas de larga duración	Dosis medias o altas de glucocorticoides inhalados combinados con B2 de larga duración	Dosis bajas de glucocorticoides orales
	Inhibidores de leucotrienos	Dosis medias o altas de glucocorticoides inhalados	Inhibidores de leucotrienos	Tratamiento con Anti-IgE
		Dosis bajas de glucocorticoides inhalados combinados con inhibidores de leucotrienos	Derivados de la teofilina	
		Dosis bajas de glucocorticoides inhalados combinados con derivados de la teofilina		



Fuente: Global Strategy For Asthma Management and Prevention 2006

Figura 27–3. Bases para el tratamiento y control para niños mayores de cinco años, adolescentes y adultos.

Cuadro 27–6. Selección del espaciador para aplicar medicamentos inhalados por el niño

Grupo de Edad	Recursos Preferentes	Recursos Alternativos
Menores de cuatro años	Inhalador de dosis medida presurizado y espaciador con mascarilla	Nebulizador con mascarilla
De 4 a 6 años	Inhalador de dosis medida presurizado y espaciador con boquilla	Nebulizador con mascarilla
Mayores de seis años	Inhalador de dosis medida activado por la respiración o inhalador de dosis medida presurizado con espaciador	Nebulizador con boquilla

Fuente: Global Strategy For Asthma Management and Prevention 2006.

un tercer controlador (ej., inhibidor de leucotrienos o teofilina de acción prolongada).

Quinto Paso o nivel

La administración de esteroides orales con otros medicamentos controladores puede ser efectiva, pero puede asociarse con efectos secundarios importantes y sólo debe considerarse, si el paciente persiste en estado grave con limitación de sus actividades y exacerbaciones frecuentes. La adición de un tratamiento anti-IgE a otros medicamentos de control ha demostrado mejorar el control del asma cuando éste no se logra con combinaciones de otros medicamentos de control, incluyendo altas dosis de glucocorticoides inhalados u orales.

Medicamentos para el control en la fase crónica

Los medicamentos más utilizados para el control de asma a largo plazo largo en niños incluyen glucocorticoides inhalados y sistémicos, antileucotrienos, β_2 agonistas inhalados de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

larga duración, teofilina, cromonas, y β_2 agonistas de larga duración orales.

Glucocorticoides inhalados

Son los medicamentos más efectivos a largo plazo. En el cuadro 27-7 se muestra la dosis mínimas, medias y altas recomendadas en niños y su equivalencia cuando se aplican por vía inhalada. El tratamiento se inicia de acuerdo a las condiciones clínicas de la primera evaluación y las modificaciones, se harán según la respuesta obtenida durante cierto tiempo, hasta conseguir el control del asma con la cantidad mínima requerida, con la finalidad de reducir los efectos secundarios.

Diferentes estudios han demostrado que con 100-200 µg de budesonida inhalada a diario, el asma moderada es controlada en la mayor parte de los casos. Algunos pacientes requieren dosis medias de 400 µg para un mejor control y una protección efectiva del asma inducida por ejercicio. Sólo una minoría de pacientes requiere tratamiento con dosis altas de glucocorticoides inhalados. La mayor parte de niños mayores de cinco años con dosis mínimas y medias, se reduce la frecuencia de exacerbaciones agudas, el número de hospitalizaciones, mejoran su calidad de vida, la función pulmonar y la hiperreactividad bronquial.

Antileucotrienos

Los inhibidores de leucotrienos reducen las exacerbaciones de asma intermitente y las inducidas por infecciones virales. Se ha demostrado sus beneficios clínicos en algunas situaciones, pero en menor grado que los glucocorticoides inhalados.

Teofilinas

Algunos estudios en niños menores de cinco años, indican poco beneficio clínico. Al igual, que los inhibidores de leucotrienos, la eficacia de la teofilina es menor que la de los glucocorticoides inhalados a bajas dosis.

Cromonas

Los estudios sobre el uso de cromonas en este grupo de edad son escasos y los resultados en general son negativos.

Cuadro 27–7. Dosis de glucocorticoides inhalados en niños

Medicamento	Dosis mínima diaria (mg)	Dosis media diaria (mg)	Dosis alta diaria (mg)
Dipropionato de beclometasona	100 a 200	>200 a 400	>400
Budesonida	100 a 200	>200 a 400	>400
Ciclesonida	80 a 160	>160 a 320	>320
Flunisolida	500 a 750	>750 a 1250	>1250
Fluticasona	100 a 200	>200 a 500	>500
Furoato de mometasona	100 a 200	>200 a 400	>400
Triamcinolona acetonida	400 a 800	>800 a 1200	>1200

Fuente: Global Strategy For Asthma Management and Prevention 2006.

β2 -agonistas de acción prolongada

Se recomienda no ser utilizados como monoterapia, sino siempre asociada a un glucocorticoide inhalado. El efecto de los β_2-agonistas de larga duración solos o combinados no ha sido suficientemente investigado en los niños menores de cinco años.

Esteroides orales

Debido a los efectos secundarios del uso prolongado de glucocorticoides orales en niños, su administración por el momento queda restringida al tratamiento de las exacerbaciones agudas.

Inmunoterapia

Está indicado en enfermos con rinitis y/o asma alérgica, además de las medidas de prevención ambiental y uso adecuado de los medicamentos, incluyendo los preventivos.

La inmunoterapia, es parte fundamental del tratamiento en donde se aplican dosis progresivas de extractos alergénicos estandarizados a enfermos con rinitis o asma de tipo alérgico claramente demostrable. Se ha observado que, después de la terapia, se regula la producción de inmunoglobulinas, se incrementa la IgG bloqueadora y la IgA secretora, con decremento concomitante de la IgE; y establece un equilibrio entre los linfocitos Th2 y Th1.

TRATAMIENTO DE LAS EXACERBACIONES AGUDAS O CRISIS DE ASMA

Las exacerbaciones agudas o crisis de asma, se definen como la presencia de episodios, en los cuales existe incremento de la dificultad respiratoria, acompañada de tos, sibilancias y opresión torácica. En función, se caracterizan por un aumento en la resistencia del flujo de aire que pueden ser cuantificadas por medio del FEM, VEF_1 o el FEF 25-75%. Estas mediciones son los indicadores más accesibles y confiables para determinar el grado de obstrucción de las vías respiratorias.

Los medicamentos de primera elección, en el inicio del tratamiento de las crisis leves, moderadas, graves y muy graves, son los broncodilatadores de acción corta Estos medicamentos deben administrarse preferentemente con nebulizador impulsado con oxígeno, ya que estos fármacos pueden aumentar de manera discreta la hipoxia, debido al efecto que tiene sobre la vascularidad pulmonar. Una manera también eficaz es la aplicación de aerosoles por medio de espaciadores con mascarilla en lactantes o preescolares, con crisis leves o moderadas, que no ameritan hospitalización. Tenemos basta experiencia, con buenos resultados a nivel de consultorio, improvisando el espaciador mediante un vaso de unicel, cortado en "V" en el borde superior, en donde se coloca el dorso de la nariz; en el fondo del vaso se perfora, en forma de rectángulo, para introducir la boquilla del tubo que contiene el aerosol de salbutamol o salbutamol asociado a bromuro de ipratropio (figura 27-4).

Otra alternativa en preescolares y escolares de bajos recursos que no cuentan con espaciadores, es el uso de botellas de polietileno de 600-800 mL. En niños mayores que cooperan y, en adultos, es imperativo capacitar a los enfermos y a los familiares para que realicen de manera adecuada la maniobra.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 27–4. Vaso de unicel colocado en la cara de la niña para aplicar medicamentos inhalados.

En general, se necesitan de dos a tres dosis de broncodilatador, con un lapso de 20 min, en cada aplicación hasta completar una hora. En caso de observar mejoría clínica y funcional (FEM o VEF_1 mayor que 80%), en las crisis leves; el paciente puede ser enviado a su domicilio con la indicación de continuar la administración de los broncodilatadores durante siete días o más. Cuando la respuesta es parcial y el VEF_1 permanece entre < 80-70%, pero las condiciones clínicas del enfermo lo permiten, se enviará a su domicilio con β_2 agonistas durante siete días, asociados a corticosteroides orales, durante una semana. En caso contrario, cuando la respuesta clínica es inadecuada y el FEM se encuentra entre < 70 y > 60%, se considera una crisis moderada, que requiere hospitalización, para continuar con el esquema terapéutico indicado en la figura 27-5.

Los pacientes con crisis grave o muy grave, el FEM y el VEF_1 son menores al 60%, con FiO_2 bajo, por lo que ameritan suplemento de oxígeno con FiO_2 al 40%, con lo que se alcanzan saturaciones mayores al 90%, de beta agonistas inhalados en mascarilla, o por medio de nebulizadores, según las condiciones del enfermo; glucocorticoides del tipo de la hidrocortisona o metilprednisolona, soluciones endovenosas mixtas a requerimientos basales, que permitan una hidratación adecuada. Es conveniente aprovechar esta vía para administrar aminofilina, 5 mg/Kg/dosis, diluida en solución glucosada, cada seis horas. Es imperativo interrogar a los padres para saber si el enfermo había tomado este medicamento, con el fin de evitar intoxicación. La concentración sérica del fármaco debe oscilar entre 10 y 15 µg/L. Las manifestaciones de intoxicación pueden ser: vómito, dolor epigástrico, hematemesis, melena, inquietud, convulsiones y trastornos del ritmo cardiaco, hipertensión seguida de hipotensión arterial.

Por lo regular, los pacientes con crisis moderada tienen buena respuesta al tratamiento, y sólo un mínimo porcentaje empeora hasta presentar un ataque de mayor gravedad. En el cuadro 27-2, se describen las manifestaciones clínicas, y funcionales que caracterizan a este estado crítico, que pone en peligro la vida del enfermo. Los casos con crisis muy graves deben ser manejados, en un servicio de cuidados intensivos, para monitorear en forma óptima los signos vitales, gases arteriales, electrocardiograma, hidratación, etc.; además, de descubrir complicaciones; o bien para indicar de manera oportuna la asistencia ventilatoria.

Asistencia mecánica de la ventilación

Se realiza en dos circunstancias:

- De urgencia cuando el enfermo presenta insuficiencia respiratoria aguda grave, con manifestaciones de hipoxia cerebral.
- Cuando el cuadro clínico se agrava con rapidez a pesar de tratamiento adecuado. En estas condiciones el enfermo siempre debe de manejarse en el área de cuidados intensivos.

El criterio para indicar intubación traqueal y asistencia de la ventilación, se basará en los siguientes datos:

- Dificultad respiratoria progresiva e indiferencia al medio;
- Confusión mental o coma;
- Aumento de la taquicardia e hipertensión;
- Disminución del murmullo vesicular en ambos campos pulmonares, con cianosis generalizada;
- Cianosis generalizada;
- Paro respiratorio;
- Elevación de $PaCO_2$ mayor de 65 mm Hg y disminución de PaO_2 inferior a 30 mm Hg., con una FiO_2 del 40%.

Limitación del daño

Para lograr el control de un niño asmático, cuya calidad de vida esté dentro de lo normal, se requiere de la colaboración efectiva de los padres y el enfermo, usar en forma adecuada los medicamentos y evitar los factores de riesgo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La parte fundamental del tratamiento, en este periodo, corresponde a rehabilitar al paciente de las secuelas, desde el punto de vista físico, mental y social.

Con fortuna, el porcentaje de niños con este tipo de problemas es bajo, en relación a la alta incidencia y morbilidad de este padecimiento; sin embargo, se debe reconocer que hay enfermos difíciles de controlar; estos pacientes serán manejados por el equipo multidisciplinario denominado "clínicas de asma", en donde se les puede brindar un manejo integral, que incluye la rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes son aseveraciones correctas respecto al asma, excepto: **a)** El estudio de espirometría cronometrada se realiza sólo en niños mayores de seis años; **b)** existe un vínculo importante entre el asma y la familia disfuncional; **c)** el tratamiento inicial del ataque asmático incluye la administración de corticosteroides inhalados; **d)** el cuadro clínico característico lo constituyen la tos, dificultad respiratoria y opresión en el pecho; **e)** el uso de antitusígenos está contraindicado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

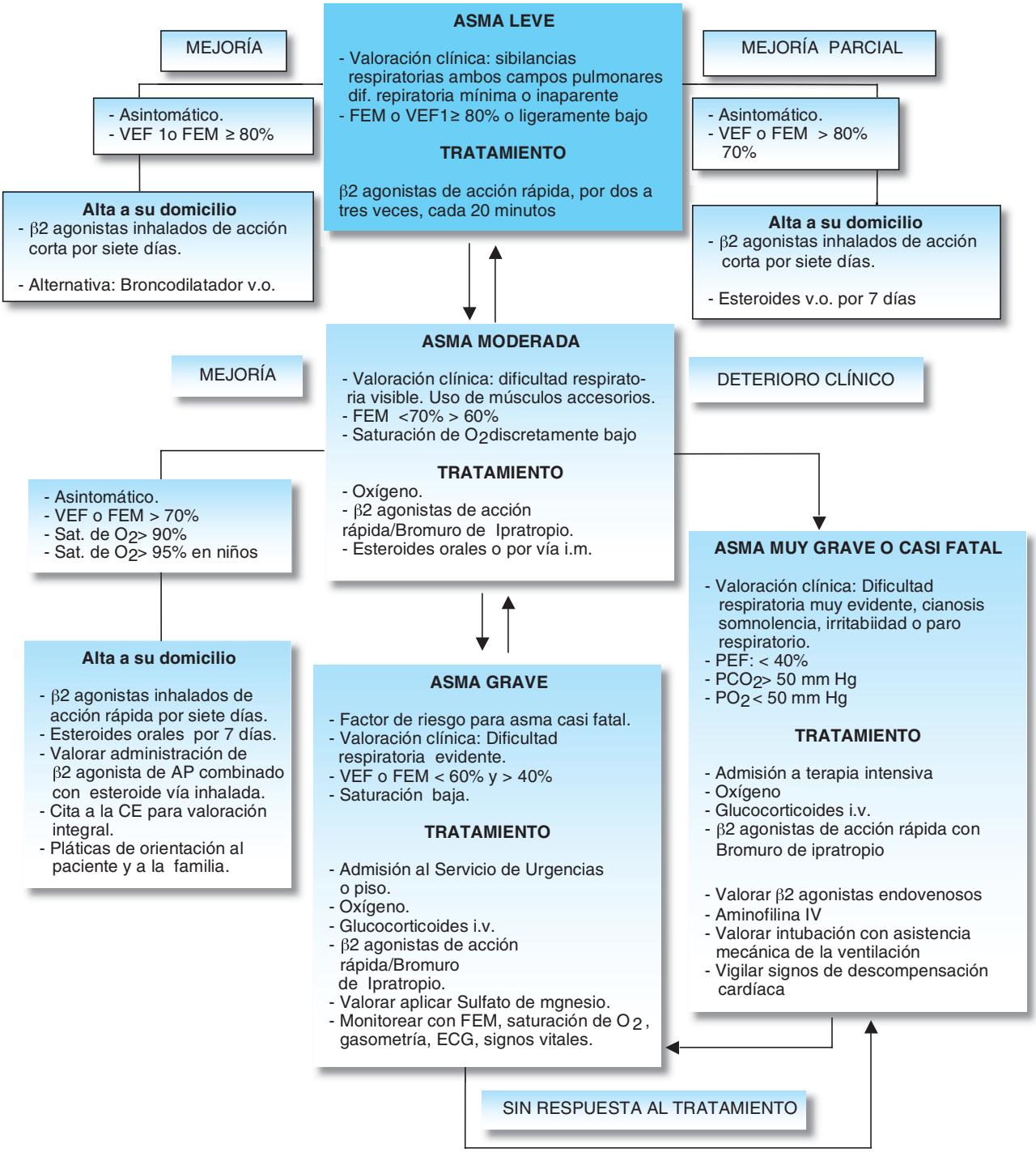


Figura 27–5. Tratamiento de las exacerbaciones agudas o crisis de asma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arana-Muñoz O. Tratamiento de la fase aguda del asma. Rev Mex Ped. 1990;18:287-300.

Arana-Muñoz O, Gardida-Chavarría A, Huerta-López JG. Patrones de respuesta a las pruebas de reto con ejercicio, en pacientes con asma y en niños con rinitis alérgica. Alergia Pediátrica. 1992;1(5):1-6.

Arana-Muñoz O, Gardida-Chavarría A. Utilidad de las pruebas cutáneas en niños con asma en relación con la determinación sérica de la IgE total y específica. Rev Mex Ped. 1992:59 (1):1-6.

Gardida-Chavarría A, Arana-Muñoz O, Pérez-Neria. Estudio y manejo integral del niño asmático, Rev Mex Ped 1980;XLII (2):74-78.

Gardida-Chavarría A, Arana-Muñoz O, Jaramillo RMA. Prevención de las crisis de asma en el niño mediante la instrucción de los padres sobre el padecimiento, Arch Arg Ped. 1982;80(6):24-29.

Guevara JP, Wolf FM, Grum CM, Clark NM. Effects of educational interventions for self management of asthma in children and 326:1-6.

Thomson NC, Chaudhuri R, Livingston E. Asthma and cigarette smoking. Eur Respir .J 2004; 24(5):822-33.

Yamauchi K. Airway remodeling in asthma and its influence on clinical pathophysiology. Tokuko J Exp Med. 2006;209 (2):75-87.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Reed ChE. The natural history of asthma. J Allerg Clin Immunol. 2006;118:543-44.
O´Byme P, Bateman Ed, Bousquet J, Clark T, Ohta K, Paggiaro P, *et al*. Global strategy for asthma management and prevention 2006. Global Strategy for Asthma Management and Prevention. Informes GINA disponibles en www.ginasthma.org.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

DERMATITIS ATÓPICA

Dr. Enrique Arguelles Robles
Dr. Manuel A. Baeza Bacab

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo, la clasificación y el cuatro clínico del padecimiento, con la finalidad de establecer un diagnóstico temprano que permita su tratamiento efectivo y seguro, así como la disminución de su morbilidad.

CONCEPTO

La dermatitis atópica (DA) o eccema atópico, es el proceso inflamatorio crónico de la piel más frecuente en la edad pediátrica. La inflamación puede estar mediada por IgE y se caracteriza por alteraciones cutáneas de morfología y distribución típicas, prurito intenso de predominio nocturno y evolución crónica recidivante. La etapa aguda se manifiesta por eritema, edema, exudado; y la crónica por liquenificación. Afecta a todos los grupos étnicos y se observa por igual en ambos géneros. En los escolares y adolescentes el Estudio Internacional de Asma y Alergias en los Niños, reportó una prevalencia entre 1 y 20% a nivel mundial. El 45% de los casos empieza en los primeros seis meses de la vida, alcanza 60% durante el primer año y llega a 85% a los cinco años. Además, el 50% de los pacientes tendrá asma y el 75% rinitis alérgica, evolución que se conoce con el nombre de marcha alérgica o atópica. Además, la DA impone una carga económica importantes semejante a los costos del asma o rinitis, y afecta de forma significativa la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Puntos sobresalientes

- Es el proceso inflamatorio crónico de la piel más frecuente en los niños.
- La barrera cutánea tiene pérdida transepitelial de agua y baja hidratación.
- Se caracteriza por remisiones y exacerbaciones, en la fase aguda predomina el eccema y en la crónica la liquenificación.
- El 70% de los casos empiezan antes de los cinco años de edad, el 50% puede desarrollar asma y 35% rinitis alérgica.
- Todos los pacientes deben recibir lubricantes aunque sólo presenten piel seca.
- Los corticosteroides tópicos constituyen la piedra angular del manejo de la fase aguda.
- Los inhibidores de calcineurina tópicos son una terapia antiinflamatoria de segunda línea para niños a partir de los dos años de edad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Alergenos

Los niños con DA pueden tener IgE en contra de algunos alimentos (huevo, leche, trigo, soya y cacahuate). Sin embargo, sólo un 33% de los pacientes con DA moderada o grave tienen síntomas clínicos inducidos por los alimentos. En algunos casos, el simple contacto con la piel puede empeorar la enfermedad. Después de los tres años de edad, la alergia alimentaria frecuentemente desaparece, pero la sensibilización a los alergenos inhalables se hace común (p. ej., ácaro del polvo casero).

Microorganismos

La mayoría de los pacientes está colonizada con *Staphylococcus aureus* y tienen exacerbaciones después de una infección con este microorganismo. *S. aureus*, secreta toxinas llamadas superantígenos, las cuales estimulan linfocitos T, inducen resistencia a los corticosteroides y favorecen la gravedad del padecimiento. Además, la levadura oportunista *Malassezia sympodialis* (anteriormente denominada *Pityrosporum ovale*) también favorece la inflamación.

Huésped

Su alta ocurrencia familiar y una tasa de concordancia de 80% en gemelos monocigóticos y de 20% en los dicigóticos indican un componente genético. Sin embargo, el patrón hereditario no sigue un patrón mendeliano. No obstante, se han identificado varios locus y genes candidatos asociados al padecimiento, las regiones identificadas incluyen: 3q21, 1q21, 17q25, 20p, 16q, 5q31, entre otros.

Ambiente

El clima seco, el sudor que irrita a la piel, los vestidos de lana, las fibras sintéticas y los jabones "duros" con muchas sales de potasio, son factores que despiertan el ciclo prurito-rascado y desencadenan recaídas. También se ha considerado al estrés un factor agravante de la DA.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es fundamental explicar al paciente y a sus padres la importancia que tienen los ambientes familiares y escolares agradables y procurar en todo momento hábitos saludables.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

La alimentación con leche materna exclusiva durante los primeros seis meses de vida, puede brindar una protección para el desarrollo de enfermedades atópicas en los niños con historia familiar de alergia en padres y/o hermanos, si la leche materna es insuficiente, se puede utilizar una fórmula hipoalérgica, parcial o extensamente hidrolizada. Asimismo, deben evitarse sustancias irritantes que favorezcan el prurito, por ejemplo: baño diario con agua tibia a fría, evitar fibras sintéticas, lana, ropa áspera, suavizantes y blanqueadores; no usar esponja ni estropajo, secar la piel suavemente evitando el tallado con la toalla; evitar los climas extremosos y cambios bruscos de temperatura, emplear lubricantes (*cold cream*) después del baño.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La enfermedad se caracteriza por piel seca y un aumento en la perdida transepitelial de agua. Las lesiones agudas tienen una marcada infiltración de linfocitos T, mastocitos y células presentadoras de antígeno que fijan IgE y están a menudo asociadas con citocinas Th2 (IL-4 e IL-13). Por su parte, las lesiones crónicas muestran remodelación del tejido causado por la inflamación crónica, liquenificación, incremento en el depósito de colágena y un infiltrado de macrófagos, eosinófilos y linfocitos T, involucrando citocinas Th1 (IL-12 e IL-8, IL-11, GM-CSF y TGF- β1). Los pacientes tienen una marcada sensibilidad para el prurito manifestada por rascado después de exponerse a alergenos, cambios en la humedad, exposición a irritantes y sudoración excesiva. La mayoría de los pacientes tiene IgE sérica total elevada (>100 kU/L), IgE específica contra alergenos (alimentarios y ambientales) y antígenos microbianos (*S. aureus*, enterotoxinas, *C. albicans* o *M. sympodialis*).

Etapa clínica. Sintomatología

La distribución de las lesiones varía con la edad del paciente. La topografía clásica distingue tres etapas: **a)** lactante, **b)** preescolar y escolar, y **c)** adolescente. La DA se caracteriza por evolución crónica con exacerbaciones y remisiones, excepto en los casos severos (6%) donde la enfermedad es continua. Las etapas clínicas son dos: **1)** ***aguda*** (prurito intenso, pápulas eritematosas, excoriaciones, erosiones y un exudado seroso), y **2)** ***crónica*** (liquenificación y costras hemáticas).

Variantes clínicas

Lactante

Inicia entre los dos y seis meses de edad, afecta en principio a mejillas, mentón, piel cabelluda y la región retroauricular de donde pueden extenderse al tronco y diseminarse. Las lesiones incluyen pápulas y vesículas de contenido seroso, en ocasiones acompañadas de costras hemáticas muy pruriginosas y liquenificación. El 50% de los casos mejora a los tres años de edad y se eleva a 75% en los adolescentes (figura 27-6).

Figura 27–6. Dermatitis atópica. ***A.*** Lactante con eritema, edema, costras hemáticas y descamación en las mejillas, interciliar y lóbulo nasal. ***B.*** Placa en pliegue poplíteo con liquenificación, descamación, hipocromía y costras hemáticas.

Preescolar y escolar

Empieza entre los 4 y 10 años de edad, en esta etapa las lesiones dejan de ser exudativas y tienden a la cronicidad y liquenificación, afectando con mayor frecuencia: pliegues de codo y huecos poplíteos, cuello, párpados, muñecas, y pies. En algunas ocasiones, hay placas hipocrómicas con descamación fina (pitiriasis alba) y en otras se observa acentuación folicular, como "piel de gallina" (queratosis pilaris) en brazos, glúteos y muslos.

Adolescente

Comienza después de los 12 años. Las áreas involucradas incluyen: superficies flexoras, cara (principalmente región periorbitaria), manos y pies. La erupción se caracteriza por lesiones gruesas y secas, pápulas confluentes y grandes placas de liquenificación. Los síntomas tienden a desaparecer con el crecimiento y menos del 20% tiene enfermedad activa en la edad adulta, sin embargo casi todos conservan algún estigma de la enfermedad, siendo las más frecuentes: xerosis durante los períodos de humedad baja y dermatitis de las manos.

Las complicaciones que enmascaran la enfermedad son las infecciones cutáneas con *S. aureus*, *C. albicans*, *M. sympodialis* o virus herpes.

La intensidad del padecimiento y la calidad de vida del niño y sus familiares se pueden dividir en cuatro categorías:

- *Piel limpia o clara:* sin evidencia de la enfermedad.
- *Leve:* áreas de piel seca, rascado infrecuente, poco impacto sobre las actividades diarias y sin alteración del sueño.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- *Moderada:* áreas de piel seca, rascado frecuente, enrojecimiento, excoriaciones, liquenificación localizada, moderado impacto sobre las actividades diarias y alteraciones del sueño.
- *Grave:* áreas extensas de piel seca, rascado incesante, enrojecimiento, eccema, excoriaciones, liquenificación amplia, sangrado, exudado seroso, fisuras, descamación, hiperpigmentación, insomnio y limitación de las actividades diarias.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico temprano

La DA no tiene un signo específico en la piel ni un hallazgo histológico o un marcador de laboratorio característico. Se diagnostica sobre bases clínicas, historia del paciente, de su familia y aparición de una erupción. Rajka y Hanifin establecieron una serie de criterios diagnósticos que con posterioridad fueron consolidados en una lista única que ha sido aceptada en forma internacional (cuadro 27-8). La lista se divide en criterios básicos y menores, considerando el diagnóstico cuando existen tres o más criterios básicos y tres o más menores. Algunas son inespecíficas, como la hiperlinearidad palmar o los pliegues infraorbitarios de Dennie-Morgan, sin embargo, son comunes en la DA y tienden a apoyar el diagnóstico; otras, como la queilitis del labio superior, el eccema del pezón y la catarata subcapsular anterior son menos frecuentes, pero relativamente específicas.

En la actualidad la *National Institute for Health and Clinical Excellence* en Inglaterra, propuso que se puede diagnosticar a los niños cuando presentan comezón en la piel y tres o más de las siguientes características:

- Dermatitis flexural visible (pliegues antecubitales o poplíteos) o dermatitis visible en las mejillas y/o áreas extensoras en los lactantes.
- Historia de dermatitis flexural o de mejillas y/o áreas extensoras en los lactantes.
- Historia de piel seca en los últimos 12 meses.
- Historia personal de asma o rinitis alérgica (o historia de enfermedad atópica en un familiar de primer grado en niños menores de cuatro años).
- Inicio antes de los dos años de edad (no tiene valor en menores de cuatro años).

Cuadro 27–8. Criterios de Hanifin y Rajka para el diagnóstico de dermatitis atópica

I. **Características básicas:**
- Prurito
- Morfología y distribución típica:
  - Adultos: liquenificación flexural
  - Niños: cara y superficies extensoras
- Dermatitis crónica o recurrente
- Historia personal o familiar de atopia

II. **Características menores:**
- Xerosis
- Ictiosis/hiperlinearidad palmar/queratosis pilaris
- Pruebas cutáneas de alergia positivas
- IgE sérica elevada
- Inicio en edad temprana
- Predisposición a infecciones cutáneas o inmunodeficiencia celular
- Dermatitis inespecífica en manos y pies
- Eccema del pezón
- Queilitis
- Conjuntivitis recurrente
- Pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan
- Queratocono
- Catarata subcapsular anterior
- Ojeras
- Eritema o palidez facial
- Pitiriasis alba
- Pliegues en la región anterior del cuello
- Prurito al sudar
- Intolerancia a la lana y solventes de lípidos
- Acentuación perifolicular
- Intolerancia alimentaria
- Evolución influenciada por factores ambientales y/o emocionales
- Dermografismo blanco/blanqueamiento retardado

Modificado de: Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. Acta Dermatol Veneorol.1980;92 (Supl):44-47.

Diagnóstico diferencial

Se debe tener presente: dermatitis seborréica o de contacto, psoriasis, procesos infecciosos (escabiasis, dermatofitosis), enfermedades congénitas (ictiosis, síndrome de Netherton), enfermedades neoplásicas (linfoma cutáneo de células T, histiocitosis X), inmunodeficiencias (síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de Bruton, Agammaglobulinemia, síndrome de DiGeorge, síndrome de hiper IgE), desórdenes metabólicos (deficiencia de zinc, deficiencia de piridoxina, fenilcetonuria).

Tratamiento oportuno

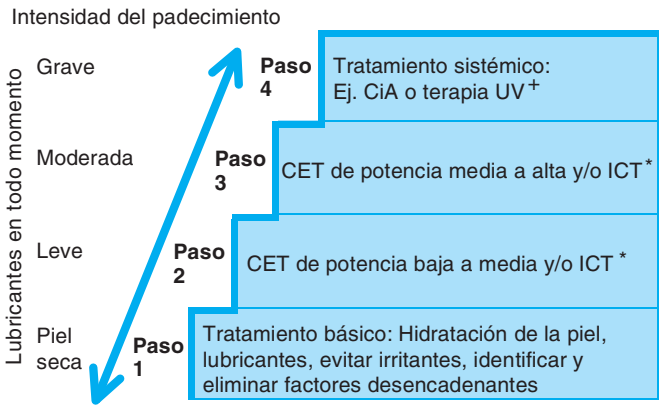
Se requiere de un tratamiento escalonado, que tome en cuenta la gravedad y el control de la enfermedad, los factores desencadenantes y el efecto sobre la calidad de vida del paciente y sus familiares, de tal manera que la terapéutica puede incrementarse o disminuirse de acuerdo a la gravedad y respuesta clínica. En la figura 27-7, se presenta un esquema en forma de escalera donde se muestran los pasos terapéuticos y las recomendaciones para cada caso. Se debe enseñar a los niños y a sus familiares a reconocer de manera oportuna las recaídas de la enfermedad y motivarlos al automanejo. En caso de recaída, se debe subir un paso utilizando corticosteroides tópicos hasta dos días después de que los síntomas han desaparecido, bajando después a la terapia de mantenimiento.

Tratamiento tópico

Lubricantes

A causa del intenso prurito e inflamación, la lubricación e hidratación de la piel son indispensables. Se debe ofrecer a los pacientes lubricantes (emolientes o cold cream) sin perfume para uso diario de acuerdo a sus preferencias y necesidades, insistiendo en prescribir grandes cantidades (250 - 500 g, a la semana) con una aplicación liberal lo más frecuente que sea posible, tanto en la piel sana como en la enferma. Vigilando que estén disponibles en la guardería o la escuela. Si se requie-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.



CET: corticoesteroides tópicos.
ICT: inhibidores de calcineurina tópicos.
CiA: Ciclosporina A.
+ Ultravioleta, radiación.
* Después de los dos años de edad.

Figura 27–7. Abordaje terapéutico por pasos en la dermatitis atópica.

re aplicar varios productos se deben utilizar uno por uno con un intervalo corto. En forma adicional se pueden emplear preparaciones tópicas con urea para la hidratación intensiva o adicionar ácido salicílico a un lubricante para el manejo de las lesiones hiperqueratósicas.

Corticosteroides tópicos (CET)

Constituyen la herramienta más importante para el manejo de las manifestaciones aguda. Sin embargo, la ansiedad paterna por sus efectos secundarios es muy elevada (70-80%) y hasta en un 25% de los casos impide el cumplimiento de la terapéutica. Por lo anterior, el médico debe discutir con los familiares las bondades y los riesgos del tratamiento, enfatizando que los beneficios sobrepasan los peligros cuando se utilizan en forma correcta. La potencia de los CET debe de adecuarse a la intensidad del padecimiento y al sitio afectado, por ejemplo:

- Potencia baja para DA leve.
- Potencia media para DA moderada.
- Potencia alta para DA grave.
- No utilizar preparaciones de potencia muy alta sin la supervisión del especialista.
- En la cara y cuello solo se deben utilizar los de potencia baja.
- El empleo de preparaciones de potencia media y alta en sitios vulnerables (axilas y región inguinal) debe ser por tiempo corto.
- Se pueden aplicar una o dos veces al día durante una a dos semanas sólo en los sitios de enfermedad activa.
- Los esteroides de potencia alta no deben usarse en niños menores de un año y los de potencia muy alta no deben emplearse en menores de 12 años, a menos que sean supervisados por un especialista.

En México se encuentran disponibles 11 corticosteroides tópicos en una gran variedad de formulaciones (ungüentos, cremas, soluciones, suspensiones, geles y lociones). Los productos disponibles difieren en potencia que en general, se divide en cuatro categorías: baja, media (2-25 veces más potente que hidrocortisona), alta (100-150 veces más potente que hidrocortisona) y muy alta (600 veces más potentes que hidrocortisona). En el cuadro 27-9, se presentan las formulaciones de CET disponibles en nuestro país y su potencia relativa.

Inhibidores de calcineurina tópicos (ICT)

Pimecrolimus y tacrolimus, constituyen una terapia tópica antiinflamatoria e inmunomoduladora libre de esteroides. En general, pimecrolimus crema al 1% y tacrolimus ungüento al 0.03% están aprobados para el tratamiento de la DA a partir de los dos años. La potencia antiinflamatoria de tacrolimus 0.1% es similar al de los esteroides con potencia media, mientras que la crema de pimecrolimus 1% es menos activa. Además, de su efectividad, ambos agentes han demostrado un buen perfil de seguridad por períodos de tratamiento de hasta dos años con pimecrolimus y de hasta cuatro años con tacrolimus. El efecto secundario más frecuente, es una sensación transitoria de quemazón. Aunque no existe una liga causal con cáncer, la *Food and Drug Administration* de EUA ha colocado una advertencia para pimecrolimus (Elidel®) y tacrolimus (Protopic®) por falta de datos de seguridad a largo plazo. Además, las nuevas etiquetas confirman que estos medicamentos solo deben utilizarse como segunda línea de tratamiento y su empleo en niños menores de dos años está contraindicado.

Terapia de compresas

Se ha demostrado compresas húmedas cubierta con un vendaje sobre una capa de emolientes en combinación con esteroides tópicos son benéficas en el tratamiento de áreas liquenificadas. Sin embargo, no deben emplearse en los niños cuando la piel está infectada ni deben considerarse un tratamiento de primera línea.

Antimicrobianos tópicos

La piel de los pacientes con DA está con intensidad colonizada con *S. aureus*, inclusive en los sitios no involucrados, por lo que

Cuadro 27–9. Corticoesteroides tópicos y su potencia relativa

Baja:
Desonida 0.05% (Desowen®, crema y loción
Hidrocortisona, acetato de 0.1-2.5% (Nutracort®, Aquanil HC®, Efficort lipo®, Microsona®, crema y loción)
Media:
Betametasona, valerato de 0.025% (Betnovate®, crema y suspensión)
Fluocinolona, acetónido de 0.01 y 0.025% (Synalar® simple, crema)
Prednicarbato 0.25% (Alisyd®, crema)
Alta:
Betametasona, dipropionato de 0.05% (Diprosone®, crema y ungüento)
Fluticasona, propionato de 0.05% (Cutivate®, crema)
Hidrocortisona, butirato de 0.1% (Locoid®, crema)
Mometasona, furoato de 0.1% (Elica®, Elomet® solución y ungüento)
Muy alta:
Clobetasol, propionato de 0.05% (Clobesol®, Dermatovate®, Clobexpro® champú, Lobevat®, crema, gel, ungüento, loción y solución)

http://www.mediweb.com.mx/especialistas/PLM.php

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el tratamiento de las formas leves y localizadas de estas infecciones secundarias pueden mejorar con el empleo de antimicrobianos tópicos. Los antisépticos locales, como el triclosan (Irgansan®) o la clorhexidina (Cristalcrom®), pueden utilizarse como una terapia adicional para disminuir la carga bacteriana. En caso de sospecha de infección por *S. aureus* se puede emplear ácido fusídico (Fusidin®) o mupirocina (Bactobran®), los cuales han mostrado ser muy efectivos con una baja concentración inhibitoria mínima y buena penetración en el tejido. Otros infecciones secundarias causadas por levaduras, dermatofitos o estreptococos deben ser tratadas en cuanto se detecten.

Tratamiento sistémico

Antihistamínicos orales

El valor terapéutico de los antihistamínicos H_1 de primera generación clásicos reside con prioridad en sus propiedades sedantes, por lo que pueden ser de ayuda en el manejo de las recaídas asociadas a prurito intenso.

Por su parte, los de segunda generación no sedantes tienen un papel modesto en el tratamiento de la enfermedad. Los escolares que presentan DA severa, urticaria agregada o prurito intenso se pueden beneficiar de un curso con anti-H_1 no sedantes (p. ej., cetirizina, zyrtec®; levocetirizina, xuzal®; loratadina, dimegan®; desloratadina, aviant®; ebastina, evastel®; fexofenadina, allegra®). En tanto que los lactantes pueden recibir un anti-H_1 sedante (p. ej., difenhidramina, benadryl®, clorfeniramina, Cloro-Trimetón®; e hidroxicina, atarax®), ya que a esta edad las alteraciones del sueño tienen un impacto significativo sobre la calidad de vida de los pacientes y sus familiares.

Antimicrobianos

El tratamiento con antibióticos sistémicos está indicado para la diseminación de las infecciones bacterianas secundarias (en primer lugar *S. aureus*). Las penicilinas semisintéticas (flucloxacilina, floxapen T-5®; o dicloxacilina, posipen®) por 7 a 10 días son en general efectivas. En caso de alergia o resistencia a la penicilina se puede utilizar eritromicina (Ilosone®) o clindamicina (Dalacin C®). Por desgracia, después de la terapia de inmediato ocurre recolonización. Sin embargo, deben de evitarse los tratamientos prolongados ya que esto puede producir colonización por organismos resistentes. La infección de la piel con virus herpes simple en la forma de eccema herpeticum (erupción variceliforme de Kaposi) representa una complicación grave que pone en peligro la vida del paciente, requiriendo tratamiento antiviral sistémico con aciclovir (Cicloferón®) o algún otro agente antiviral, por ejemplo valaciclovir (Rapivir®).

Otras medidas terapéuticas

En los casos graves o refractarios al tratamiento, se han reportado beneficios con diversos terapéuticas, entre las que podemos incluir: fototerapia con radiación ultravioleta A o B, fotoquimioterapia con psoralenos mas radiación ultravioleta A (PUVA), azatioprina, ciclosporina, remedios herbolarios chinos e inmunomoduladores como interferón y timopentina.

MANEJO DE LA ALERGIA

Inmunoterapia

Aunque existen numerosos casos de reportes que sugieren beneficio clínico de la desensibilización con alergenos específicos, las pruebas controladas doble ciego no han mostrado una eficacia consistente en el tratamiento de la DA. Aunque se debe considerar en pacientes que presentan asma y/o rinitis alérgica en forma asociada.

Indicaciones para referir

El manejo requiere una colaboración estrecha de un equipo multidisciplinario que incluye a los padres, pediatra, dermatólogo, alergólogo, psicólogo, etc. En los casos siguientes se recomienda una valoración por el especialista:

- Enfermedad grave que no responde al tratamiento.
- Falta de respuesta al tratamiento de la infección bacteriana agregada.
- Diagnóstico dudoso.
- Las lesiones de la cara no responden a CET de baja potencia.
- Problemas sociales o psicosociales significativos; por ejemplo, alteración del sueño o inasistencia a la escuela.
- Identificación y tratamiento de factores desencadenantes; por ejemplo, asma, rinitis alérgica o alergia alimentaria.
- Retraso en el crecimiento.

Limitación del daño

Como no es precisa la etiología y no hay tratamiento específico, reiteramos el manejo práctico, racional y sencillo, para prevenir las secuelas y evitar complicaciones.

EVALUACIÓN

1. Con relación a la dermatitis atópica señala la respuesta correcta: **a)** Es una enfermedad rara en niños y adolescentes; **b)** la piel tiende a tener exceso de grasa; **c)** es un padecimiento de difícil diagnóstico, pero de evolución corta; **d)** los corticosteroides tópicos de baja potencia son de gran ayuda; **e)** los inhibidores de calcineurina tópicos son útiles a partir de los seis meses de edad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Akdis CA, Akdis M, Bieber T, Bindslev-Jensen C, Boguniewics M, Eigenmann P, y cols. Diagnosis and treatment of atopic dermatitis in children and adults: European Academy of Allergology and Clinical Immunology / American Academy of Allergy, Asthma and Immunology / PRACTALL Consensus Report. J
Allergy Clin Immunology. 2006; 118:152-69.

Argüelles Robles E. Neurodermatitis atópica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1254-258.

Boguniewicz M, Leung DYM. Atopic dermatitis. J Allergy Clin Immunol. 2006; 117:S475-S480.

Buys LM. Treatment options for atopic dermatitis. Am Fam Physician. 2007; 75:523-28.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

National Institute for Clinical Excellence. Atopic eczema in children: management of atopic eczema in children from birth up to the age of 12 years. Londres: 2007.
Williams HC. Atopic dermatitis. N Engl J Med. 2005;352:2314-324.
McGirt LY, Beck LA. Innate immune defects in atopic dermatitis. J Allergy Clin Immunol. 2006;118:202-08.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

CHOQUE ANAFILÁCTICO

Dr. Manuel A. Baeza Bacab

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Proporcionar información actualizada acerca del choque anafiláctico con la finalidad de establecer un diagnóstico temprano, brindar un tratamiento oportuno y eficaz, disminuir la morbilidad y evitar la mortalidad asociadas al padecimiento.

CONCEPTO

El choque anafiláctico o anafilaxia sistémica representa la manifestación más dramática y potencialmente catastrófica de la hipersensibilidad inmediata, la cual es desencadenada por la interacción entre alergenos, IgE y mastocitos, lo que lleva a una rápida liberación de mediadores químicos que dan lugar a las manifestaciones clínicas. El término anafilactoide, se refiere a los eventos causados por la liberación de mediadores a partir de mastocitos sin la participación de IgE. En ambos casos, el proceso se presenta en forma inesperada, puede afectar cualquier órgano o sistema y su sintomatología varía de leve a grave e incluso mortal.

A pesar de que la reacción fue descrita hace más de 100 años por Richet y Portier, no existe un acuerdo universal acerca de su definición y criterios diagnósticos, por lo que la *National Institute of Allergy and Infectious Disease* y la *Food Allergy and Anaphylaxis Network* publicaron un consenso en 2006, que propuso una definición operacional y unos criterios clínicos diagnósticos que permiten identificar los casos de anafilaxia con una alta precisión. Esta nueva definición establece de la forma más breve posible la evolución y gravedad potencial del padecimiento, describiendo a la anafilaxia como "una reacción alérgica grave de inicio rápido que puede ocasionar la muerte".

La anafilaxia no es una enfermedad de reporte obligatorio, por lo que su morbilidad y mortalidad están con probabilidad subestimadas. Con respecto a la mortalidad, a nivel internacional se han informado hasta 154 episodios fatales anuales por cada 100 000 hospitalizaciones. En EUA, el riesgo estimado de anafilaxia para cada persona es de 1 a 3%, incluso se ha proyectado que para una población de 280 millones con tasa de mortalidad de 1%, se espera que ocurran 84 000 casos de anafilaxia y 840 fallecimientos cada año. Por último, se sabe que la causa primaria del fallecimiento en los niños es el edema laríngeo.

Puntos sobresalientes

- Es un padecimiento grave que puede causar la muerte.
- Los agentes más frecuentes son: alimentos, medicamentos y picaduras de insectos.
- El 95% de los casos puede identificarse utilizando los criterios diagnósticos apropiados.
- El 80% de los casos se acompaña de síntomas cutáneos.
- El tratamiento se inicia con una evaluación y mantenimiento de la vía aérea, respiración, circulación y estado de conciencia.
- El medicamento de elección es la adrenalina por vía intramuscular.
- Los antihistamínicos son medicamentos de segunda línea y no deben emplearse solos.
- Los corticosteroides no tienen un papel en el tratamiento inmediato de la anafilaxia.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La anafilaxia puede ser ocasionada por una larga lista de agentes físicos, químicos y biológicos, a la que cada día tenemos que agregar nuevos componentes; ya que en teoría, cualquier proteína es capaz de ocasionar una reacción anafiláctica. En los niños los agentes causales más frecuentes son los alimentos (95%), seguidos por los medicamentos y con menor frecuencia las picaduras de insectos. El escenario clínico puede ser muy variable, pasando por el hogar, la escuela, el campo e incluso los aviones, donde los cacahuates juegan un papel muy importante. En el cuadro 27-10 se señalan los agentes más frecuentes.

Las reacciones por medicamentos que ponen en peligro la vida de los niños representan hasta el 34% de los casos de hospitalización por anafilaxia. Por su parte, las reacciones desencadenadas por vacunas son ocasionales. Siempre se ha considerado que las relacionadas con embrión de pollo son las más probables de inducir reacciones alérgicas, sin embargo, rara vez se ha reportado que la vacuna triple viral (sarampión,

Cuadro 27–10. Agentes más frecuentes del choque anafiláctico

I.	Alimentos, colorantes y conservadores de alimentos:
	Huevo
	Leche
	Legumbres
	Frutos secos: cacahuates y nueces
	Pescados y mariscos
II.	Medicamentos y vacunas:
	Antibióticos β-lactámicos: penicilinas y cefalosporinas
	Cloranfenicol
	Antiinflamatorios no esteroideos: Aspirina y derivados
	Anestésicos locales y generales
	Neomicina
	Insulina
III.	Picadura de insectos:
	Abeja
	Avispa

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rubéola y paperas) cause anafilaxia; y cuando ha ocurrido, la mayoría de los niños afectados no eran alérgicos al huevo, por lo que la reacción es probable que sea ocasionada por otros componentes biológicos, como gelatina o neomicina. Lo que permite que los niños alérgicos al huevo se puedan inmunizar de forma segura con este biológico, incluso, las recomendaciones actuales afirman que sólo los niños con historia de anafilaxia grave desencadenada por huevo, deben ser vacunados en el hospital. Por lo tanto, ningún niño debe de ser excluido de la inmunización con vacunas que derivan de cultivos en embrión de pollo.

Aunque las reacciones anafilácticas a picadura de abeja o avispa causan gran ansiedad en los padres de niños con alguna enfermedad alérgica, la realidad es que la reacción de hipersensibilidad al veneno de estos insectos es rara; ya que, sólo constituyen el 4% de las hospitalizaciones por anafilaxia.

Otros disparadores difíciles de identificar incluyen: látex, ejercicio, componentes sanguíneos o fluidos biológicos (gammaglobulina, líquido seminal), factores físicos, como el frío, agentes diagnósticos (material de contraste radiográfico), y extractos alergénicos empleados en pruebas cutáneas de alergia e inmunoterapia específica. Cuando no se logra identificar algún agente causal el fenómeno se denomina anafilaxia idiopática.

Huésped

Los individuos que han presentado síntomas compatibles con una reacción anafiláctica después de exponerse subsecuentemente al agente causal están en riesgo significativo para el desarrollo del padecimiento. Se ha observado que la anafilaxia por picadura de insecto ocurre en el 60% de los individuos con historia de reacción previa. Los individuos con asma alérgica tienen mayor probabilidad de sufrir una reacción anafilactoide a medios de contraste radiográficos, y se ha señalado que los pacientes que reciben β-bloqueadores o inhibidores de enzima convertidora de angiotensina presentan mayor riesgo de presentar anafilaxia de difícil control con adrenalina.

Ambiente

La participación ambiental se restringe para aquellas personas sensibles a los alergenos inhalables o con alergia a la picadura de insectos; por ejemplo, avispa o abeja, las cuales son más fáciles de encontrar en las zonas arboladas de las ciudades (parques, jardines, etc.) o en el campo. Por otro lado, los factores socioeconómicos también representan un factor importante, ya que las familias con un nivel bajo tienden a no utilizar los servicios de salud y recurren con frecuencia a remedios caseros o medicina tradicional, los cuales resultan ineficaces para padecimientos graves como la anafilaxia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se deben recomendar medidas generales que permitan al individuo mantenerse en un estado de bienestar físico y mental, y en equilibrio con su ambiente. Favoreciendo acciones que lleven a un adecuado crecimiento y desarrollo. En el caso de las reacciones anafilácticas es importante promover programas de saneamiento ambiental que incluyan eliminación de basura, control de fauna nociva, higiene de los alimentos y mejoramiento de la vivienda.

Protección específica

Evitar la exposición al agente causal es la estrategia preventiva preferida en la mayoría de los casos. Cuando se ha incriminado a los alimentos como los probables agentes causales, también debe de tenerse en cuenta que los conservadores, colorantes y saborizantes pueden desencadenar la reacción. Los antibióticos deben de utilizarse con juicio, evitando emplear medicamentos con probable reacción cruzada. En ocasiones, los alimentos y los medicamentos son cofactores del ejercicio para el desarrollo de la anafilaxia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El padecimiento es causado por una rápida liberación de mediadores químicos (histamina, cininas, leucotrienos, prostaglandinas, factores quimiotácticos, etc.) a partir de mastocitos y basófilos, con o sin la participación de IgE. De los mediadores liberados los más importantes son la histamina y los leucotrienos. Se ha demostrado que la histamina aumenta la permeabilidad capilar y las secreciones pulmonares, produce broncoconstricción y vasodilatación generalizada, que lleva a hipotensión y estado de choque. Por su parte, los leucotrienos, en especial LTD4, son hasta 6 000 veces más potentes que la histamina para inducir broncoconstricción y pueden provocar alteraciones cardiovasculares, que incluyen bloqueo de la conducción A-V, automaticidad ventricular, disminución del flujo sanguíneo coronario, arritmias y depresión del inotropismo cardíaco.

Etapa clínica. Sintomatología

Según la medicina clínica, el término anafilaxia se utiliza para describir reacciones generalizadas que se desarrollan con rapidez y que se caracterizan por: alteraciones de la conciencia que pueden deberse a hipoxemia, participación del aparato respiratorio (disfonía, estridor, tos, sibilancia y dificultad respiratoria), manifestaciones del aparato cardiovascular (taquicardia, hipotensión con o sin sincope y/o arritmias cardiacas), síntomas cutáneos (eritema, prurito, urticaria y/o angioedema), así como afectación del aparato gastrointestinal (náusea, vómito, cólicos y diarrea). Además, algunos pacientes pueden tener contracciones uterinas, acúfenos y fosfenos.

En los niños, la dificultad respiratoria es más común que el colapso cardiovascular. En una serie de pacientes con choque anafiláctico por alimentos, se encontró que un 68% tuvo dificultad respiratoria, mientras que la hipotensión sólo se observó en un 14.5% de los casos, siempre acompañada de dificultad para la respiración. Los síntomas iniciales pueden ser inespecíficos e incluyen comezón de palmas y plantas, así como, edema de boca y párpados.

En la mayoría de los casos los signos y síntomas aparecen entre unos cuantos segundos y 30 min después de la exposi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción, pero en algunos se presentan horas después. También se han reportado reacciones de fase tardía o bifásica, las cuales se presentan 8 a 12 h después del ataque inicial.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico temprano

Los trabajadores de la salud deben de estar familiarizados con los signos y síntomas de la enfermedad, así como, con la necesidad de un diagnóstico y tratamiento rápidos y precisos.

El diagnóstico no es difícil cuando las manifestaciones se presentan al instante después de la exposición al agente causal; sin embargo, no es lo que siempre ocurre, por lo que se requieren criterios diagnósticos que proporcionen al médico tratante un medio simple y rápido para identificar los casos de anafilaxia. En el cuadro 27-11 se presentan los Criterios Diagnósticos, propuestos por el *National Institute of Allergy and Infectious Disease* y la *Food Allergy and Anaphylaxis Network*, los cuales permiten reconocer al 95% de los casos.

Como la mayoría de las reacciones anafilácticas se acompañan de manifestaciones cutáneas, alrededor del 80% de los casos puede ser identificado a través del criterio número 1. Además, en los pacientes con una historia conocida de alergia y posible exposición a un alérgeno el criterio 2 puede proporcionar una amplia evidencia de la reacción anafiláctica.

Por último, el criterio 3 puede identificar los casos raros de pacientes que presentan un episodio de hipotensión después de exponerse a un alergeno conocido. Los síntomas gastrointestinales, fueron incluidos en estos criterios ya que se pueden asociar con una evolución grave.

Cuando existe duda se deben considerar otros diagnósticos. Los más comunes son las reacciones vasovagales, las cuales con frecuencia ocurren después de la inyección de algún medicamento, observando palidez, bradicardia, diaforesis, náusea y en ocasiones hipotensión leve. Otros padecimientos menos frecuentes a considerar son: mastocitosis sistémica, edema angioneurótico hereditario, arritmias cardíacas, infarto miocárdico, embolismo pulmonar, epilepsia, aspiración de cuerpo extraño, ingesta de venenos o sobredosis de drogas.

Tratamiento oportuno

Todos los consultorios de pediatría, odontología, servicios de urgencias, clínicas de alergia y departamentos de radiología, deben de estar equipados y preparados para manejar esta urgencia potencial. A pesar de que la anafilaxia y la reacción anafilactoide tienen un mecanismo desencadenante diferente, tanto el cuadro clínico como el tratamiento son similares.

Para lograr una disminución de la morbilidad y mortalidad del choque anafiláctico se requiere de una intervención rápida y eficaz. Todos los pacientes que cumplen con alguno de los tres criterios diagnósticos deben de recibir adrenalina al instante, también pueden recibir tratamiento aquellos pacientes que no cumplen con los criterios pero que tienen historia de anafilaxia casi fatal y empiezan con síntomas cutáneos después de exponerse a un alergeno conocido. El abordaje terapéutico incluye los siguientes pasos:

Intervención inmediata:

a) Antes de proceder a otros pasos terapéuticos se debe evaluar y mantener vía aérea, respiración, circulación y estado de conciencia.

b) La **adrenalina** (también llamada epinefrina) es el tratamiento de primera elección para la anafilaxia. Se presenta en una solución acuosa 1:1 000 (1 mg/mL), la dosis recomendada para el control de los síntomas y mantenimiento de la tensión arterial es de 0.01mg/Kg (dosis máxima de 0.3 mg) por vía intramuscular cada 5 a 15 min, tantas veces como sea necesario. Sin embargo, el intervalo de 5 min puede omitirse y administrarse dosis más frecuentes de acuerdo al juicio del médico tratante. Diversos estudios, tanto en niños como en adultos, han demostrado que la vía intramuscular es mejor que la subcutánea y que el sitio ideal es la cara anterolateral del muslo. Sin embargo, en algunos casos la vía intravenosa es la más recomendada, sobre todo cuando el paciente tiene un catéter endovenoso; por ejemplo, durante una cirugía.

Cuadro 27–11. Criterios clínicos para el diagnóstico de anafilaxia

La anafilaxia es muy probable cuando se cumple uno de los siguientes criterios:

1. Enfermedad de inicio agudo (de minutos a algunas horas) que involucra la piel, tejido mucoso o ambos (p. ej., ronchas, generalizadas, comezón o enrojecimiento, edema de labios, lengua o úvula),
   Junto con uno de los siguientes:
   - **a.** Compromiso respiratorio (p. ej., disnea, sibilancia, estridor, disminución del Flujo espiratorio máximo (FEM), hipoxemia)
   - **b.** Disminución de la tensión arterial o síntomas asociados de disfunción de órgano blanco (p. ej., hipotonía –colapso-, sincope, incontinencia)
2. Aparición rápida (minutos a algunas horas) de dos o más de las siguientes características después de exponerse a un *alergeno probable para ese paciente*:
   - **a.** Participación de la piel y tejidos mucosos (p.ej., ronchas, generalizadas, comezón o enrojecimiento, edema de labios, lengua o úvula)
   - **b.** Compromiso respiratorio (p. ej., disnea, sibilancia, estridor, disminución del FEM, hipoxemia)
   - **c.** Disminución de la tensión arterial o síntomas asociados de disfunción de órgano blanco (p. ej., hipotonía –colapso-, sincope, incontinencia)
   - **d.** Síntomas gastrointestinales persistentes (cólico abdominal, vómito)
3. Disminución de la tensión arterial (minutos a algunas horas) después de exponerse a un *alergeno conocido para ese paciente*:
   - **a.** Lactantes y niños: tensión sistólica baja (específica de la edad) o disminución >30% en la tensión sistólica*
   - **b.** Adultos: tensión sistólica <90 mm Hg o una reducción >30% de la línea basal personal

*En los niños la tensión arterial sistólica baja se define por un valor <70 mm Hg de 1 mes a 1 año de edad, menor de (70 mm Hg + [2 x edad]) de 1 a 10 años y <90 mm Hg de 11 a 17 años.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La adrenalina endovenosa es una opción para pacientes con hipotensión grave o paro cardiaco que no responde a dosis intramusculares de adrenalina o a resucitación con líquidos. Aunque no se ha establecido una dosis y régimen preciso, se recomiendan de 5 a 10 µg (0.2 µg /Kg) en bolo endovenosa para los casos de hipotensión y de 0.1 a 0.5 mg en caso de colapso cardiovascular. Aunque también se pueden tomar en cuenta las recomendaciones para el manejo de las emergencias cardíacas, en las cuales se sugiere una dosis de 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg de una solución 1:10 000, la cual se prepara mezclando 1 mL de la solución 1:1 000 con 9 mL de solución salina, 0.9%) con una dosis máxima de 0.3 mg. Para los adolescentes se recomienda utilizar una infusión de 1 mg (1 mL) de la solución 1:1 000 de epinefrina en 250 mL de solución glucosada al 5%, lo que produce una concentración de 4 mg/mL (dilución 1:250 000), la cual se puede administrar a una velocidad de 1 a 4 mg/min (15 - 60 gotas por minuto) incrementando a un máximo de 10 mg/min.

No se debe olvidar el efecto potencial que tiene la adrenalina endovenosa para producir arritmias fatales, por lo que se recomienda una monitorización cardiaca estrecha. Por otro lado, la administración de dosis bajas de adrenalina por infusión continua es la forma más segura y efectiva de administrarla, ya que la cantidad puede titularse de acuerdo a la respuesta deseada, evitando de esa manera el peligro potencial de administrar bolos demasiado grandes del medicamento.

Medidas generales:

a) Recostar al paciente con las extremidades inferiores elevadas, a menos que se favorezca vómito o acortamiento de la respiración. Las recomendaciones están basadas en la evidencia que la elevación pasiva de las piernas puede aumentar el volumen de carga y el gasto cardiaco al favorecer la llegada de líquidos a nivel central. Además, se ha observado en los pacientes con choque anafiláctico grave que los cambios posturales, como ponerse de pie, pueden contribuir a una evolución fatal.

b) Establecer y mantener la vía aérea, en ocasiones se puede requerir intubación endotraqueal o traqueotomía.

c) Administrar oxígeno en flujo elevado, 6 a 8 L/min, ya que esto puede mejorar los síntomas respiratorios, la hipoxemia y la inestabilidad hemodinámica.

d) Los pacientes que se mantienen con hipotensión a pesar de adrenalina deben de recibir una resucitación agresiva con líquidos endovenosos. Se pueden requerir grandes volúmenes de cristaloides en los primeros 5 a 10 min, ya que en las reacciones graves con hipotensión, se puede extravasar del 35 al 50% del volumen sanguíneo en los primeros 10 min. El volumen administrado debe de estar de acuerdo con la situación clínica, por ejemplo, la hipotensión persistente puede requerir un abordaje más agresivo con bolos múltiples de líquidos (10 - 20 mL/kg) y coloides.

e) Cuando sea posible se debe utilizar un torniquete venoso para disminuir la absorción de un alergeno inyectado o el veneno de un insecto.

Medidas específicas que dependen de la situación clínica:

a) Adrenalina acuosa 1:1 000, la mitad de la dosis (0.1- 0.2 mg), en el sitio de la reacción después de la picadura de insecto o la inyección de un medicamento con la finalidad de retrasar la absorción del alergeno.

b) Antihistamínicos. Constituyen medicamentos de apoyo en el tratamiento de la anafilaxia, su inicio de acción es lento y no deben de utilizarse como tratamiento único en el manejo de esta enfermedad, por lo tanto, se deben considerar como tratamiento de segunda línea. Son útiles cuando el choque anafiláctico se manifiesta con urticaria y comezón, se recomienda emplear difenhidramina (Benadryl®) 1 mg/kg (dosis máxima de 50 mg) por vía intravenosa. Algunos estudios han demostrado que la combinación con un antihistamínico H_2 incrementa la resolución de los síntomas cutáneos y la taquicardia, en estos casos se recomienda emplear ranitidina (Ranisen®) a una dosis de 12.5 a 50 mg diluida en 20 mL de solución glucosada al 5% para pasar por vía endovenosa durante 5 min.

c) En caso de broncoespasmo resistente a adrenalina se puede administrar salbutamol nebulizado 2.5 a 5 mg diluido en 3 mL de solución salina.

d) En caso de hipotensión persistente a pesar de epinefrina y líquidos de reemplazo, se puede emplear dopamina (Inotropisa®), 400 mg en 500 mL de solución glucosada al 5% por vía endovenosa a una dosis de 2 a 20 mg/kg/min, adecuando la cantidad de acuerdo a la presión arterial. Este medicamento requiere de una monitorización hemodinámica continua.

e) Cuando la utilización de β-bloqueadores complica el tratamiento, se puede emplear glucagón 1 a 5 mg (20 a 30 mg/kg, máximo 1 mg en niños) por vía endovenosa durante 5 min, seguido por una infusión de 5 a 15 mg/min. Se deben tomar precauciones para aspirar al paciente pues el medicamento puede inducir náuseas y vomito.

f) Los corticosteroides sistémicos no son de ayuda en la etapa aguda del problema, ya que no tienen un efecto hasta después de 4 a 6 h, aunque se administren por vía endovenosa. Si extrapolamos el efecto que tienen en el tratamiento del asma entonces pueden ser útiles para evitar que se prolongue los síntomas, prevenir las recaídas y las manifestaciones bifásicas de la anafilaxia. La dosis endovenosa recomendada de 1 a 2 mg/kg/dosis de metilprednisolona cada 6 h (Depo-Medrol®), aunque 1 mg/kg de prednisona (Meticorten®) por vía oral (máximo 50 mg) pueden ser suficientes para ataques menores.

Limitación del daño

Después del tratamiento de una reacción anafiláctica, los pacientes requieren de un período de observación, ya que los síntomas pueden regresar cuando termine el efecto de la adrenalina o a causa de una reacción bifásica, las cuales se presentan del 1 al 20% de los casos, siendo más frecuentes en los pacientes con síntomas iniciales graves. El tiempo de presentación va de 1 a 72 h, por lo que se requiere de un tiempo razonable de observación, el cual puede ser de 4 a 6 h en la mayoría de los pacientes con un tiempo de observación más prolongado o con ingreso hospitalario para aquellos casos con síntomas graves y refractarios. Después de un cuadro de anafilaxia, se debe proporcionar a los pacientes y/o familiares una jeringa con adrenalina y las instrucciones necesarias para utilizarla en caso de un nuevo episodio. Todos los individuos que sufren de un choque anafiláctico requieren de una historia clínica cuidadosa y de una evaluación diagnóstica por parte de un especialista en inmunología y alergia, con la finalidad de identificar el agente ofensor y evitar un nuevo episodio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

De no haber mortalidad, la recuperación de los pacientes es completa y por lo general, no produce limitaciones que impidan al paciente llevar a cabo una vida normal.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál es el medicamento de elección para un escolar que presenta urticaria generalizada, angioedema de labios, disnea e hipotensión arterial, 15 min después de sufrir una picadura de abeja?: **a)** Metilprednisolona 1 a 2 mg/kg/dosis cada 6 h, i.v.; **b)** difenhidramina 1 mg/kg (dosis máxima 50 mg), oral; **c)** adrenalina 0.01mg/kg (dosis máxima 0.3 mg), i.m.; **d)** prednisona 1 mg/kg (máximo 50 mg), IV; **e)** clorfeniramina 0.35 mg/kg/dosis cada 8 h, oral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Moneret-Vautrin DA, Morisset M, Flabbee J, Beaudouin E, Kanny G. Epidemiology of life-threatening and lethal anaphylaxis: a review. Allergy. 2005;60:443-51.

Sampson HA, Muñoz-Furlong A, Campbell RL, Adkinson NF Jr, Bock SA, Branum A, *et al.* Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: summary report-Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network symposium. J Allergy Clin Immunol. 2006;117:391-97.

Lieberman P, Kemp SF, Oppenheimer J, Lang DM, Bernstein L, Nicklas RA, *et al.* The diagnosis and management of anaphylaxis: an updated practice parameter. J Allergy Clin Immunol. 2005;115:S483-S523.

Pongracic JA, Kim JS. Updated on epinephrine for the treatment of anaphylaxis. Curr Opin Pediatr. 2007;19:94-98.

Lieberman P. Anaphylaxis. Med Clin N Am. 2006;90:77-95.

Brown SGA. Anaphylaxis: clinical concepts and research priorities. Emerg Med Australas. 2006;18:155-69.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

URTICARIA

Dr. Manuel A. Baeza Bacab

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir la clasificación, etiología, factores de riesgo y fisiopatogenia del síndrome urticaria/angioedema con la finalidad de establecer un diagnóstico temprano, ofrecer un tratamiento oportuno y disminuir la morbilidad asociada al padecimiento.

CONCEPTO

La urticaria constituye un síndrome reaccional cutáneo manifestado por la aparición rápida de ronchas y/o angioedema. Las **ronchas** tienen tres características típicas: **1)** edema vasomotor de tamaño variable rodeado de un eritema reflejo localizado en la porción superior de la dermis, **2)** comezón o sensación de ardor, **3)** naturaleza fugaz, ya que la piel retoma su apariencia normal en menos de 24 h. Cuando este proceso se presenta en la dermis inferior y en el tejido subcutáneo se denomina **angioedema**, en general cursa con dolor en vez de comezón, afecta con frecuencia las mucosas y tiene una resolución lenta que puede durar más de 72 h. La enfermedad se considera aguda cuando tiene una duración menor de seis semanas y crónica cuando persiste más de ese tiempo.

La incidencia estimada en la población general es de 15 a 25%, afectando al 7% de los niños y al 17% de los que tienen dermatitis atópica, sin embargo, sólo una pequeña proporción tiene urticaria crónica, lo que indica que el proceso es poco frecuente en los niños. De acuerdo con el nuevo sistema de nomenclatura para las enfermedades alérgicas, cuando la reacción es mediada por un mecanismo inmunológico debe llamarse urticaria alérgica, la cual generalmente está mediada por IgE, aunque también puede asociarse a complejos inmunológicos. La urticaria también puede desarrollarse en forma local después del contacto con algún alergeno, en este caso se denomina urticaria alérgica por contacto.

Puntos sobresalientes

- Es un padecimiento frecuente en niños y adolescentes (7%).
- Se denomina aguda cuando dura <6 semanas.
- La mayoría de los casos de urticaria aguda se atribuyen a infecciones virales, medicamentos y alimentos.
- El tratamiento ideal es la eliminación del agente causal.
- Los antihistamínicos H_1 de segunda generación no sedante, son los medicamentos de primera elección.
- Los corticosteroides sólo se emplean por períodos cortos en urticaria aguda grave, pero no se recomiendan en urticaria crónica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La mayoría de los casos de urticaria aguda pueden atribuirse a infecciones virales, medicamentos y alimentos. Es más probable encontrar al agente causal en la urticaria aguda que en los casos crónicos, se sabe que los factores causales son muy variados, por lo que a continuación se mencionan los más frecuentes:

Alimentos y aditivos de alimentos

Los alimentos son una causa común de urticaria aguda. Las responsables de la reacción son las proteínas o las sustancias que se añaden a los alimentos (conservadores, antioxidantes, colorantes o saborizantes). Los alimentos que con más frecuencia producen urticaria son: pescados, mariscos, nueces, cacahuates leche y huevo. Los sulfitos, empleados como antibactericidas, antimicóticos o antioxidantes, se encuentran en una gran variedad de alimentos como: frutas y vegetales deshidratados, papas fritas, pizzas, vinos, cervezas, jugo de frutas, leches en polvo, etc. Otras sustancias naturales o sintéticas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que también pueden causar ronchas son: levaduras, salicilatos, ácido benzóico, penicilina y colorantes tipo tartrazina (amarillo, anaranjado, rojo y azul brillante) contenidos en: goma de mascar, pastas y sopas (macarrones, espagueti), bebidas con sabor a naranja o toronja, gelatinas de lima o limón, caramelos, chocolates, mermeladas, yogur, mayonesa, etc.

Medicamentos

Los más comunes son penicilina y sus derivados, aspirina y antiinflamatorios no esteroideos, medios de contraste yodados, metronidazol, furosemide, etc. Sin olvidar que en muchas ocasiones los medicamentos pueden estar asociados a colorantes o conservadores.

Infecciones

En este grupo podemos incluir: hepatitis B, mononucleosis, faringitis estreptocócica, así como, las infecciones causadas por virus coxsackie, *candida albicans*, *strongiloides*, *ascaris* y *toxocara*. Además, en estudios recientes se demostró que, *helicobacter pylori* puede ocasionar urticaria crónica.

Insectos

Las picaduras de algunos insectos como: abeja, avispa, hormiga, mosquito y triatoma pueden producir ronchas.

Por contacto

Muchas sustancias que se ponen en contacto con la piel pueden desencadenar urticaria, las más frecuentes son: resinas de alimentos (papaya, manzana), textiles, saliva y/o epitelio de animales (perro, orugas, mariposas, artrópodos, polillas, tarántulas, etc.), algas marinas, plantas (pastos, ortiga, hiedra, etc.), medicamentos y cosméticos.

Agentes físicos

Ciertos tipos de ronchas crónicas, pueden ser precipitadas por agentes físicos, entre los que se encuentran: presión, tallado, frío, calor, sol, agua, vibración y corriente eléctrica.

Huésped

La urticaria aguda alérgica es más frecuente en niños que en adultos, pero se presenta con igual frecuencia en ambos géneros, en general se logra identificar su origen y es más frecuente en los individuos atópicos. Las formas crónicas son más comunes en las mujeres adultas, en el 75% de los casos no se llega a conocer su etiología y generalmente no se relaciona con alergia.

Ambiente

El ambiente también puede asociarse con ronchas, ya que pueden ocasionar urticaria por frío de tipo adquirida desencadenada por bañarse o bucear en agua fría, o urticaria por calor o colinérgica, la cual se desencadena por calor ambiental, baño con agua caliente, fiebre, tensión emocional o ejercicio.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Con la finalidad de favorecer un crecimiento y desarrollo normales, se deben dar recomendaciones educativas sobre una buena nutrición y salud, empezando desde la etapa del lactante, restringiendo el consumo de los denominados alimentos "chatarra", los cuales contienen colorantes y conservadores, así como, evitar la automedicación, en particular el consumo de analgésicos y antiinflamatorios.

Protección específica

La mejor prevención es evitar los agentes que pueden causar ronchas, en general, los individuos sensibles deben de evitar, siempre que sea posible, la ingestión de alimentos o medicamentos que pueden desencadenarlas. Asimismo, debe de evitarse la exposición a los agentes ambientales asociados con la enfermedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Independiente de los mecanismos involucrados en la producción de la urticaria, ciertos factores pueden originar vasodilatación de la piel y aumentar la tendencia a las ronchas; por ejemplo: calor, fiebre, ejercicio, tensión emocional, ingestión de alcohol y factores hormonales.

La biopsia de las ronchas clásicas, muestra edema de la dermis media y superior, dilatación de las vénulas poscapilares y de vasos linfáticos. En el angioedema los cambios son similares, sólo que se ubican en la dermis inferior y el tejido subcutáneo. La piel afectada casi siempre muestra sobreregulación de moléculas de adhesión endoteliales y un infiltrado inflamatorio mixto perivascular de intensidad variable que incluye neutrófilos, eosinófilos, macrófagos, mastocitos y linfocitos T cooperadores. Por su parte, la apariencia histológica de la urticaria crónica idiopática muestra un infiltrado perivascular no necrotizante compuesto por células T, monocitos, mastocitos, y un número variable de eosinófilos y neutrófilos, semejante a lo que se observa en las lesiones alérgicas de fase tardía desencadenadas por alergenos. Estos hallazgos, aunque característicos son inespecíficos, ya que se pueden observar en una gran variedad de reacciones inflamatorias, por lo que no tienen valor diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas dependen de la activación de mastocitos, con o sin participación de IgE. La activación provoca degranulación con liberación de mediadores químicos farmacológicamente activos, preformados o de nueva síntesis (histamina, leucotrienos, prostaglandinas, factores quimiotácticos, proteasas, heparina, factor activador plaquetario). A causa de su mayor concentración tisular después de la degranulación, la histamina y los leucotrienos se consideran los mediadores más importantes en la aparición y persistencia de los síntomas. Por otro lado, uno de los avances más importantes de los últimos años en la comprensión de la fisiopatogenia de la urticaria crónica idiopática fue el descubrimiento de autoanticuerpos circulantes dirigidos contra la subunidad-α

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de los receptores IgE de alta afinidad (30-40% de los pacientes) y de autoanticuerpos anti-IgE (10%). Los cuales pueden inducir la liberación de histamina a partir de mastocitos.

Etapa clínica

Clasificación

Las urticarias se pueden clasificar con base en su duración, frecuencia y causas. Sin embargo, no debemos olvidar que las manifestaciones clínicas de los diferentes subtipos de urticaria son muy amplios y que en un mismo paciente pueden coexistir dos o más subtipos. Un consenso auspiciado por European Academy of Allergy and Clinical Immunology y Global Allergy and Asthma European Network, propuso una clasificación para uso clínico (cuadro 27-12), la cual, agrupa a las urticarias de acuerdo con sus factores desencadenantes.

Además, la nueva clasificación ya no considera subtipos de urticaria a la urticaria pigmentosa (mastocitosis cutánea), la vasculitis urticariana, la urticaria por frío familiar y al angioedema no histaminérgico (p. ej., angioedema adquirido o hereditario asociados a deficiencia de proteínas del complemento).

La lesión característica es la roncha, aparecen en cualquier parte del cuerpo, incluyendo palmas y plantas. En general son múltiples y de tamaño variable, de unos cuantos milímetros a varios centímetros de diámetro. Evolucionan en brotes cíclicos que duran menos de 24 h, dejando la piel con un aspecto normal. En ocasiones se acompañan de angioedema, el cual comúnmente afecta párpados, labios, lengua, pabellones auriculares y la porción distal de las extremidades. El 85% de los niños presenta sólo urticaria, 6% angioedema y 9% cursa con ambas entidades.

Las ronchas inducidas por estímulos físicos, como frío, vibración, agua y presión, se presentan minutos después del estímulo y por lo general desaparecen en 2 h, como ocurre en las palmas por aplaudir, las plantas por caminar en superficies duras o en la región glútea por permanecer sentado durante mucho tiempo. Sin embargo, la urticaria por presión tardía se presenta de 4 a 8 h después del estímulo y desaparece en 12 a 72 h. Aunque la urticaria por frío de tipo adquirido, no se asocia con síntomas generales, puede poner en peligro la vida de los pacientes, ya que bañarse o bucear en agua fría puede originar liberación masiva de mediadores y desencadenar hipotensión, choque y muerte por ahogamiento. Por último, la urticaria por contacto se presenta alrededor de 10 min después de exponerse al agente causal.

La urticaria crónica también se ha asociado con algunas enfermedades autoinmunes, en especial con las enfermedades tiroideas, por ejemplo, tiroiditis de Hashimoto y enfermedad de Graves. Otros padecimientos asociados pueden ser: lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, polimiositis, artritis reumatoide juvenil, vasculitis por hipersensibilidad, crioglobulinemia y vasculitis hipocomplementémica.

Cuadro 27–12. Clasificación clínica de la urticaria

Grupo	Subgrupo	Factor desencadenante
Espontánea	Aguda	<6 semanas
	Crónica	>6 semanas
Física	Contacto con frío	Aire, agua y/o viento fríos
	Tardía por presión	Presión vertical, las ronchas aparecen de 3 a 8 h después
	Contacto con calor	Calor localizado
	solar	Luz visible o ultravioleta
	Dermografismo	Tallado mecánico, las ronchas aparecen de 1 a 5 min
	Vibratoria	Fuerza vibratoria, martillo neumático
Otras	Acuagénica	Agua
	Colinérgica	Aumento de la temperatura corporal
	Contacto	Sustancia urticariogénica
	Ejercicio físico	

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

A causa de la heterogeneidad de la urticaria y de sus muchos subtipos, los lineamientos para el diagnóstico deben de empezar con una evaluación rutinaria del paciente, la cual debe de comprender una historia clínica y un examen físico completos, así como descartar enfermedades sistémicas. Los exámenes de laboratorio, incluyendo las pruebas de reto, se deben de seleccionar en forma individual y siempre basada en la causa probable de la enfermedad.

La historia clínica debe de interrogar acerca de todos las factores desencadenantes y aspectos significativos de la naturaleza de la urticaria, por ejemplo: tiempo de inicio de la enfermedad, frecuencia y duración de las ronchas; así como, forma, tamaño y distribución, variaciones diurnas, angioedema asociado, síntomas subjetivos como comezón o ardor, historia familiar de urticaria o atopia, historia previa o actual de alergias, infecciones, enfermedades sistémicas u otras causas posibles, inducción por agentes físicos o ejercicio, consumo de medicamentos, inyecciones, inmunizaciones, hormonas, laxantes, supositorios, y remedios alternativos, alimentos, tabaquismo, tipo de trabajo, actividades de distracción, aparición relacionada con fin de semana, fiestas o viajes, implantes quirúrgicos, relación con el ciclo menstrual, respuesta al tratamiento, estrés emocional, reacciones a picaduras de insectos, etc. Cabe aclarar, que las picaduras de insectos (chinches, pulgas, ácaros o garrapatas) no producen ronchas, sino lesiones papulares que reciben el nombre de "urticaria papular".

Aunque las pruebas de laboratorio pueden tener algún valor, son la historia clínica, la cartilla de alimentos, las dietas de eliminación y las pruebas de reto, las técnicas más importantes para identificar al agente causal. La cartilla consiste en un registro detallado de la alimentación, del momento de su ingestión y de la aparición del síntoma. Después de varios ataques, se intenta correlacionar la urticaria con los alimentos ingeridos. Su evaluación permite el empleo de una dieta de eliminación y la selección de los alimentos que se utilizaran en caso de realizar pruebas cutáneas de alergia.

El diagnóstico diferencial incluye condiciones dermatológicas con componentes urticariformes, por ejemplo: mastocitosis cutánea, vasculitis urticariana, urticaria papular, fase urticariana del pénfigo buloso, dermatitis de contacto aguda, linfedema, dermatomiositis, celulitis de la cara, eritema multiforme, erupción fija por medicamentos, etc. Dependiendo de la enfermedad que se sospeche se puede solicitar alguno de los siguientes estudios: pruebas cutáneas de alergia, Bh, examen general de orina, anticuerpos antinucleares, copropara-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

citoscópico seriado, exudado faríngeo, antiestreptolisinas, transaminasas, antígeno y anticuerpo de hepatitis B, hormonas tiroideas, complemento, etc.

Tratamiento oportuno

Aunque la urticaria es provocada por una gran diversidad de factores y se presenta de muchas formas clínicas, su tratamiento sigue los mismos principios. El abordaje terapéutico incluye tres conceptos básicos: **1)** evitar o eliminar el agente causal, **2)** inhibir la liberación de mediadores a partir de mastocitos, **3)** tratar los síntomas provocados por los mediadores.

El tratamiento ideal de la urticaria es la eliminación del agente causal, no es aplicable a la mayoría de los pacientes ya que con frecuencia el estímulo desencadenante no se puede identificar. Sin embargo, puede ser de ayuda en los pacientes con urticaria alérgica y para los que padecen ronchas por estímulos físicos; así como, para aquellos pacientes con urticaria crónica asociada a infecciones o procesos inflamatorios (gastritis por *Helicobacter pylori*, parasitosis, cáncer o intolerancia alimentaria).

El segundo abordaje terapéutico posible va dirigido a inhibir la degranulación de mastocitos, sólo hay unos cuantos medicamentos efectivos (corticosteroides, ciclosporina A, fototerapia con luz ultravioleta, etc.), los cuales no pueden ser recomendados como un tratamiento estándar a causa de su elevada incidencia de efectos secundarios.

En el momento actual el tratamiento farmacológico utilizado con frecuencia para el control de los síntomas, es el empleo de medicamentos que inhiben los efectos de los mediadores provenientes de mastocitos sobre el órgano blanco. Casi todas las molestias asociadas a la urticaria son mediadas primariamente por receptores H_1 localizados sobre los nervios y el endotelio, de tal manera que los antagonistas de los receptores H_1 se han convertido en los medicamentos de primera elección.

El abordaje práctico para el tratamiento de la urticaria se señala en la figura 27-8. Los pacientes deben de recibir información acerca de los factores precipitantes, con la finalidad de evitar los agentes causales, por ejemplo: eliminar aspirina y otros antiinflamatorios no esteroideos y substituirlos con paracetamol (Tylenol®) para el control de dolor o fiebre.

Los antihistamínicos H_1 son la piedra angular en el tratamiento de la mayoría de los casos de urticaria, ya que la histamina es el mediador predominante en su fisiopatogenia. La introducción de nuevos antihistamínicos H_1 no sedantes, como cetirizina (zyrtec®), levocetiricina (xuzal®), fexofenadina (allegra), ebastina (evastel®), loratadina (dimegan®) y desloratadina (viant®), proporcionan un avance terapéutico sobre los antiguos anti-H_1 clásicos o de primera generación, los cuales tienen considerable efectos secundarios sobre el SNC y una vida media corta que los lleva a requerir varias dosis al día. Esta nueva generación de medicamentos de una vez al día con mejoría en la tolerabilidad y seguridad; así como, un efectivo control de los síntomas en la mayoría de los pacientes ha revolucionado el tratamiento de la urticaria. Los nuevos anti-H_1 no sedantes modulan las vías efectoras de la cascada alérgica, ejercen un efecto antiinflamatorio y confieren un rápido alivio de los síntomas.

Los anti-H_1 de segunda generación de un modo significativo, suprimen la liberación de histamina, así como la síntesis de eicosanoides y citocinas, incluyendo interleucinas, quimoquinas y moléculas de adhesión. Las cuales inhiben la migración de eosinófilos, expresión de moléculas de adhesión en células endoteliales, etc. Tienen una rápida absorción y no se altera por los alimentos, han demostrado tener una alta afinidad, especificidad y permanencia en sus receptores; además, de carecer de taquifilaxia como se ha observado con los antihistamínicos sedantes.

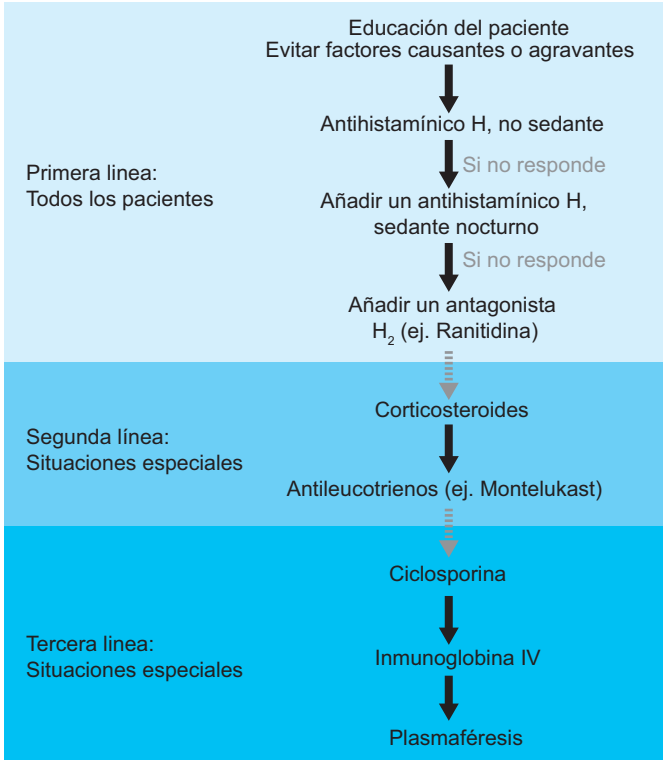


Figura 27–8. Guía terapéutica de la urticaria.

La adición de un anti-H_1 sedante, como hidroxicina (atarax®), clorfeniramina (Cloro-trimetón®) o difenhidramina (Benadryl®), en la noche puede ser de ayuda cuando la comezón produce alteraciones del sueño, no se recomienda el uso de estos medicamentos como monoterapia en el tratamiento de la urticaria a causa de las alteraciones psicomotoras incluyendo la somnolencia. Sin embargo, el único antihistamínico que ha mostrado seguridad durante el embarazo es clorfeniramina. También, se ha reportado que la combinación de antihistamínicos H_1 con un anti-H_2, como ranitidina (Ranisen®), puede ser benéfica en el tratamiento de algunos pacientes con urticaria crónica idiopática. En el cuadro 27-13, se señala la dosis de los antihistamínicos más recomendados.

Cuando la urticaria no responde a los antihistamínicos, se puede utilizar una segunda línea de medicamentos, éstos incluyen: modificadores de leucotrienos, en particular montelukast sódico (Singulair®, 5 mg por las noches), para el tratamiento de la urticaria desencadenada por alergenos, estímulos físicos y antiinflamatorios no esteroideos; o el empleo de corticosteroides, recordando que los tópicos no tienen ninguna indicación y los parenterales sólo deben emplearse por períodos cortos en los casos de urticaria aguda grave, pero no se recomiendan en urticaria crónica. Por último, los casos crónicos autoinmunes pueden requerir de inmunosupresores, como ciclosporina, plasmaféresis o inmunoglobulina endovenosa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 27–13. Antihistamínicos más recomendados

Clase	Nombre	Dosis
Clásicos (sedantes)	Clorfeniramina	0.35 mg/kg en tres dosis
	Hidroxicina	2 mg/kg en cuatro dosis
	Difenhidramina	5 mg/kg en cuatro dosis
Segunda generación	Cetirizina	0.2 mg/kg en una dosis
	Levocetirizina	2.5 a 5.0 mg en una dosis
	Loratadina	2.5 a 5.0 mg en una dosis
	Desloratadina	1.25 a 2.5 mg en una dosis
	Ebastina	5 mg en una dosis
Antagonistas H_2	Ranitidina	2 a 4 mg/kg/día en dos dosis, máximo 150 mg día

Limitación del daño

La urticaria aguda es un proceso autolimitante que no produce daño a largo plazo, y aunque, algunos casos pueden evolucionar a formas crónicas, por lo general, tampoco causan lesiones permanentes, a menos que se asocie a alguna enfermedad sistémica.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por fortuna, el padecimiento, tanto en su forma aguda como crónica, no produce incapacidades a mediano o largo plazo que impidan al paciente desarrollar una vida normal.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál es el tratamiento farmacológico de primera elección en el manejo de la urticaria aguda?: **a)** Corticosteroides; **b)** antihistamínicos H_1 clásicos; **c)** antihistamínicos H_2; **d)** antihistamínicos H_1 no sedantes; **e)** antileucotrienos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dibbern DA Jr. Urticaria: selected highlights and recent advances. Med Clin N Am. 2006;90:187-209.

Docrat ME. Urticaria – a review and new therapeutic options. Curr Allergy Clin Immunol. 2006;19:145-50.

Guillén-Escalón J, Rosas-Vargas MA, Magaña-Mendoza E, Zepeda Ortega B, Sienra-Monge JJL, del Río-Navarro BE. Urticaria y angioedema. Rev Alergia Mex. 2007;54:54-65.

Ones U, Tamay Z. New oral antihistamines in pediatrics and safety of antihistamines in Children. Curr Med Chem. 2005;4:495-506.

Zuberbier T, Bindslev-Jensen C, Canonica W, Grattan CEH, Greaves MW, Henz BM, *et al.* EAACI/GA2LEN/EDF guideline: definition, classification and diagnosis of urticaria. Allergy. 2006;61:316-20.

Zuberbier T, Bindslev-Jensen C, Canonica W, Grattan CEH, Greaves MW, Henz BM, *et al.* EAACI/GA2LEN/EDF guideline: management of urticaria. Allergy. 2006;61:321-31.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

RINITIS ALÉRGICA

Dr. Luis Felipe Graham Zapata
Dr. Manuel A. Baeza Bacab

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los conceptos actuales acerca de la clasificación del padecimiento, con la finalidad de establecer un diagnóstico precoz y proporcionar un tratamiento oportuno y eficaz, que permita disminuir su morbilidad.

CONCEPTO

La rinitis alérgica (RA) es la enfermedad crónica más común en los niños y el padecimiento atópico más frecuente. La RA se caracteriza por estornudos, rinorrea hialina, comezón, obstrucción nasal y molestias oculares, resultado de una reacción de hipersensibilidad inmediata dependiente de IgE; por lo que, un término más apropiado es rinitis alérgica mediada por IgE. Además, se ha recomendado que los términos: "estacional" y "perenne" sean substituidos por "intermitente" y "persistente", en cada caso. Aunque, el término "rinitis alérgica estacional" se puede seguir utilizando en los pacientes con síntomas durante las estaciones de polinización. Aunque el padecimiento no pone en riesgo la vida de los pacientes, sí afecta de manera significativa la calidad de vida de los niños y sus familiares. Además, de tener un costo económico elevado, tanto para las instituciones de salud, como para las familias.

El Estudio Internacional de Asma y Alergias en los Niños, reportó que la prevalencia mundial en escolares y adolescentes se encuentra entre 1.5 y 66%, con un valor de 24% en nuestro país.

Puntos sobresalientes

- Es la enfermedad alérgica más frecuente en niños y adolescentes.
- Afecta de manera significativa la calidad de vida de los pacientes y sus familias.
- El factor de riesgo más importante es la historia familiar de atopia.
- El diagnóstico implica establecer el proceso inflamatorio de la nariz y el origen alérgico de la enfermedad.
- El nuevo sistema de clasificación la divide en: intermitente y persistente.
- Tiene una comorbilidad importante con asma, dermatitis atópica y sinusitis.
- El tratamiento ideal incluye: educación, eliminación de alergenos, medicamentos seguros, efectivos y de fácil administración, así como inmunoterapia con alergenos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los agentes desencadenantes específicos son los alergenos. Algunos son estacionales, como los pólenes de árboles (marzo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a mayo), los pastos (mayo a julio) y las malezas (agosto a septiembre). Los alergenos perennes incluyen ácaros del polvo casero (*Dermatophagoides pteronyssimus*), cucarachas (*Periplaneta americana)*, esporas de hongos y epitelios de animales, en esencia gato y perro. En los lactantes, los alergenos alimentarios son más comunes que los aeroalergenos, siendo los más frecuentes: leche, huevo y trigo.

Huésped

Para su desarrollo se requiere de una constitución atópica y de la producción de IgE específica en contra de algún alergeno. El 60% de los niños con RA tienen historia familiar de atopia. El riesgo de de que un niño sea alérgico es de 50% cuando ambos padres son atópicos, y alcanza 72% cuando tienen la misma enfermedad. Por lo que se considera a la historia familiar de atopia el factor de riesgo más importante. Además, los pacientes pueden desarrollar otras enfermedades alérgicas, dermatitis atópica y/o asma, dando lugar a lo que se conoce como marcha alérgica o atópica. Otros factores de riesgo son: género masculino, ser primogénito y clase social alta.

Ambiente

La RA es más frecuente en áreas urbanas que en zonas rurales. Aunque se desconocen las razones de esta diferencia, se ha considerado que puede estar condicionado por la contaminación ambiental, en especial, la ocasionada por las partículas provenientes del diesel de los autobuses y camiones. Las recaídas, también se han asociado a los cambios climatológicos y a la contaminación de interiores producida por humedad y tabaquismo familiar.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación de la comunidad, la nutrición, el saneamiento ambiental y la vivienda.

Protección específica

Los lactantes con historia familiar de atopia en padres o hermanos (riesgo de desarrollar una enfermedad alérgica), se pueden beneficiar con lo siguiente: leche materna exclusiva durante seis meses, suplementando a partir de ese momento con una fórmula hipoalergénica, parcial o extensamente hidrolizada. La ablactación se puede iniciar a los seis meses de edad, retrasando el consumo de leche de vaca hasta el año, huevo hasta los dos años, y cacahuate, nuez y pescado hasta los tres años. Las madres no requieren de una dieta de restricción durante el embarazo ni en el período de la lactancia, aunque, en esta etapa es recomendable que consuman calcio, vitaminas y ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga. En los casos raros de ausencia o baja producción de leche materna, se recomienda una fórmula hipoalergénica, considerando como primera posibilidad, a causa del costo y sabor, una parcialmente hidrolizada.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las manifestaciones clínicas dependen de un proceso inflamatorio tisular desencadenado por una respuesta alérgica nasal mediada por IgE, dicha respuesta tiene dos fases: inmediata y tardía. La respuesta inmediata, se presenta pocos minutos después de exponerse a un alergeno y se caracteriza por comezón, estornudos en salva y rinorrea hialina; por su parte, la respuesta tardía puede presentarse como un evento aislado o después de una fase inmediata, denominándose entonces respuesta bifásica. La fase tardía empieza de 2 a 4 h después de exponerse al alergeno, alcanzan su actividad máxima de 6 a 12 h y puede durar más de 24 h. Se caracteriza por congestión e inflamación.

Etapa clínica

En los niños existe una gran variedad de síntomas, algunos por la enfermedad nasal y otros secundarios a los padecimientos asociados. Los síntomas más frecuentes son: estornudos en salva, comezón nasal, rinorrea acuosa y obstrucción nasal, los cuales con frecuencia se acompañan de molestias oculares (comezón, lagrimeo, enrojecimiento y ardor). Otros síntomas comunes son: molestia faríngea que se confunde con infecciones respiratorias de repetición, halitosis, voz nasal, fatiga, disminución del apetito, inadecuada ganancia de peso, alteraciones del crecimiento, hipertrofia de adenoides y amígdalas palatinas y tos crónica, la cual puede ser el resultado del goteo retronasal de secreciones.

A la exploración física se puede observar mucosa nasal pálida, rinorrea hialina e hipertrofia de cornetes, ojeras "alérgicas", hiperemia conjuntival y pliegues adicionales en los párpados inferiores, conocidos como pliegues de Dennie-Morgan. El prurito excesivo lleva a tallar con frecuencia la nariz, empujando la punta hacia arriba con la palma de la mano, maniobra conocida como "saludo alérgico". Por otro lado, la obstrucción nasal persistente puede producir un ensanchamiento del dorso de la nariz y formación de una arruga transversal en la porción inferior. Además, la obstrucción nasal induce respiración oral, lo que a largo plazo puede ocasionar maxilares estrechos y aplanados, mala oclusión dental, paladar de arco pronunciado e hipoplasia mandibular. En resumen, los pacientes presentan: palidez, hiperemia conjuntival, pliegues de Dennie-Morgan, nariz ancha con un pliegue transverso, eminencias malares planas, respiración oral y comezón nasal manifestada por el saludo alérgico.

Además, los niños pueden tener otros signos y síntomas asociados a las diferentes comorbilidades, que con frecuencia acompañan a la RA, por ejemplo, asma, sinusitis, dermatitis atópica, y otitis media, entre otras. Se sabe que 40% de los pacientes con RA tienen asma y que 80% de los asmáticos tiene RA. Por otro lado un 70% de los niños tiene sinusitis radiográfica. Por último, aunque no existe una relación causal bien establecida, 20% de los pacientes puede tener otitis media con exudado.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El diagnóstico de RA implica establecer dos conceptos cardinales: **1)** el proceso inflamatorio de la nariz (rinitis), **2)** el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

origen alérgico del padecimiento. El diagnóstico de rinitis lo determina la presencia de uno o más de los siguientes síntomas: obstrucción nasal, rinorrea, estornudos y comezón, en tanto que el origen alérgico se establece a través de identificar IgE específica en contra de uno o varios alergenos. De acuerdo con lo anterior, el diagnóstico de rinitis es clínico y no requiere de pruebas de laboratorio, en tanto que, la etiología alérgica sólo se puede establecer a través de la medición cuantitativa o semicuantitativa de IgE específica. La primera consiste en la medición del anticuerpo en el suero de los pacientes y la segunda a través de pruebas epicutáneas de alergia.

Otras pruebas de rastreo son: citología de mucosa nasal con la finalidad de identificar mastocitos, basófilos o eosinófilos, IgE total, citología de moco nasal para la búsqueda de eosinófilos o una Bh para observar eosinofilia. Cabe señalar que la elevación de la IgE y la eosinofilia periférica se pueden asociar con parasitosis (ascariasis). El diagnóstico diferencial incluye todas las causas de rinitis no alérgica: infecciosas, emocionales, hormonales, medicamentosas, mecánicas, etc.

Tratamiento oportuno

De conformidad con el programa ARIA (estudio internacional de asma y alergia en los niños), el manejo de la RA incluye cuatro consideraciones terapéuticas básicas:

1. Educación.
2. Eliminación de alergenos cuando sea posible.
3. Tratamiento farmacológico seguro, efectivo y de fácil administración.
4. Inmunoterapia específica con alergenos.

Educación

Es esencial educar al paciente y a sus padres acerca del manejo de la RA. El proceso tiene como finalidad aumentar el cumplimiento terapéutico y optimizar el empleo de los medicamentos.

Eliminación de alérgenos

La mayoría de los estudios acerca de la eliminación de alergenos se han llevado a cabo en pacientes con asma y muy pocos se han realizado en RA. Aunque muchas de las intervenciones no han mostrado una reducción de la carga de alergenos que pueda inducir una mejoría de los síntomas, el control del medio ambiente con eliminación de alergenos debe de ser una parte integral de la estrategia terapéutica.

Tratamiento farmacológico

La evaluación de los síntomas y el impacto que tienen sobre la calidad de vida del paciente permite clasificar la enfermedad en:

- Rinitis alérgica intermitente (leve y moderada-grave), y
- Rinitis alérgica persistente (leve y moderada-grave).

En la figura 27-9 se presenta la clasificación de la enfermedad según ARIA y en la figura 27-10 se muestra un algoritmo para el manejo de la RA basado en esta clasificación. Los fármacos que se emplean en los niños deben de ser los más seguros y efectivos, en el cuadro 27-14 se presenta una lista los medicamentos y su efectividad sobre síntomas específicos. A continuación se describen las características de los medicamentos más efectivos en el control de la RA:

- Antihistamínicos H_1 (AH_1). En general, se dividen en AH_1 de primera y segunda generación, ambos grupos son efectivos para controlar estornudos, comezón, lagrimeo y rinorrea. Los AH_1 de primera generación son lipofílicos y penetran con facilidad la barrera hematoencefálica para actuar en los receptores H_1 del SNC. Por esta razón se asocian con efectos adversos como somnolencia, disminución del funcionamiento cognoscitivo, inquietud, insomnio y raramente convulsiones. Los ejemplos clásicos son: difenhidramina (Benadryl®), clorfeniramina (Cloro-Trimetón®) e hidroxicina (Atarax®). Los de segunda generación son lipofóbicos y penetran en menor proporción la barrera hematoencefálica; por lo tanto, producen menor sedación. Tienen un inicio de acción y perfil de seguridad semejantes. Además, de que mejoran la calidad de vida. En este grupo se incluye a loratadina (Dimegan®), desloratadina (Aviant®), cetirizina (Zyrtec®), levocetirizina (Xuzal®), fexofenadina (Allegra®) y ebastina (Evastel®). Con relación a los AH_1 tópicos, se cuenta con azelastina (Astelin®) un aerosol nasal aprobado para su empleo en niños mayores de cinco años que ha mostrado efectividad para el control de los síntomas. Su principal efecto adverso es un sabor metálico, lo que puede disminuir el cumplimiento.
- Descongestivos. Los descongestivos, como pseudoefedrina (Sudafed®, 2-5 mg/kg/día cada 8 h por vía oral), clorhidrato de fenilefrina (Lefrin®, gotas nasales o 1 mg/kg/día vía oral) y oximetazolina (Afrin®, Gotinal®, gotas nasales), producen vasoconstricción en la mucosa nasal a través de la activación de los receptores β-adrenérgicos induciendo una rápida descongestión nasal. En general, se

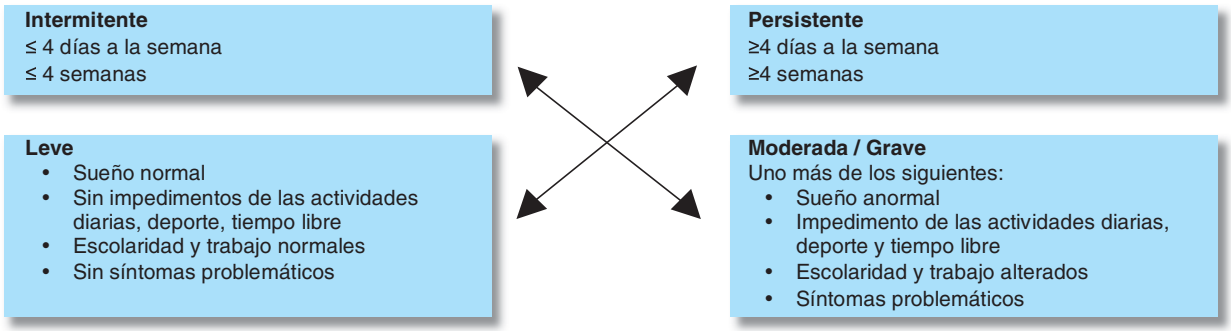


Figura 27–9. Clasificación de la rinitis alérgica de acuerdo con el programa internacional de asma y alergia en los niños (ARIA).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

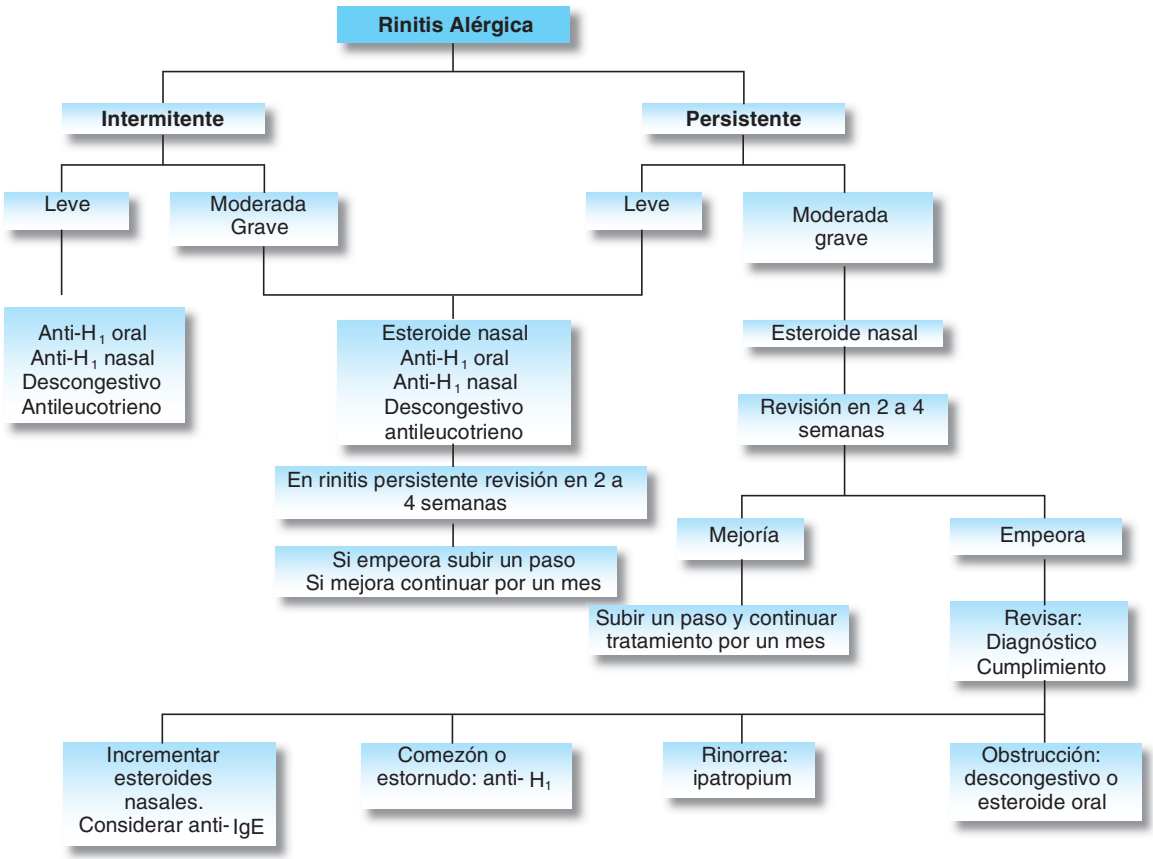


Figura 27–10. Algoritmo para el tratamiento farmacológico de la rinitis alérgica. Modificado de: Greiner AN, Meltzer EO. Pharmacologic rationale for treating allergic and allergic rhinitis. J Allergy Clin Immunol. 2006; 118:985-996.

administran junto con AH_1 y para evitar la taquifilaxia y el fenómeno de rebote las fórmulas tópicas se deben utilizar menos de cuatro días consecutivos y menos de dos veces al mes. Sus efectos adversos incluyen: nerviosismo, excitabilidad, insomnio, irritabilidad, palpitaciones y taquicardia, de preferencia con seudoefedrina, la cual por su efecto estimulante está prohibido por el Comité Olímpico Internacional, por lo que su empleo está restringido en los deportistas, tanto niños como adultos. Además, en nuestro país las autoridades en salud han limitado su empleo.

- Corticosteroides. Los corticosteroides intranasales (CEI) son el tratamiento más efectivo para la RA y se pueden utilizar en niños a partir de los dos años de edad. Tienen múltiples acciones sobre las células inflamatorias por lo que pueden controlar los síntomas nasales y oculares. Su inicio de acción se puede observar de 12 a 24 h y alcanza su nivel máximo en dos semanas. A causa de su uso local, sus efectos secundarios son menores; sin embargo, se ha detectado supresión del crecimiento con dipropionato de beclometasona (Beconase Aqua®) después de un año de tratamiento, aunque estudios más recientes con mometasona, acetónido de triamcinolona (Nasacort AQ®), fluticasona y budesonida (Rhinocort Aqua®) no mostraron efectos negativos sobre el crecimiento después de dos años de tratamiento. Con relación a la biodisponibilidad sistémica, sabemos que con beclometasona y flunisolida (Nasalide®) es mayor de 40%, y con furoato de mometasona (Rinelon®) y propionato de fluticasona (Flixonase

Cuadro 27–14. Tratamiento farmacológico de los síntomas de la rinitis alérgica

Agente	Estornudos	Comezón	Congestión	Rinorrea	Ojos
Antihistamínico oral	++	+++	±	++	++
Antihistamínico nasal	++	++	+	++	-
Corticosteroide nasal	+++	+++	+++	+++	++
Descongestivo oral	-	-	+	-	-
Descongestivo nasal	-	-	++++	-	-
Antileucotrieno	+	+	+	+	+
Anticolinérgico nasal	-	-	-	++	-

Sin efecto -; Efecto cuestionable±; Efecto leve +; Efecto bueno ++; Efecto muy bueno +++; Efecto excelente ++++.
Modificado de: Lai L, Casale TB, Stokes J. Pediatric allergic rhinitis: treatment. Immunol Allergy Clin N Amer. 2005; 25:283-299.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Aqua®) es menor del 1%. Por todo lo anterior, cuando se utilizan CEI en niños siempre debe de prescribirse la dosis más efectiva y baja posible, vigilando con regularidad la velocidad del crecimiento y la necesidad del tratamiento. Los efectos secundarios más frecuentes son locales: epistaxis, irritación y en casos extremos perforación del tabique nasal.

- Estabilizadores de mastocitos. Los estabilizadores de mastocitos, como el cromoglicato de sodio, pueden inhibir la degranulación de mastocitos, reducir la liberación de mediadores y prevenir la respuesta alérgica inmediata y tardía. Sin embargo, son menos efectivos que los esteroides intranasales. No tienen efectos adversos significativos y se tienen que utilizar cuatro veces al día por varias semanas para lograr su efecto, lo que reduce de manera importante su cumplimiento.
- Antagonistas de receptores de leucotrienos. Montelukast sódico (Singulair®) es el único antileucotrieno para niños a partir de los dos años de edad. Varios estudios han demostrado su eficacia clínica y su seguridad en el tratamiento de los síntomas de la RA y de la mejoría de la calidad de vida de los pacientes y sus familias. Sin embargo, una revisión reciente señaló que tienen menor efectividad que los esteroides.
- Anticolinérgicos. Los agentes anticolinérgicos inhiben la producción de secreciones nasales pero no tienen efecto sobre la comezón, estornudo y obstrucción nasales. Bromuro de ipratropio, es el único anticolinérgico aprobado para uso nasal en RA; sin embargo, no está disponible en México.
- Anti-IgE. El Omalizumab (Xolair®) es un anticuerpo monoclonal humanizado que de forma selectiva captura IgE, impidiendo su fijación a mastocitos y basófilos, con lo cual disminuye la liberación de mediadores proporcionando un beneficio clínico dosis dependiente en pacientes con RA estacional. Se puede emplear en adolescentes y adultos que no responden a la terapia convencional, sin embargo el costo del tratamiento es elevado y requiere de consultas frecuentes, cada dos a cuatro semanas para la administración subcutánea del medicamento. Su eficacia relativa no ha sido comparada con AH_1 ni esteroides intranasales.

Inmunoterapia con alérgenos

Estudios controlados con placebo doble ciego, han demostrado que la inmunoterapia con alergenos es un tratamiento efectivo para reducir los síntomas clínicos de la RA causados por alergenos ambientales. Es el único tratamiento que puede alterar la historia natural de la enfermedad induciendo su remisión a largo plazo y prevenir el desarrollo de asma en niños con RA. Se puede administrar por vía subcutánea y más recientemente por vías oral y sublingual con una alta eficacia y seguridad, pero, sólo puede ser prescrita por un médico especialista en enfermedades alérgicas.

Limitación del daño

Complicaciones como otitis y sinusitis, deben ser diagnosticadas y tratadas en forma temprana con el fin de disminuir sus consecuencias en la audición y el retraso del lenguaje. El tratamiento debe disminuir la obstrucción nasal y por ende la respiración oral, con lo cual se previene la mala oclusión dentaria y la hipoplasia mandibular.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En ocasiones se requiere de rehabilitación física; estas excepciones incluyen los trastornos de la audición y de la fonación, los cuales necesitan del apoyo de personal especializado.

EVALUACIÓN

1. Con relación a la rinitis alérgica señala la respuesta correcta: **a)** Es una enfermedad infrecuente; **b)** los agentes más comunes en los lactantes son los aeroalergenos; **c)**. los antihistamínicos H_1 son el tratamiento ideal para la rinitis alérgica intermitente; **d)** los esteroides intranasales son medicamentos bien tolerados y libres de efectos secundarios; **e)** la educación del paciente y sus familiares es un aspecto secundario en el tratamiento de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bond C, Bonini S, Bousquet H, Bousquet J, Canonica GW, Howarth P y col. ARIA in the pharmacy: management of allergic rhinitis symptoms in the pharmacy. Allergy. 2004;59:373-87.

Plaut M, Valentine MD. Allergic rhinitis. N Engl J Med. 2005; 353:193-94.

Lai L, Casale TB, Stokes J. Pediatric allergic rhinitis: treatment. Immunol Allergy Clin N Amer. 2005;25:283-99.

Price D, Bond C, Bouchard J, Costa R, Keenan J, Levy ML, y cols. International Primary Care Respiratory Group (IPCRG) Guidelines: management of allergic rhinitis. Prim Care Respir J. 2006;15:58-70.

Greiner AN, Meltzer EO. Pharmacologic rationale for treating allergic and nonallergic rhinitis. J Allergy Clin Immunol. 2006; 118: 985-96.

Bousquet J, van Cauwenberge P, Khaled NA, Bachert C, Baena-Cagnani CE, Bouchard J, y cols. Pharmacologic and anti-IgE treatment of allergic rhinitis ARIA update (in collaboration with GA-2LEN). Allergy. 2006; 61:1086-096.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 28

Enfermedades del tejido conjuntivo

Coordinador: Dr. Ignacio García de la Torre

Introducción
Dr. Ignacio García de la Torre

Artritis reumatoide juvenil
Dr. Ignacio García de la Torre

Lupus eritematoso generalizado
Dr. Ignacio García de la Torre

Espondilitis anquilosante juvenil
Dr. Mario Salazar Páramo

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Dermatomiositis juvenil
Dr. Mario Salazar Páramo

Poliarteritis nodosa
Dr. J. Oscar Morán Vásquez

Enfermedad de Kawasaki
Dr. J. Oscar Morán Vásquez

Púrpura de Henoch-Schönlein
Dr. Luis Antonio Dubey Ortega

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

INTRODUCCIÓN

Dr. Ignacio García de la Torre

El estudio de las enfermedades del tejido conectivo en pediatría es un tema que poco a poco sigue ganando crecientes avances. También conocidas con términos como enfermedades autoinmunes o enfermedades reumáticas, sabemos que el principal sistema involucrado en la patogénesis de la mayoría de estos padecimientos es el sistema inmunológico.

El sistema inmune también se encarga de limitar el crecimiento de ciertas neoplasias, así como de eliminar las células y macromoléculas senescentes.

Para llevar a cabo estas funciones, el sistema inmune debe de distinguir las moléculas propias de las extrañas o "no propias". Cuando este reconocimiento falla, ocurren las enfermedades autoinmunes. Un proceso patológico puede también ocurrir cuando hay una reacción exagerada del sistema inmune en contra de antígenos exógenos, produciéndose una reacción alérgica u otro tipo de hipersensibilidad.

La reumatología pediátrica ha crecido desde la época de los 60s en que gran interés se ha mostrado por avanzar tanto en distinguir entidades clínicas características como lograr consenso entre diferentes sociedades de reumatología para el abordaje y manejo de estas enfermedades.

En 1976 se estableció de manera formal la especialidad de reumatología pediátrica. Sin embargo fue desde antes que contribuciones claves han marcado la pauta en la transformación de la especialidad, el prototipo de los padecimientos autoinmunes, es sin duda el Lupus Eritematoso Generalizado, el cual es una enfermedad inflamatoria y generalizada que se caracteriza por la producción de autoanticuerpos contra diversos antígenos.

Quien primero describió el lupus fue Biett en 1833; en 1851 Cazenave reconoció el lupus discoide y en 1872 Kaposi describió la afección visceral de pronóstico fatal en potencia, separándolo de la forma discoide. Hutchinson mencionó la fotosensibilidad y probablemente describió por primera vez el lupus cutáneo subagudo. Osler y Jadasshon establecieron de forma independiente el lupus como una entidad diferente. El hallazgo por Hargraves y colaboradores de las células LE en 1948 y la demostración de los anticuerpos antinucleares por Haserick significaron un gran avance diagnóstico y establecieron las bases sobre las cuales se tiene el concepto actual del lupus eritematoso en la que se considera como una enfermedad mediada por mecanismos inmunes.

La identificación de citocinas pro y anti-inflamatorias en enfermedades reumáticas en los niños derivado de estudios de asociación genética y de expresión genética publicados de forma reciente (2008-2011) ha derivado en el desarrollo de nuevas terapias y nuevas clasificaciones para enfermedades como la artritis juvenil idiopática, el uso de bloqueadores del TNF-α (infliximab, etanercept y/o adalimumab) ha cambiado de forma sustacional el curso de la enfermedad. De la misma forma algunos estudios recientes han demostrado la importancia de otras citocinas pro-inflamatorias en la patogénesis de las formas sistémicas de la artritis juvenil idiopática, precisamente IL-1 e IL-6 y se ha demostrado gran efectividad con el uso de biológicos en contra de estas citocinas.

La expectativa de un niño o adolescente con una enfermedad reumática en el año actual ha mejorado de forma significativa. Algunas enfermedades como la artritis juvenil idiopática (antes artritis crónica) que resultaban en deformidad incapacitante ocurren con poca frecuencia en la actualidad, especialmente con uso apropiado de la terapéutica actual.

Enfermedades inflamatorias del tejido conectivo que usualmente son fatales ahora pueden ser controladas con mejores desenlaces clínicos y evitando así grado de incapacidad significativos.

El termino cura de la enfermedad es un estatus que difícilmente podremos alcanzar, sin embargo hay quienes lo visualizan como una posibilidad en la próxima década, es sin duda una época emocionante y llena de hallazgos prometedores que sin duda alguna mejoraran la forma como abordamos el gran numero de enfermedades de esta especialidad.

ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL

Dr. Ignacio García de la Torre
Dr. Ignacio García Valladares

OBJETIVOS

La artritis idiopática juvenil (AJI) representa un grupo heterogéneo de enfermedades cuya principal característica es la artritis de causa desconocida y que tiene una presentación en individuos menores de 16 años. El diagnóstico suele ser difícil debido a la diversidad de los síntomas, así como a la ausencia de pruebas específicas de laboratorio. Por lo tanto, uno de los principales objetivos es establecer el diagnóstico en forma temprana e instituir el tratamiento adecuado para tratar de limitar el daño.

CONCEPTO

El término de artritis juvenil idiopática es el término aceptado de forma común en la actualidad y ha reemplazado en los Estados Unidos el término de "artritis reumatoide juvenil" así como el término, a nivel internacional, de "artritis crónica juvenil".

De acuerdo a la ILAR (*International League of Associations for Rheumatology*) el termino de AJI no representa una sola enfermedad e incluye todas las formas de artritis en niños menores de 16 años y con una duración de la enfermedad de mas de 6 semanas.

El motivo principal para esta reclasificación es el buscar una caracterización más homogénea de la enfermedad y así excluir subgrupos para fines de investigación y para establecer pronósticos de la enfermedad.

Este capítulo emplea las 3 variedades clásicas, las cuales están basadas en los síntomas y en el número de articulaciones involucradas (cuadro 28-1):

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- AJI de inicio "*generalizado*" (antes conocido como llamada "Enfermedad de Still"). Estos pacientes se presentan con lesiones eritematosas evanescentes y fiebre intermitente, además de la artritis que puede ocurrir en varias articulaciones. Por lo general se presentan con linfadenopatia y hepato-esplenomegalia. De forma aproximada, entre 10 – 15% de los casos de AJI se presentan con esta forma.
- ARJ de inicio "*oligoarticular*". En estos pacientes se afectan 4 o menos articulaciones después de 6 meses de tener la enfermedad. Constituyen alrededor del 50% de los casos de AJI. Esta variedad de la enfermedad consiste de varios subgrupos con un pronóstico muy diverso.
- ARJ de inicio "*poliarticular*". Son pacientes que tienen daño de 5 o más articulaciones después de 6 meses de tener la enfermedad. Constituye el 30 – 40% de los casos de AJI, y está constituida de varios subgrupos con un pronóstico muy diverso.

La verdadera prevalencia e incidencia de la AJI no se conoce. En países como los Estados Unidos la incidencia promedio es de 2 – 20/100 000 y la prevalencia de 15 – 150/100 000. Afecta con más frecuencia a las niñas en relación de 2 – 3:1.

Puntos sobresalientes

- En la actualidad el termino Artritis Juvenil Idiopática (AJI) es el termino preferido para hablar de los distintos subgrupos de la enfermedad, se ha buscado una clasificación mas homogénea, sin embargo el diagnostico y tratamiento siempre debe individualizarse. En los últimos años el término "Artritis Reumatoide Juvenil" (ARJ) se ha comenzado a reemplazar por el de "Artritis Idiopática Juvenil", en el que se incorporan además de las tres variedades clásica de la ARJ, otras formas de artritis idiopática que ocurren en los niños.
- La presencia de anticuerpos anti-péptido cíclico citrulinado (anti-PCC) cuando se encuentran junto con factor reumatoide positivo en el niño, nos sugiere que puede estar cursando con una forma de artritis temprana agresiva como ocurre en algunos adultos y deben tratarse de manera apropiada.
- Recientemente se han comenzado a utilizar los denominados "agentes biológicos" en el tratamiento de algunas formas de ARJ. Entre los más utilizados se encuentran el Infliximab (Remicade) y el Etanercept (Enbrel). Se necesita más experiencia con su uso para evaluar su eficacia y seguridad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

La patogénesis y la etiología de la ARJ no se conocen en su totalidad. Al igual que en la mayoría de las enfermedades autoinmunes, en la actualidad, se considera que existe una interacción entre factores genéticos, mecanismos inmunológicos y la exposición a factores del medio ambiente, que participan con un grado de expresión variable en la mayoría de los pacientes. A pesar de la heterogeneidad de la enfermedad diversos estudios han tratado de encontrar genes asociados a la AJI, esto debido a que en gemelos homocigóticos hay una concordancia del fenotipo clínico de hasta un 40%. Se han encontrado tanto genes asociados al HLA como genes no asociados al HLA (genes asociados a citocinas y otros componentes inmunológicos). Entre los principales genes asociados están HLA A-2, HLA-B27, HLA DRB1 y HLA DP y los no asociados al HLA están PTPN22, MIF, SLC11A6, WISP3 y TNF-α.

Agente

Durante muchos años se ha sospechado de un agente infeccioso. Sin embargo, los estudios epidemiológicos clásicos nunca han demostrado un agente infeccioso definido. Se han propuesto diversos patógenos potenciales, entre ellos: a) *el virus de la Rubéola* (AJI oligoarticular); b) *el virus Epstein-Barr* que tiene una proteína con secuencia similar al HLA-DR8, DR11, y DPw2, todas las cuales se han asociado con la AJI oligoarticular, lo que sugiere la presencia de "mimetismo molecular"; c) *la Chlamydia* que se ha identificado en las articulaciones de algunos niños con artritis; d) la infección por *el virus de la Influenza A* en el embarazo que se ha asociado con el desarrollo de AJI poliarticular en un estudio de niños de Inglaterra; e) *Micoplasma pneumoniae.*

Huésped

Los patrones hereditarios consistentes con una herencia mendeliana no se han observado en la AJI. El nivel de riesgo en los miembros de una familia en los que alguno de sus miembros esta afectado, se encuentra aumentado de forma leve.

Existen múltiples locus del complejo principal de histocompatibilidad (MHC), también conocido como HLA (antígenos de los leucocitos humanos: por sus siglas en inglés), que se han asociado con la presencia de ARJ, así como también con variedades específicas de la enfermedad.

Ambiente

El componente ambiental parece ser el más importante en algunas de las formas de AJI. Otros factores que se han observado son los traumatismos en alguna articulación y un estado emocional alterado en el niño que pueden preceder la aparición del cuadro clínico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante elevar la educación médica de la comunidad en general, así como también del cuerpo médico, sobre todo a nivel de medicina general, ya que son ellos los que en la mayoría de los casos atienden de forma inicial a los niños, y en países como México es relativamente común el retraso en el diagnóstico, lo cual empeora el pronóstico, ya que al no administrarse un tratamiento oportuno, la enfermedad avanza y el daño articular es más grave y en algunos casos casi siempre irreversible.

Protección específica

No existe ya que se desconoce el agente causal. Por parte del equipo de salud es aconsejable promover un ambiente salu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 28–1. Características de las diferentes variedades de la artritis reumatoide juvenil

Variedad	%	Rel. M:H	Edad de Inicio	Articulaciones Afectadas	Iridociclitis	Manifestaciones Generales	F. Reum.	AAn	Asociaciones con HLA: Hist. familiar	Remisión 5 años (%)	Morbilidad Final
Generalizada	20	1.5:1	Durante toda la niñez (promedio 4-6 años)	Cualquiera	Rara	Fiebre alta, eritema, organomegalia, poliserositis, leucocitosis anemia, retardo del crecimiento	No	No	HLA-DR4	10--20	Mortalidad 1-2% Artritis severa 40% con peor pronóstico si el inicio de la enf. fue antes de los 5 años
Poliarticular Factor Reum. Negativo	15	9;1	En la niñez (edad temprana)	Cualquiera	Rara (10%)	Malestar general, febrícula, anemia leve y retraso del crecimiento	No	25%	HLA-DRW8	10	Artritis grave 10-15%
Poliarticular Factor Reum. Positivo	10	4;1	En la niñez tardía (adolescencia)	Cualquiera	Rara	Malestar general, pérdida de peso, febrícula, anemia leve, síndrome de Sjögren y de Felty, vasculitis.	100%	50-70%	HLA-DR4 HLA-DW4 HLA-DW14	25	Artritis grave 50% o más
Pauciarticular Tipo I	25	4-7.5;1	En la niñez temprana (< de 6 años)	Articulaciones grandes: rodillas, tobillos, codos.	20% (95% si las mujeres tienen AAN + con edad de inicio a los 2 años. 50% son asintomáticos)	Raramente retardo del crecimiento.	5%	40-75%	HLA-DR5 HLA-DR8 HLA-DPW2	70	Daño ocular 40% Ceguera 10% Curso poliarticular es mas severo
Pauciarticular Tipo II	15	1;6.9	En la niñez tardía (> de 8 años)	Extremidades inferiores Articulaciones grandes: sacroilitis, entesitis (20% de movilidad limitada en espalda)	10-20% agudo	Rara (5-10%)	No	No	HLA-B27 (90% EAJ) Historia familiar de artritis (60%)	0	Espondiloartropatía subsecuente en 40% con seguimiento 10 años despues.
Pauciarticular Tipo III	15	4;1	Durante toda la niñez	Articulaciones grandes asimetricas y articulaciones pequeñas, dactilitis.	10-20% crónico	Cambios en las uñas que se asocian a artritis psoriásica	No	17-50%	HLA-B27 asociada a sacroilitis. Hist. familiar de psoriasis (40%)	0	Psoriasis subsecuente

AAn= Anticuerpos antinucleares; FR = Factor reumatoide; HLA: Complejo principal de histocompatibilidad; EAJ = Espondilitis anquilosante juvenil. Rel. M:H = Relación Mujer:Hombre

dable e informar sobre la enfermedad, así como tratar de manera oportuna cualquier padecimiento infeccioso. Por parte del huésped sano, deben de participar en programas de promoción de la salud, recibir y adoptar esta información, así como guardar un buen estado nutricional y evitar problemas emocionales en el niño.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La función del sistema inmune es el reconocimiento de antígenos, por lo que resulta lógico preguntarse cuales son los antígenos críticos que desencadenan una respuesta inmune anormal o patológica en la AJI. Existen 2 principales categorías de antígenos que deben considerarse: autoantígenos y los antígenos extraños (Cuadro 28-2).

El sistema inmune esta diseñado para evitar el reconocimiento de los antígenos propios utilizando mecanismos centrales (el timo y la médula ósea) para editar células T y B autoreactivas, las cuales junto con mecanismos periféricos aseguran la auto-tolerancia. Sin embargo, es imposible que exista un sistema inmune que no tenga capacidad para reconocer los antígenos propios, y esto es debido a que el grupo de epítopos (determinantes antigénicos) que constituyen lo "propio", comparten epitopos con antígenos extraños, en particular aquellos que están presentes en los organismos patógenos.

De esta manera, siempre existe la posibilidad de la autorreactividad. La pregunta en el caso de la AJI, es que si ésta es una enfermedad autoinmune, cual o cuales de los autoantígenos propuestos como candidatos juegan un papel central en la patogénesis de la enfermedad (Cuadro 28-2).

Etapa clínica

La AJI es una de las más importantes causas de incapacidad y de ceguera. Los criterios para el diagnóstico, incluyen la edad de inicio, antes de los 16 años de edad y la exclusión de otras formas de artritis juvenil. Después de 6 meses de evolución, se pueden identificar 3 variedades de la enfermedad, las cuales son de gran ayuda para establecer el pronóstico:

1. Variedad Generalizada o Sistémica, se presenta en el 10 – 20% del grupo total y se caracteriza por la presencia de artritis asociada con fiebre cotidiana hasta de 39.5° C, que persiste hasta por 2 semanas y se puede o no acompañar del característico eritema maculopapular evanescente, que es más frecuente en el tronco y las extremidades. En esta forma también puede haber crecimiento del hígado y bazo y adenomegalia. Se le conoce como Enfermedad de Still y en raras ocasiones esta forma puede presentarse en el paciente adulto.
2. Variedad Poliarticular, puede afectar entre el 15 – 25% del grupo total, y por lo general se afectan 5 o más articulaciones. Se subdivide a su vez en los que tienen Factor Reumatoide Negativo (15%) y Positivo (10%). Ambas formas se presentan con mayor frecuencia en niñas y rara vez se asocian con iridociclitis.
3. Variedad Oligoarticular, la más común ya que entre el 55 – 75% de los casos se presentan de esta manera. Por lo general se afectan 4 o menos articulaciones (Cuadro 28-1), siendo la más frecuente (25% de los casos) la Tipo I, la cual se presenta las más de las veces en niños menores de 6 años, quienes pueden tener daño ocular por iridociclitis la cual se asocia con más frecuencia con la presencia de anticuerpos antinucleares positivos.

Cuadro 28–2. Antígenos candidatos de activar la respuesta inmune en artritis reumatoide

A. Autoantígenos	B. Antígenos Extraños
• Colágeno tipo II	• Bacterias
• Proteoglicanos	• Virus
• Antígenos del condrocito	• Superantígenos
• Proteínas de choque térmico	
• Inmunoglobulinas	

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la AJI es por exclusión y debe de considerarse entre muchas causas de artritis en niños. Establecer el diagnóstico de artritis en niños es difícil, ya que, con frecuencia, no describen sus problemas.

Entre las diferentes enfermedades que pueden confundirse con la AJI, se encuentran las infecciones, las artritis postinfecciosas, artritis no inflamatorias, enfermedades hematológicas (células falciformes, hemofilia), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso generalizado, dermatomiositis, esclerodermia, vasculitis) y enfermedades malignas (leucemias, linfomas, tumores óseos localizados).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico es por exclusión, los exámenes de laboratorio ayudan a apoyar la sospecha clínica de la enfermedad. La mayoría de las alteraciones de laboratorio reflejan la intensidad de la respuesta inflamatoria. Por ejemplo, la anemia es común y es más acentuada en la variedad sistémica. La elevación de la proteína C reactiva es el reflejo directo de la elevación de las citocinas inflamatorias, en especial, del "Factor de Necrosis Tumoral Alfa (FNT-α)".

El Factor Reumatoide positivo nos indica la alteración autoinmune de los linfocitos B que producen este autoanticuerpo dirigido contra el fragmento Fc de la inmunoglobulina G. Recientemente, se ha encontrado que algunos niños pueden tener anticuerpos anti-péptido cíclico citrulinado (anti-PCC) positivos en el suero. Estos anticuerpos en el adulto con AR, se han asociado con la presencia de una forma más agresiva de la enfermedad, por lo que en estos niños estaría indicado iniciar un tratamiento más temprano con medicamentos modificadores de la enfermedad.

Los anticuerpos antinucleares son el reflejo de los autoanticuerpos dirigidos contra los diferentes componentes del núcleo celular. El estudio del líquido sinovial esta indicado cuando hay derrame en alguna articulación. En el caso de la AJI el líquido es inflamatorio en su totalidad y el estudio es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

útil para establecer el diagnóstico diferencial con otros padecimientos que ocasionan derrame articular.

Finalmente el estudio radiológico es importante, ya que en las etapas tempranas domina el edema de partes blandas y la osteopenia, y en los casos crónicos se puede observarse fusión y destrucción del cartílago articular, luxaciones, erosiones y anquilosis. Debido a que la etiología de la AJI se desconoce, los objetivos del tratamiento son quitar el dolor, reducir las manifestaciones locales y generales de la inflamación, prevenir la incapacidad, mantener la función de las articulaciones y favorecer que el niño tenga un crecimiento y desarrollo satisfactorio.

En la actualidad, se dispone de varios medicamentos para tratar de evitar las complicaciones y la destrucción articular en los casos crónicos, que cuando se presentan requieren del tratamiento quirúrgico para restaurar la función articular.

El tratamiento inicial se lleva a cabo con los llamados "medicamentos de primera línea", que son los antiinflamatorios no esteroides. Los más utilizados son los siguientes:

1. Ácido acetilsalicílico (Aspirina). La dosis recomendada es de 80 – 120 mg/kg/día, repartidos en 3 a 4 tomas al día, hasta una dosis máxima diaria de 4 000 mg. Es recomendable medir los niveles de salicilatos en sangre que no deben de exceder de 15 – 20 mg/100 mL.
2. Derivados del ácido propiónico, entre los cuales los más comunes son: el naproxeno (Naxen®) en dosis de 15 – 20 mg/kg/día (dosis máxima 1 500 mg al día); el ibuprofeno (Motrin®) en dosis de 40 – 50 mg/kg/día (dosis máxima 2 400 mg al día); el ketoprofeno (Profenid®) en dosis de 3 – 5 mg/kg/día (dosis máxima 300 mg al día); el flurbiprofeno (Ansaid®) en dosis de 3 – 4 mg/kg/día (dosis máxima 300 mg al día).
3. Derivados del ácido indolacético: sulindaco (Clinoril®) en dosis de 4 – 6 mg/kg/día (dosis máxima 400 mg al día); indometacina (Indocid®) 1.5 – 3 mg/kg/día (dosis máxima 200 mg al día); y tolmetin (Tolectin®) 20 – 30 mg/kg/día (dosis máxima 1 800 mg al día), en 2-3 tomas al día.
4. Derivados del ácido fenilacético: diclofenaco (Voltaren®) en dosis de 2 – 3 mg/kg/día, para una dosis máxima diaria de 150 mg. en dos tomas al día.
5. Derivados de oxicams: el piroxicam (Feldene®) en dosis de 0.2 – 0.3 mg/kg/día (dosis máxima 20 mg al día) en una única toma matutina.

Estos medicamentos antiinflamatorios pueden ocasionar diversos eventos adversos y el médico debe estar alerta. Se recomienda vigilar de forma estrecha la función hepática y renal en forma periódica.

Si el niño no responde a los medicamentos de "primera línea", es candidato a recibir los "antirreumáticos de acción lenta". Su uso dependerá de la edad y la variedad clínica. En general no deben de administrarse en la forma generalizada por su falta de eficacia. La variedad en la que más se indican es en la poliarticular, y si no se observa mejoría en los primeros 6 meses, no se recomienda continuar su administración.

Dentro de este grupo de medicamentos se encuentran los siguientes:

1. Metotrexato (Ledertrexate®): ha demostrado ser eficaz en niños con ARJ, los niños con la forma generalizada son los que menos han respondido. La dosis recomendada es de 10 – 15 mg/m^2/semana por vía oral, y si aparecen manifestaciones gastrointestinales se puede administrar i.m. o sbct. Hay que vigilar de forma periódica las pruebas de función hepática en los niños que reciben el medicamento.
2. Medicamentos antimaláricos: la hidroxicloroquina (Plaquenil®) ha reemplazado a la cloroquina (Aralen®) en pacientes reumáticos. En estudios abiertos la mejoría que se ha observado varía del 16 – 75%. La dosis recomendada es de 5 – 7 mg/kg/día sin exceder de 200 mg al día. La toxicidad de la retina es la principal preocupación con este medicamento por lo que se recomienda la evaluación por el oftalmólogo cada 4 – 6 meses.
3. Sulfasalazina (Azulfidina®): Ha demostrado su eficacia en niños con enfermedad oligoarticular y sobre todo con aquellos clasificados dentro del grupo de las espondiloartropatías. En la variedad sistémica esta contraindicado su uso. La dosis inicial que se recomienda es de 12.5 mg/kg/día y se aumenta de manera progresiva hasta 50 mg/kg/día en 4 semanas. Se debe realizar con frecuencia Bh y pruebas de función hepática. Si se obtiene remisión, la dosis se disminuye en forma progresiva en un año.
4. Las sales de oro (Auranofin®), que se utilizaron en la década de los '80s en dosis de 0.25 hasta 1.0 mg/kg por semana y, en la actualidad, puede decirse que forman parte de la historia, ya que han dejado de utilizarse.
5. D-Penicilamina (Sufortan®): Se utilizaba en dosis progresivas de 5, hasta 10 o 15 mg/kg/día, pero algunos estudios mostraron que hasta un 25% de los niños tenían eventos adversos, siendo los más comunes: citopenias, proteinuria, y manifestaciones autoinmunes como miastenia gravis síndromes parecidos a lupus eritematoso y síndrome de Goodpasture. Este medicamento se encuentra en desuso en la actualidad.

Corticosteroides

El que más se emplea en los niños es la prednisona (Meticorten®). En la variedad generalizada puede ser necesario administrar una dosis de 2 mg/kg/día en 2 dosis al día para controlar la fiebre y el dolor. Los efectos tóxicos de estos medicamentos siguen siendo uno de los principales problemas, por esta razón deben de administrarse sólo en situaciones bien definidas. No hay que olvidar que una de las consecuencias de la uveítis y su tratamiento a largo plazo con esteroides es el desarrollo de catarata, por lo que es necesario enviar al niño con el oftalmólogo para su revisión periódica.

Nuevos agentes

Entre los nuevos medicamentos disponibles para el tratamiento de algunos casos de AJI se encuentran los denominados agentes biológicos, principalmente los Inhibidores del TNF, como Adalimumab, Infliximab y Etanercept. Este último es una proteína de fusión del receptor soluble (p75) del factor de necrosis tumoral alfa (TNFα) que se une al TNFα disminuyendo de esta manera su actividad.

En la actualidad el Etanercept (Enbrel) es con el que se tiene más experiencia y se ha utilizado en niños que son resistentes al tratamiento convencional. La dosis que se ha administrado es de 0.4 mg/kg de peso en dos dosis semanales por vía sbct.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Otros biológicos que han sido utilizados en algunos estudios clínicos son el Abatacept, que es un inhibidor de la señalización co-estimuladora de células T y ha mostrado eficacia, en especial en niños que no responden a tratamiento agresivo e incluso con inhibidores del TNF. Otro abordaje es el usar biológicos en contra de IL-1 e IL-6, Anakinra y Tocilizumab de forma respectiva, en especial en pacientes con AJI cuya presentación es más compatible con la forma sistémica.

Es sin embargo importante mencionar que es limitado el grupo de reumatólogos pediatras en el mundo, es por ello que las series de casos son pequeñas y la evidencia es limitada. La conformación de registros de pacientes es importante para aumentar el número de muestra y así la evidencia.

Limitación del daño

Es muy importante educar al paciente y a sus familiares sobre la naturaleza de su padecimiento y su posible evolución. Debe de darse siempre apoyo psicológico y orientación para su rápida reintegración a la actividad social y productiva. Es necesaria la revisión periódica por el oftalmólogo, sobre todo en las formas poliarticular y pauciarticular con anticuerpos antinucleares positivos, debido al riesgo de iridociclitis.

Tradicionalmente el tratamiento quirúrgico se ha considerado como el último recurso. Sin embargo, en las últimas décadas la cirugía ha tenido cada vez un papel más importante. Los procedimientos más utilizados son la sinovectomía, que de hecho puede realizarse por artroscopia, la cirugía reconstructiva, que incluye las osteotomías, la fusión articular y el reemplazo articular.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La terapia física sobre los tejidos blandos y las articulaciones debe de considerarse tan pronto como se establezca el diagnóstico de la enfermedad, aún cuando solo una articulación se encuentre afectada. El objetivo deberá de ser siempre preservar la capacidad funcional y la autonomía del niño.

El equipo de salud integrado por el reumatólogo, el pediatra, el psiquiatra, psicólogo, el médico de rehabilitación y la trabajadora social permitirá la recuperación del daño ocasionado por el padecimiento. La terapia deberá establecerse de acuerdo a la edad del niño y de la etapa de su enfermedad. Se utilizan movimientos activos y pasivos, aplicación de calor local, tracciones, ejercicios en el agua, así como terapia ocupacional que debe de instituirse en el manejo global del niño.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

1) Investigar la agregación familiar para AJI. 2) Investigar la presencia de HLA-B27 en los familiares de pacientes con la variedad Oligoarticular que tengan síntomas articulares. 3) Investigar la presencia de anticuerpos antinucleares en los niños con la variedad Poliarticular y Oligoarticular.

NIVELES DE ATENCIÓN

Tanto el médico general como el pediatra deben de estar preparados para diagnosticar la AJI y poder ofrecer un tratamiento inicial adecuado. Deben de saber diferenciar estos casos de la Fiebre Reumática con la que, con frecuencia, se les confunde. De la misma forma, se deben derivar de forma oportuna los casos que no respondan al tratamiento, los casos problema o aquellos con factores de riesgo, la derivación es al reumatólogo pediatra quien, en colaboración con otros especialistas, manejará al paciente.

EVALUACIÓN

1. De los siguientes enunciados para la Artritis Juvenil Idiopática, señale el que es falso: **a)** Recientemente el término "artritis idiopática juvenil" es el preferido por varios autores para designar a estos enfermos. **b)** La forma Generalizada se le conoce también como "Enfermedad de Still". **c)** La artritis en cualquiera de las variedades se caracteriza por ser de tipo "migratoria". **d)** Los anticuerpos antinucleares rara vez son positivos en la forma Generalizada. **e)** La iridociclitis es más común en la variedad pauciarticular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ferucci ED, Majka DS, Parrish LA, Moroldo MB, Ryan M, Passo M, et al. Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multiplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum. 2005; 52:239 – 46.

García de la Torre I. Artritis Reumatoide Juvenil. En: Martínez y Martínez R., editor. Martínez la Salud del niño y del adolescente. 5ª Ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1273 – 278.

Hofer MF, Mouy R, Prieur AM. Juvenile idiopathic arthritides evaluated prospectively in a single center according to the Durban criteria. J. Rheumatol. 2001; 28: 1083 – 89.

Horneff G, Schmeling H, Biedermann T, Foeldvari I, Ganser G, Girschick HG, et al. The German etanercept registry for treatment of juvenile idiopathic arthritis. Ann Rheum Dis. 2004; 63:1638 – 644.

Kahn P. Juvenile Idiopathic Arthritis - An Update on Pharmacotherapy. Bull NYU Hosp Jt Dis. 2011;69(3): 264 – 76.

Liemm JJ, Rosenberg AM. Growth patterns in juvenile rheumatoid arthritis. Clin Exp Rheumatol. 2003; 21: 669 – 71.

Lovell DJ, Reiff A, Ilowite NT, et al. Safety and efficacy of up to eight years of continuous etanercept therapy in patients with juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum. 2008;58(5): 1496 – 504.

Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhettay E, Glass DN, Manners P, et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban, 1997. J Rheumatol. 1998; 25: 1991 – 96.

Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile Idiopathic Arthritis. Lancet. 2011;377(9783): 2138 – 49.

Ramanan AV, Whitworth P, Baildam EM. Use of methotrexate in juvenile idiopathic arthritis. Arch Dis Child. 2003; 88: 197 – 200.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO

Dr. Ignacio García de la Torre

OBJETIVOS

Establecer el diagnóstico clínico, confirmarlo con los exámenes de laboratorio, iniciar el tratamiento y derivar el paciente

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

al especialista para completar su estudio y continuar con el tratamiento.

CONCEPTO

El lupus eritematoso generalizado (LEG) se considera una enfermedad autoinmune, multisistémica, de etiología desconocida y de naturaleza inflamatoria. Tiene un curso natural impredecible y variable, y su pronóstico es incierto y el tratamiento suele ser un reto para el clínico. En los niños tiene fundamentalmente las mismas características que la enfermedad de los adultos, con patogénesis, manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio similares. Es más frecuente en niñas que en niños, sobre todo después de los 5 años y su prevalencia aumenta después de la primera década de la vida. Se considera incluso que hasta un 15 – 20% de los casos de LEG inician en la niñez.

Puntos sobresalientes

- El Lupus Eritematoso Generalizado en niños y en adolescentes tiene muchas manifestaciones clínicas en común con el Lupus que se presenta en el adulto.
- Aunque el Lupus se reconoce desde hace décadas, muchos médicos no consideran este diagnóstico en el grupo de edad pediátrico.
- El cuidado de los niños y adolescentes con Lupus es muy diferente del que se da a los adultos, debido al impacto que la enfermedad y su tratamiento tiene en el desarrollo físico y psicológico del niño.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Como se ha señalado la etiología es desconocida.

Huésped

Al igual que en otras enfermedades, se ha considerado desde hace mucho tiempo que los factores genéticos participan de manera importante en su etiopatogénesis. Los primeros conceptos se originaron de las observaciones de una prevalencia muy elevada de lupus entre los gemelos monocigóticos, y después, a partir de los estudios en familias, en donde se ha encontrado que del 5 – 12% de familiares de pacientes con lupus desarrollan la enfermedad.

Los estudios de los antígenos HLA han permitido un análisis más detallado, así como también conocer el número de genes que pueden contribuir a la susceptibilidad de la enfermedad. En estudios iniciales de población, se encontró asociación entre los antígenos HLA de clase I, A1 y B8 con la enfermedad. Sin embargo, después se encontró que los antígenos HLA de clase II son más importantes al observar que los antígenos HLA-DR2 y DR3 son más frecuentes en los pacientes con lupus. Recientemente, varios investigadores han identificado una asociación entre el lupus y el alelo nulo C4A. Algunos datos obtenidos en estudios de familias con lupus han dado como resultado la "teoría multigénica" como una explicación para su herencia.

Ambiente

Desde hace años es conocido que la exposición a la luz ultravioleta puede desencadenar el inicio del lupus y esto quizás ocurre en un 15 – 20% de los pacientes. También el uso de algunos medicamentos como la hidralazina y la isoniazida pueden desencadenar un síndrome parecido al lupus. En ambos casos, se supone que esto ocurre en pacientes predispuestos de forma genética.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se necesita aumentar el nivel de educación médica en la comunidad en general, así como en el gremio médico a nivel de medicina general, que son los que en un inicio atienden a la mayoría de los niños. Esto permitirá tener en mente este padecimiento y poder diagnosticarlo en sus etapas iniciales.

Protección específica

No existe alguna protección ya que se desconoce el agente causal. Es importante investigar los antecedentes familiares en busca de otras enfermedades autoinmunes. Debe recomendarse además que el paciente no se exponga a la luz ultravioleta de cualquier tipo de forma directa ya que es bien conocido que puede exacerbar o desencadenar un brote de la enfermedad. El equipo de salud debe promover el conocimiento y la información sobre esta enfermedad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa Subclínica. Fisiopatogenia

Aunque no todas las manifestaciones del lupus pueden atribuirse a la presencia de complejos inmunes, éstos tienen una función muy importante en la patología y en la inmunopatología de la enfermedad.

En condiciones normales, los complejos inmunes constituidos por un antígeno y su correspondiente anticuerpo, son removidos con rapidez de la circulación por el sistema de fagocitos mononucleares, los cuales se encuentran principalmente en el hígado y en el bazo. Sin embargo, cuando tanto los antígenos como los anticuerpos están presentes por periodos prolongados y cuando existen defectos en los mecanismos de depuración de los complejos inmunes, éstos pueden depositarse en los tejidos del huésped y producir daño tisular subsecuente. En pacientes con lupus se han encontrado alteraciones tanto *in vivo* como *in vitro* de los mecanismos de depuración de los complejos inmunes al nivel del receptor Fcg y del complemento.

Una vez que los complejos inmunes se depositan en los tejidos, ya sea a través de su formación *in situ*, o al depósito directo de los complejos inmunes, la activación mediada por

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el receptor Fc de los mastocitos o de los fagocitos, así como la activación del sistema del complemento, lleva a una respuesta inflamatoria a través de la generación de mediadores solubles, incluyendo los fragmentos del complemento C3a y C5a. Estos mediadores atraen y activan a los leucocitos polimorfonucleares y a los fagocitos mononucleares, causando liberación de mediadores inflamatorios adicionales de estas células, de los mastocitos y de los basófilos, todos los cuales activan los linfocitos granulares.

Etapa clínica

Las manifestaciones clínicas del lupus en los niños suelen ser tan diversas como en el adulto. Aunque algunos niños se presentan con el cuadro clínico característico de lupus, los síntomas más comunes son fiebre y malestar general que pueden persistir varias semanas. Los niños presentan también artritis en las pequeñas articulaciones y enfermedad renal, síntomas que en ocasiones pasan desapercibidos antes de que se establezca el diagnóstico de lupus eritematoso generalizado. El eritema malar característico en "alas de mariposa" esta ausente en dos terceras partes de los pacientes.

La enfermedad renal en el lupus puede variar desde la detección de hematuria y proteinuria en un examen de rutina, hasta la presencia de síndrome nefrótico o insuficiencia renal aguda. En la mayoría de los centros donde se atiende a pacientes con lupus, dos terceras partes de los niños con la enfermedad presentan cierto grado de daño renal. La glomerulonefritis proliferativa difusa ocurre en alrededor del 20% de niños que se presentan con lupus y que son sometidos a biopsia renal.

El daño neurológico, por lo general, se presenta con diversas manifestaciones. El dolor de cabeza es un síntoma frecuente. Los adolescentes pueden tener un deterioro progresivo de su aprovechamiento en la escuela y al principio puede llegar a pensarse que es un problema "de ajuste" propio de la edad. En estos casos, es importante realizar un examen físico completo y solicitar los exámenes de laboratorio apropiados. Los síntomas neurológicos más dramáticos son convulsiones, corea, evento vascular cerebral y coma; cualquiera de estas manifestaciones pueden también acompañarse de neuropatías craneales y/o evidencia de cerebritis.

El sistema respiratorio se ha visto involucrado hasta en el 77% de los pacientes. Las manifestaciones más comunes son la enfermedad pleural y un patrón restrictivo que es evidente en las pruebas de función pulmonar.

Las manifestaciones hematológicas en niños y adolescentes pueden incluir la presencia de trombocitopenia, anemia hemolítica, menorragia y leucopenia persistente. Cualquiera de estas manifestaciones nos debe obligar a realizar la investigación de anticuerpos antinucleares, y si se encuentra un título elevado de éstos, el paciente debe evaluarse con cuidado con el fin de buscar otros síntomas de la enfermedad.

Los niños con lupus pueden también tener anticuerpos antifosfolípidos, los cuales se pueden asociar con menorragia, con un tiempo de coagulación prolongado, trombosis inexplicable y hasta un evento vascular cerebral. Los niños con anticuerpos antinucleares positivos pero que no tienen criterios adicionales para el diagnóstico de lupus, podrían tener anticuerpos antifosfolípidos positivos. En estos casos al igual que en los adultos con anticuerpos antifosfolípidos, existe un riesgo elevado de desarrollar alteraciones de la coagulación.

Los anticuerpos anti-P ribosomales, que se asocian las más de las veces a actividad de la enfermedad, se han encontrado con más frecuencia en niños que en adultos con lupus. Como ocurre en los adultos, cada órgano o sistema puede estar involucrado: el sistema músculo-esquelético, el gastrointestinal, la piel, etc.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico de lupus eritematoso generalizado en los niños se fundamenta en los mismos criterios del Colegio Americano de Reumatología que se utilizan en el adulto y que fueron propuestos en 1982 (cuadro 28-3). El diagnóstico se establece cuando cuatro o más de los criterios están presentes ya sea en forma seriada o simultánea, durante cualquier intervalo de observación.

Haciendo una analogía con los criterios de la artritis reumatoide, se ha sugerido por algunos autores que si un niño tiene un título significativo de anticuerpos antinucleares y síntomas sugestivos de lupus, puede clasificarse de la siguiente manera:

- Lupus eritematoso clásico – muchos criterios.
- Lupus eritematoso definido – 4 o más criterios.
- Lupus eritematoso probable – 3 criterios.
- Lupus eritematoso posible – 2 criterios.

Las evaluaciones frecuentes son importantes, ya que si un niño tiene menos de 4 criterios al inicio, con el tiempo pueden aparecer otros síntomas de la enfermedad. Esta progresión puede ocurrir en un periodo largo, de 3 hasta 5, o más años.

Por otra parte, aunque menos frecuente, un niño con lupus puede presentarse con una enfermedad aguda, con fiebre, eritema, leucopenia y trombocitopenia, manifestaciones que pueden sugerir una infección grave. Aún en aquellos niños con el diagnóstico de lupus ya establecido, la diferenciación entre una recaída de la enfermedad y un cuadro de sepsis puede ser muy difícil, y puede requerir el tratamiento simultáneo de ambas situaciones.

De los exámenes de laboratorio, los esenciales para poder establecer el diagnóstico de lupus, son los siguientes: Bh para buscar la presencia de anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia y/o trombocitopenia; examen general de orina buscando alteraciones del sedimentos urinario, hematuria y/o proteinuria; cuantificación de urea y creatinina; anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta (IFI) para investigar la presencia de alguno de los patrones característicos de la enfermedad; anticuerpos anti-ADN nativo por IFI; cuantificación de las fracciones del complemento C3 y C4, así como del complemento hemolítico total o al 50%.

El diagnóstico diferencial se establece con diversas patologías autoinmunes, como artritis reumatoide juvenil y dermatomiositis juvenil; infecciones como endocarditis bacteriana y tuberculosis; y neoplasias como leucemias y linfomas entre otras.

El tratamiento de la mayoría de las manifestaciones del lupus no difiere entre los adultos, los niños y los adolescentes. Sin embargo, los niños y los adolescentes tienen un problema único relacionado con el crecimiento y el desarrollo que son afectados por el tratamiento agresivo que a veces es necesario para tratar la enfermedad.

También es conveniente recordar que existen algunas diferencias entre niños y adultos, por ejemplo, la concentración

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 28–3. Criterios del Colegio Americano de Reumatología para la clasificación del Lupus Eritematoso Generalizado

Criterio	Definición
1. Eritema Malar	Eritema fijo, plano o ligeramente elevado, sobre las eminencias malares, con tendencia a respetar el surco nasolabial.
2. Eritema Discoide	Placas eritematosas elevadas con queratosis y tapones foliculares. En las lesiones más antiguas pueden aparecer cicatrices atróficas.
3. Fotosensibilidad	Lesiones eritematosas en la piel que resultan de la exposición a los rayos solares, ya sea por historia del paciente o por observación del médico.
4. Ulceras orales	Ulceras orales o en nasofaríngе, usualmente indoloras, observadas por el médico.
5. Artritis	Artritis no erosiva en 2 o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor, inflamación y derrame sinovial.
6. Serositis	Pleuritis o historia de dolor pleurítico, o frote pleural auscultado por el médico, o evidencia de derrame pleural, o: Pericarditis - documentada por ECG, frote pericárdico o evidencia de derrame pericárdico.
7. Enfermedad Renal	Proteinuria persistente mayor de 0.5 gm/día, o mayor de 3+ si no se hace la cuantificación, o: Cilindros que pueden ser de globulos rojos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.
8. Enfermedad Neurológica	Convulsiones o Psicosis - en ausencia de algún medicamento o alteración metabólica como: uremia, cetoacidosis, o alteración de electrólitos.
9. Enfermedad Hematológica	Anemia Hemolítica - con reticulocitosis, o: Leucopenia < de 4 000/mm^3 en 2 o más ocasiones, o: Linfopenia < de 1,500/mm3 en 2 o más ocasiones, o: Trombocitopenia < 100 000/mm^3 en ausencia de algún medicamento potencialmente tóxico.
10. Alteración Inmunológica	Anticuerpos anti-Fosfolípidos positivos; o: Anticuerpos Anti-ADN nativo en un título anormal; o: Anticuerpos anti-Sm positivos; o: Prueba Falsa Positiva para Sífilis por lo menos durante 6 meses y confirmada por la Prueba de Anticuerpos Fluorescentes para Treponema Pallidum.
11. Anticuerpos Antinucleares	Un título significativamente anormal de Anticuerpos Antinucleares por inmunofluorescencia indirecta en ausencia de medicamentos conocidos de inducir el síndrome de "Lupus Inducido por Medicamentos".

de la creatinina en el suero en un niño menor de 10 años es de 0.5 mg/100 mL, por lo que un resultado de 1.1 mg/100 mL que es normal en el adulto, en un niño representa una importante disminución de la función renal. Por otra parte, las dosis muy elevadas de corticosteroides tienen un profundo impacto en el crecimiento (retardo en el crecimiento, osteonecrosis) y en la apariencia de los niños y adolescentes lo que ocasiona un impacto psicológico, como ocurre con el aspecto *cushingoide* por el uso de estos medicamentos.

En formas leves de la enfermedad, en las que no hay daño renal o de otros órganos importantes, puede ser suficiente el uso de antiinflamatorios no esteroides e hidroxicloroquina (Plaquenil®) en dosis de 7 mg/kg/día hasta un máximo de 200 mg al día, teniendo cuidado de vigilar el aspecto oftalmológico cuando se utiliza este último medicamento.

En formas moderadas de la enfermedad, puede ser necesario el uso de corticosteroides en dosis también moderadas de 0.5 mg/kg/día, dividido en 3 tomas al día. Sin embargo cabe mencionar que el uso de corticosteroides en el tratamiento crónico tiene varias limitantes, en especial si el inicio de la enfermedad ocurre en la pubertad ya que el uso de este fármaco ocasiona cambios físicos significativos (obesidad) lo que puede conllevar a depresión y a un mal apego a tratamiento.

En algunos centros, debido a los efectos de los corticosteroides, se utiliza la azatioprina (Imuran®) y/o el metotrexato (Ledertrexate®) como agentes ahorradores de corticosteroides y más recientemente nuevos agentes biológicos que poco a poco han ido demostrando creciente eficacia en formas severas de la enfermedad.

En niños y adolescentes con formas graves de la enfermedad: daño renal serio y/o enfermedad neurológica o hematológica grave, se requiere un tratamiento agresivo. Al igual que en los adultos, los niños con glomerulonefritis proliferativa difusa son los que tienen el peor pronóstico. En estos casos hay que administrar prednisona (Meticorten®) en dosis de 1 mg/kg/día, junto con ciclofosfamida (Cytoxan®) intravenosa en forma de "pulsos" mensuales en dosis de 500 mg/m^2, aumentando hasta 1 g/m^2 durante 6 meses, seguidos de una dosis cada 3 meses durante 30 meses adicionales.

En niños con enfermedad renal resistente a este tratamiento pueden beneficiarse con el uso de micofenolato de mofetilo (Cellcept®), medicamento que ha comenzado a utilizarse cuando hay enfermedad renal grave, y ha resultado de utilidad, sobre todo en aquellos con glomerulonefritis membranosa. Recientemente, el Rituximab, un anticuerpo monoclonal quimérico, anti-CD20 se ha utilizado con buenos resultados en adultos con lupus. Algunos informes preliminares han mostrado que este anticuerpo en combinación con ciclofosfamida, puede ser efectivo en niños con enfermedad grave que no han respondido al tratamiento convencional con inmunosupresores. Sin embargo, se requieren estudios clínicos controlados a largo plazo para determinar la eficacia y seguridad de este nuevo anticuerpo monoclonal en el tratamiento de niños con lupus.

Existen dos protocolos tradicionales para el uso de Rituximab, uno conocido como el protocolo linfoma que son 375 mg/m^2 cada semana por 4 semanas y el otro equivale a 500-1000 mg administrados en el día 1 y 15, ambos tratamientos se pueden re-administrar a los 6 meses o 1 año dependiendo del curso clínico.

Hace poco se aprobó en los Estados Unidos un nuevo biológico para el tratamiento de lupus, un anticuerpo monoclonal anti-BLyS, el cual es una proteína miembro de la súper familia de ligandos del TNF (factor de necrosis tumoral). BLyS tiene una fuerte unión a las células B y promueve la actividad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de las células B y ha demostrado ser eficaz en nefritis lúpica. Sin embargo evidencia de su seguridad y efectividad a largo plazo aun tendrá que ser analizada.

Cuando se usan estos medicamentos inmunosupresores, hay que estar vigilando al niño por la posible aparición de procesos infecciosos, sobre todo infecciones virales o por gérmenes oportunistas que pueden complicar la enfermedad, y en algunos casos poner en peligro la vida.

Limitación del daño

Es importante educar a los familiares y al niño sobre el padecimiento y su posible evolución en el futuro. No está por demás insistir sobre la importancia del apoyo psicológico y orientación para la pronta reintegración del niño a la actividad social y escolar. Cuando sea necesario hay que someter al niño a tratamiento de rehabilitación con la aplicación de calor húmedo, masajes y ejercicios en agua cuando la artritis esta causando limitación funcional. De forma similar, el ejercicio será útil para mejorar la osteopenia y la circulación periférica.

Cuando se esté utilizando hidroxicloroquina y/o corticosteroides, hay que enviar al niño a consulta con el oftalmólogo para revisión periódica por la posibilidad de la aparición de cataratas cuando se usan los corticosteroides. También hay que vigilar su dieta para disminuir la posible obesidad, hiperglucemia, hipercolesterolemia y retención de sodio que pueden resultar por el uso de corticosteroides. Finalmente, ha sido muy útil la formación de asociaciones de pacientes con lupus lo cual ha permitido un mayor conocimiento de la enfermedad por los pacientes y sus familiares.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Al igual que en la artritis reumatoide juvenil, es importante la intervención de un equipo multidisciplinario constituido por el reumatólogo, el hematólogo y el inmunólogo, en coordinación con el pediatra para ofrecer al niño un tratamiento óptimo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

1) Investigar la presencia de anticuerpos antinucleares en los familiares de los niños con lupus eritematoso, ya que pueden ser positivos aún en ausencia de manifestaciones clínicas de la enfermedad. 2) Investigar en los pacientes y en sus familiares evidencia clínica de alguna otra enfermedad autoinmune, lo cual puede ocurrir.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán ser capaces de identificar el cuadro clínico, confirmarlo por exámenes de laboratorio, reconocer las complicaciones y tratarlas de forma oportuna para derivar a otro nivel de atención todos los casos. Terciario. El equipo de trabajo, integrado por el pediatra, el reumatólogo, hematólogo, nefrólogo y neurólogo, deberá resolver los problemas referidos.

EVALUACIÓN

1. En el lupus eritematoso generalizado señale cual de los siguientes enunciados es falso: **a)** Los anticuerpos antinucleares son uno de los criterios para el diagnóstico de la enfermedad. **b)** En periodos de actividad de la enfermedad es frecuente la presencia de linfopenia. **c)** El fenómeno de Raynaud se considera uno de los criterios para el diagnóstico de la enfermedad. **d)** En las formas graves de la enfermedad, sobre todo cuando ocurre daño renal se debe dar tratamiento con ciclofosfamida. **e)** La enfermedad es más frecuente en las niñas que en los niños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Adams A, MacDermott EJ, Lehman TJ. Pharmacotherapy of lupus nephritis in children: a recommended treatment approach. Drugs. 2006; 66: 1191 – 1207.

Arkachaisri T, Lehman TJ. Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. Curr Opin Rheumatol. 1999; 11: 384 – 89.

Barillas-Arias L, Adams A, Angeles S, MacDermott EJ, Barinstein L, Lehman TJ. Combination of rituximab and cyclophosphamide for the treatment of childhood onset systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 2006; 54(Suppl): S689–690 (abstract).

Buratti S, Szer IS, Spencer CH, Bartosh S, Reiff A. Mycophenolate mofetil treatment of severe renal disease in pediatric onset systemic lupus erythematosus. J Rheumatol. 2001; 28: 2103 – 109.

Falaschi F, Ravelli A, Martignoni A, Migliavacca D, Sartori M, Pistorio A, et al. Nephrotic-range proteinuria, the major risk factor for early atherosclerosis in juvenile-onset systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 2000; 43: 1405 – 411.

García de la Torre I. Lupus Eritematoso Generalizado. En: Martínez y Martínez R., editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 5ª Ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1278 – 282.

Lehman TJ, Edelheit BS, Onel KB. Combined intravenous methotrexate and cyclophosphamide for refractory childhood lupus nephritis. Ann Rheum Dis. 2004; 63:321 – 23.

Looney RJ, Anolik JH, Campbell D *et al.* B-cell depletion as a novel treatment for systemic lupus erythematosus: a phase I/II dose escalation trial of Rituximab. Arthritis Rheum 2004; 50: 2580–2525.

Marks SD, Patey S, Brogan PA, Hasson N, Pilkington C, Woo P, et al. B lymphocyte depletion therapy in children with refractory systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 2005; 52:3168 – 174.

Merrill J. BLyS antagonists and peptide tolerance induction. Lupus. 2005; 14: 204–209.

MacDermott EJ, Adams A, Lehman TJ. Review: Systematic lupus erythematosus in children: current and emerging therapies. Lupus. 2007; 16:677 – 683.

Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, McShane DJ, Rothfield NF, et al. The 1982 revised criteria for the diagnosis of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 1982; 25:1271 – 275.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

ESPONDILITIS ANQUILOSANTE JUVENIL

Dr. Mario Salazar Páramo

OBJETIVO

El propósito de esta revisión es discutir la clasificación, diagnóstico y manejo de la espondiloartropatía de inicio juvenil.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La EAJ es clasificada dentro de las espondiloartropatías, como en su contraparte en adultos son enfermedades asociadas al complejo mayor de histocompatibilidad (antígenos de leucocitos humanos-HLA)-B27; ocurre en niños menores de 16 años y es caracterizada por la presencia de artritis y entesitis, (asimétrica y de predominio en extremidades inferiores). Pueden presentarse síntomas extraarticulares, en ojos, intestino, piel y mucosas. Factores relacionados a su expresión clínica son: genéticos, raciales, edad de inicio, sexo. Para el diagnóstico se aplican diversos criterios de clasificación que resultan complejos y que deben diferenciar de otras artropatías juveniles. El tratamiento incluye: educación, ejercicio, supresión de dolor e inflamación así como inductores de remisión. El uso de inhibidores del factor de necrosis tumoral α (TNFα) ofrece en la actualidad otra alternativa de manejo.

Puntos sobresalientes

- La EAJ es una enfermedad de predominio genético, *HLA B27* es el gen más importante, otros genes involucrados incluyen: *ERAP1*, *IL-23R*, *ANTXR2*, *IL-1R2*.
- Es una enfermedad inflamatoria que causa erosión ósea que puede llegar a la formación de sindesmofitos y llevar al paciente a la discapacidad física.
- La patología de la EAJ afecta de forma primaria las entesis, los tendones, ligamentos y capsulas adheridas al hueso
- Se acompaña además de otras manifestaciones articulares y extra-articulares (iritis, uveítis).
- El factor reumatoide está ausente y otros anticuerpos son poco frecuentes.
- El tratamiento con inhibidores de TNFα lleva a una dramática supresión de síntomas y reducción en los niveles de los reactantes de fase aguda.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

No se conoce etiología, pero existen factores relacionados con el huésped y un disparador de la respuesta inmune que contribuyen a la enfermedad.

Huésped

La EAJ es una enfermedad heredable, 90% de susceptibilidad atribuible a factores genéticos. El HLA-B27 un alelo del locus HLA-B en la región de clase I del complejo mayor de histocompatibilidad está presente en el 90% de pacientes con EA, lo cual ha sido descrito como un gen esencial para la expresión de la espondiloartropatía. La enfermedad se desarrolla de forma aproximada en 5% de los individuos caucásicos que expresan HLA-B27. El HLA B27 no es un gen sencillo, es una familia de alelos con al menos 60 subtipos. Se puede encontrar una historia familiar de EA en el 15% a 20% de los casos. De manera reciente y derivado de ensayos clínicos se ha subrayado el importante papel que desempeñan la citocinas en el desarrollo de la EAJ, en particular, el TNFα responsable del dolor, la fatiga, la inflamación articular y la rigidez articular.

Ambiente

La tensión mecánica sobre las entesis, los procesos infecciosos de origen viral y alteraciones en el estado emocional son factores que pueden contribuir al desarrollo del cuadro clínico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Promover e incrementar el nivel de educación para la salud en la comunidad.

Protección específica

Existe protección específica para la EAJ, cuando se diagnóstica un caso es conveniente investigar asociación familiar para espondiloartropatías seronegativas, en particular espondilitis anquilosante así como enfermedades relacionadas al HLA.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica, fisiopatogenia

Se desconoce la etiología de la EAJ. Se reconoce una compleja interacción entre agentes del medio ambiente y predisposición inmunogenética. Cerca del 90% de pacientes caucásicos con espondilitis anquilosante y 50% de afroamericanos con la enfermedad son HLA-B27 comparado con menos del 10% de la población general. Recientemente se han propuesto al menos dos posibles hipótesis que explican la fisiopatología de la EAJ, estas involucran el papel del HLA B27: 1) las moléculas del HLA-B27 son las primeras generadoras de cadenas pesadas libres que actúan como péptidos antigénicos que se expresan sobre la superficie celular como un complejo trimolecular que interactúa con células T CD8+ disparando la respuesta inmune y 2) la hipótesis del péptido artritogénico referido como un péptido derivado de un patógeno que imita un autopéptido. Por otro lado, en la membrana sinovial de las articulaciones periféricas se ha observado una notable expresión de TNFα, que relaciona de manera adecuada con infiltrados de células T, macrófagos. En la membrana sinovial se observa también expresión de células CD8, interferón α e interleucinas-2,4 y 6.

Las articulaciones sacroilíacas se ven afectadas por inflamación crónica en forma simétrica; esta afección puede ascender a lo largo de la columna vertebral causando osificación posinflamatoria en las capas externas del anillo fibroso (sindesmofitos).

Etapa clínica

Etapa con mayor predilección al género con edad aproximada de 10 años o más al inicio y con frecuente historia familiar de espondiloartropatía.

Manifestaciones clínicas generales. 5-10% de casos padecen fiebre, pérdida de peso, debilidad muscular, fatiga, adenopatía, leucocitosis o anemia.

Artritis y entesitis. La entesitis periférica y la artritis son los mayores hechos clínicos de la EAJ. Se afectan grandes articulaciones de las extremidades inferiores aunque cualquier

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sitio periférico articular puede estar afectado. Algunos pacientes también manifiestan involucro del esqueleto axial (articulaciones lumbosacras y sacroilíacas afectadas en individuos portadores de HLA-B27 positivo). En la etapa inicial puede haber monoartritis asimétrica u oligoartritis. El curso clínico de la artritis es variable. En estado activo se presentan dolor e inflamación y en etapa crónica, alteraciones anatómicas estructurales con presencia de entesofitos y anquilosis ósea. La tenosinovitis y bursitis pueden estar presentes.

La enfermedad evoluciona con episodios recurrentes de monoartritis u oligoartritis. Las articulaciones más afectadas: rodillas, tobillos y regiones del tarso y de forma tardía, caderas y pequeñas articulaciones de los pies. La entesitis manifestación característica de la EAJ predomina en extremidades inferiores (pie, tobillo y rodilla).

En el curso natural de la EAJ puede haber limitaciones funcionales en la movilidad articular y contracturas en flexión de algunas articulaciones. Una mayoría de pacientes puede sufrir disminución para realizar actividades como caminar, permanecer de pie, subir escaleras y correr. Hasta el 60% de los niños con EAJ tendrán evidencia de discapacidad funcional moderada o grave en los primeros 10 años de la enfermedad.

Otras manifestaciones. Menos del 25% de los pacientes pueden presentar uveítis anterior aguda. La enfermedad inflamatoria intestinal subclínica puede ocurrir en jóvenes con EA más que en adultos. La insuficiencia valvular aórtica y trastornos de la conducción cardiaca son raros. Menos del 5% de los casos presenta depósitos de material amiloide.

Diagnóstico

La EAJ es clasificada bien sea en el subgrupo de artritis relacionada a entesitis, en la clasificación de la artritis idiopática juvenil de la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR) o en los criterios de clasificación de las espondiloartropatías del Grupo Europeo de Estudios de Espondiloartropatías (ESSG); es posible también establecer el diagnóstico de acuerdo a los criterios clínicos y radiográficos que se presenta en los adultos (cuadro 28-4).

Diagnóstico diferencial

Sólo debe afirmarse que existe EAJ cuando sea eliminado el diagnóstico de otras patologías, entre ellas cualquiera de las

Cuadro 28-4. Cuadro de clasificación de la Espondilitis Anquilosante Juvenil

Clasificación ILAR para JIA subcategoria artritis relacionada a entesitisa	**Criterios ESSG para espondiloartritis**	**Criterios modificados Amor para espondiloartritis**
Incluye al síndrome SEA indiferenciado y espondiloartritis diferenciada excepto artritis psoriásica		
Artritis o entesitis con al menos dos de los siguientes:	**Dolor inflamatorio espinal o sinovitis, asimétrica o de predominio en extremidades inferiores y uno o más de los siguientes:**	**Diagnóstico de espondiloartropatía si la suma es igual o mayor a 6 puntos**
Presencia de o el antecedente de sensibilidad en la articulación sacroilíaca y/o dolor inflamatorio lumbosacro	Antecedente familiar positivo	Dolor inflamatorio en espalda (1 punto)
Presencia del antígeno HLA-B27	Psoriasis	Dolor glúteo unilateral (2 puntos)
Aparición de artritis en un hombre mayor a 6 años de edad	Enfermedad inflamatoria intestinal (IBD)	Dolor glúteo alternante (2 puntos)
Uveítis anterior aguda (AAU) (sintomática)	Uretritis, cervicitis, o diarrea aguda en el mes anterior previo a la artritis	Entesitis (2 puntos)
Antecedente de espondilitis anquilosante, artritis relacionada a entesitis, sacroileítis con IBD, síndrome de Reiter, o AAU en un familiar de primer grado	Dolor glúteo alternante derecho e izquierdo	Artritis periférica (2 puntos)
Criterio de exclusión	Entesopatía	Dactilitis (2 puntos)
Psoriasis o antecedente de psoriasis en el paciente o en un familiar de primer grado	Sacroileítis radiográfica	AAU (2 puntos)
Factor Reumatoide IgM en al menos 3 ocasiones con 3 meses de separación entre pruebas		HLA-B27 positivo o antecedente familiar de espondiloartritis
Presencia de JIA		Buena respuesta a antiinflamatorios no esteroideos (2 puntos)

ILAR, Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología; JIA Artritis Idiopática Juvenil; ESSG, Grupo Europeo de Estudio de Espondiloartropatías; SEA Entesopatía y artropatía seronegativa; HLA Antígeno Leucocitario Humano; AAU, Uveítis Anterior Aguda; IBD, Enfermedad Inflamatoria Intestinal.
[a] Otras subcategorías dentro de la JIA incluyen artritis sistémica, oligoartritis, poliartritis (FR negativo), artritis psoriásica, artritis indiferenciada (artritis que no completa los criterios para alguna categoría o completa los criterios para dos o más categorías).
Tomado y modificado de: Gensler, L., & Davis Jr, J. C. Recognition and treatment of juvenile-onset spondyloarthritis. *Current Opinion in Rheumatology* 2006, 18:507-511.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

variedades clínicas de artritis crónica juvenil, artritis tuberculosa, fiebre reumática, lupus eritematoso y sistémico, leucemia, linfomas y artritis reactivas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Algunos casos de EA pueden tener un retraso de entre 5-10 años para el diagnóstico. No existe una prueba específica para el diagnóstico de la EAJ, la BH puede mostrar grados variables de anemia, leucocitos y trombocitosis. Puede existir alteración en los reactantes de fase aguda, tanto la velocidad de sedimentación globular, como la proteína C reactiva. El factor reumatoide es, por lo general, negativo. La determinación del HLA-B27 es innecesaria si se cumplen los criterios clínicos y radiográficos de diagnóstico y debe considerarse más como indicador de riesgo que como prueba diagnóstica. La evaluación de la articulación sacroilíaca con una radiografía simple de pelvis en bipedestación y posición anteroposterior (AP) con 30° de inclinación cefálica hacia adelante, ayuda cuando se sospecha de afección de dicho sitio articular, lo cual ocurre de forma tardía en el curso de la enfermedad en niños. El uso de la tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) en la identificación de anormalidades de las articulaciones sacroilíaca representan un avance considerable en la identificación de procesos erosivos y esclerosis, así como en cambios tempranos que ocurren en dichas articulaciones.

Tratamiento

El manejo requiere de la participación de un equipo de salud multidisciplinario que incluye: reumatólogo, ortopedista, fisioterapeuta, psicólogo y pediatra internista.

El objetivo fundamental del tratamiento, al igual que en la mayoría de las enfermedades reumáticas, es suprimir el proceso inflamatorio y disminuir el dolor, mantener la función articular, evitar complicaciones y permitir un adecuado desarrollo físico y emocional. El tratamiento actual provee mejoría sintomática pero no altera la progresión de la enfermedad. Está basado en la guías de tratamiento de la enfermedad propuesta por el grupo de evaluación internacional de la espondilitis anquilosante (ASAS). Estas guías se refieren de forma específica al tratamiento en pacientes con diagnóstico definitivo de EA, y no son específicas para población pediátrica. La guía se centra en el uso de agentes inhibidores o bloqueadores del TNFα.

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) son prescritos, de forma típica, para aliviar los síntomas, los más usados son diclofenaco, naproxeno, ibuprofeno, indometacina, meloxicam y celecoxib. No se deben olvidar los efectos indeseables de estos medicamentos en particular a nivel gastrointestinal y renal. Algunos casos refractarios podrían requerir del uso de corticoesteroides (en periodos cortos o en pulsos endovenosos).

De los medicamentos inductores de remisión el más usado es la sulfazalacina (30-50mg/kg de peso o menos de 2 g/día). La administración de metotrexate y ciclosporina-A ofrece pocas ventajas en el manejo de la enfermedad, en particular, en lo que se refiere al manejo de la entesopatía.

Nuevas alternativas de tratamiento involucran el uso de medicamentos biológicos bloqueadores del TNFα (infliximab, etarnecept y adalimumab). Diversos estudios informan de tratamiento exitoso utilizando este tipo de agentes en el tratamiento de artritis crónica juvenil y espondiloartropatías del adulto, lo que ha sugerido que este tipo de tratamientos puedan ser también benéficos en EAJ. Etarnecept es una proteína de fusión del receptor de TNF y la porción FC de la IgG1 humana; infliximab es un anticuerpo monoclonal anti-TNF quimérico humanizado y adalimumab es un inhibidor de TNFα humanizado en su totalidad. Otros medicamentos biológicos requieren mayor evaluación en ensayos clínicos aleatorizados e involucran el uso de anti-IL6, anti-CTLR4 y anakinra (anti-IL1).

Limitación del daño

La medicina física y rehabilitación son parte fundamental del tratamiento: el ejercicio adecuado mejora el dolor y la inflamación, con disminución en el riesgo de contracturas y preservación de la capacidad funcional. Considerar el abordaje de los aspectos psicológicos de los niños con esta enfermedad es también parte del tratamiento. El remplazo articular de cadera es una excelente opción en el daño que la enfermedad ocasiona a la articulación coxofemoral.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los pacientes deben ser motivados y apoyados para su rehabilitación integral biopsicosocial, procurando que se les facilite la integración a la vida productiva. La conducta preventiva por huésped enfermo debe incluir consulta periódica, prevenir complicaciones y secuelas y cooperar con nuevos tratamientos. El equipo de salud deberá ofrecer cordialidad, confianza y capacitación en la enfermedad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario: El médico general, familiar y el pediatra, en conjunto con el reumatólogo podrán establecer el diagnóstico de la EAJ ofrecerán tratamiento y atenderán de forma oportuna los casos problema. **Terciario:** los pacientes con adecuado control pueden ser seguidos con el médico de primer contacto o el pediatra.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Gensler L, Davis JC. Recognition and treatment of juvenile-onset spondyloarthritis. Curr Opin Rheumatol 2006; 18; 507-511.

Burgos-Vargas R. The juvenile onset spondyloarthritides. Rheum Dis Clin North Am. 2002;28:531-60.

Tam LS, Gu J, Yu D. Pathogenesis of ankylosing spondylitis. Nat Rev Rheumatol 2010; 6: 399-405.

Colbert RA. Classification of juvenile spondyloarthritis: enthesitis related arthritis and beyond. Nat Rev Rheumatol 2010; 6: 477-485.

Editorial. Biologic agents for treating ankylosing spondylitis: Beyond TNFα antagonists. Joint Bone Spine 2011; 78: 542-544.

Salazar-Páramo M. Espondilitis anquilosante juvenil. En Pediatría Martínez. Salud y enfermedad del niño y del adolescente / ed. Roberto Martínez y Martínez. 6ª edición- México: El Manual Moderno; 2009 p 1264-66.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Miopatías inflamatorias idiopáticas

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Dr. Mario Salazar Páramo

OBJETIVOS

El propósito de esta revisión es discutir la fisiopatología, clasificación, diagnóstico, tratamiento y limitación del daño de la dermatomiositis de origen juvenil. Revisar las formas clínicas de presentación.

CONCEPTO

Es una enfermedad multisistémica que causa debilidad progresiva muscular y daño en la piel, con evolución crónica y progresiva. Afecta a ambos sexos por igual y se inicia en la niñez. Se clasifica en el grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas que son un grupo heterogéneo de enfermedades de las cuales la polimiositis y la dermatomiositis son las mejor conocidas (cuadro 28-5). La etiología permanece desconocida. Los datos clínicos incluyen: manifestaciones cutáneas y músculo-esqueléticas. En laboratorio existe incremento de los niveles de enzimas musculares. La electromiografía y la histopatología revelan cambios musculares de daño inflamatorio. Los objetivos del tratamiento incluyen control de la miositis inflamatoria y la prevención y tratamiento de las complicaciones (calcinosis y contracturas). Representa el 85% de las miopatías juveniles, sólo el 8% corresponde a polimiositis.

Puntos sobresalientes

- Es una enfermedad rara
- Enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida que afecta la piel y músculos. Es la más común de las miopatías inflamatorias idiopáticas de la infancia.
- Se asocia con vasculitis y presencia de calcinosis en piel y músculo hasta el 40% de los pacientes.
- La asociación con cáncer es rara.
- El pronóstico de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil (DMJ) es favorable.

Cuadro 28-5. Clasificación clínica de las miopatías inflamatorias idiopáticas

Grupo	Miopatía
Grupo I	Polimiositis primaria idiopática
Grupo II	Dermatomiositis primaria idiopática
Grupo III	Dermatomiositis asociada a neoplasias malignas
Grupo IV	Dermatomiositis de la infancia
Grupo V	Miositis asociada a enfermedades de la colágena
Grupo VI	Miositis por cuerpos de inclusión

Fuente: Bohan A, Peter JB. N Engl J Med 1975;292:344-47

PERIODO PREPATOGÉNICO

Factores de riesgo

Se desconoce la causa específica. Se ha sugerido que la DMJ es causada por una combinación de una reacción autoinmune en individuos predispuestos de forma genética y como respuesta a disparadores del medio ambiente (agentes infecciosos). Existe asociación con ciertos genes del complejo principal de histocompatibilidad (HLA-DRB*0301, DQA1*0501, DQA1*0301, y HLA-B8). Otros genes no relacionados al HLA también han sido asociados como el alelo 308A de TNFα.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Aumentar el nivel de educación para la salud en la comunidad. Protección específica no existe.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica, fisiopatogenia

Se considera que componentes humorales y celulares del sistema inmune adaptativo contribuyen a la patogénesis de la DMJ. El daño vascular capilar puede ser el evento primario responsable del daño muscular posterior que involucra además órganos internos.

En la histopatología del músculo destaca la invasión de bandas fibróticas no necróticas y la infiltración celular perivascular localizada. Conforme la enfermedad avanza puede aparecer necrosis, procesos degenerativos y regenerativos de grado variable en las fibras musculares, en etapas tardías aparece calcinosis.

Etapa clínica

En la DMJ las lesiones de piel y la debilidad muscular coinciden pero la severidad y progresión varían de paciente a paciente, llegando a la incapacidad e incluso la muerte. La debilidad muscular proximal es el hecho característico de la DMJ afectando cinturas escapular y pélvica. El niño puede sufrir de caídas frecuentes, es incapaz de correr, subir escaleras. Los músculos afectados pueden apreciarse dolorosos, edematosos e indurados. Las artralgias y la artritis transitoria no deformante son frecuentes. Dermatosis. Puede haber fiebre y síntomas constitucionales, un 5% presenta hepatomegalia y adenopatía generalizada. La sintomatología puede estar presente por 2 meses o más antes del diagnóstico inicial de la enfermedad.

La afectación cutánea patognomónica se percibe en 85% de los casos, como el eritema periorbitario en heliotropo. Otras lesiones eritematosas se aprecian en regiones malares, parte superior del cuello. Puede aparecer eritema descamativo sobre los nudillos, articulaciones metarcapofalángicas e interfalángicas (signo de Gottron) así como eritema periungueal (con anormalidades en lechos capilares). La calcificación de tejidos blandos denominada calcinosis, aparece de manera tardía en el curso de la DMJ se observa en el 30% al 70% de los casos.

Otros órganos que pueden afectarse son el tracto gastrointestinal en un 15% al 50% con manifestaciones de disfagia,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hemorragia. Así como, en un tercio de pacientes puede existir afectación pulmonar

El fenómeno de vasculitis, de origen visceral ocurre en una minoría de niños, se presenta usualmente temprano en el inicio de la enfermedad y significa un pobre pronóstico.

El laboratorio juega un papel importante en el diagnóstico. Una de las primeras claves del laboratorio para miopatía es la presencia de niveles elevados de enzimas que se originan del citoplasma de la célula muscular, en específico, la creatinina-fosfoquinasa (CK), aldolasa, transaminasas y deshidrogenasa láctica. La CK es la enzima de mayor utilidad en el seguimiento, dada su alta sensibilidad. Anemia y leucocitosis pueden acompañar el curso de la miopatía. Los anticuerpos antinucleares pueden estar positivos en 10-80%. En la especificidad de anticuerpos es posible encontrar aquellos asociados a miositis (MSA) antisintetasas, anti-Jo1; anti-Mi-2 y anticuerpos contra partículas de señales de reconocimiento SRP, que en apariencia, definen entidades sindromáticas diferentes de las miopatías. Nuevos autoanticuerpos están siendo identificados y se puede decir que cerca del 60% al 80% de los pacientes con miopatías autoinmunes incluida la DMJ tendrán al menos un MSA. De hecho hay también algunas clasificaciones de miopatías autoinmunes basadas en la presencia de MSA.

La electromiografía concede al clínico la posibilidad de detectar la severidad de la enfermedad muscular, y aunque los cambios no son específicos, permite establecer la diferencia con enfermedades musculares de otro origen. La biopsia muscular establece el diagnóstico y deberá realizarse en un músculo clínicamente activo y no atrófico, pudiendo ser el mejor sitio el deltoides o cuádriceps. Los hallazgos histopatológicos incluyen: variación en el tamaño de la fibra, atrofia de fibras, degeneración, regeneración, fibrosis y exudado inflamatorio. Recientemente ha sido reconocido el papel de los estudios de imagen en el diagnóstico de las miopatías. En particular, el uso de la resonancia magnética nuclear. Este abordaje tiene la ventaja de ser procedimientos no invasivos y que pueden evaluar grandes volúmenes de músculo.

El diagnóstico diferencial debe incluir otras enfermedades multisistémicas del aparato conjuntivo, como artritis crónica juvenil, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, y eliminar la posibilidad neoplasia asociada, enfermedades neuromusculares, metabólicas y procesos infecciosos que cursen con daño muscular.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Ante la sospecha de miopatía inflamatoria idiopática deberán realizarse además de una cuidadosa historia clínica con particular enfoque a la evaluación muscular las pruebas de laboratorio y gabinete que permitan establecer el diagnóstico y clasificación de la enfermedad.

Tratamiento

Cada paciente deberá manejarse en forma individual basado en la severidad del cuadro clínico, evolución y factores de mal pronóstico. La terapia física juega un papel importante en el tratamiento. El descanso en cama puede requerirse durante los periodos de inflamación severa. Los corticoesteroides (prednisona) son administrados en dosis de 1-2 mg/kg/día (dividido en 3 tomas), el seguimiento de 6-9 semanas. Un control satisfactorio deberá incluir un regreso a niveles normales de enzimas séricas. Medicamentos de segunda línea en pacientes con pobre pronóstico o con falla a la respuesta a los esteroides pueden ser utilizados destacando el metotrexate (Ledertrexate®) administrado vía oral de 5 a 25 mg cada semana. Otros agentes inmunosupresores son utilizados en enfermedad severa o refractaria, tales como: azatioprina (Imuran®, dosis de 2-3 mg/kg/día), hidroxicloroquina, ciclofosfamida, ciclosporina y gammaglobulina intravenosa (2g/kg cada 2 semanas por 5 infusiones y después cada 4 semanas). En casos resistentes se han utilizado: tacrolimus (Rapamun®), micofelonato de mofetilo (Cellcept®); y agentes biológicos como: inhibidores de TNF-α etarnecept (Enbrel®) e infliximab (Remicade®) o bien terapia anti-células B como el rituximab (MabThera®). Estos medicamentos biológicos requieren mayor evaluación en DMJ. Es recomendable el uso de protectores solares, evitar la exposición solar, antipruríticos, y en algunos casos esteroides tópicos.

Limitación del daño

Se deberá tener en cuenta las mediciones pronósticas desarrolladas por diferentes grupos alrededor del mundo que permitan el seguimiento de los pacientes. Por otro lado, la medicina física y la rehabilitación son parte fundamental del manejo, el ejercicio adecuado mejora la inflamación y preserva la capacidad funcional. En el abordaje se deberán considerar aspectos psicológicos de los niños con ese tipo de enfermedades como parte del tratamiento.

Prevención terciaria

Los pacientes deberán ser motivados y apoyados para su rehabilitación integral biopsicosocial.

La conducta preventiva por el huésped enfermo debe incluir: la consulta periódica, prevenir complicaciones y secuelas, cooperar con nuevos tratamientos así como el equipo de salud deberá ofrecer cordialidad, confianza y capacitación en la enfermedad.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general familiar y el pediatra en conjunto con el reumatólogo podrán establecer el diagnóstico de la miopatía inflamatoria y ofrecerán tratamiento de manera oportuna a los casos problema.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bohan A, Peter JB. Polymiositis and dermatomyositis: first of two parts. N Engl J Med 1975; 292: 344-47 (first part) 403-407 (second part).

Miller FW. Inflammatory myopathies: polymyositis, dermatomyositis and related conditions. En: Koopman WJ, Moreland LW, editors. Arthritis and Allied Conditions. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2005.

Oddis CV. Idiopathic inflammatory myopathy: management and prognosis. Rheum Dis Clin North Am. 2002; 28: 979-1001.

Mammen AL. Autoimmune myopathies: autoantibodies, phenotypes and pathogenesis. Nat Rev Neurol 2011; 7: 343-354.

Batthish M, Feldman BM. Juvenile dermatomyositis. 2011; 13: 216-224.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Stringer E, Feldman BM. Advances in the treatment of juvenile dermatomyositis. Curr Opin Rheumatol 2006; 18: 503-506.
Salazar-Páramo M. Dermatomiositis juvenil. En Pediatría Martínez. Salud y enfermedad del niño y del adolescente / ed. Roberto Martínez y Martínez. 6ª edición- México: El Manual Moderno; 2009 p 1267-69.

POLIARTERITIS NODOSA

Dr. José Óscar Morán Vázquez

OBJETIVOS

Describir la historia natural de la poliarteritis nodosa. Conocer los criterios empleados para establecer el diagnóstico en la niñez, el pronóstico de la enfermedad y los esquemas terapéuticos empleados, así como detectar de manera oportuna las complicaciones, e iniciar su manejo.

CONCEPTO

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante inespecífica, multisistémica, que afecta a arterias musculares de mediano y pequeño calibre, cuyo pleomorfismo clínico depende del órgano o sistema afectado. Con tratamiento oportuno y adecuado tiene una supervivencia de 80% a cinco años de iniciado el proceso.

Puntos sobresalientes

- La PAN es una vasculitis necrosante que puede manifestarse como una enfermedad multisistémica o como enfermedad "localizada" a piel.
- Los actuales criterios de clasificación consideran indispensable para el diagnóstico PAN, que el paciente muestre una biopsia con vasculitis de arterias de mediano y pequeño calibre; o una angiografía anormal (aneurismas u oclusión).
- El tratamiento de elección son los corticosteroides solos o asociados a ciclofosfamida.
- Los casos refractarios han sido tratados con bloqueador del factor de necrosis tumoral α.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

No se ha identificado agente causal; se ha visto asociada a infecciones por virus de la hepatitis B; puede presentarse a cualquier edad y su pico máximo de expresión es alrededor de los 10 años. Afecta con mayor frecuencia al genero masculino, 2:1, y se han reportado casos familiares, pero no una forma de transmisión definida.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de salud

Dar a conocer la enfermedad en escuelas de medicina, y difundir conocimientos actualizados sobre PAN al equipo de salud, contribuyen a la detección temprana, tratamiento oportuno y a mejorar pronóstico y limitar el daño. Una buena alimentación y la práctica de ejercicio físico contribuyen a mejorar las condiciones generales.

Protección específica

No hay inmunizaciones específicas. Debe evitarse el empleo de sustancias adictivas, ya que se han reportado casos de vasculitis en adictos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La teoría de complejos autoinmunes explica que los complejos inmunes circulantes se depositan en la pared de los vasos, activando los componentes del complemento, que producen inflamación y necrosis del vaso. Otra teoría señala que se trata de una lesión directa del endotelio con liberación de citocinas y mediadores de la inflamación.

La lesión es una vasculitis necrosante segmentaria y focal que afecta a las arterias de mediano y pequeño calibre, con menor frecuencia a las arteriolas y rara vez las vénulas. Histológicamente se puede encontrar necrosis fibrinoide, infiltrado de la pared de los vasos con predominio de polimorfonucleares y menor cantidad de linfocitos y eosinófilos.

La estructura de la pared vascular se altera y puede haber también dilatación aneurismática. La lesión vascular a nivel renal condiciona isquemia, la que parecer activa el sistema renina-angiotensina y desencadena la hipertensión arterial en los pacientes con PAN.

Etapa clínica

En la PAN "clásica" existe daño visceral y cursa con manifestaciones clínicas, variables e inespecíficas, que dependen de la forma como se exprese el órgano y sistema afectado. Lo más común es que inicie como una enfermedad febril persistente, que se acompaña de pérdida de peso; y después pueden presentarse síntomas de afectación uni o multisistémica. En caso de ataque renal puede haber hematuria, proteinuria, hipertensión arterial e insuficiencia renal.

En compromiso gastrointestinal: dolor abdominal difuso, sangrado o infarto intestinal. Si existe participación de nervios periféricos hay mononeuritis y, a nivel de piel, *livedo reticularis* (moteado difuso de color violáceo a nivel de la piel que no es palpable), púrpura palpable, necrosis y gangrena, ésta última más frecuente en extremidades. Los trastornos cardíacos se manifiestan con insuficiencia cardiaca y arritmias; la PAN puede presentarse también como un evento isquémico cerebral inexplicable.

En el 10% de los casos la enfermedad afecta mayormente a piel, no existe daño visceral (PAN cutánea) y se manifiesta con nódulos y *livedo reticularis* que se acompañan de mialgias, artralgias y neuropatía.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Según la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (Viena, 2005) y la Liga Europea contra el Reumatismo; se esta-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

blece en presencia de un criterio mandatario u obligado y al menos dos de los criterios complementarios.

- Criterios mandatarios u obligatorios.
  - Biopsia que muestre vasculitis necrosante de las arterias de mediano y pequeño calibre.
  - Angiografía anormal (aneurismas u oclusión) y debe incluir angiografía convencional si la angiografía por resonancia magnética resulta negativa.
- Criterios complementarios
  - Lesiones en piel: *livedo reticularis*, nódulos subcutáneos palpables y sensibles, u otras lesiones vasculíticas.
  - Mialgia o hipersensibilidad muscular.
  - Hipertensión sistémica contrastada con parámetros pediátricos.
  - Mono o polineuropatía.
  - Urianálisis anormal (proteinuria o hematuria), y/o disminución del filtrado glomerular menor al 50% requerido para su edad.
  - Dolor o hipersensibilidad testicular.
  - Signos y síntomas sugestivos de vasculitis en otro sistema mayor (gastrointestinal, cardiaco, pulmonar o sistema nervioso).

Se confirma mediante la biopsia, angiografía o ambas. La biopsia de tejido afectado muestra vasculitis con necrosis en arterias de mediano y pequeño calibre; ésta se lleva a cabo en piel, músculo esquelético, nervio periférico, testículo o riñón. La biopsia renal por microscopio electrónico e inmunofluorescencia revela una glomerulonefritis necrosante con depósitos de IgA, IgG y complemento. La angiografía a nivel abdominal con disparos en tronco celíaco, arteria renal y mesentérica pueden mostrar aneurismas en arterias de mediano y pequeño calibre, así como cambios no aneurismáticos (defectos de perfusión, presencia de arterias colaterales, pérdida de los cruces en las arterias renales periféricas y retardo en el vaciamiento en arterias pequeñas); cuando se toman en cuenta ambos hallazgos la sensibilidad diagnóstica del estudio es de 80% y su especificidad de 50 por ciento.

Otros estudios, no específicos pero útiles, son la electromiografía y velocidad de conducción, que pueden corroborar neuritis; la Bh muestra leucocitosis; la velocidad de sedimentación globular se encuentra acelerada, y los ANCA (anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos) son negativos. El antígeno de superficie para hepatitis B puede ser positivo (10–50%) en la PAN asociada a hepatitis B que en la actualidad se enclava dentro del grupo de vasculitis secundarias a infección.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con procesos febriles de larga evolución y etiología desconocida; así como con cualquier tipo de vasculitis que curse con necrosis. En relación a las vasculitis, es útil tener en mente que la presencia de participación pulmonar asociada a glomerulonefritis, ANCA 3 proteinasa positivos y biopsia con granulamotosis obliga a considerar el diagnóstico de enfermedad de Wegener; y que la hemorragia pulmonar con daño renal agregado orienta a enfermedad de Goodpasture. En la angeítis microscópica el daño renal es muy severo, los ANCA son positivos y existe capilaritis pulmonar no granulomatosa. La eosinofilia es más común en la enfermedad de Churg-Strauss y en la fascitis eosinofílica.

Evolución

Su curso es crónico; las recaídas se presentan en 10% de los casos y el pronóstico depende del tipo y extensión de la enfermedad. Con tratamiento adecuado en PAN con afectación visceral tiene una supervivencia de 80% a los cinco años. En PAN asociada a hepatitis B la mortalidad es de 7.4% y en PAN cutánea el pronóstico es bueno. Los decesos en la fase temprana de PAN sistémica y la asociada a antígeno de hepatitis B, por lo general, se deben, a la gravedad del proceso, a deficiencia en el control y a la presencia de complicaciones. Sin tratamiento la mortalidad a un año es de 13 por ciento.

Tratamiento oportuno

En PAN sistémica se inicia con prednisona, 60 mg/m^2 de SC/día v.o. diariamente por la mañana, que en casos graves, refractarios, corticorresistentes o con muchos efectos secundarios a la terapia esteroidea, se asocia ciclofosfamida, 500 mg/m^2 SC, i.v. en pulsos, cada 15 días por dos dosis y después cada mes por un ciclo de 6 a 12 aplicaciones; no obstante el tiempo optimo de la terapia no ha sido establecido. La ciclofosfamida ha sido también utilizada por vía oral, 2/mg/k/día y por ciclos. En casos graves puede iniciarse con corticosteroide i.v. (metilprednisolona en pulsos) asociado a ciclofosfamida. En casos refractarios esteroide y ciclofosfamida se ha utilizado bloqueador del factor de necrosis tumoral alfa. En PAN cutánea se emplea esteroide v.o. a dosis bajas y debe tratarse el estreptococo.

En PAN con antígeno de superficie para hepatitis B positivo, se indica prednisona 30 mg/m^2 de SC/día, v.o, asociada a rivadarina e interferón alfa i.v. (ver dosis en hepatitis B); se ha empleado también plasmaféresis. Los análogos de la prostaciclina se han utilizado cuando existe endarteritis y compromiso vascular de extremidades. Trátense complicaciones y efectos secundarios e indeseables de la terapia.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Limitación del daño y rehabilitación

Realizar un adecuado diagnóstico en forma temprana; instituir tratamiento oportuno; detectar y tratar complicaciones, así como efectos indeseables de los medicamentos, son medidas que contribuyen a limitar el daño. El manejo debe ser integral, incluyendo apoyo psicológico al paciente y sus familiares para minimizar el daño que genera una enfermedad crónica como la PAN.

Tan pronto como sea posible el paciente debe incorporarse a sus actividades diarias.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Conocer la historia natural de la PAN, sospechar el diagnóstico tempranamente y enviar al paciente con el especialista. **Secundario y terciario.** Pediatra, reumatólogo, nefrólogo, etc. confirman diagnóstico, instalan terapéutica, manejan integralmente al paciente y detectan tempranamente recaídas, complicaciones y efectos secundarios e indeseables de la terapia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fathalia BM, Millar L, Brady S, Schaller JG: Cutaneous polyarteritis nodosa in children. J Am Acad Dermatol. 2005;53:724-28.
Feinstein J, Arroyo R: Successful treatment of childhood onset refractory polyarteritis nodosa with tumor necrosis factor alpha blockade. J Clin Rheumatol. 2005 ;4:219-22.
Guillevin L, Cohen P, Mahr A, Arene JP, Mouthon L, Pertuiset R, *et al*: Treatment of polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis with poor prognosis factors: a prospective trial comparing glucocorticoids and six or twelve cyclophosphamide in sixty five patients. Arthitis Rheum. 2003; 49: 93-100.
Morán-Vázquez JO. Torres FH. García PJ: Poliarteritis nodosa en el niño. Bol Med Hosp Infant Mex.1982; 39:493-97.
Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Davin JC, Kawasaki T, *et al*: EULAR/ PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis. 2006; 65:936-41.
Schmidt WA: Use of imaging studies in the diagnosis of vasculitis. Curr Rheumatol Rep. 2004;3:203-11.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Dr. José Oscar Morán Vázquez

OBJETIVOS

Describir los criterios de clasificación de la enfermedad de Kawasaki (EK); los factores genéticos relacionados, y el curso de la misma; así como los predictores de pobre respuesta al tratamiento, y la trascendencia que tiene elaborar el diagnóstico en la fase aguda de la enfermedad, y cómo influye esto favorablemente en el pronóstico.

CONCEPTO

Antes conocida como **síndrome linfomucocutáneo** o **poliarteritis nodosa infantil**, la EK es una vasculitis aguda, febril e inespecífica, que al parecer afecta a personas genéticamente predispuestas y su rasgo fundamental es la afección de arterias coronarias y la tendencia a formar aneurismas.

Puntos sobresalientes

- Debe ser sospechada cuando un paciente que presente fiebre de más de cinco días de duración se acompaña de exantema y conjuntivitis no supurativa.
- Es más común en niños con ancestros orientales y en los que sus padres y hermanos padecieron la enfermedad.
- Iniciar el tratamiento con gammaglobulina i.v. (IGIV) y ácido acetilsalicílico dentro de los primeros 10 días del proceso, mejora el pronóstico y disminuye considerablemente la formación de aneurismas a nivel cardiaco.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

No ha podido ser demostrado agente infeccioso, y se especula que EK es el resultado final de una respuesta inflamatoria vascular inmunomediada, que se presenta después de diversos procesos infecciosos, y que se expresa en huéspedes genéticamente "susceptibles". Al respecto un estudio ha mostrado que el alelo 1 del promotor 5` (GT)n, repite en el gen SLC11A1 en un grupo de niños japoneses con EK, en tanto que éste no se observó en controles sanos. Es más frecuente en varones que en mujeres 1.6:1, predomina en menores de cinco años, excepcional después de los ocho, y su pico máximo es entre 12 y 24 meses de edad. Los menores de un año son mas proclives a presentar la atípica y formas graves; y los hermanos de pacientes con EK y los niños con ancestros japoneses tienen mayor riesgo de desarrollar el padecimiento. Aparece de predominio en verano e invierno en forma esporádica o en brotes epidémicos como los observados en Japón y EUA.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de salud

Difundir el conocimiento sobre EK en el ámbito médico e informar a los padres sobre los factores de riesgo y de la existencia de la enfermedad, contribuirá al diagnóstico y tratamiento oportuno, y por ende a mejorar el pronóstico. Aplicación de cuidados higiénicos y dietéticos adecuados favorecen mejores condiciones generales.

Protección específica

No existe.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las principales características patogénicas son la activación de fagocitos mononucleares con la consecuente secreción de citocinas como el factor de necrosis tumoral α y la interleucina (IL) 6 que durante la fase aguda podrían ser los responsables del daño vascular y la inflamación severa respectivamente. Hay elevación de niveles séricos del factor estimulante de colonias de granulocitos que, junto con IL–6 o derivados de las células del endotelio vascular, podrían intervenir también en la fase aguda de EK. Se ha señalado que el gen CD40GL interviene en la patogénesis de la enfermedad, y una sobre expresión del mismo a nivel de los linfocitos CD4, CD8 y plaquetas, ha sido encontrada persistentemente elevada en niños con EK. Esta sobre expresión, disminuye significativamente después del tratamiento con gammaglobulina intravenosa (IGIV). Los cambios anatomopatológicos se señalan en la evolución y se correlacionan con la misma.

Etapa clínica

El diagnóstico se establece en todo paciente con fiebre (38.5 a 40 °C), de cinco días de evolución o más, que presente también cuatro de los siguientes criterios:

1. Inyección de conjuntiva bulbar no supurativa.
2. Manifestaciones bucales tales como cavidad oral eritema-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tosa, faringe roja, lengua "de frambuesa", labios hinchados, fisurados y enrojecidos.
3. Adenomegalia cervical (mayor de 1.5 cm de diámetro), no supurativa, por lo general aislada y unilateral.
4. Exantema eritematoso generalizado polimorfo, o bien morbiliforme, escarlatiniforme o maculopapuloso.
5. Descamación perineal y signos en extremidades: edema indurado de manos y pies y eritema palmoplantar.

Para emitir el diagnóstico es indispensable descartar otras entidades clínicas que puedan explicar el proceso, v. g., infección estreptocócica, escarlatina, sarampión, fiebre de las montañas rocallosas, leptospirosis y reacción de hipersensibilidad entre otras. Si algún paciente presenta fiebre y menos de 4 criterios, pero existe afectación de coronarias, puede establecerse el diagnóstico de ***EK atípica***. Ante casos dudosos, la exploración ocular con lámpara de hendidura puede ser útil, ya que la uveítis está presente en el 50% de los casos. Se han observado también piuria estéril (70%), disfunción hepática (40%), derrame pericárdico (20–40%), artritis o artralgia (10–20%), carditis e insuficiencia cardiaca (5%) y meningitis aséptica (5%).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La proteína C reactiva (PCR) y eritrosedimentación globular están aceleradas y denotan actividad del proceso; en la Bh hay anemia y leucocitosis, y la inmunoglobulina E sérica está elevada.

El conteo de plaquetas es normal durante la primer semana, y después se detecta trombocitosis superior a 1 000 000 mm^3. La albúmina sérica baja ha sido relacionada con riesgo que ocurra secuela cardiaca; y los niveles altos de selectina E (>184.7 ng/dL) antes del tratamiento han sido mencionados como útiles para predecir el desarrollo de lesión coronaria. La deshidrogenasa láctica elevada, una PCR >10m/dL y/o Hb inferior a 10g/dL (sensibilidad 84%, especificidad 87%) antes de tratamiento, son parámetros observados en pacientes que no respondieron adecuadamente a dosis convencionales de IGIV. La Rx del tórax puede mostrar cardiomegalia y el ECG taquicardia sinusal, bloqueo auriculoventricular, QT alargado y datos de isquemia miocárdica. El ecocardiograma (ECO) bidimensional muestra datos de inflamación, aneurismas y/o estenosis de vasos coronarios.

Evolución

- **Etapa aguda**: corresponde a los primeros 10 días del proceso, se manifiesta por los signos clínicos descritos antes e histológicamente existe perivasculitis aguda de arterias coronarias, pancarditis e inflamación del sistema de conducción A–V.
- **Etapa subaguda**: entre los 12 y 28 días, clínicamente hay descamación de piel manifestaciones cardiacas, la fiebre cede en 12 días promedio cuando no recibe tratamiento, e histológicamente hay panvasculitis coronaria aguda, aneurismas, obstrucción y trombosis.
- **Etapa de convalecencia**: entre 29 y 45 días, clínicamente la función cardiaca es normal en la mayor parte de los pacientes pero puede existir inflamación coronaria subaguda y persistencia de aneurisma. Después de 50 días cuando la lesión fue dilatación coronaria leve el vaso regresa a su diámetro normal en aproximadamente 8 semanas; si la lesión fue severa, la función cardiaca puede estar alterada e histológicamente hay cicatrización y calcificación coronarias.

Estudios secuenciales han demostrado que los aneurismas pueden tardar hasta un año en involucionar y existe la posibilidad de que dejen como secuela, aneurismas y estenosis coronaria. La mortalidad es de 0.5 a 2%; por lo general se debe a oclusión coronaria aguda, y ocurre en el 75% de los casos dentro de las primeras 6 semanas.

El pronóstico a largo plazo es incierto y pueden presentarse infarto agudo de miocardio o muerte súbita meses o años después del episodio agudo. El riesgo de recurrencia en afectados es de 2 a 3%.

Tratamiento oportuno

Debe iniciarse en los primeros 10 días del proceso con IGIV a 2 g/kg para pasar en infusión en 12 h por un solo día. En los pacientes que persiste la fiebre a pesar de la administración IGIV, y en los que después de una caída inicial, ésta reaparece, debe valorarse la conveniencia de aplicar una segunda dosis de IGIV a la misma dosis. Desde el inicio debe prescribirse ácido acetilsalicílico (AAS) 80–100mg/kg/día dividida en cuatro tomas y al ceder la fiebre, reducir a 3–5 mg/kg/día (máximo 40 mg/kg/día) en una sola toma por 2 a 3 meses, o hasta que la velocidad de sedimentación y el conteo de plaquetas sean normales. Es necesario monitorizar niveles de salicilatos en sangre para evitar intoxicación.

La asociación de IGIV y ácido acetilsalicílico (AAS) reduce la incidencia de aneurismas coronarios a un 4% contra 25% de los no tratados; sin embargo, el efecto de IGIV administrada 10 días después de iniciado el proceso es dudoso.

El empleo de metilprednisolona en pulsos (30 mg/kg.), asociada a IGIV y AAS; comparada con IGIV más AAS, acorto la duración de la fiebre y normalizó con mayor rapidez la VSG (11.1 ± 5.7 vs 19.4 ±12.4, p =.027), y la PCR (0.03 *vs* 0.08, p = 0.11. Wilcoxon); sin embargo, se requieren de más estudios, con mayor número de pacientes y con seguimiento a largo plazo, para evaluar el posible benéfico a nivel cardíaco. Si existen múltiples aneurismas se asocia dipiridamol (4 mg/kg/d en tres dosis) y AAS; y si el riesgo para desarrollar trombosis es elevado se emplea también warfarina. En los casos que cursan con trombosis coronaria aguda se ha empleado Factor activador de plasminógeno, estreptocinasa o urocinasa, siempre bajo control y supervisión del cardiólogo. La secuela cardiaca incluyendo la isquemia ha sido tratada con revascularización ("*bypass*") coronaria, y pacientes con daño severo podrían beneficiarse del trasplante cardíaco. Es indispensable realizar ECO bidimensional y valoración cardiológica periódica, aún en ausencia de signos de daño cardiológico inicial, ya que el riesgo de desarrollar estenosis y aneurismas coronarios es elevado.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Limitación del daño y rehabilitación

El diagnóstico y terapéutica realizados en forma adecuada y temprana limitan el daño y mejoran el pronóstico. Si se pre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sentan complicaciones deben ser tratadas. Es indispensable el seguimiento a largo plazo incluyendo valoraciones cardiológicas y ecografías periódicas, así como disminuir los riesgos de enfermedad cardiovascular (obesidad, hiperlipidemia, sedentarismo). Vigilar a los hermanos de afectados quienes tienen mayor posibilidad de desarrollarla.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Conocer la enfermedad y factores de riesgo. Elaborar diagnóstico de presunción en forma temprana y enviarlo al especialista y subespecialista. Vigilar a los hermanos de afectados. Es importante recordar que la IGIV utilizada en tratamiento de EK confiere pasivamente anticuerpos que pueden interferir con la inmunogenicidad de las vacunas; por ello se recomienda diferir la administración de las vacunas contra el sarampión y la varicela hasta 11 meses después de recibirla, tiempo en que generalmente los anticuerpos han desaparecido. En lo concerniente a otras vacunas se debe seguir el esquema habitual. **Secundario y terciario**. Pediatra, cardiólogo pediatra y otros especialistas, deben manejar el caso en forma integral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Report of the Committee on infectious diseases. Kawasaki disease. En: Pickering KL, editor. Red Book. 27th ed. Elk Grove Village, IL, USA: 2006. p. 412-14.

Fukunishi M, Kikkawa M, Hamana K, Onodera T, Matsuzaki K, Matsumoto Y, Hara J. Prediction of non-responsiveness to intravenous high-dose gammaglobulin therapy in patients with Kawasaki disease at onset. J Pediatr. 2000: 137: 172-76.

Furui J, Ishii M, Ikeda H, Muta H, Egami K, Shugahara Y, *et al*. Soluble forms of the selectin family in children with Kawasaki disease: prediction for coronary artery lesions. Acta Paediatr 2002; 91: 1183 -189.

Inoue Y, Okada Y, Shinohara M, Kobayashi T, Tomomasa T, Takeuchi K, Morikawa A. A multicenter prospective randomized trial of corticosteroids in primary therapy for Kawazaki disease: clinical course and coronary artery outcome. J Pediatr. 2006;149:336-41.

Morán-Vázquez JO, Arceo-Díaz JL. Enfermedad de Kawasaki. En: Arceo JL, Morán JO editores. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. México: McGraw Hill-Interamericana; 1996. p. 335-37.

Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Kawasaki T, *et al*. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006; 65:936-41.

PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

Dr. Luis Antonio Dubey Ortega

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Analizar la incidencia, los factores determinantes, la evolución del curso clínico, sus complicaciones y el pronóstico de la enfermedad. Actualizar las medidas del tratamiento inicial y de sus complicaciones. Derivar a otros niveles de atención a los pacientes con complicaciones.

CONCEPTO

La púrpura de Henoch - Schönlein (púrpura vascular aguda, anafilactoide o alérgica) es la vasculitis sistémica más común en niños; de etiología desconocida, y los posibles activadores implicados son agentes: infecciosos, alérgicos, medicamentos, vacunas, etc.; cuyo componente histopatogénico es una vasculitis leucocitoclástica en los vasos de pequeño calibre (vénulas y arteriolas) con depósitos inmunes dominantes de tipo IgA1-IgG; que se manifiesta por rash cutáneo, artralgias, dolor abdominal y enfermedad renal.

Puntos sobresalientes

- La enfermedad es una vasculitis de origen desconocido, caracterizada por una angeítis leucocitoclástica que afecta los pequeños vasos de piel, articulaciones, intestino y riñones. Inicia después de una infección o alergia.
- Su incidencia anual es de 13 a 22 casos/ 100 000 niños. El 75% de los casos se dan en menores de 8 años de edad.
- Por inmunohistoquímica hay depósitos de IgA en las paredes vasculares y en el mesangio renal. Los tiempos de coagulación son normales, elevación de IgA e IgM y presencia de anticuerpos antifosfolípido y anticardiolipina en suero.
- En la clínica hay rash cutáneo purpúrico, artralgias, dolor abdominal y daño renal.
- Las complicaciones más graves son: la intususcepción intestinal (íleo-ileal) y la nefropatía leve o grave.
- El tratamiento es sintomático y en la lesión renal se emplean esteroides. Hay probabilidad de recurrencia y el pronóstico es bueno.
- Es mayor en niños entre los 2 y 8 años de edad. Se debe a la formación de complejos inmunes de tipo IgG-IgA1 de gran peso molecular, que se depositan en el mesangio y causan lesión glomerular.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIEGO)

Agente

Su origen es desconocido en el 46-70% de los casos. Se puede presentar después de una infección de vías respiratorias altas (43%) por estreptococos o procesos virales. Los otros gérmenes condicionantes son virus coxsackie, mycoplasma, toxoplasma, varicela, rubéola, adenovirus, HIV, Virus de la Influenza H1N1, amebiasis, salmonela, clostridium, etc. Hay relación con problemas de tipo alérgico: a fármacos (Vancomicina, ranitidina, diclofenaco, cefuroxima, enalapril, captopril, ciprofloxacino, etc.), vacunas (varicela, influenza, vacuna H1N1); hipersensibilidad a alimentos (fresas, huevo, leche, nueces, trigo, etc.) y picadura de insectos.

Huésped

La enfermedad en los niños es dos veces más común en los hombres entre los 2 y 8 años de edad y 3.7 veces más que en adultos. La incidencia anual es de 10 a 13 casos/100 000 niños; el 75% de los casos se da en menores de 8 años y el 90% en menores de 10 años de edad. Por genética hay una asocia-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción con el HLA DRB1*11 y DRB1*01. En poblaciones hispanas se asocia más con el HLA-DRB*07 y el HLABW-35 en la población mexicana.

Ambiente

Se presenta durante el invierno con un pico máximo de noviembre a enero y es más común en el medio socio-económico bajo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Reducir la frecuencia de infección de vías respiratorias altas. Evitar el contacto con sustancias o la ingesta de alimentos alergénicos; así como, ablactación temprana. Brindarles información a las comunidades sobre la enfermedad ya sea a través de medios de comunicación o conferencias en escuelas o centros de salud. Formar grupos de autoayuda en aquellas familias de pacientes que cursen con daño renal severo por el padecimiento.

Protección específica

Es difícil establecer porque no se conoce su etiología; pero se pueden llevar a cabo algunas medidas como:

Dar tratamientos con antibióticos efectivos contra infecciones por el estreptococo beta hemolítico. No consumir alimentos como huevo, fresas, chocolate, nueces, etc.; antes del año de edad. Acudir de forma inmediata al pediatra cuando haya aparición de lesiones purpúricas en la piel. Toma periódica de la presión arterial en las manifestaciones tempranas. Valorar el grado de lesión a otros órganos como tracto gastrointestinal o riñones estimando su trascendencia familiar, social y económica a mediano y largo plazo.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La inmunoglobulina IgA (IgA) tiene un papel importante en la patogenia; en especial la IgA1; en donde existe un mecanismos desconocido de glicosilación aberrante por reducción de galactosa y ácido siálico, en la cadena de glicanos de la región bisagra de la molécula de IgA1 (Gd-IgA1), en estos enfermos. El antígeno desconocido (infección, fármacos, etc.), circulante produce un aumento de la Gd-IgA1 polimérica, que es reconocida anticuerpos igA1 o IgG antiglicanos que circulan de forma natural y forman complejos inmunes IgA1-IgG. La Gd-IgA1, activa la vía alterna del complemento. Estas alteraciones favorecen el depósito de la inmunoglobulina en los vasos sanguíneos, en especial, el depósito de IgA1 sin ácido siálico en el riñón; lo que a su vez activa el sistema del complemento y la liberación de factores inflamatorios. Los complejos inmunes que no se eliminan por el sistema retículo endotelial, se fijan a las paredes de los vasos sanguíneos y producen vasodilatación con turbulencias y permitiendo la formación de C5; éste inicia la quimiotaxis para los neutrófilos, liberando enzimas de tipo elastasa y colagenasa que destruyen la pared del vaso sanguíneo lo que favorece la filtración de eritrocitos en los tejidos. También se han involucrado a la interleucina 5 (IL-5), la interleucina 6 (IL-6), el factor de necrosis tumoral alfa y el leucotrieno B4 en la fase aguda de la inflamación. Por histopatología hay infiltración de neutrófilos y pigmentos nucleares, en la pared de los vasos (en especial en vénulas poscapilares). Existen depósitos de Ig A e IgG en la pared de los vasos sanguíneos y depósitos de Ig E en las células cebadas o mastocitos durante los procesos de vasculitis cutánea, pulmonar o intestinal. En intestino hay una vasculitis con infiltración submucosa y mural además; proliferación endotelial y trombosis de pequeñas arteriolas; así como una baja producción de IgA secretora por depósitos de complejos inmunes en la mucosa. A nivel renal los complejos inmunes (Gd-IgA1-IgG) se depositan en el mesangio y producen daño glomerular lo que genera proliferación del mesangio con aumento de la matriz mesangial y citoquinas iniciando un proceso de inflamación glomerular con formación de medias lunas epiteliales o esclerosis posterior. A nivel túbulo-intersticial se presenta atrofia tubular y edema intersticial.

Etapa clínica

La evolución de la enfermedad en promedio es de 6 días (rango de 3 a 24 días) que puede iniciar de forma aguda con la aparición de fiebre y fatiga en la mitad de los niños afectados. Los principales datos clínicos son: púrpura (100%) artritis (82%), dolor abdominal (62%), nefritis (40%) y sangrado gastrointestinal (33%). El rash en la piel tiene una aparición aguda, con lesiones palpables de 2 a 10 mm, de color rojo-violáceo; comienza con una lesión maculo papular rosácea, que al inicio palidece a la presión y progresa a lesiones petequiales o púrpura (100%), en 24 o 48 h se torna de color violáceo, con lesiones residuales de color café. El lesión cutánea se localiza en extremidades inferiores, glúteos, tronco y menos común en brazos y cara. Hay recurrencia del rash en menos del 10% de los casos.

La artralgias o artritis son más frecuentes (82%); en las grandes articulaciones a nivel de rodillas, tobillos, codos y muñecas acompañadas de tumefacción, flogosis y dolor a la movilización.

Las manifestaciones gastrointestinales ocurren en el 50 al 70% de los niños. Los síntomas más comunes son dolor cólico abdominal (65%), nausea y, vómito, melena (25%) y sangre oculta en heces (50%). La principal complicación abdominal es la invaginación intestinal íleo-ileal (70%) o íleo-cólica (30%) y se sospecha a la exploración física al detectar un vacío, en el cuadrante inferior derecho del abdomen o por evacuaciones gelatinosas oscuras; otras complicaciones son: pancreatitis, colecistitis, y enteropatía perdedora de proteínas, infarto intestinal, perforación intestinal.

La afectación del SNC se presenta con paresias, neuritis óptica, crisis convulsivas y coma.

La nefritis es la manifestación más grave de la enfermedad (40%), que se presenta en los tres primeros meses después del rash; y se presenta con hematuria (82%) y proteinuria (30-70%), proteinuria significativa (33%) hipertensión arterial (15%), síndrome nefrótico (26.7%), síndrome nefrítico (23%); síndrome nefrótico-nefrítico (15.9%) y síndrome urémico cuando hay insuficiencia renal crónica (1 – 6 %). Otras manifestaciones o complicaciones pueden ser neuropatía de pares craneales, convulsiones; hemorragia pulmonar; carditis; uveítis anterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Evolución

El eritema en piel puede recurrir en las primeras seis semanas. La artritis por lo regular no recidiva. Si no hay complicaciones a nivel del tracto digestivo hay una recuperación completa de sus manifestaciones. La nefropatía puede aparecer en asociación con las recurrencias de la púrpura.

Diagnóstico diferencial

El diagnostico diferencial se hará con: abdomen agudo, septicemia, meningoencefalitis meningococcica, artritis reumatoide, fiebre reumática, púrpura trombocitopénica trombótica, lupus eritematoso sistémico, reacciones a drogas, endocarditis bacteriana, glomerulonefritis aguda posinfecciosa y nefropatía por IgA (Enfermedad de Berger), choque, sangrado gastrointestinal, insuficiencia renal, convulsiones.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico depende de los hallazgos clínicos y los antecedentes históricos. No hay pruebas de laboratorio específicas para la enfermedad.

La biometría hemática completa puede mostrar una cuenta de leucocitos normal o aumentada y posible eosinofilia. La velocidad de sedimentación y la cuenta de plaquetas pueden estar elevadas. Los electrolitos se pueden afectar después de un problema gastrointestinal grave. Los niveles séricos de urea y creatinina son normales y se elevan si hay datos de daño renal grave. Los niveles séricos de IgA son altos (60-200 mg/dL), la fracción C3 del complemento es normal (88-252 mg/dL). En la nefritis la actividad coagulante del factor estabilizador de la fibrina está disminuida. Hay elevación del plasminógeno, plasmina y los productos de degradación de fibrinógeno en suero. La actividad coagulante del factor estabilizador de la fibrina es baja en los casos con hemorragias y nefritis. En la fase aguda pueden estar C1q bajo y C4 bajo, CH50 y niveles de properdina son bajos, IL-5 y leucotrienos B4 esta elevados en la fase aguda y disminuyen en la fase de recuperación. Los niveles séricos del factor de necrosis tumoral alfa están elevados. El factor estabilizador de fibrina (Factor XIII) y el factor de Von Willebrand están aumentados en el plasma.

El examen de orina muestra eritrocitos y, leucocitos en su forma leve y albuminuria mayor de 2 g/L, cuando hay compromiso renal.

La radiografía del tránsito intestinal a nivel del duodeno, yeyuno y mitad de íleon distal revela empastamiento de los pliegues mucosos en forma muy discreta y se ven lisos e irregulares.

La biopsia renal estará indicada en los casos donde hay proteinuria grave, síndrome nefrótico y/o datos de insuficiencia renal durante el episodio agudo de la púrpura. Por inmunofluorescencia se detectan depósitos en el mesangio de IgA, en especial de la subclase IgA1 (85%); IgG e IgM (40%), depósitos de C3 (70-85%), depósitos de fibrinógeno o fibrina (60-70%). La microscopia electrónica muestra en el mesangio depósitos densos en regiones paramesangiales y en espacios subendoteliales. La lesión histopatológica más frecuente reportada es la proliferación mesangial con proliferación extracapilar en menos del 50% de los glomérulos (30- 42%)

Tratamiento. No hay un tratamiento específico. Son útiles las medidas generales como reposo en cama, dieta normal, una buena hidratación y restricción de sal si hay compromiso renal, en la fase aguda. Los antiinflamatorios no esteroides pueden aliviar el malestar de las articulaciones y los tejidos blandos. Para el dolor cólico abdominal leve usar un antiespasmódicos como la butilhioscina (Buscapina®) a dosis de 0.01 a 0.04 mg/kg/dosis y en caso de haber dolor intenso acompañado de sangrado gastrointestinal utilizar hidrocortisona a razón de 50 mg diluida en 100 mL de solución glucosada al 5%, por vía intravenosa a dosis respuesta. Ante la presencia de crisis convulsivas se usará diazepam de 0.04 a 0.2 mg/kg/dosis por vía intravenosa. Si se detecta un daño renal grave rápidamente progresivo se podrá utilizar pulsos de metilprednisolona a dosis de 5 a 10 mg/kg/dosis i.v. cada 24 horas por 3 a 5 días seguido del manejo con prednisona a dosis de 60 mg/m^2/día SC por la mañana durante 30 días y continuar con 40 mg/m^2/día SC cada 48 horas durante 30 días para después suspender. En caso de ceder la proteinuria grave solo vigilar de forma periódica por varios años. Si la lesión renal persiste se podrá emplear ciclofosfamida IV, azatioprina, ciclosporina o ácido micofenólico por vía oral, de acuerdo al criterio del nefrólogo pediatra, si hay evolución a la cronicidad se tendrá que incluir al paciente en un programa de prediálisis o diálisis (peritoneal o hemodiálisis) y si es posible promover el trasplante renal (donador vivo relacionado o cadáver).

Limitación del daño

El dolor abdominal se valorará para evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias y detectar de manera oportuna las complicaciones abdominales.

Se deben erradicar focos infecciosos (caries, sinusitis, etc.) para evitar recaídas frecuentes por este factor y evitar daño renal. La nefropatía es la principal causa de muerte, por lo que su detección oportuna y su tratamiento eficaz son primordiales.

La vigilancia de los casos continuará en la consulta externa con un examen de orina, química sanguínea, electrólitos séricos, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y depuración de creatinina en los casos de nefropatía. Los pacientes sin compromiso renal sólo se vigilarán con examen de orina y con visitas periódicas cada mes o cada 3 meses, durante el primer año al evento.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Las lesiones en la piel desaparecen y no requiere rehabilitación cutánea o muscular. Las complicaciones del tracto digestivo no afectan la función gastrointestinal. El principal daño es a nivel renal y el paciente requerirá apoyo de un equipo multidisciplinario para ofrecer las medidas de rehabilitación como diálisis peritoneal, hemodiálisis y trasplante renal, para integrase a sus actividades sicosociales completas.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

A nivel familiar, escolar o por medios de difusión como televisión, radio, periódicos locales o nacionales, dar a conocer la importancia de la enfermedad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Adiestrar al médico para establecer un diagnóstico y tratamiento oportunos desde la primera visita, para detectar la enfermedad y vigilar o evitar las complicaciones.

Tomar la presión arterial a todos los pacientes con manchas purpúricas en la piel de miembros inferiores.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra establecerán un criterio diagnóstico apropiado e iniciaran el manejo del estado agudo de la enfermedad y harán un diagnóstico diferencial. Enviarán al niño a otro nivel de atención en presencia de complicaciones médicas o quirúrgicas. **Terciario.** La atención será multidisciplinaria entre los departamentos de nefrología, cirugía pediátrica, enfermería, nutrición, salud mental y trabajo social para confirmar el diagnóstico y atender de manera integral el padecimiento agudo y las complicaciones.

EVALUACIÓN

1. La complicación gastrointestinal más frecuente en la purpura de Henoch Schönlein es: **a)** Invaginación intestinal íleocólica. **b)** Perforación intestinal **c)** Invaginación intestinal íleo-ileal **d)** Infarto intestinal **e)** Enteropatía perdedora de proteínas

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dubey-Ortega LA. Púrpura de Henoch Schönlein. En Martínez y Martínez . La salud del niño y del adolescente. 6ª. ed.; Manual Moderno SA de CV. 2009: 1273-1276.

Vila-Cots J, Gimenez Llort A. Nefropatía de Schönlein Henoch. En Anton M y Rodríguez LM. Nefrología Pediátrica. Manual Practico. Asociación española de Nefrología Pediátrica (AENP). 1a. ed.; Editorial Médica Panamericana 2011: 131-136.

James-Eternod JD. Púrpura Vascular Aguda o de Henoch Schölein. En Games Eternod J, Troconis Trens J. Introducción a la Pediatría. 7ª ed.; Mendez Editores. 2006; 567-573.

Watanabe T. Henoch-Schönlein purpura following influenza vaccinations during the pandemic of influenza A (H1N1). Pediatr Nephrol (2011) 26:795–798

Lau KK, Suzuki H, Novak J, Wyatt RJ. Pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura nephritis. Pediatr Nephrol (2010) 25:19–26

Mongil RI. Purpuras. Purpura de Schönlein Henoch. Púrpura. Pediatr Integral 2008; XII (5): 483-490.

Mir S, Yavascan O, Mutlubas F, Yeniay B, Sonmez F. Clinical outcome in children with Henoch-Schönlein nephritis. Pediatr Nephrol (2007) 22:64–70

Halling SE, Söderberg MP, Berg UB: Predictors of outcome in Henoch–Schönlein nephritis. Pediatr Nephrol (2010) 25:1101–1108

Cáceres-Mosquera J, Fuentes-Velasco Y, Romero-Navarro B, Valverde-Rosas S, García-Roca P, Gomezchico-Velasco R, Guillermo Ramón-García G, Carreño-Manjarrez R, Maldonado R, Velásquez-Jones L, Medeiros-Domingo M. Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. Bol Med Hosp Infant Mex 2006 (63):314-321.

Coppo R, Andrulli S, Amore A, Gianoglio B, Conti G, Peruzzi L, Locatelli F, Coagnoli L. Predictors Outcome in Henoch Schönlein-Nephritis in Children and Adults. Am J Kidney Dis 2006, 47(6): 993-1003.

Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schonlein purpura: a randomized, double blind, placebo-controlled trial. J Pediatr 2006:149(2):241-7.

Liao PY, Wu SH. Serum levels of IL-5 and LTB4 in children with Henoch-Schonlein purpura. Zhongguo Dang Dai Er Za Zhi 2006; 8(3): 198-200.

Marmolejo-Anaya MA, Dubey-Ortega LA. Estudio clínico de niños con púrpura de Henoch Schönlein en León, Gto. Tesis recepcional de Especialidad en Pediatría. 1993. México.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 29

Endocrinología

Coordinador: Dr. Abraham Torres Montes

Introducción
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Diferenciación sexual normal. Trastornos de la diferenciación Sexual
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Hiperplasia congénita de suprarrenales
Dr. Roberto Martínez y Martínez†, Dr. Gustavo A. Rodríguez León

Hipófisis anterior
Dr. Daniel Llanas Rodríguez, Dra. Judith Cornejo Barrera

Hipófisis posterior
Dr. Miguel Ángel Aceves López

Talla baja
Dr. Francisco Goldaracena Orozco
Dr. Miguel Angel Santos Díaz

Talla alta
Dr. Roberto Martínez y Martínez†, Dra. Brissia Lazalde Medina

TRASTORNOS DE LA PUBERTAD

Precocidad sexual
Dr. René Ocampo Campos

Seudopubertad precoz
Dr. René Ocampo Campos

Variantes prepuberales incompletas
Dr. René Ocampo Campos

Pubertad retrasada
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

GLÁNDULA TIROIDES

Anatomía y fisiología
Dr. Roberto Martínez y Martínez†, Dr. René Ocampo Campos

Bocio
Dra. Juanita Romero Villarreal

Hipertiroidismo congénito
Dr. René Ocampo Campos

Hipotiroidismo
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Enfermedad de Graves Basedow
Dr. René Ocampo Campos, Dr. Roberto Martínez Martínez

Tiroiditis
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Neoplasias tiroideas
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

PÁNCREAS

Fisiología del páncreas
Dra. Beatriz A. Metlich Medlich

Diabetes mellitus
Dr. Francisco Goldaracena Orozco

Diabetes mellitus tipo 1
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Diabetes mellitus tipo 2
Dra. Margarita Barrientos Pérez

Cetoacidosis diabética
Dr. Francisco Goldaracena Orozco

Prediabetes y síndrome metabólico en el niño y el adolescente
Dr. Daniel Llanas Rodríguez, Dra. Judith Cornejo Barrera

GLÁNDULA PARATIROIDES

Introducción
Dr. Miguel Ángel Aceves López

Hipoparatiroidismo
Dr. Miguel Ángel Aceves López

Resistencia a la PTH. Seudohipoparatiroidismo (PHP)
Dr. Miguel Ángel Aceves López

Hiperparatiroidismo
Dr. Miguel Ángel Aceves López

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

INTRODUCCIÓN

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

La evolución y desarrollo de la endocrinología pediátrica ha sido sorprendente; sus bases históricas y científicas przvienen de los dos continentes, en EUA de la Sociedad de Endocrinología Pediátrica "Lawson Wilkins" y en Europa de la Sociedad Europea de Endocrinología Pediátrica.

Los adelantos se manifiestan desde el concepto de hormona, "una sustancia producida por un órgano de secreción interna, vertida a la sangre, para actuar en un tejido distante", el cual ha cambiado, pues se sabe que algunas hormonas actúan en la misma célula (función autocrina) o en células contiguas (función paracrina), sin pasar por el torrente sanguíneo; por ejemplo, la testosterona secretada por las células de Leydig y actuando en células alrededor del túbulo y en células de Sertoli.

El sistema endocrino del niño es, por antonomasia, el eje central del crecimiento y desarrollo infantil; las hormonas desempeñan el papel de reguladoras de crecimiento, así como de diferenciación celular, además de otras sustancias que, por tener mecanismos de acción muy parecidos a hormonas, se deben considerar parte del estudio de la endocrinología; estos otros mensajeros que ahora se toman como hormonas son: neurotransmisores, citocinas, factores de crecimiento, prostaglandinas y leucotrienos. Las hormonas juegan un papel definitivo en la homeostasis del organismo cuando éste es alterado por factores internos, extrínsecos o estresantes.

Es indudable que el avance de la biología molecular a través de sus técnicas ha permitido el gran desarrollo de la endocrinología, lo que se ha manifestado en el mejor entendimiento de la patogenia, del diagnóstico y de la terapéutica de las enfermedades endocrinas.

El desarrollo de la tecnología del DNA recombinante es la base para el mapeo génico y los pasos se agigantan en el conocimiento del genoma humano. Diferentes hormonas proteicas se codifican por genes y el deterioro completo o parcial del *locus* génico, sea por deleción o mutación, traerá manifestaciones aisladas o entidades patológicas como hiperplasia congénita de suprarrenales (HCS); y sus distintas variantes o bien una deficiencia de hormona de crecimiento aislada (IGHD) tipo 1A cuando los dos alelos están ausentes, ambas con transmisión autosómica recesiva.

En otras ocasiones la mutación radica en los receptores de las hormonas y por consecuencia hipofunción hormonal, en raras veces hiperfunción.

Estas entidades genéticas tienen importantes repercusiones endocrinas, y esto se extrapola no sólo para el diagnóstico, sino que, usando marcadores genéticos de DNA recombinante, se descubren, con estudio de segregación, familiares que son portadores, es decir que tienen un estado heterocigoto; por demás útil cuando se trata de impartir un asesoramiento genético.

En el terreno terapéutico, la manipulación del DNA recombinante ha sido definitiva, pues ahora se cuenta con hormonas sintéticas que antes de extraían de animales o de cadáveres humanos; Ej., la insulina o la hormona de crecimiento (GH); esta última al principio para obtenerla, constituía todo un proceso "macabro", y ahora el limitante es su precio.

En fin, se podría seguir hablando de muchos adelantos, pero esto es sólo para dar entrada a la unidad de endocrinología. Sin embargo, la realidad de nuestro mundo (Latinoamérica), donde radican los autores, es otra y difícilmente se puede echar mano como rutina de todo lo anterior, por lo que, hoy por hoy, el médico no debe olvidar hacer la buena clínica, la que conducirá junto con estudios paraclínicos "no sofisticados" a la integración diagnóstica y con ello a la prevención y tratamiento, sobre todo si se sigue el modelo de la historia natural, y social de la enfermedad, así como sus niveles de prevención.

México tiene en este campo un adelanto, que es el haberse constituido, en este país, la Sociedad de Endocrinología Pediátrica (1999), organismo que trabaja en consenso para normar y publicar aspectos relacionados con la patología endocrina pediátrica.

Se finaliza esta breve introducción señalando que los tópicos siguientes están escritos para un lector de pregrado o el practicante de la medicina general, esperando que sea también de utilidad para el pediatra. Las citas bibliográficas son una fuente para quien quiera profundizar en el tema.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Chrousos GP: Organization and integration of the endocrine system. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 1-14.

Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton: Nelson textbook of pediatrics. Part XXV. The endocrine system. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2291-2431.

Menon RK: Molecular endocrinology. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 15-32.

DIFERENCIACIÓN SEXUAL NORMAL. TRASTORNOS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS

Describir los episodios de la diferenciación sexual normal. Mostrar las variantes de la diferenciación sexual anormal.

CONCEPTO

Los trastornos de la diferenciación sexual (TDS), si bien es cierto que ocupan en número un lugar muy pequeño dentro de la extensa patología que arremete a la niñez, cuando se presentan constituyen indudablemente un desequilibrio tanto en la esfera genital, sexual, psicológica y social del paciente, como en la psicológica y social de la familia; por ello, desde el nacimiento se deben tomar las medidas necesarias para su

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

correcto manejo, que conducirán, después de un estudio muy cuidadoso (clínico, cariotipo, uretrocistograma ascendente, pruebas de estimulación con hCG, determinación de SRY, titulaciones hormonales, entrevista de los padres por psicología y del paciente según la edad, y otros), a señalar el sexo en donde se desempeñará mejor de manera funcional.

Se señalarán sólo algunos conceptos básicos. El lector deberá tomar en cuenta que el manejo lo constituye un equipo integrado por urólogo, genetista, endocrinólogo, psiquiatra, imagenólogo y ginecólogo. Se comenzará por mostrar los episodios que suceden en forma escalonada en la diferenciación sexual.

Se recomienda a los lectores que no empleen el término intersexo, ya que ocasiona un trauma psíquico muy importante en los familiares, amistades y en el propio niño; esto es por demás peyorativo, dado que al final el paciente se conducirá en un solo sexo.

Puntos sobresalientes

- Cualquier trastorno de la diferenciación sexual requiere un manejo urgente, para establecer un diagnóstico de género.
- De no contar con tecnología para su estudio, y/o sus conocimientos son precarios, derive de inmediato a una institución de tercer nivel.

EPISODIOS EN LA DETERMINACIÓN Y DIFERENCIACIÓN DEL SEXO

La determinación del sexo (presencia de testículo u ovario) y la diferenciación sexual (desarrollo de órganos genitales externos o internos hacia hombre o mujer) son determinadas por múltiples eventos moleculares, gobernados por genes, cuya anormalidad o mutación temprana o tardía se traduce en una variante dentro de la gama de los TDS.

Su comprensión se facilita siguiendo una secuencia de los acontecimientos que, de manera tradicional se determinan como "variedad de sexos":

Sexo genético

Será XX o XY, dado en la fertilización del óvulo por un espermatozoide que porte X o Y.

Sexo gonadal

La gónada fetal es indiferenciada y a ella migran las células germinativas primordiales en la semana cinco, por lo que es capaz de originar un testículo o un ovario dependiendo del sexo cromosómico, pero para que esto acontezca y se derive una de las dos gónadas existen requerimientos.

Con anterioridad se creía que la presencia del cromosoma Y era suficiente para el desarrollo testicular; ahora se sabe que el Y desempeña ese papel a través de una región crítica, que se le designó desde el inicio como factor determinante testicular (FDT); en la actualidad el gen que codifica dicho factor se ha aislado, clonado y recibe el nombre de SRY(región del cromosoma Y determinante del sexo), o sea el gen "maestro" que orquesta toda una cascada génica que conduce al desarrollo del testículo (aunque al parecer no es el único ni necesario para la diferenciación testicular) y se sitúa en la porción distal de los brazos cortos del cromosoma Y,Yp11.3, es decir adyacente a la región seudoautosómica. Durante la meiosis masculina (ver *Unidad de Genética*), los cromosomas X e Y se parean, de tal suerte que puede haber recombinaciones anormales en dicha área, resultando cromosomas X portando SRY o cromosomas Y sin SRY, es decir, hombre XX, o mujer XY. La mayoría de las veces el episodio es ordinario XX o XY con función y estructura adecuada, originando mujer y hombre normal.

La gónada indiferenciada tiene dos componentes: medular y cortical; si la constitución es XX, se desarrolla la cortical hacia ovario, inhibiéndose la parte medular; si es XY se desarrolla la parte medular, se inhibe la cortical y se origina el testículo, episodio último que se inicia en la semana siete de la vida intrauterina.

Sexo de gonaductos

A diferencia de las gónadas que derivan de una estructura común, los gonaductos provienen de tejidos diferentes. Los derivados de Wolff proceden del mesodermo, aparecen en la semana cuatro y se constituyen por: epidídimo, conducto deferente, vesícula seminal, conducto eyaculador común. Los derivados de Müller provienen del metanefros, aparecen en la semana cinco y se constituyen por los dos tercios superiores de la vagina, cuernos uterinos y trompas.

a) Cuando la constitución cromosómica es XY, entre la sexta y octava semana, las células de Sertoli secretan una sustancia u hormona inhibidora de los conductos de Müller (MIS), que actúa en forma local. Esto explica porque en el complemento 45, X/46XY, un ovario bien desarrollado puede estar con trompa y hemiútero, y un testículo contralateral puede estar con elementos de Wolff. A las 8–12 semanas, las gonadotropinas coriónicas placentarias estimulan las células de Leydig secretando testosterona (T) e iniciarse la diferenciación de los conductos de Wolff; esta etapa es definitiva para la virilización normal del feto masculino.

b) Cuando la constitución es XX, y al no haber SRY, seguirá el desarrollo normal de los conductos de Müller. Hasta el momento no se ha descubierto la presencia de una sustancia u hormona que se encargue de esta diferenciación, la que por naturaleza deriva al sexo genital femenino, es decir, está condicionada a la ausencia testicular (hormonal).

Sexo fenotípico o genital

Al contrario de los gonaductos, los genitales externos derivan de un primordio común, el cual se desarrollará hacia los elementos masculinos por la acción de la testosterona (epidídimo, vasos deferentes, vesícula seminal), la cual sufre transformación por mecanismos enzimáticos (presencia de 5 α–reductasa) a dehidrotestosterona (DHT) a nivel de la célula blanco, y es ésta la encargada del desarrollo de órganos genitales: próstata, utrículo prostático, uretra, glande y pene. Se comprende que T y DHT deben estar bioquímicamente correctas, así como en buena cantidad, y que el complejo andrógeno–receptor, y posreceptor funcionen bien, de esa manera habrá acción androgénica específica; de lo contrario, el desarrollo se detiene o aminora, resultando alteraciones anatómicas diversas.

El desarrollo de genitales femeninos, ya quedó señalado, no requiere de factores hormonales; sin embargo, su evolu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ción puede interferirse, y eso se verá en situaciones específicas. Al *primordium* común se le conocen cuatro estructuras, y de éstas derivarán los distintos componentes (cuadro 29–1). Así es, en forma superficial, cómo se realiza la determinación del sexo y su diferenciación sexual, restando sólo el sexo somático y el psicosocial; el primero se basa en la presencia de hormonas sexuales, el segundo deriva de la educación de género y en el comportamiento psicosocial adecuado al sexo que se ha determinado.

Ahora se comprende que cualquier trastorno en las diferentes etapas enunciadas puede traer un error en la diferenciación sexual.

TIPOS DE TRASTORNOS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL

Casi todos los autores aceptan tres variantes:

1. Seudohemafroditismo masculino, o virilización masculina incompleta (Lippe). Son los pacientes con diferenciación anormal genital externa y de gonaductos, pero con testículos.
2. Seudohemafroditismo femenino, o virilización femenina (Lippe). Son pacientes con genitales externos ambiguos semejando un varón pero con gonaductos y gónadas femeninas.
3. Hemafroditismo. Son pacientes con diferenciación genital anormal externa e interna, pero con tejido gonadal masculino y femenino.

De todos ellos, que son numerosos, sólo se describirá una entidad en la cual se pone en peligro la vida de no tratarse en forma oportuna: la hiperplasia congénita de suprarrenales (HCS). Es obvio que un paciente con ambigüedad de genitales debe manejarse de urgencia en un tercer nivel.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lippe B: Ambiguous genitalia. En: A current review of pediatric endocrinology. San Diego, California: Serono Symposia and The Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society. May 2–6, 1995. p.163–174.

MacLanghlin DT, Donahoe PK: Sex determination and differentiation. N Engl J Med. 2004; 350:367–378.

Pérez–Palacios G, Kofman S, Méndez JP: Diferenciación sexual en el humano y sus alteraciones patológicas. En: Chavarría–Bonequi C, editor: Temas de Pediatría Endocrinológica. Asociación Mexicana de Pediatría. México: McGraw–Hill Interamericana; 1998. p.185–206.

Rapaport R: Disorders of the gonads. Kliegman – Behrman – Jenson– Stanton, editors. Nelson, textbook of pediatrics. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2374–78, 2394–2403.

Cuadro 29–1. Estructuras del *primordium* común

	Hombre	Mujer
Seno urogenital	Próstata, uretra prostática	2/3 inf. de la vagina
Tubérculo genital	Glande	Clítoris
Promontorio	Escroto	Labios mayores
Labios o pliegues	Uretra	Labios menores

HIPERPLASIA CONGÉNITA DE SUPRARRENALES

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Gustavo A. Rodríguez León

OBJETIVOS

Distinguir la fisiopatogenia. Describir las variantes clínicas. Establecer el diagnóstico precoz y la terapéutica adecuada, principalmente en la forma clásica de la carencia de la enzima 21–hidroxilasa (21–OH). Analizar el asesoramiento genético.

CONCEPTO

Se entiende por hiperplasia congénita de suprarrenales (HCS), un conjunto de trastornos o bloqueos enzimáticos determinados genéticamente que dan por resultado la carencia o disminución de cortisol en la síntesis de los corticosteroides (figura 29–1), lo que permite suspender el mecanismo de retroalimentación negativo y liberar en forma exagerada adrenocorticotrofina (ACTH), con la consiguiente hiperplasia de la suprarrenal.

Cinco entidades se conocen, cada una de ellas originada por la deficiencia de una enzima específica: 20, 22–desmolasa; 3β–hidroxiesteroide–deshidrogenasa; 17-α-hidroxilasa; 21–hidroxilasa; 11–α–hidroxilasa (figura 29–1). (La 17, 20–desmolasa, [17, 20–des]) y la 17, 20–hidroxiesteroide–desmolasa [17- BHSD], no afectan la síntesis de cortisol, pero pueden traer hipoandrogenismo.

El bloqueo no sólo compromete la producción de cortisol, sino también la hipoproducción o hiperproducción de hormonas sexuales y de mineralocorticoides; por lo tanto, el cuadro clínico será versátil y estará ligado al sitio e intensidad del bloqueo: desde virilización incompleta o androgenismo precoz del niño; o bien, infantilismo genital o virilización en la niña, y por otro lado repercusión o no del equilibrio homeostático al poder comprometerse la síntesis de aldosterona.

El tema es por demás extenso y, dado que la carencia de 21–hidroxilasa es por mucho la más frecuente, a ella se referirá este apartado; los otros cuatro trastornos se abordarán en forma sucinta.

DÉFICIT DE LA ENZIMA 21–HIDROXILASA O CITOCROMO P450 O P450C21

Concepto

El bloqueo a este nivel (figura 29–1) trae impedimento parcial o total en la síntesis de cortisol y de aldosterona. Los predecesores al bloqueo de 17–OH–progesterona y progesterona derivarán a la producción excesiva de hormonas sexuales y acúmulo de andrógenos principalmente, que conducen a virilización en la mujer (seudohemafroditismo femenino), simulando un varón y a desarrollo sexual precoz en el hombre. Se acepta a nivel internacional que existe la forma clásica que comprende la variante simple (carencia parcial de la enzima; sólo virilización) y la variante completa o total (carencia total

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

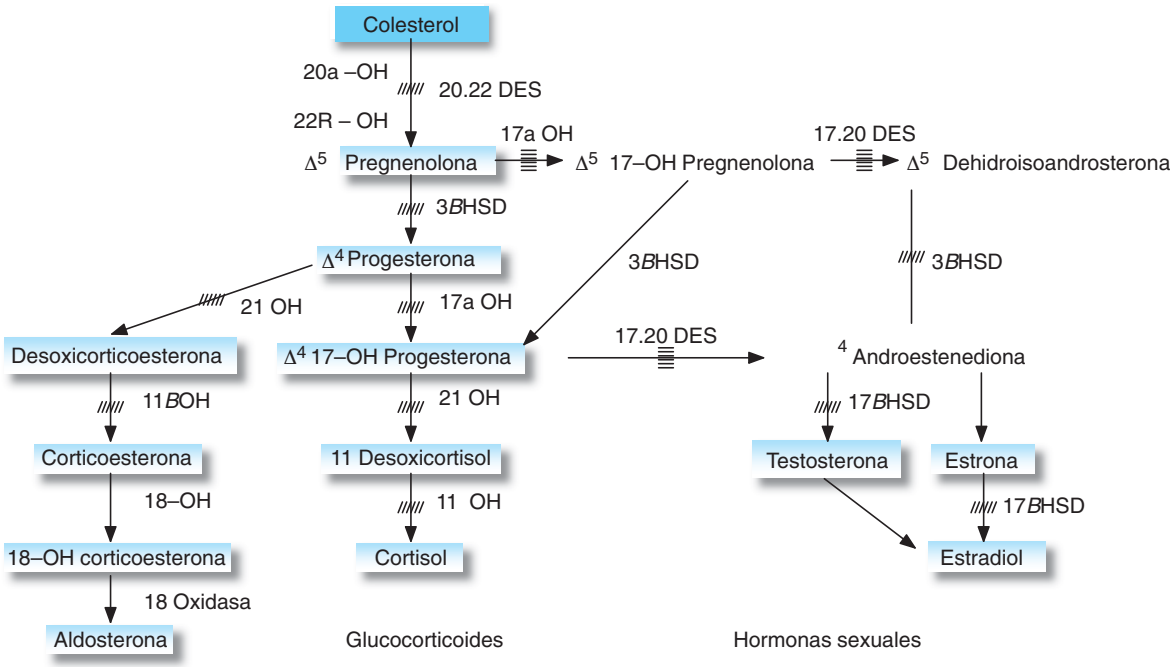


Figura 29–1. Biosíntesis de esteroides adrenales, bloqueos enzimáticos.

de la enzima; virilización y pérdida de sal que conlleva a deshidratación) y la forma no clásica con carencia leve de la enzima y por lo tanto con cuadro clínico sutil de androgenismo y presencia posnatal tardía (ver más adelante).

La deficiencia de P450c21 ocupa el primer lugar en frecuencia de todo el grupo de carencias enzimáticas, alrededor del 90–92%. Dentro de la forma clásica, la perdedora de sal ocupa 75%. La forma no clásica es 80–100 veces más frecuente que la clásica.

Se estima que la frecuencia de la forma clásica con sus dos variantes, simple y total, depende de razas o etnias, así es de 1:490 RN en los esquimales Yupik de Alaska; de 1:15 000 RN en Europa, EUA y hasta de 1:20 000 RN en Japón. La frecuencia de la forma no clásica es difícil precisarla.

Puntos sobresalientes

- Dentro de los TDS, la HCS constituye la patología en la cual el clínico debe de poner toda su sapiencia, ya que con un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado permitirá en la mujer conducirla en su rol femenino con todos los atributos propios de su género.
- La carencia de la enzima 21-OH es la más frecuente, por tanto al demostrarla precise si es la variante perdedora de sal y actúe como tal. Salvará una vida.
- El asesoramiento genético es imperativo, los padres tienen 25% en cada embarazo de tener un afectado.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Lo constituye la deficiencia específica de la enzima (21–OH) en la síntesis de los esteroides corticosuprarrenales, carencia que se ha producido por una mutación del gen *CYP21* (véase *Etapa subclínica*).

Huésped

En todas las variantes de HCS interviene para su presencia la mutación doble de un gen autosómico recesivo (AR) que se ha heredado de los padres, los que son portadores obligados. Se ha informado en todas las razas; en México se desconoce su cuantía. Se presenta por igual en ambos sexos, pero se diagnostica más en la mujer.

Ambiente

No parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción para la salud

Elevar la educación médica de la comunidad será siempre un *desideratum* de la medicina.

Protección específica

La revisión de los genitales de un RN es obligado, así como en toda consulta posterior.

Dado que el padecimiento se transmite con carácter autosómico recesivo, el riesgo en cada embarazo de tener otro hijo afectado es de 25, 50% para portadores, 25% sanos; esta proporción es la clásica, pero cuando hay unión entre afectados y portadores o entre heterocigotos compuestos (afectados; a veces asintomáticos para la forma no clásica) y portadores, la proporción señalada es distinta.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Saber si los hermanos y hermanas del paciente son portadores del gen anormal puede ser una medida benéfica, sobre todo si piensan casarse con un pariente cercano. Esto se puede precisar por análisis de DNA o con prueba de estimulación con ACTH.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La síntesis de los esteroides corticosuprarrenales (ECS) a partir del colesterol (figura 29–1); se realiza gracias a la presencia y acción de enzimas gobernadas por genes, lo que conduce a la formación final de hormonas: aldosterona, cortisol, andrógenos y estrógenos, sustancias con propiedades específicas necesarias para el correcto funcionamiento del organismo, así como para la óptima diferenciación sexual y homeostasis corporal. La adecuada producción de cortisol conlleva a una liberación mínima, pero suficiente, de factor liberador hipotalámico de corticotrofina (CRF) y, por consiguiente, de ACTH hipofisaria, la que efectúa un estímulo apropiado para la incorporación del colesterol en la suprarrenal y en la conversión a cortisol.

Aunque el concepto de un gen, una enzima ha cambiado y ahora se comprende mejor como un gen–un polipéptido, de todas maneras el lector puede concebir que las enzimas que intervienen en los pasos de la biosíntesis son determinadas por genes específicos. En este caso, es necesario que cada uno de los cónyuges aporte el mismo gen mutado y por consiguiente anormal; así, una doble dosis permitirá la expresión de un trastorno autosómico recesivo como es la HCS; sin embargo, es necesario recordar que las carencias enzimáticas son de grado diferente, lo que se traduce en manifestaciones clínicas variables.

La carencia de 21–OH, se asocia en forma principal con mutación del gen (60-70%) que codifica al citocromo P450c21 o bien, en pequeño porcentaje a deleciones o conversiones del mismo. Las mutaciones son resultado de recombinaciones en más de 90% entre *CYP21* (gen activo) y el seudogen *CYP21P*; estos genes se encuentran ligados al complejo mayor de histocompatibilidad o HLA situado en los brazos cortos del cromosoma 6*p*21.3. El 30% se deben a deleciones y mutaciones deletéreas.

Desde el punto de vista del genotipo, se pueden encontrar diferentes combinaciones en la población general; un homocigoto normal es aquel que sus dos alelos para el gen *CYP21* son normales; un heterocigoto simple, el que tiene un alelo normal y el otro mutado; un homocigoto afectado, el que porta idénticos alelos mutados para el gen *CYP21*, en cuyo caso manifestará la variedad clínica correspondiente a la mutación. Los adelantos moleculares permiten identificar ahora los heterocigotos compuestos (HC) en los que el fenotipo clínico que predomina será el de la mutación menos grave, así un HC que porta un alelo de la variedad perdedora de sal y un alelo de la virilizante simple, se manifestará como virilizante simple; un heterocigoto compuesto portador de un alelo perdedor de sal y otro no clásico se manifestará como una variedad no clásica, etc. Esto conduce a comprender por qué en una familia puede haber afectados de diferentes variantes y por otro lado señalar que el asesoramiento genético es difícil, a no ser que se apoye en estudios moleculares (DNA) de afectados y familiares; sin embargo, se tiene que partir de que su transmisión es autosómica recesiva con las salvedades antes señaladas (ayúdese de un genetista).

La forma clásica de inicio *in utero* con sus dos variantes, la simple y la perdedora de sal, así como la no clásica, son producto de alteraciones del mismo gen de diversa cuantía, correlacionada con el cuadro clínico no en forma absoluta; así, la mutación acentuada origina la variante perdedora de sal, la moderada, desarrolla la variante simple y la leve desencadena la variedad no clásica, es decir la actividad enzimática será de menos a más.

En las tres formas hay compromiso en la síntesis de cortisol, ya que la carencia de la 21–hidroxilasa (21–OH), impide que la 17–OH–progesterona (17–OHP), pase a 11–desoxicortisol y por consiguiente los predecesores se acumulen y deriven a la vía de hormonas sexuales, andrógenos y estrógenos, con expresión clínica de los primeros (son más potentes). Cuando la deficiencia enzimática es acentuada, la síntesis de aldosterona, modulada por el sistema renina–angiotensina se afecta, su tasa de secreción aproximada es de 100 μg/día; se pierde Na^+ por orina, se eleva la actividad de la renina plasmática, aumenta el K^+ sérico y se presenta hipovolemia y deshidratación, circunstancia que pone en peligro la vida.

Etapa clínica

En la forma clásica, la deficiencia de la enzima 21–OH conducirá, en la carencia parcial o en la total, a manifestaciones clínicas de virilización; en la niña, al nacimiento, clitoromegalia que semeja un pene (figura 29–2), el orificio uretral con frecuencia desemboca junto con el orificio vaginal (es decir, hay un seno urogenital, figura 29–3), sinequia de labios menores y con frecuencia también de labios mayores con la piel plegadiza semejando escroto, el área genital y las aréolas mamarias pigmentadas por la acción de ACTH (tiene 13 aminoácidos similares a la hormona estimulante de los melanocitos).

Todo este cuadro es de intensidad variable y, aunada la no palpación de gónadas, hace que el clínico a veces se confunda etiquetándolo como varón con hipospadias con las consecuencias ya imaginables. Los autores han tenido la oportuni-

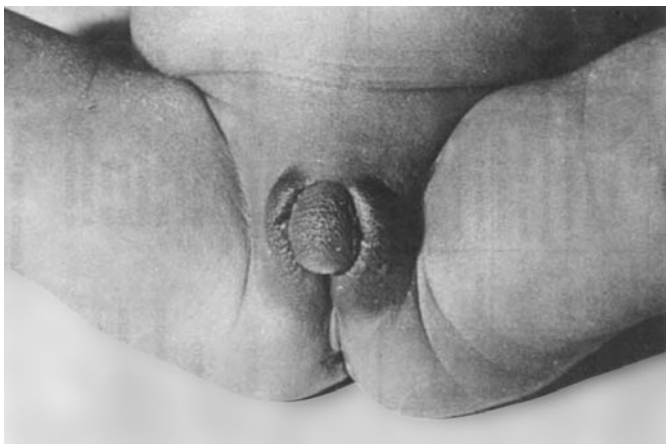


Figura 29–2. RN femenino con hiperplasia congénita de suprarrenales, clitoromegalia semejando un pene, labios mayores de tipo escrotal, hiperpigmentados e inflamados. Estas alteraciones hacen que frecuentemente se considera estar ante un paciente criptorquídico e hipospádico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

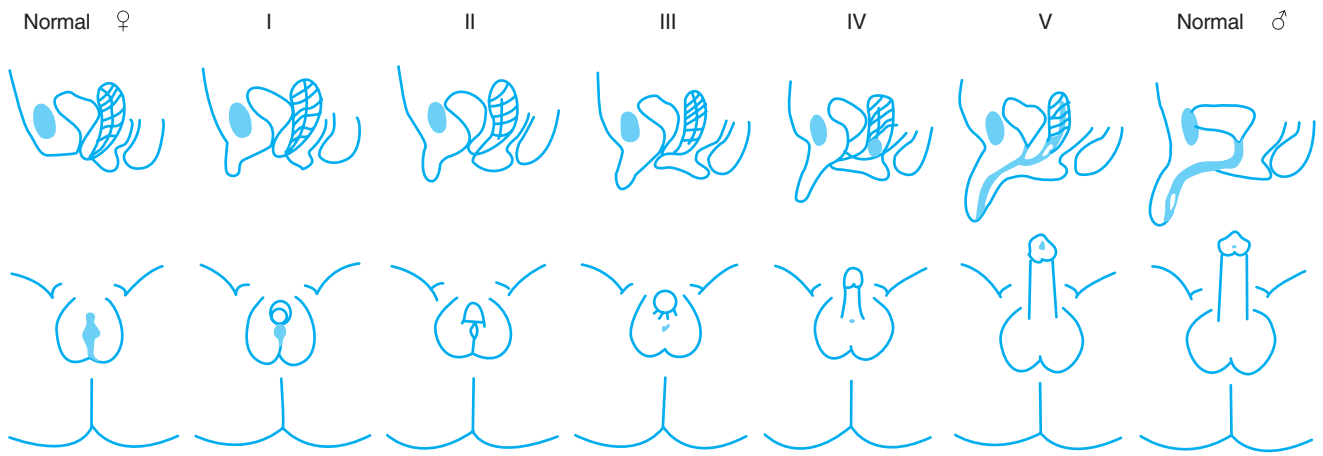


Figura 29–3. Hiperplasia congénita de suprarrenal. Variantes anatómicas. Prader A. Volkommen mannliche auBere Genitalentwicklung und Salzverlustsyndrom bei Madchen mit kongenitalem adrenogenitalem Syndrom. Helv Paediatr Acta. 1958; 13: 5.

dad de manejar tres pacientes en los cuales fue necesario el cambio de sexo, dado que estaban catalogados como varones.

En el varón, al nacimiento, puede haber macrogenitosomía discreta, con hiperpigmentación que también es común en pezones y aréolas; esto difícilmente llamará la atención, los testículos serán de tamaño y características normales. En ambos sexos la virilización será cada vez mayor; vello púbico, mayor musculatura, acné, talla alta, aunque al final serán de estatura baja dado el cierre precoz de las epífisis, ausencia de menstruaciones.

Cuando se está frente a una carencia total de la enzima, o sea la variante perdedora de sal, se presentarán las manifestaciones de virilización y además habrá déficit de síntesis de aldosterona y aumento de la actividad de renina plasmática (ARP), por lo que, al cabo de 6–16 días de nacido, el paciente presentará detención de la curva de peso, postración, hipovolemia con signos graves de deshidratación, acompañada de vómito, aunque en ocasiones no se encuentra la correlación de la gravedad con los signos o síntomas escasos de vómito, diarrea o fiebre. De manera lógica, a la mayoría de los varones no se les efectúa el diagnóstico y fallecen debido a que la terapéutica ejercida no fue la adecuada.

En la variedad no clásica, es decir donde la deficiencia enzimática es leve, por lo general, el cuadro clínico de androgenismo tenue es tardío (> de los seis años, pero es posible en cualquier edad) y variable: desde asintomático sólo con alteraciones bioquímicas, hasta pubarca precoz, hirsutismo (predomina), vello púbico y axilar, acné, irregularidades menstruales, infertilidad, enfermedad de ovarios poliquísticos, y otros; a menudo estos signos disminuyen con el tiempo.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La orientación al diagnóstico se lleva a cabo con la clínica señalada, y en ocasiones el antecedente de consanguinidad parental o el tener un hermano o hermana con trastorno parecido. O bien el antecedente de un hermano o hermana muerto en las primeras tres semanas con deshidratación grave, haya tenido o no alteraciones en genitales, son datos valiosos. La confirmación del diagnóstico implica demostrar la elevación en sangre de los corticosteroides anteriores al bloqueo o de sus metabolitos en orina. Esta conducta debe valorarse y llevar a cabo la determinación hormonal que la institución o laboratorio pueda efectuar, tomando en cuenta que los patrones hormonales difieren sobre todo al nacimiento en los primeros días.

El corticosteroide más útil será la 17–OHP. Al nacer sus valores normales en sangre tienen un promedio de 1 700 ng/dL y caen a las 24 h a 100–200 ng/dL (1–2 ng/mL), por lo que su medición deberá hacerse 48 h después de nacido; los casos afectados por mucho exceden lo normal, 3 000–80 000 ng/dL, en series estudiadas.

Para muchos autores el título > 1 000 ng/dL (10 ng/mL) es diagnóstico, entre 300–1 000 ng/dL sería dudoso (la 17–OHP tiene variaciones en las 24 h). Este estudio se puede hacer por tamizaje (papel filtro) en sangre de talón, aunque en prematuros los títulos deben ser arriba de 1 300 ng/dL. (Ante la duda diagnóstica o de falsa positiva, titule de nuevo 17-OHP en sangre periférica).

Es necesario comprobar alza de andrógenos, por lo que se titulará alguno de los siguientes: testosterona total o libre, androstenediona, dehidroepiandosterona sulfato. Recuerde que las titulaciones hormonales van en ascenso. Medir cortisol y aldosterona es más difícil y menos confiable.

Si con los estudios anteriores hay duda, está indicada una prueba con ACTH sintética, i.v. 0.25 mg; se mide 17–OHP basal y a los 60 min, la respuesta se interpreta con el nomograma de New; a grandes rasgos los clasifica en tres grupos:

a) La variante clásica, con niveles altos basales, y después de estímulo, de 12 000 – 100 000 ng/dL.
b) La no clásica tiene valores intermedios, de 2 000 – 10 000 ng/dL.
c) Los portadores fluctuarán postestímulo, 200 – 1 000 ng/dL y se sobrepondrán con los normales.

Otros estudios de utilidad. La cromatina nuclear en las niñas será positiva, lo que refleja la presencia de dos cromosomas X; este estudio es muy útil, sencillo y rápido; por supuesto, se comprueba con el cariotipo, el cual a todo paciente con fenotipo de sexo indeterminado debe practicársele. El uretrocistograma ascendente podrá mostrar el seno urogenital, estudio

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

indispensable para conocer la alteración anatómica. La edad ósea puede estar elevada desde el nacimiento; trate de demostrarla con una radiografía de pie lateral y anteroposterior (AP) para ver núcleo del escafoides o primera cuña, radiografía de rodillas AP para precisar núcleo distal de fémur, o de carpos en AP para delinear núcleos del hueso grande o ganchoso. Si con todo lo anterior no excluye HCS, es justo pensar en tumor adrenal; para ello recuerde: es muy raro al nacimiento, en ocasiones se encuentra masa detectable en fosas renales, las titulaciones hormonales androgénicas se encuentran muy altas, sobre todo dehidroepiandrosterona, 17–OHP y sus metabolitos urinarios son normales, la urografía excretora muestra desplazamiento renal unilateral; la ultrasonografía, tomografía axial computarizada e imagen de resonancia magnética pueden detectar tumoraciones tan pequeñas como 1.5 cm. Si con lo anterior aún hay duda para tumor o hiperplasia, administre dexametasona (2–4 mg/día v.o., repartir cada 6 h) por tres días y con ello las titulaciones hormonales (17–OHP y andrógenos) bajarán si es hiperplasia y se mantendrán si es tumor. Los otros cuadros de diferenciación sexual anormal no cursan con estos parámetros bioquímicos. El diagnóstico de la variedad perdedora de sal (PS) es fácil ante el antecedente de un hermano afectado, pero, si no es así, hay que estar muy alerta; el patrón electrolítico cambiará en vísperas de la crisis, por lo que es buena conducta determinarlo junto con los exámenes ya señalados para los primeros días, y tenerlo como muestra basal; de todas maneras el Na^+< 132 mEq/L y K^+> 5.5 mEq/L hacen sospecharla y la confirmarán las mediciones subsecuentes. Un examen todavía más seguro es medir la ARP (normal 1.5– 3.5 μg/mL/min), la que puede estar elevada aún antes de que se inicie clínicamente el cuadro de colapso o deshidratación. El diagnóstico prenatal es factible por amniocentesis, ya sea midiendo 17–OHP y andrógenos o bien en biopsia de vellosidades coriales tipificando HLA y análisis de DNA. La positividad en un producto del sexo femenino ofrece la alternativa de tratamiento a la madre con el uso de dexametasona, con lo cual debe esperarse virilización menor del producto. La realización de lo anterior es competencia de las instituciones de alto nivel.

El tratamiento para ambas formas consistirá en restaurar el desequilibrio hormonal, es decir: introducir glucocorticoides (la tasa de secreción de cortisol es aproximado de 12 mg/m^2 SC véase equivalencias en el cuadro 29–2) para frenar ACTH y cesar la virilización, así como desempeñar las múltiples funciones que les tienen asignadas.

Esto se consigue en la forma siguiente: prednisona o prednisolona por vía oral, 5 a 7 mg/m^2/día, repartir cada 8 h o 12 h, tratando de que la mitad de la dosis diaria se administre en la noche, en un intento de inhibir la liberación temprana de ACTH, o bien hidrocortisona oral (Hydrocortone®, tabletas de 10 mg, sólo en EUA, o en México en farmacias especializadas) 10–20 mg/m^2/día, repartido cada 8 o 12 h. La terapéutica debe ser de por vida y esto va a permitir que la mujer menstrúe, se embarace, aunque haya disminución de la fertilidad, tenga hijos sanos para HCS, a no ser que se una a un heterocigoto portador del mismo gen; lo mismo para el varón, el que será fértil. La estatura por lo general será subnormal en ambos sexos.

Cuando se está ante la variedad perdedora de sal, que en general se diagnostica en crisis adrenal, los autores recomiendan seguir el esquema siguiente: líquidos, i.v., 100–125 mL/Kg/día o más según el estado de deshidratación, administrando 25% e la cantidad total en las primeras 2 h; emplear solución fisiológica (9 g/1 000), la cual puede ir con 3/4 partes de solución fisiológica y 1/4 parte de solución glucosada al 10% (aporte energético). Además hidrocortisona, i.v. (en la solución), 15– 40 mg/m^2/día, repartir cada 6 a 8 h. Este esquema se seguirá por 24–48 h, vigilando los niveles de K^+, pues en ocasiones es necesario usar agentes hipopotasémicos (ver *Insuficiencia renal aguda*). La normalidad se consigue por lo general en 48h; de manera posterior se ofrece prednisona o hidrocortisona a las dosis señaladas (al parecer la hidrocortisona ofrece mejor control), se ofrece un potente mineralocorticoide oral, la 9–α– fluor–hidrocortisona (Florinef® tabletas de 0.1 mg, sólo en farmacias especializadas) a la dosis de 0.1–0.15 mg/día en una o dos tomas al día, y 1–3 g de sal (NaCl) repartidos en los biberones, después de los tres años es posible que no se necesite. En ambas variantes la vigilancia clínica del peso, talla, velocidad de crecimiento, edema, maduración esquelética y signos de androgenismo, darán la pauta para subir o disminuir el glucocorticoide, en unión con las titulaciones de 17–OHP y de andrógenos, esto nos permitirá, mejorar la talla, la cual al final está comprometida. La dosis del mineralocorticoide y la sal estarán de acuerdo con los niveles bioquímicos de Na^+, K^+ y ARP, así como la tensión arterial.

Cuadro 29–2. Potencia terapéutica de varios esteroides (relativo a la potencia del cortisol)

Esteroide	Efecto glucocorticoide, antiinflamatorio	Efecto glucocorticoide, afectando crecimiento	Efecto mineralocorticoide, retenedor de sal	Dosis equivalente mg
Cortisol (hidrocortisona)	1.0	1.0	1.0	20
Cortisona, acetato (oral)	0.8	0.8	0.8	25
Cortisona, acetato (i. m.)	0.8	1.3	0.8	25
Prednisona	3.5–4.0	5	0.8	5
Prednisolona	4		0.8	5
Metilprednisolona	5	7.5	0.5	4
Betametasona	25–30		0	
Triamcinolona	5		0	4
Dexametasona	30	80	0	0.75
Fluorocortisona (9–fluorocortisol)	15		200	

Tomado de Miller y Tyrrell. The adrenal cortex. En: Felig–Baxter–Frohman, editors. Endocrinology and metabolism. 3rd ed. New York: McGraw–Hill; 1995: p. 638. La 5º columna de dosis equivalente, es de varios autores.
Significado: la prednisona tiene 3.5 veces más potencia glucocorticoide (mg a mg) que el cortisol. La dexametasona afecta el crecimiento 16 veces más que la prednisona. Fluorocortisona (Florinef), tiene 250 veces más potencia retenedora de sal, que la prednisona. 0.75 mg dexametasona equivale a 5 mg de prednisona.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La variedad no clásica, se normaliza de su actividad androgénica al administrar por vía oral 0.5–1 mg de dexametasona por la noche.

Limitación del daño

Para un buen control se requiere la clínica, laboratorio y gabinete; la pobre velocidad de crecimiento, signos de Cushing, hipertensión, hormonas por debajo de lo normal (con las que se hizo el diagnóstico), retraso en edad ósea, estará señalando sobredosis del glucocorticoide; lo contrario indicará dosis baja. Para la variedad PS lo mismo, más las concentraciones de Na^+, K^+ y ARP. Conviene que la revisión se realice cada tres meses en el lactante y cada seis meses en etapas posteriores regulando la dosis del medicamento de acuerdo a resultados. Puede ser de ayuda en el lactante y preescolar tratar de mantener valores de 17–OHP < 400 ng/dL (4 ng/mL), con andrógenos cerca de lo normal.

Cuando el paciente está sometido a estrés (infección, fiebre alta y sostenida), conviene triplicar la dosis de prednisona o hidrocortisona; si no acepta vía oral, administrar hidrocortisona i.m., 25–50 mg/m^2/día, repartida cada 6 u 8 h, si el paciente amerita hospitalización, la dosis será de 50–100 mg/m^2/día aplicada en venoclisis. Si se va a someter a una intervención quirúrgica, aplicar la misma dosis i.m., repartida cada 6 u 8 h, iniciando 24 h antes del acto quirúrgico y terminar 24 h después. La cirugía de clítoris (resección parcial, dejando el paquete neuromuscular) y la plastía de la sinequia labioescrotal se harán en el primer año de vida (4 a 8/12), así como la ampliación del introito si hay seno urogenital. La corrección definitiva se hará de acuerdo con la experiencia del cirujano, y el acto quirúrgico será más especializado dependiendo del tipo de seno urogenital; se comprende que el objetivo final es dejar una vagina permeable.

Es de aceptarse que todas estas medidas son generales y que el paciente requiere individualización terapéutica. La terapia en el hombre es de controversia en cuanto a si se suspende o no el glucocorticoide después de la adolescencia. Los pacientes femeninos, que por error han sido conducidos como hombres, requieren de una valorización minuciosa para determinar si es posible en ellos realizar un cambio de sexo (antes de los tres años), ya que es indudable que ésta es la única condición dentro de los trastornos de diferenciación sexual en que a toda costa debe llevarse al sexo genético que posee, puesto que de ser así, se le estaría colocando prácticamente con todos los atributos de una mujer normal.

A continuación (cuadro 29-3) se describen las otras variedades (tienen transmisión autosómica recesiva):

Déficit en C 20,22–desmolasa o déficit en P450 scc (figura 29–1)

También se denomina hiperplasia lipoidea masiva de las suprarrenales. No se ha demostrado baja actividad de las enzimas que participan en la conversión del colesterol a la pregnenolona. El gen implicado no afecta la síntesis del P450 SCC. La afección engloba tanto a las suprarrenales como a las gónadas. Hay bloqueo de todas las hormonas, lo que dará insuficiencia suprarrenal acentuada.

Los varones tienen un fenotipo femenino o pobremente masculinizados y las mujeres presentan sus genitales normales. La pérdida de sal origina grave deshidratación casi al nacimiento. El diagnóstico nos lo da la deficiencia hormonal global. El diagnóstico prenatal es factible. La terapéutica es a base de cortisol y mineralocorticoides; los pocos que se salvan necesitarán esteroides sexuales en la adolescencia.

Déficit de 3–β–hidroxiesteroide deshidrogenasa 3–HSB (figura 29–1)

La enzima se codifica por el gen *HSD 3B2*. El bloqueo acumula pregnenolona, 17–OH–pregnenolona y dehidroisoandrosterona (DHEA); la falla también se presenta en gónadas.

Cuadro 29–3. Variantes de hiperplasia suprarrenal congénita

Déficit	Cortisol	Aldosterona	Virilización en la mujer	Virilización en el varón	Esteroide secretado	Comentario
21-hidroxilasa parcial, virilizante simple	normal	elevada	++++	++	17 hidroxiprogesterona	75% 25%
Grave con pérdida de sal	disminuido	disminuida	++++	++	17 hidroxiprogesterona	
11-β Hidroxilasa	disminuido	disminuida	++++	++	11-desoxicortisol, 11-desoxicorticoesterona	Hipertensión
3β-hidroxiesteroide deshidrogenasa/isomerasa	disminuido	disminuida	+	_	Compuestos Δ^5-3β-OH dehidoepiandrosterona	Habitualmente se presenta con pérdida de sal
17α-Hidroxilasa	disminuido	disminuida	_	_	Corticoesterona y 11 desoxicorticoesterona	Falta de feminización en la mujer
20, 22 Desmolasa	disminuido	disminuida	_	Femenino o debilmente masculinizado	_	Deficiencia hormonal global. Muy pocos sobreviven aun con tratamiento

Fuente: Modificada de Wilson JD y Grifin JE, por Bobadilla-Morales L. Trastornos de la diferenciación sexual. En: Braunwald ESL, Hauser AS, Fauce DL, Longo DL, Kasper JL, editors. Harrison. Principios de medicina interna. 15a ed. Madrid: McGraw-Hill,;2004. p . 2540-555. A su vez Modificado por Martínez y Martínez R y Rodriguez-León G.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hay defecto en la producción de cortisol, aldosterona y androstenediona, y aumento de la DHEA.

Hay formas graves o clásicas: los niños, poco virilizados o con hipospadias; las niñas, medianamente virilizadas y cuadro de deshidratación por la pérdida de sal; en edades mayores vello axilar, púbico o ambos. En las formas leves o no clásica, no hay ambigüedad de genitales, ni pérdida de sal; en edades mayores, se puede presentar pubarca precoz y trastornos menstruales.

El diagnóstico se establece por el acúmulo de los predecesores al bloqueo, más DHEA elevado y 17–OHP baja. La terapéutica de fondo es a base de glucocorticoides y mineralocorticoides en la forma clásica.

Deficiencia de 17–α–hidroxilasa (figura 29–1)

Se acepta que un solo gen (cromosoma 10*q*24.3) codifica para las enzimas 17–hidroxilasa y 17,20–desmolasa o liasa, es decir ocurre en suprarrenal y gónadas, impidiendo el paso a cortisol y a testosterona y estrógenos. Al estar libre la línea de la progesterona, se produce desoxicorticosterona en exceso, ocasionando hipertensión arterial; además hipopotasemia y supresión de renina, lo que traerá disminución de la aldosterona. A veces el defecto sólo se hace aparente a nivel de la 17,20–desmolasa (andrógenos y estrógenos, deficientes o suprimidos). Los varones muestran poca virilización, ambigüedad o feminización, y las mujeres al nacer son normales, pero después habrá falla en el desarrollo sexual. Progesterona y desoxicorticoesterona (DOC) elevados son diagnóstico. La terapéutica de fondo es el glucocorticoide, el cual normalizará la testosterona (TT). En la pubertad ofrecer terapia hormonal, si es necesario.

Deficiencia de 11–β–hidroxilasa (figura 29–1)

El gen *CYP11B1* (cromosoma 8*q*) codifica para la enzima 11–B–OH, por lo que una mutación en el gen, origina impedimento o disminución del paso de 11–desoxicortisol a cortisol y de DOC a corticosterona, con acúmulo de los predecesores al bloqueo y derivación a las hormonas sexuales. Al igual que la deficiencia de 17–OH, traerá alza de la presión arterial por acúmulo de DOC e inhibición del sistema renina–angiotensina (sin embargo, algunos RN manifiestan pérdida de sal transitoria, no explicable). En el bloqueo total hay virilización en la mujer desde la vida intrauterina y virilización progresiva en ambos sexos. En el bloqueo parcial, el cuadro es parecido al de la forma no clásica de la deficiencia de 21–OH. El diagnóstico se confirma con la elevación en sangre de 11–desoxicortisol, 17–OH–progesterona y DOC, renina inhibida e hipopotasemia. El tratamiento de base es el glucocorticoide. Su frecuencia aproximada es de 5%.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se llevará a cabo si es necesario en la esfera psicosocial.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general debe tener conocimiento para sospechar la enfermedad y solicitar e interpretar los estudios paraclínicos o bien canalizar a institución con recursos. El pediatra, además de lo anterior, está obligado a efectuar el diagnóstico y llevar a cabo la terapéutica adecuada, asesorándose del endocrinólogo, genetista, psiquiatra, imagenólogo, ginecólogo, urólogo y otros subespecialistas que son necesarios para el manejo integral.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la hiperplasia congénita de suprarrenal por carencia de 21– hidroxilasa, excepto: **a)** la deficiencia de cortisol origina la liberación de mayor cantidad de ACTH, la que conduce a hiperplasia de la suprarrenal; **b)** se transmite con carácter autosómico recesivo; por lo tanto, la pareja tiene un riesgo de 25% en cada embarazo de procrear otro afectado; **c)** la variedad perdedora de sal sólo se presenta en el sexo femenino; **d)** la terapéutica de fondo requiere la administración de cortisol o sus derivados; **e)** la variedad perdedora de sal en "crisis" precisa de agua, sodio, mineralocorticoides, cortisol.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cos–Welsh J, Flores–Lozano F, Cabeza–Gómez A: Padecimientos de la corteza suprarrenal. En: Chavaría–Bonequi C, editor: Temas de pediatría. Endocrinología. Asociación Mexicana de Pediatría. México: McGraw–Hill Interamericana; 1998. p. 175–179.

Donohoue PA, Parker KL, Migeon CJ: Congenital adrenal hyperplasia. En: Scriver Ch R, Beaudet AL, Valle D, Sly W, editors. 8th ed. New York: McGraw–Hill; 2001. vol III. p. 4077–4115.

Forest MG, Castro L: Hiperplasia suprarrenal congénita. En: Pombo-Arias M, editor. Tratado de endocrinología pediátrica. 3ª ed. Madrid: Díaz de Santos; 2002. p. 970–1005.

Gastaud F: Impaired sexual and reproductive outcomes in woman with clasic forms of congenital adrenal hyperplasia. J Clin Endocrinol Metab. 2007; 92: 1391-1396.

Martínez y Martínez R. Rodríguez–León G: Hiperplasia congénita de suprarrenales. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 1301–1307.

Miller WL: The adrenal cortex. Genetic lesions in steroidogenesis. En: Sperling MA, editor. Pediatric Endrocrinology. 2nd ed. Filadelfia: Saunders; 2002. p. 401–416.

Rodríguez–León GA: Hiperplasia congénita secundaria a deficiencia de 21–hidroxilasa. Bol Med Hosp Infant.1990; 47: 562–566.

Silva IN, Kater CE, Cunha CF, Viana MB: Randomized controlled trial of growth effect of hydrocortisone in congenital adrenalhyperplasia. Arch Dis Child.1997; 77: 214–218.

White PC: Disorders of the adrenal glands. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18thed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2349-2367.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

HIPOFISIS ANTERIOR

Dr. José Daniel Llanas Rodríguez
Dra. Judith Cornejo Barrera

OBJETIVO

Tiene como finalidad describir en una forma sencilla y breve, los aspectos generales, la anatomía y fisiología de la glándula

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hipófisis, así como de cada una de las hormonas que se producen en la adenohipofis o hipófisis anterior, los métodos diagnósticos y exploratorios de la función y se complementa abordando como ejemplos de la patología por deficiencia el panhipopituitarismo, la deficiencia de hormona de crecimiento, tumores como el craneofaringioma, y como patología de exceso de producción hormonal la enfermedad de Cushing.

GENERALIDADES

La hipófisis también conocida como glándula pituitaria, sintetiza, entre otras seis hormonas que regulan el crecimiento, el desarrollo y función de la glándula tiroides, corteza suprarrenal, gónadas y glándula mamaria. Sus características estructurales y principales propiedades se enumeran en el cuadro 29-4.

Puntos sobresalientes

- En la adenohipófisis se producen entre otras ocho hormonas todas ellas reguladas por estímulos hipotalámicos.
- Además de la historia clínica, la determinación hormonal basal o en respuesta a estímulos fisiológicos y farmacológicos son los principales métodos diagnósticos de la patología adenohipofisaria.
- La talla baja y/o la desaceleración del crecimiento son datos clínicos de deficiencia de hormona de crecimiento, pero el diagnóstico definitivo requiere al menos dedos pruebas especiales como hipoglucemia inducida con insulina, estimulación con GHRH, entre otras.
- La terapia de reemplazo con glucocorticoides es una urgencia cuando se sospecha panhipopituitarismo independiente de su etiología.
- El diagnóstico de imagen con mayor sensibilidad para precisar craneofaringioma y enfermedad de Cushing es la resonancia magnética (IRM).

EMBRIOLOGÍA, ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA

Desde el punto de vista embriológico hay que diferenciar en la hipófisis dos componentes: la adenohipófisis o hipófisis anterior que procede de una evaginación de la bolsa de Rathke del ectodermo bucal y la neurohipófisis o hipófisis posterior que se origina de una evaginación del piso del tercer ventrículo de ectodermo neural. La adenohipófisis está compuesta por la *pars distalis*, la *pars tuberalis* y la *pars intermedia*; la neurohipófisis está constituida por la *pars nervosa*, la *pars* infundibular y la eminencia media.

Desde el punto de vista anatómico, la hipófisis se sitúa en la silla turca del esfenoides y en la parte superior está cubierta por el diafragma sellar constituido de manera principal por la duramadre y se conecta con el hipotálamo a través del tallo hipofisario.

La hipófisis en la especie humana mide en promedio 13 mm en sentido transversal, 9 mm en sentido antero posterior y 6 mm en sentido vertical. Al nacimiento pesa aproximadamente 100 mg, en el adulto pesa en promedio 600 mg con rango de 400–900 mg. Es más grande en la mujer que en el hombre. El aporte sanguíneo procede en 90% de las arterias carótidas y llega por las arterias hipofisarias superiores e inferiores. De manera clásica se ha considerado a la hipófisis como un órgano quiescente; sin embargo en la actualidad se ha reconocido su plasticidad, es decir, estímulos apropiados inducen mitosis, apoptosis y diferenciación celular durante condiciones fisiológicas como el embarazo, la lactancia y el ciclo menstrual.

En la adenohipófisis hay dos clases principales de células, las granulares que producen hormonas y las agranulares. Las células granulares se han clasificado según sus características tintoriales en acidófilas que producen proteínas y basófilas que producen glucoproteínas. Aunque al inició se pensó que cada tipo de célula hipofisaria se encargaría de la síntesis de una determinada hormona, en la actualidad se admite que una célula puede sintetizar varias hormonas, por ejemplo, la hormona folículo estimulante (FSH) y la hormona luteinizante (LH) se producen en el gonadotropo. De igual manera, una hormona puede ser sintetizada en varias células. Además en la propia hipófisis se producen algunas hormonas hipotalámicas como la hormona estimulante de la tirotropina (TRH) y la hormona estimulante de las gonadotropinas (GnRh).

FSH, LH y hormona estimulante de la tiroides (TSH)

Constituyen la familia de las hormonas glucoprotéicas, que guardan relación estructural con la gonadotropina coriónica. FSH y LH se producen por la misma población celular y TSH

Cuadro 29–4. Hormonas adenohipofisarias, estructura y propiedades

Nombre	Siglas	Peso molecular	No. de aminoácidos	Principal órgano blanco	Función principal
Hormona luteinizante	LH	28 500	204	Ovario–testículo	Estimula el desarrollo y maduración folicular, controla la espermatogénesis y estimula la célula de Leydig
Hormona foliculoestimulante	FSH	34 000	210	Ovario–testículo	Estimulan el desarrollo y maduración folicular, controlan la espermatogénesis
Hormona estimulante del tiroides	TSH	28 300	211	Tiroides	Estimula el desarrollo de la glándula tiroides y la síntesis de hormonas tiroideas
Hormona de crecimiento	GH	22 000	191	Cartílago de crecimiento	Estimula el crecimiento, la síntesis proteica, tiene acción lipolítica e hiperglucemiante
Prolactina	PRL	23 000	199	Glándula mamaria	Estimula la producción láctea
Hormona estimulante de la corteza suprarrenal	ACTH	4 500	39	Corteza suprarrenal	Estimula la secreción de glucocorticoides

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

por las células tirotrópas. Cada hormona de esta familia se encuentra compuesta por dos subunidades diferentes denominadas α y β que se encuentran unidas por enlaces no covalentes y por glúcidos unidos en forma covalente. La cadena α es idéntica en las tres hormonas y es codificada en la especia humana por un solo gen. La cadena β está codificada por diferentes genes y es la que confiere especificidad a cada una de las hormonas

Hormona de crecimiento (GH) y prolactina (PRL)

Son hormonas constituidas por cadenas peptídicas simples, existiendo importante homología en la estructura de PRL humana, PRL bovina y GH humana. Ambas hormonas pueden encontrarse en diferentes formas moleculares como PRL pequeña, PRL grande y PRL grande –grande entre otras. El complejo de genes que sintetiza la GH se encuentra en el cromosoma 17 y el de PRL en el cromosoma 6.

Hormona adenocorticotrópica (ACTH), hormona estimulante del melanocito (MSH) y hormona lipotrofina (LPH)

Proceden del mismo precursor que es la propiomelanocortina de 241 aminoácidos que se codifica en un gen del cromosoma 2. La síntesis y liberación de cada una de éstas hormonas está regulada por diversos factores liberadores e inhibidores de origen principalmente hipotalámico (figura 29-4). Por ejemplo GH tiene como principal factor liberador a la Hormona Liberadora de GH (GHRH) y como principal factor inhibidor a la somatostatina (SRIF). Su secreción también se ve influenciada por neurotransmisores como noradrenalina, serotonina, acetilcolina, así como por algunas condiciones fisiológicas como la fase II de movimientos oculares rápidos (MOR) del sueño, el ejercicio, la hipoglucemia, ingesta de dieta rica en proteínas, las cuales tienden a favorecer la liberación de GH.

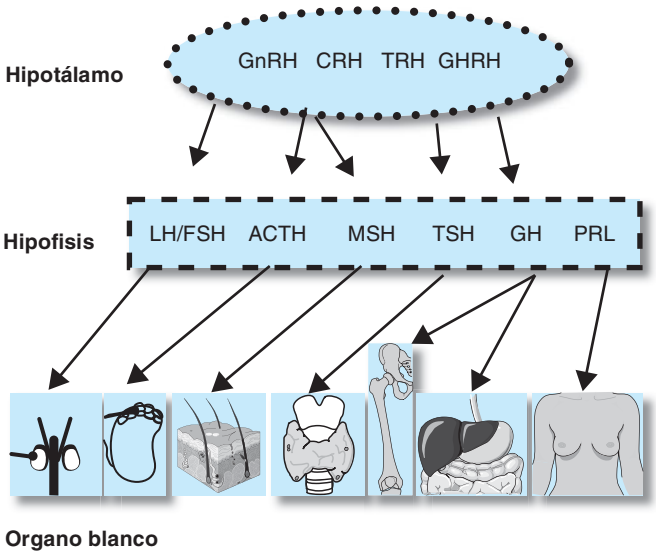


Figura 29–4. Esquema del Eje Hipotálamo-Hipófisis-Órgano Blanco. GnRH:hormona estimulante de gonadotropinas; CRH: hormona liberadora de corticotrofina; TRH:hormona liberadora de tirotrofina; GHRH:hormona estimulante de la hormona de crecimiento; LH:hormona luteinizante; FHS:hormona foliculoestimulante; ACTH:hormona adrenocorticotrofina; MSH:hormona estimulante de los melanocitos; TSH:hormona estimulante del tiroides; GH:hormona de crecimiento; PRL: prolactina.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS Y EXPLORATORIOS

Los métodos de diagnóstico y exploración de la patología hipofisaria dependen, específicamente, de la hormona u hormonas afectadas para lo cual debemos buscar deficiencias, hipersecreción o hiposecreción. En el caso de la hipersecreción, por lo general resulta de un proceso tumoral (adenoma funcionante), que produce la hormona. Éstos son muy raros en la etapa pediátrica y para su estudio son de utilidad métodos diagnósticos como una radiografía lateral de cráneo o un cono de silla turca, en la cual buscaremos silla turca agrandada, alteración del piso o de las apófisis clinoides. En la actualidad, se prefiere el estudio de IRM que nos permite definir en forma más precisa la estructura y anatomía de la hipófisis.

También es recomendable si se sospecha crecimiento extrasellar del adenoma realizar una campimetría para evaluar los campos visuales. En caso de afectación del quiasma óptico se encontrará la patognomónica hemianopsia bitemporal. En cuanto a la función hormonal; la determinación basal de algunas hormonas como PRL y TSH es de utilidad. Los métodos actuales de medición incluyen técnicas de radioinmunoanálisis (RIA), inmunoenzimático (ELISA), inmunorradiométrico (IRMA) y quimioluminiscencia. Los valores normales dependen de la técnica utilizada. En términos generales podemos mencionar para PRL cifras por debajo de 25 ng/dL y para TSH cifras por debajo de 5 mUI/mL. Para valorar la secreción de otras hormonas como GH, LH, FSH y ACTH se requiere de la realización de pruebas dinámicas con estímulos físicos (prueba de ejercicio), farmacológicos (estimulación con levodopa, arginina, clonidina, hipoglucemia inducida con insulina) y el empleo de hormonas hipotalámicas como hormona estimulante de gonadotropinas (GnRH), hormona estimulante de hormona de crecimiento (GHRH), hormona estimulante de tirotrofina (TRH), somatostatina, etc. Estas pruebas deben ser supervisadas y realizadas por el endocrinólogo pediatra. Para explorar la secreción de GH las pruebas más utilizadas son clonidina, hipoglucemia inducida por insulina, prueba de estimulación con GHRH e insulina-arginina. La prueba de estimulación con clonidina (Catapresan®) se lleva a cabo ministrando este fármaco en ayuno por v.o. a dosis de 0.10-0.15 mg/m^2 de superficie corporal con toma de muestra de sangre en los tiempos 0, 30, 60 y 90 min, para determinar el nivel basal y posterior al estímulo de GH. Se interpreta como una prueba normal si la secreción de GH es mayor o igual a 10 ng/mL en cualquier muestra. Valores entre 7-10 ng/mL se consideran como respuestas intermedias (no concluyentes). Cuando la cifra es inferior a 7 ng/mL la respuesta es patológica y se habla entonces de una deficiencia de GH.

Esta prueba es utilizada como prueba tamiz o de presunción. La prueba de hipoglucemia inducida por insulina debe realizarse con el paciente en ayunas y en decúbito supino, al cual se le canaliza una vena ministrándose insulina rápida vía i.v. a dosis de 0.1 UI/Kg en dosis única. Si se sospecha panhipopituitarismo se sugiere dosis de 0.05 UI/Kg. Se extraen muestras de sangre en los tiempos -15, 0, 10, 20, 30, 60, 90 y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

120 min, para la determinación de glucemia y GH. Se considera que hubo un buen estímulo si las cifras de glucosa basal descienden a la mitad o por debajo de 50 mg/dL en cualquier tiempo. La prueba está contraindicada en caso de hipoglucemia grave, en antecedente de convulsiones y de diabetes mellitus. De presentarse hipoglucemia grave, debe ministrarse una solución glucosada i.v. al 25% en bolo 1mL/Kg de peso.

Al final de la prueba conviene ministrar una bebida azucarada. La prueba se interpreta con los mismos criterios de la anterior y se considera como confirmatoria (esta prueba requiere la presencia del médico).

La prueba de estimulación con GHRH se realiza ministrando en forma i.v. 1-1.5 µg/kg, extrayéndose sangre en los tiempos 0, 15, 30, 60, 90 y 120 min. En la deficiencia a nivel hipofisario, la respuesta de GH a GHRH será siempre baja. Cuando es de origen hipotalámico la respuesta puede ser de dos tipos: normal en el déficit parcial de GHRH de poca intensidad o de poco tiempo de instalación y disminuida o baja cuando la deficiencia a nivel hipotalámico es importante y durante mucho tiempo.

Se acepta en forma internacional que la determinación basal de factor de crecimiento tipo insulina 1 (IGF-1) y la fracción 3 de la proteína transportadora de IGF (IGF BP-3), resultan útiles en el estudio de los trastornos del crecimiento, aunque ambos exámenes son difíciles de realizar en el medio de trabajo de los autores, (consultar con el laboratorio los valores normales).

Para la exploración de LH y FSH se toman en cuenta los niveles basales de éstas hormonas, así como su relación con las hormonas sexuales testosterona (T) en el varón y estrógenos en la mujer, así como la edad y sexo del individuo. Las pruebas dinámicas y su interpretación son campo del endocrinólogo. En la exploración de ACTH, son de utilidad los estudios de ritmo de secreción de cortisol sérico (con muestras obtenidas en el mismo día en am y pm, de preferencia con 12 h de intermedio), así como los ensayos de determinación directa de ACTH. Otra prueba como la supresión con dexametasona es también útil para el diagnóstico diferencial entre el síndrome de Cushing y la enfermedad de Cushing.

DEFICIENCIA DE HORMONA DE CRECIMIENTO

Desde un punto de vista fisiopatológico, la deficiencia de GH se considera como **primaria** o **idiopática**, en la cual no se identifica una causa orgánica por métodos convencionales, y la **secundaria**, que puede estar acompañada de otras deficiencias hormonales a nivel hipotálamo-hipofisario y que por lo regular es posible identificar un daño orgánico (neoplasia, infección, malformación del sistema nervioso central (SNC), traumatismo, etc.). La historia natural dependerá de la existencia de una causa identificable, aunque ambas categorías comparten datos clínicos y bioquímicos.

En la deficiencia primaria es posible identificar algunos antecedentes que se asocian a la misma: parto podálico, embarazo gemelar, aplicación de fórceps y cualquier evento que se asocie a la asfixia neonatal. La deficiencia hereditaria de GH ocasiona, por lo general, un grave retardo del crecimiento, el defecto principal está en la alteración de un gen específico que interviene en la síntesis de dicha hormona, las formas de transmisión son variables como se observa en el cuadro 29-5. No es posible distinguir de manera clínica, entre deficiencia primaria de GH y resistencia a la acción de GH (enanismo tipo Laron), sólo los exámenes endocrinológicos permiten diferenciarlos.

En la deficiencia secundaria es viable la identificación de un factor orgánico que esté afectando el eje hipotálamo-hipofisario. Entre las diversas causas que la originan se encuentran las infecciones del SNC, traumatismos, malformaciones congénitas que involucren hipotálamo-hipófisis, radioterapia aplicada al SNC y neoplasias.

Los signos y síntomas de la deficiencia de hormona de crecimiento varían de acuerdo con la edad de inicio del padecimiento. Así en el RN, además de las manifestaciones clínicas propias de los padecimientos asociados a la misma, el único dato puede ser hipoglucemia persistente, la cual puede ser sintomática o asintomática. El peso y talla al nacimiento son casi siempre normales, pero empiezan a deteriorarse desde los seis meses de edad.

En la etapa preescolar los signos pivotes de la deficiencia de GH son: la desaceleración de la velocidad de crecimiento (velocidad de crecimiento menor de 4 cm por año), y la talla acumulada por debajo de la percentila 3, es posible evidenciarlos a partir del tercer año de vida o antes, acompañado de otras manifestaciones como micropene en varones, macizo facial pequeño, hipoplasia del puente nasal, tono vocal agudo,

Cuadro 29–5. Deficiencia hereditaria de hormona de crecimiento

Tipo	Herencia	Deficiencias asociadas
Deficiencia aislada de GH		
IA	AR	–
IB	AR	–
II	AD	–
III	Ligada al X	–
Insuficiencia hipofisaria multihormonal		
I	AR	TSH, LH, FSH, ACTH
IB	AR o AD	TSH, PRL
II	Ligada al X	TSH, LH, FSH
Aplasia hipofisaria	AR?	TSH, LH, FSH. ACTH?
Deficiencia de GH asociada a otros síndromes genéticos		
* Síndrome de Rieger	AD	–
* A. De Fanconi	AR	Variable
* Síndrome ectrodactilia, displasia ectodérmica, paladar y labio hendidos (EEC)	AD o AR	Variable
* Holoprosencefalia	Heter. Gen.	Variable
* Hipogammaglobulinemia	Ligado al X	Variable
* Con silla turca anormal	AR	TSH, ACTH
* Polidactilia	AR?	–
* Síndrome Johanson–Blizzard	AR	–
* Con diabetes insípida central	AR	ADH

AR: autosómico recesivo; AD: autosómico dominante; ADH: hormona antidiurética; TSH: hormona estimulante del tiroides; LH: hormona luteinizante; FSH: hormona foliculoestimulante; ACTH: hormona adrenocorticotrofina; PRL: prolactina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dentición retardada, edad ósea retrasada, haciendo notar la inteligencia normal. Dentro del protocolo de estudio en esta edad es necesario descartar otras deficiencias hormonales, documentar la deficiencia de GH y eliminar cualquier sospecha de tumor cerebral.

En la etapa escolar las manifestaciones están dadas por el problema de base, además de la deficiencia de GH propiamente dicha. Hay que recordar que en el escolar existe mayor incidencia de tumores intracraneanos siendo el más frecuente el craneofaringioma. Para el diagnóstico es necesario la sospecha clínica resultado de una evaluación cuidadosa del crecimiento en especial de la estatura, además de las pruebas de la secreción de GH mencionadas en párrafos anteriores (una prueba de tamizaje y una confirmatoria). El tratamiento de reemplazo hormonal de GH recombinante debe dar inicio de manera ideal a la edad de diagnóstico y suspenderse al lograr el objetivo de talla, o bien, ante la cesación del crecimiento por fusión de la epífisis. La vía de administración es subcutánea y la dosis de reemplazo es de 0.6-1.0 UI/ Kg/semana, fraccionada en dosis diaria. Se ajusta la dosis cada cuatro a seis meses por el cambio en el peso corporal vigilándose tanto el efecto deseado, como los posibles efectos colaterales o secundarios. De estos últimos, los más frecuentes son el desarrollo de hipotiroidismo y la hiperglucemia, así como dolores de crecimiento.

El pronóstico en caso de deficiencia de GH primaria idiopática es bueno para la vida y en cuanto a la función depende de la terapia de reemplazo, es decir, si se administra GH hasta lograr talla objetivo es bueno. Sin embargo, considerando el alto costo de la GH recombinante para la mayoría de los pacientes su potencial de estatura es limitado sobre todo en países en vías de desarrollo. De tratarse de una deficiencia secundaria el pronóstico estará dado por la patología de base.

PANHIPOPITUITARISMO

El panhipopituitarismo en la etapa neonatal es una urgencia metabólica en la cual concurren signos y síntomas de deficiencia aguda de las hormonas hipofisarias y las producidas por sus órganos blancos. Debe ser sospechado ante el antecedente de cualquier evento que lleve hipoxia, hemorragia intracraneana, sepsis o hipovolemia. También la hipoplasia del tejido hipofisario puede resultar responsable de panhipopituitarismo. Los hallazgos principales son hipoglucemia severa acompañada de manera frecuente de crisis convulsivas y que responde pobremente a la administración de soluciones glucosadas i.v., hipotensión de difícil control con cristaloides, alteraciones electrolíticas manifestadas por hiponatremia-hiperpotasemia y en forma ocasional poliuria por deficiencia de hormona antidiurética. Ante una sospecha de panhipopituitarismo debe iniciarse de inmediato el reemplazo hormonal con corticosteroides i.v., aún sin tener la confirmación diagnóstica, sólo con la precaución de guardar suficiente muestra de suero para análisis hormonal, y una vez estabilizada la crisis suprarrenal se puede iniciar otros reemplazos hormonales, como hormonas tiroideas y vasopresina. El estudio y reemplazo de GH puede diferirse por la dificultad de documentarla en forma fehaciente.

Cuando existan deficiencias hipofisarias múltiples deberá considerarse la presencia de mutaciones genéticas específicas en el gen que codifica para la proteína Pit-1. Los niños afectados por esta mutación tienen un fenotipo muy parecido a aquellos con déficit de GH tipo 1ª o a los portadores del síndrome de Laron, pero además pueden presentar signos clínicos de hipotiroidismo de intensidad variable. Se han publicado diferentes mutaciones del Pit-1 en pacientes con déficit de GH, TSH y PRL, que se caracterizan por una forma de herencia autosómica dominante.

Alteraciones en el gen *PROP-1*, precursor del Pit-1 producen hipoplasia hipofisaria severa que afecta a todos los tipos celulares, excepto al lactotropo, por lo que la secreción de PRL puede encontrarse normal. Mientras que en la deficiencia del gen *LHX3* se afecta también el desarrollo de casi todas las células adenohipofisarias excepto el corticotropo.

CRANEOFARINGIOMIA

El craneofaringioma es un tumor que deriva de la bolsa de Rathke y representa de 5-10% de las neoplasias cerebrales en niños, es histológicamente un tumor benigno, que por su localización, crecimiento e infiltración de los tejidos vecinos se comporta como maligno. Su localización habitual es *suprasellar* aunque puede extenderse hacia el tercer ventrículo o hacia el *clivus* intrasellarmente.

El cuadro clínico depende de la edad del paciente, la localización y el tamaño del tumor. En los niños se manifiesta con signos de hipertensión intracraneana (cefalea, vómito) acompañado de disminución de la agudeza visual como hemianopsia bitemporal. La alteración hormonal más frecuente la deficiencia de GH, seguida de diabetes insípida por deficiencia de hormona antidiurética, hipogonadismo y otras deficiencias, aunque se han reportado algunos casos de pubertad precoz. Otros síntomas incluyen anormalidades del ciclo vigilia sueño, deterioro de funciones cognoscitivas, cambios de la personalidad, ganancia de peso y afección de nervios craneales III, IV, V y VI. A la exploración física puede encontrarse edema de la papila, alteración en los campos visuales y de los nervios craneales antes mencionados.

En las radiografías simples de cráneo es posible encontrar datos de hipertensión intracraneana (impresiones dactilares, erosión de apófisis clinoides, excavación del piso de la silla turca) o calcificaciones en la región hipotálamo-hipofisaria. La sospecha diagnóstica de neoplasia es necesario documentarlo a través de estudios más sofisticados como la TAC o la IRM. El tratamiento es la escisión quirúrgica tratando de preservar estructuras vecinas, por lo que la resección completa es muy difícil por lo tanto se requiere también radioterapia. La terapia hormonal de reemplazo incluye manejo de la diabetes insípida, mientras que para la deficiencia de GH, ésta se índica sólo cuando se ha resuelto el problema de la neoplasia. El pronóstico también depende de la edad, localización y tamaño del tumor, en caso de afectación severa del nervio óptico el déficit visual es irreversible.

ENFERMEDAD DE CUSHING

Las patologías por exceso de producción hipofisaria de hormonas son eventos raros en la edad pediátrica. Se estima que la incidencia anual de enfermedad de Cushing es de 1-5 casos nuevos por cada millón de habitantes. De ellos, sólo 10% se encuentran en la edad pediátrica y es francamente raro antes de los siete años de edad. La enfermedad de Cushing resulta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de una sobreproducción de glucocorticoides debida a una secreción excesiva de ACTH, por un adenoma hipofisario. El cuadro clínico es variable, siendo el retraso del crecimiento junto con la ganancia de peso el síntoma más frecuente en niños y en ocasiones el único síntoma presente. La talla se afecta más en prepúberes que en púberes. Otros síntomas menos frecuentes son acné, hirsutismo, hipertensión, fatiga, equimosis e hiperpigmentación.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, así como la confirmación del hipercortisolismo a través de determinación del cortisol y ACTH séricos en muestra matutina y vespertina, en el mismo día, para evidenciar pérdida del ritmo circadiano de la secreción de ambas hormonas. Asimismo podrá usarse una prueba de supresión con dexametasona (25 µg/Kg con un máximo de 1 mg) por v.o. a las cero horas, obteniéndose muestra sanguínea para cortisol a las 8 h. Mediante éste procedimiento es posible diferenciar si hay supresión del hipercortisolismo, en caso negativo, debe continuar investigándose el origen del mismo. Para el diagnóstico diferencial entre enfermedad y síndrome de Cushing, la prueba de supresión con dexametasona debe efectuarse con 2 mg por v.o. cada 6 h por 2 días, determinándose el cortisol plasmático basal y al término de la prueba. Si hay supresión, es muy indicativo de enfermedad de Cushing. Esta prueba tiene 80% de sensibilidad. La prueba de CRH exógeno también se utiliza para diferenciar entre enfermedad y síndrome de Cushing.

La TAC tiene una sensibilidad de 47% y la IRM de 77% para localizar el adenoma hipofisario. En caso de no confirmarse el origen hipofisario por imagen, existen pruebas especiales como la cateterización de senos petrosos inferiores y administración de CRH con toma de muestra a los 5 y 10 min. El tratamiento de elección es la microadenectomía hipofisaria transesfenoidal, previa normalización de los niveles de cortisol mediante el uso de fármacos como ketoconazol, metopironao aminoglutetimida, solos o en combinación durante un periodo de 4 a 8 semanas o bien dosis bajas de etomidato. La radioterapia es otra alternativa en los niños no curados poscirugía y en la actualidad el empleo de la radiocirugía esterotáctica es otra opción en el tratamiento, al parecer con menos efectos adversos.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes son aseveraciones respecto a la fisiología y patología de la hipófisis anterior, excepto: **a)** las hormonas hipofisarias son reguladas por estímulos hipotalámicos; **b)** FSH, LH y TSH son hormonas glucoprotéicas; **c)** son manifestaciones de panhipopituitarismo la hipoglucemia, hipotensión de difícil control, alteraciones hidroelectrolíticas y poliuria; **d)** la prueba de estimulación de la secreción de hormona de crecimiento con clonidina es una prueba diagnóstica definitiva y útil en el diagnóstico de deficiencia de hormona de crecimiento; **e)** disminución de la agudeza visual y hemianopsia bitemporal son manifestaciones oculares del craneofaringioma.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calzada León R: Deficiencia de Hormona de Crecimiento. En: Calzada León R. Identificación y manejo del niño con talla baja. México: Intersistemas; 2006.p.761-810.

Candolfi M, Zaldivar V, Jaita G, Seilicovich A: Anterior pituitary cell renewal during the estrous cycle. En: Arzt E, Bronstein M, Guitelan M, editors. Pituitary Today: molecular, physiological and clinical aspects. Basel Switzerland: Karger; 2006.p.9- 21.

Cañete Estrada R: Déficit de Hormona de Crecimiento. En: Pombo-Arias M, editor. Tratado de endocrinología pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2002.p.410-431.

Joshi SM, Hewitt RJ, Storr HL, Rezajooi K, Ellamushi H, Grossman AB, Savage MO, Afshar F: Cushing's disease in children and adolescent:20 years of experience in a single neurosurgical center. Neurosurgery. 2005;57:281-285.

Puget S, Garnett M, Wray A, Grill J, Habrand JL, Bodaert N, *et al:* Pediatric craniopharyngiomas: classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement. J Neurosurg.2007;106 (suppl 1):3-12.

Savage MO, Lienhardt A, Lebrethon MC, Johnston LB, Huebner A, Grossman AB, *et al*: Cushing's disease in childhood and long-term outcome. Horm Res. 2001;55(suppl 1):24-30.

Thorner OM, Vance LM, Laws RE Jr, Horvath E, Kovacs K: The anterior Pituitary. En: Wilson DJ, Foster WD, Kronenberg MH, Larse PR, editors: Williams's textbook of endocrinology. 9th ed. Philadephia: Saunders;1998.p.249-340.

Vicens-Calvet E: Métodos de exploración de la secreción hormonal adenohipofisaria. En: Pombo Arias M: Tratado de endocrinología pediátrica, 3ª ed. Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2002. p.403 -409.

HIPÓFISIS POSTERIOR

Dr. Miguel Ángel Aceves López

INTRODUCCIÓN

Oliver y Schafer, describieron a fines del siglo antepasado, que los extractos bovinos de hipófisis producían incremento en la presión arterial, describiendo así las primeras acciones biológicas de esta glándula. En 1913, la diabetes insípida (DI) fue reconocida como una entidad asociada con una destrucción del hipotálamo y se comprobó que la poliuria podía controlarse con la inyección de extractos de hipófisis posterior. Más tarde, Du Vigneaud *et al.*, aislaron e identificaron la estructura química de las hormonas oxitocina y antidiurética (ADH).

ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DE LA HIPÓFISIS POSTERIOR

La hipófisis posterior o neurohipófisis (figura 29–5), se forma de una elongación del hipotálamo ventral que se adhiere a la superficie dorsal y caudal de la hipófisis anterior o adenohipófisis. Pesa alrededor de 100 mg en el adulto. Desde el punto de vista embriológico, proviene de una evaginación del tercer ventrículo. Está localizada dentro de la silla turca (la cual se forma de un receso de la fosa craneal anterior del hueso esfenoides). Consta de la *pars nervosa* y del infundíbulo (tallo hipofisario). Ambas partes son irrigadas por ramas de las arterias hipofisarias

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

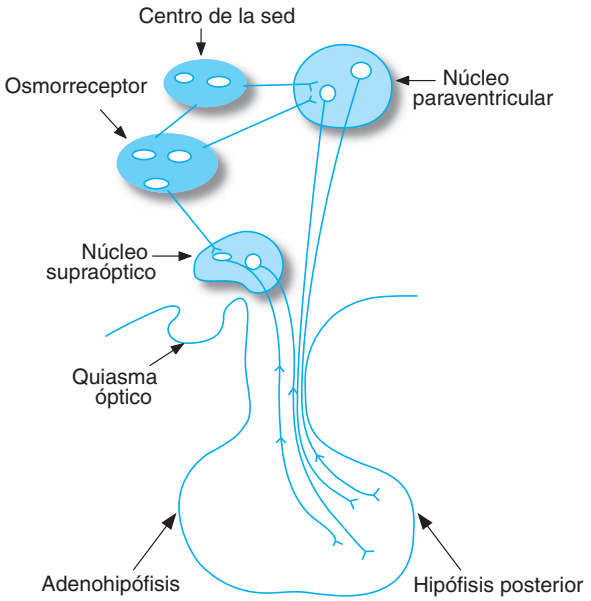


Figura 29–5. Hipófisis posterior. Relación anatómica con los diferentes núcleos y centros relacionados con la producción y liberación de HAD. Tomado de Bergadá I. Tratado de Endocrinología Pediátrica. Pombo Arias, editor. 2a ed. Madrid: Díaz de Santos; 1997 p. 484.

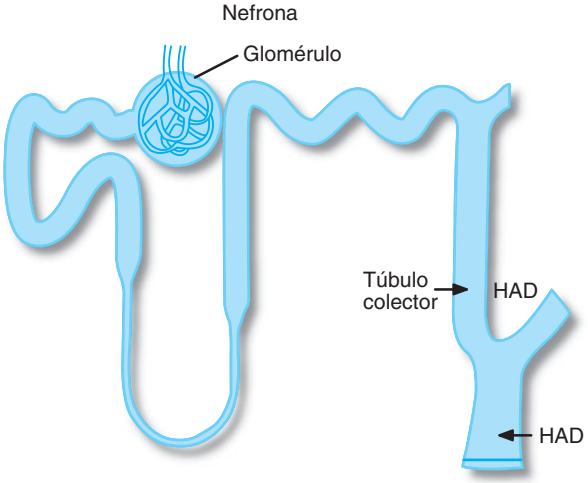


Figura 29–6. Sitio de acción de la hormona antidiurética a nivel de la nefrona.

superior e inferior, las cuales provienen de la comunicante posterior y de la porción intracavernosa de la carótida interna. La red capilar de la *pars nervosa* drena directamente en la vena yugular; la del infundíbulo, en las venas portales que perfunden la adenohipófisis antes de descargar a la circulación sistémica.

Esta conformada microscópicamente por una red de capilares, células gliales (pituicitos), axones no mielínicos y terminales axónicas que contienen gránulos secretores. Los cuerpos neuronales de la neurohipófisis (figura 29–5), se encuentran localizados en los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo, donde se producen entre otros péptidos, la hormona antidiurética o vasopresina y la oxitocina, ambas son de estructura similar y cada una forma un nonapéptido compuesto por un anillo disulfuro de seis aminoácidos (aa) y un tallo carboxiterminal de tres aminoácidos. La diferencia entre estas dos hormonas radica en los aminoácidos que las componen y su posición dentro de la molécula.

Tanto la oxitocina como la antidiurética, se asocian como prohormonas a otras proteínas llamadas **neurofisinas** que cumplen el papel de transportadoras. La prohormona **antidiurética– neurofisina** (ADH–NII), es transportada vía axonal hasta la hipófisis posterior, donde es almacenada en gránulos secretores para su liberación posterior; durante su migración, es dividida en sus productos ADH y NII. La acción biológica de la ADH es debida a su interacción con receptores (V2), en la superficie basal de las células de los túbulos colectores en el riñón (figura 29–6), estimulando la producción de AMP cíclico citoplasmático, que a su vez produce incremento en la permeabilidad al agua desde la luz tubular; esto se logra a través de la translocación del canal de agua denominado **aquaporin**, desde las vesículas intracelulares hasta el ápice de la célula.

Existen múltiples estímulos que regulan la secreción de ADH, los principales son la osmolaridad plasmática (estimulación hipotalámica por aferencias de células osmorreceptoras), y el volumen efectivo (estímulos presores recogidos por barorreceptores de volumen). Existen otros estimuladores potenciales de la secreción de ADH, como son la náusea (que es uno de los más potentes), el dolor, la hipoxia y la insuficiencia suprarrenal. Además diversos fármacos pueden estimular o inhibir, ya sea la secreción o la acción de la ADH. Acetilcolina, nicotina, apomorfina, adrenalina, isoproterenol y otras estimulan la **secreción**, en cambio noradrenalina, fluofenacina, haloperidol, alcohol y otras la inhiben. Clorpropamida, indometacina, acetaminofén y otras potencian su **acción**, los barbitúricos, litio, tetraciclinas, glucocorticoides y otras la inhiben.

En síntesis, cualquiera que sea la causa, una vez estimulada la secreción de ADH, ésta actuará, de manera principal a nivel renal (por el mecanismo ya comentado), cuyo efecto final será la reabsorción de agua desde la luz del túbulo contorneado distal y colector, dejando una orina hipertónica.

DIABETES INSÍPIDA CENTRAL (NEUROGÉNICA)

OBJETIVOS

Capacitar al médico para identificar los factores de riesgo, detectar de manera temprana los signos y síntomas cardinales de la enfermedad que lo conduzcan al diagnóstico oportuno, aplicar la terapéutica inicial y derivar el caso a manejo especializado.

CONCEPTO

La diabetes insípida central o hipotalámica es una entidad que se caracteriza por una deficiencia total o parcial de ADH, conduciendo a poliuria e hipostenuria (orina diluida con densidad de 1.005 o menos), lo cual desencadena un estado de deshidratación hipernatrémica, cuyo tratamiento específico es la reposición de la hormona.

La diabetes insípida, una vez iniciado el manejo apropiado con hormona antidiurética o su análogo desmopresina, causa muy poca morbilidad, permitiendo al paciente realizar sus actividades cotidianas sin el inconveniente de la poliuria que caracteriza a la enfermedad no tratada. La mortalidad es más

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bien poco común, y casi siempre está relacionada con la causa que la originó, o en raras ocasiones como complicación de la excesiva administración de líquidos parenterales cuando ya se ha iniciado la reposición de la hormona, lo cual conduce a hiponatremia severa y a lesión de SNC. Existe otra entidad con características clínicas similares, que se conoce como **diabetes insípida nefrogénica**. Ésta es causada por una insensibilidad de los receptores renales a la ADH y **no** por una deficiencia de la misma. El análisis de esta entidad no es el propósito de este tema y sólo se mencionará como parte del diagnóstico diferencial de la diabetes insípida hipotalámica.

Puntos sobresalientes

- Se caracteriza por deficiencia total o parcial de HAD que conduce a poliuria e hipostenuria.
- Establecer un diagnóstico de DI "idiopática" requiere un estudio minucioso.
- Cuando la etiología es orgánica, la mayor parte se origina (pediatría) por tumores de la región hipotálamo-hipofisaria o su tratamiento quirúrgico, y la histiocitosis.
- En niños pequeños si no se satisface la necesidad de líquidos puede conducirlo a deshidratación grave con hipernatremia.
- El tratamiento de elección es la desmopresina (antidiurético), un análogo sintético de la vasopresina.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La diabetes insípida se desarrolla en situaciones muy variadas (cuadro 29–6).

En pediatría, los tumores de la región hipotálamo–hipofisaria, su tratamiento quirúrgico y la histiocitosis, engloban la mayor parte de los casos. Una gran proporción de los casos no tienen causa orgánica demostrable, quedando etiquetados como idiopáticos (en el cuadro 29–7 se presentan las principales causas y su frecuencia, según tres reportes incluyendo el del autor en el hospital de pediatría del CMNO, IMSS).

Cuadro 29–6. Etiología de la diabetes insípida central en niños

I. Idiopática
- Aislada
- Familiar

II. Orgánica
- Tumoral (craneofaringioma, germinoma, pinealoma, glioma)
  Precirugía
  Poscirugía
- Infiltrativa (histiocitosis)
- Traumática
- Granulomatosa (Tb, sarcoidosis)
- Hematológica (LMA)
- Autoinmunitaria
- Infecciosa (meningitis, encefalitis)
- Vascular (aneurisma, isquemia)
- Familiar

Tb: tuberculosis; LMA: leucemia mielocítica aguda; DIDMOAD: diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica, sordera.

Huésped

Cualquier paciente en edad pediátrica. No hay especial predilección por raza o posición socioeconómica; sólo las formas de transmisión genética autosómica, sean dominantes o recesivas, incrementan la susceptibilidad en las familias afectadas; el sexo masculino es el más afectado.

Ambiente

Influye poco. Sin embargo, un ambiente con incidencia alta de procesos infecciosos con afección de SNC (meningitis, encefalitis tuberculosis), pueden condicionar incremento en la diabetes insípida posinfecciosa.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Fomentar la educación para la salud, realizar actividades encaminadas al saneamiento ambiental y prevención de enfermedades infectocontagiosas.

Cuadro 29–7. Etiología de la diabetes insípida en tres reportes

	Loredo *et al.* 1971–1987 (n = 68)		Greger *et al.* 1962–1963 (n = 73)		Aceves *et al.* ** 1997–2002 (n = 63)	
Etiología	**n**	**%**	**n**	**%**	**n**	**%**
Tumores intracraneales						
Precirugía	8	11.7	7	9.6	8	12.69
Poscirugía	9	13.2	27	37.0	16	25.39
Posinfecciosa	0	0	8	11.0	0	0
Defectos intracraneales	0	0	10	13.7	5	7.90
Histiocitosis	10	14.7	6	8.2	19	30.15
Situación terminal	0	0	2	2.7	2	3.1
Traumatismo	1	1.4	2	2.7	0	0
Etiología mixta	0	0	2	2.7	0	0
Idiopática						
Aislada	40	58.9	9	12.4	13	20.63
Familiar	0	0	0	0	0	0

** Datos no publicados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

Es conveniente el rápido tratamiento de las infecciones del SNC. Es importante la detección precoz de tumoraciones de la región hipotálamo–hipofisaria y su tratamiento apropiado. Asesoría genética a las familias afectadas por las formas autosómica dominante o recesiva.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Si bien todas las entidades que desencadenan diabetes insípida neurogénica, lo hacen por el efecto final de la disminución o ausencia en la secreción de la hormona antidiurética, el mecanismo básico puede variar dependiendo de la causa.

Neoplasias

Las neuronas hipotalámicas productoras de hormona antidiurética se encuentran distribuidas en una amplia zona del hipotálamo; las tumoraciones del SNC pueden causar DI ya sea por crecimiento excesivo, porque tienen comportamiento infiltrativo o porque están estratégicamente localizadas en la convergencia axonal hipotálamo–hipofisaria. Los germinomas y pinealomas se encuentran en esta última categoría, causando con frecuencia DI aún siendo muy pequeños. Los craneofaringiomas y los gliomas, causan DI cuando son muy grandes por invasión directa; sin embargo, es aún más frecuente que la causen como complicación quirúrgica de su tratamiento. En este último caso, la instalación de la DI posquirúrgica puede tener diferentes patrones de presentación; el más frecuente es la poliuria intensa y repentina en el posquirúrgico inmediato, ésta puede ser transitoria o permanente. En algunos casos puede presentarse un patrón trifásico, con DI inicial que puede durar de 2 a 7 días (ocasionada por edema que interfiere con la secreción normal de ADH), seguido por una fase de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), con desarrollo de oliguria y en algunos casos, hiponatremia importante (provocada por liberación no controlada de ADH por parte de las células necrosadas), esta fase puede durar hasta 10 días, seguida por una fase final en la que se reinstala la diabetes insípida, en esta ocasión es permanente si 90% o más de las células productoras de vasopresina fueron destruidas.

Infiltrativas

La histiocitosis de células de Langerhans y la hipofisitis linfocítica, son las enfermedades infiltrativas más comunes que pueden causar DI. Cerca de 10% de los pacientes con histiocitosis desarrollan DI, por lo general estos pacientes tienen una enfermedad más seria, de comportamiento multisistémico y de mayor duración que los que no desarrollan DI. La leucemia mielocítica aguda puede causar DI por infiltración; sin embargo, en algunos procesos mieloproliferativos que desencadenan DI, no se encuentra infiltración en silla turca, en estos casos el mecanismo no es bien conocido.

Idiopática

Según la casuística que se estudie, hasta 50% de los pacientes con DI, pueden presentar la forma idiopática (en la realizada por el autor se presentó en 20.63%), no tienen una causa orgánica demostrable. Imura *et al.*, sugieren que la infundibuloneurohipofisitis linfocítica pudiera ser la responsable en el 50% o más de los pacientes etiquetados como portadores de diabetes insípida "idiopática". En otros, lesiones o tumoraciones no detectadas al inicio, son la causa real de las formas idiopáticas; esto nos enseña que la DI idiopática es un término dinámico y muchas veces temporal para pacientes que probablemente al reevaluarse, se etiquetarán como de causa orgánica.

Traumatismos

Cualquier traumatismo en cráneo, sobretodo en su base, puede causar edema en la convergencia hipotálamo–hipofisaria con el subsecuente desarrollo de DI. En cerca de 50% de los pacientes con fractura de silla turca se desarrolla DI permanente, la cual puede aparecer hasta un mes después del traumatismo. La DI puede desarrollarse incluso después de traumatismos que parecen clínicamente ser de poca importancia. Las infecciones del SNC (meningitis por meningococo, criptococo, listeria y toxoplasma, infecciones por citomegalovirus congénito), pueden cursar con DI causada por edema, casi siempre es transitoria y puede ser total o parcial. Los casos de **muerte cerebral** se acompañan frecuentemente de diabetes insípida central.

Causas genéticas

Existe DI de transmisión autosómica dominante o recesiva. Por lo general, tiene un alto grado de penetrancia pero de severidad variable dentro de una misma familia. El cuadro de diabetes insípida puede mejorar en forma espontánea en la adolescencia o en la vida adulta. Se han encontrado varias deleciones en el en estructural de la vasopresina y casi todos involucran la porción neurofisina del complejo ADH/NII. Los defectos anatómicos de línea media como la displasia septo-óptica con agenesia de cuerpo calloso y la holoprosencefalia, se pueden asociar a diabetes insípida. En la **enuresis primaria,** puede estar implicada una alteración en el pico de secreción nocturna de ADH, el cual esta disminuido o ausente en estos casos.

Etapa clínica

Poliuria y polidipsia constituyen el cuadro clínico principal. El punto cardinal es la poliuria, ya que la polidipsia, siendo un mecanismo de compensación, puede no presentarse en pacientes con alteración en el centro regulador de la sed. El resto de la sintomatología es variable y dependerá de la causa que origina la DI. La poliuria, por lo general, condiciona nicturia y en ocasiones enuresis en un niño que tenía previamente control de esfínteres.

La diuresis puede llegar a 12 mL/Kg/h e incluso más. La avidez de líquidos (principalmente agua), puede ser en menoscabo de la ingesta de sólidos.

En niños pequeños, si no se satisface la necesidad de líquidos, se puede agregar irritabilidad y llanto intenso; en ellos, las intercurrencias como diarrea o vómito pueden causar deshidratación grave con hipernatremia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

En la búsqueda de diabetes insípida, es importante seguir una secuencia lógica de pasos que nos conduzcan al diagnóstico correcto:

1. Sospecha clínica. El diagnóstico inicia con la clínica, la poliuria, por lo general acompañada de polidipsia motivan a los padres a buscar atención médica. La presentación de la poliuria es muy variable, de acuerdo a la causa básica; un incremento brusco en la diuresis durante el posquirúrgico de la extirpación de una tumoración intracraneal, orienta fácilmente al diagnóstico. En otros casos el inicio es más insidioso y difícil de notar.
2. Confirmar la poliuria. Diuresis de más de 2 L/m^2/día o bien 3 mL/Kg/h o más.
3. Diagnóstico diferencial de la poliuria. En este momento es importante descartar otras causas de poliuria como son la diabetes mellitus, trastornos renales como insuficiencia renal y nefropatías tubulointersticiales, trastornos electrolíticos como la hipopotasemia e hipercalcemia, así como la poliuria posobstructiva.
4. Una vez confirmada la poliuria y descartadas otras causas de la misma, se deberán medir las osmolaridades plasmática y urinaria simultáneamente. El resultado nos dará tres posibilidades:
   a) Densidad urinaria apropiada (1.010 o más); este resultado, independiente de la osmolaridad plasmática excluye la posibilidad de diabetes insípida.
   b) Hipostenuria (densidad urinaria 1.005 o menos) con hiperosmolaridad plasmática (300 mOsm/Kg o más, o un sodio sérico 145 mEq/L o más); este resultado confirma el diagnóstico de DI, en cuyo caso se debe seguir con el paso número 6, para diferenciar la DI neurogénica de la DI nefrogénica.
   c) Hipostenuria con osmolaridad plasmática normal o baja; en este caso, se deberá realizar una prueba de restricción hídrica que nos confirme o excluya el diagnóstico de DI. Esta prueba también es útil para diferenciar los casos de DI neurogénica completa de la DI neurogénica parcial
5. Realizar prueba de restricción hídrica, denominada test indirecto (cuadro 29–8). Estas pruebas se realizarán sólo cuando se encuentre la posibilidad "**c**" en la medición inicial de las osmolaridades plasmática y urinaria.
6. Medir la respuesta de la densidad urinaria a la vasopresina o a su análogo desmopresina.

   Si al final de prueba se confirma diabetes insípida (interpretación de resultados de la prueba en el cuadro 29–9, se deberá administrar 1 U/m^2 SC de vasopresina acuosa sbct. o 5 µg de desmopresina intranasal y medir el volumen y densidad urinaria 30 y 60 min después. El resultado ayudará a diferenciar la DI neurogénica de la nefrogénica (en la primera, la densidad urinaria se incrementará a más de 1.010 después de la administración de la hormona; en la segunda, se tendrá mínima o nula respuesta en la densidad urinaria).
7. Una prueba más específica denominada test directo, con mayores posibilidades de hacer una distinción correcta entre DI hipotalámica, DI nefrogénica y poliuria psicógena es la medición de la ADH y osmolaridad urinaria/ plasmática antes y después de la restricción hídrica o de una carga con solución fisiológica hipertónica (al 5%).
8. Búsqueda de la patología de fondo. Una vez establecido el diagnóstico, se deberá proceder a realizar los estudios complementarios para determinar el factor etiológico. Los pro-

Cuadro 29–8. Prueba de restricción hídrica

a. No ingerir alimentos durante la noche
b. Toma de muestra basal para: Bh, QS, electrólitos séricos, medición de la densidad urinaria, medición de osmolaridad sérica y urinaria, si es posible medición de ADH sérica; además se debe realizar medición de peso corporal y presión arterial. Esto es a las 7 a.m. que inicia la prueba
c. Deprivación absoluta de líquidos a partir de las 7 a.m.
d. Durante el tiempo que dure la prueba (por lo general de 6–8 h), en forma horaria se deberán medir los siguientes parámetros: peso corporal, signos vitales, volumen y densidad urinaria del paciente
e. La prueba concluye sólo cuando se demuestra alguno de los dos parámetros siguientes:
   1. Aumento importante de la densidad urinaria (> 1.010)
   2. Pérdida de al menos 3–5% de peso corporal, acompañada de signos francos de deshidratación
f. Al final de la prueba realizar las mismas determinaciones que en el estado basal (paso b)

* Es importante aclarar que no debe suspenderse la prueba sólo con pérdida de peso corporal sin datos francos de deshidratación que nos indiquen hiperosmolaridad plasmática (lo cual es frecuente en los bebedores compulsivos de agua), ya que si no se da este requisito de hemoconcentración, no existe el estímulo para la secreción de ADH y por lo tanto, será aún normal que mantenga hipodensidad urinaria, lo que dejaría una prueba **no concluyente.**

Cuadro 29–9. Interpretación de resultados

a. Respuesta normal. Cuando la osmolaridad urinaria se eleva de manera adecuada en respuesta a la hemoconcentración. Esto es, osmolaridad urinaria igual o mayor de 600 mOsm/kg o densidad urinaria por lo menos de 1.010. En estos casos, la relación osmolaridad urinaria/ osmolaridad sérica (que indica la capacidad real de concentración de la orina) es mayor de 1.5 (osmolaridad urinaria 50% mayor que la osmolaridad plasmática)
b. Diabetes insípida. Osmolaridad sérica de 290–300 mOsm/kg o más (Na^+ sérico de más de 150 mEq/L), con una densidad urinaria por debajo de 1.005 (osmolaridad urinaria menor de 600 mOsm/kg). En estos casos, la relación osmolaridad urinaria/osmolaridad sérica es menor de 1.5 y en la mayoría de los casos menor de 1
c. No concluyente. Densidad urinaria menor de 1.005 con osmolaridad sérica menor de 300 mOsm/kg (Na^+ sérico menor de 145 mEq/L)

* Por lo general, en el sujeto normal y en el paciente con diabetes insípida (ya sea central o nefrogénica), la prueba concluirá en un lapso de 6–8 horas, lográndose en este tiempo un estado de hemoconcentración; en el caso del bebedor compulsivo de agua (variedad psicógena de DI), lograr un estado de hiperosmolaridad plasmática tomará un tiempo mayor.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cedimientos de más ayuda para detectar tumoraciones y malformaciones de SNC son la TAC e IRM. El resto de los estudios se basarán en la propia sospecha clínica de la patología de fondo.

Es importante hacer notar que todo paciente en el que se detecte diabetes insípida de origen central, deberá ser estudiado en la búsqueda de posible deficiencia de hormonas de la hipófisis anterior.

Si después de un estudio minucioso, no se logra identificar causa orgánica a la que se pueda atribuir el desarrollo de la DI, esta quedará identificada como **idiopática**. Sin embargo, este paciente deberá ser reevaluado en forma semestral o anual (en busca de algún factor no detectado al inicio), por lo menos los primeros cinco años desde que se estableció el diagnóstico.

Tratamiento

El fin primordial es evitar la poliuria. El tratamiento de elección es la **desmopresina**, un análogo sintético de la vasopresina que por modificaciones en las posiciones 1 y 8 de su molécula, le confiere el doble de actividad antidiurética, disminuye su actividad presora e incrementa su resistencia a la degradación, logrando con ello prolongar el tiempo de efecto terapéutico. La desmopresina (Minirin®), se puede adquirir para su utilización por vía intranasal (spray con 10 µg por disparo), oral (tabs. de 100 y 200 µg) y parenteral (4 µg /mL), o bien la desmopresina solución nasal con tubo aplicador (Ddavp®) 10 µg por cada 0.1 mL. Las tabletas tienen una potencia 20 veces menor que la solución intranasal, requiriendo de 100 a 300 µg cada 8–12 h, lo que incrementa bastante su costo. La vía intranasal (ya sea spray o solución nasal), es la de elección por su fácil uso, adecuada absorción y mayor potencia. La dosis habitual de inicio es de 2.5 a 5 µg cada 12–24 h según el caso. La dosis y horario se ajustará en forma individual dependiendo de la respuesta (se deben tomar en cuenta para control; la diuresis, el Na^+ sérico y la densidad urinaria). La forma parenteral se reserva para el periodo posquirúrgico inmediato o para cualquier caso donde la vía nasal no esta accesible. La dosis es de 0.02–0.04 µg/Kg. La siguiente dosis se indicará hasta que se reinstale la poliuria y con monitoreo estrecho del Na^+ sérico para evitar la potencial y peligrosa hiponatremia.

La vasopresina acuosa (Pitresin®) está indicada sólo en el posquirúrgico inmediato en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), a una dosis de 1.5 µg/kg/h en infusión i.v., continua; tiene la ventaja de que su vida media es corta (5–10 min), ayudando a evitar el riesgo de hiponatremia. La lisina–vasopresina (Diapid®) spray nasal (50 U/mL) un disparo administra 2 U (0.04 mL), tiene una vida media menor que la desmopresina (entre 2 y 8 h). No se encuentra disponible en el mercado.

Otros agentes farmacológicos diferentes a la vasopresina

Clofibrato y carbamazepina

Estimulan la secreción de ADH a nivel central. Sólo estarían indicados en el caso de DI neurogénica parcial, sin embargo no tiene ventajas sobre la desmopresina a dosis bajas y además tienen efectos adversos potenciales.

Clorpropamida

Potencia el efecto de la ADH a nivel renal y tiene un discreto efecto sobre la secreción de ADH a nivel central. No es recomendable su uso por sus serios efectos colaterales.

Indometacina

Potencia la acción de la vasopresina a nivel renal y las tiazidas ayudan a través de un incremento en la reabsorción tubular proximal de Na^+ y agua secundaria a natriuresis distal y una contracción de volumen. Ambas están indicadas para el tratamiento de DI nefrogénica.

Limitación del daño

Es importante evitar que la poliuria persista por un tiempo prolongado, ya que conduciría a dos problemas fundamentales; el desarrollo de hidronefrosis y a desnutrición por la ingestión de grandes volúmenes de líquidos (principalmente agua), que privan del suficiente aporte de nutrientes necesarios para el crecimiento y desarrollo adecuados.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por lo general no amerita.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Se recomienda acudir a centros de tercer nivel, documentarse y participar en la práctica diaria en el estudio y manejo de pacientes con DI, con la apropiada asesoría.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá reconocer los principales signos y síntomas de la enfermedad, realizando un diagnóstico sindromático y derivar el caso a atención especializada. **Secundario.** El pediatra tomará en cuenta las medidas anteriores, de ser posible realizará diagnóstico específico e instituirá el tratamiento apropiado, derivando el caso a tercer nivel en los casos dudosos o que no respondan al tratamiento. **Terciario.** El endocrinólogo realizará las pruebas especializadas que conduzcan al diagnóstico etiológico y dará tratamiento apropiado según esté indicado.

SECRECIÓN INAPROPIADA DE HORMONA ANTIDIURÉTICA

Este síndrome se caracteriza por la persistente secreción de hormona antidiurética, en presencia de hiponatremia (hipoosmolaridad plasmática). Es más bien raro en el grupo pediátrico. Las causas son muy variadas, y pueden ser por afección directa de SNC o de origen periférico (cuadro 29–10). Una gran parte de las causas periféricas son debidas a patología torácica, sobre todo de origen infeccioso o por ventilación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–10. Causas del síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética

SNC	Cáncer	Infecciones	Pulmonar	Drogas
Traumatismo craneoencefálico	Ca pulmonar de	Herpes zoster	Neumonía viral	Clorpropamida
Hemorragia subaracnoidea	células pequeñas	Virus sincitial	Neumonía bacteriana	Fenotiacinas
Absceso cerebral	Duodeno	respiratorio		Vincristina
Síndrome Guillain Barré	Páncreas	Tuberculosis		
Hidrocefalia	Timoma	Aspergilosis	Abscesos	Imipramina
Meningitis	Vejiga	Botulismo		
	Uréter			
	Linfoma			

Tomado de: Louis J. Muglia, Joseph A. Majzoub. Disorders of the posterior pituitary. En: Sperling M A, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 289–322. Nota. La 5ª columna de Drogas, se agregó al cuadro original.

mecánica. Otra parte corresponde a las tumoraciones. Dentro de la patología del SNC, las causas pueden ser infecciosas, tumorales, traumáticas, psiquiátricas, lesiones vasculares; su mecanismo parece involucrar una alteración de las aferencias inhibitorias sobre el sistema neurosecretor hipotalámico.

El síndrome puede presentarse en el periodo posictal, después de convulsiones generalizadas, posterior a un estado nauseoso prolongado, e incluso se ha presentado en pacientes con SIDA.

Se asocia además a fármacos incluyendo la clorpropamida (hipoglucemiante oral del tipo de las sulfonilureas), las nuevas sulfonilureas como la gliburida no se han asociado con este síndrome. Una gran parte de los pacientes con meningitis tuberculosa desarrollan hiponatremia por secreción inapropiada de vasopresina. Este síndrome también es la causa de la hiponatremia, en la segunda fase de la respuesta trifásica presente en algunos pacientes con cirugía de la región hipotálamo– hipofisaria. Puede también presentarse hasta en el 35% de los pacientes sometidos a cirugía hipofisaria transesfenoidal. El mecanismo suele ser degeneración retrógrada con muerte celular y liberación no controlada de vasopresina por las células afectadas.

La insuficiencia suprarrenal secundaria puede jugar un papel en la estimulación de la secreción de vasopresina, encontrándose hiponatremia en algunos casos posterior a la extirpación de adenomas hipofisarios productores de ACTH. La mayor parte de los casos de hiponatremia por vasopresina, son causados por administración exógena excesiva de la hormona, ya sea como parte del tratamiento para diabetes insípida central, menos común para problemas hemorrágicos y, aún menos común, cuando es usada para manejo de enuresis.

Las manifestaciones clínicas son las de una intoxicación hídrica, pudiendo presentarse edema palpebral, de miembros inferiores, datos clínicos de hipervolemia y sintomatología neurológica que va desde confusión hasta estupor, convulsiones y coma.

El tratamiento de elección para los casos leves a moderados, sobre todo los de evolución crónica, es la restricción de líquidos. En los casos en que la restricción crónica de líquidos es importante, y que tal vez no garantice el aporte suficiente de calorías para una nutrición apropiada, está indicada la inducción de diabetes insípida nefrogénica con demeclociclina que permita el acceso a mayor cantidad de líquidos y por lo tanto de nutrientes. Para este propósito ya se han desarrollado antagonistas específicos de los receptores V2. Las soluciones con cloruro de sodio, se reservan en forma exclusiva para los casos de hiponatremia muy severa y de inicio abrupto que pone en peligro la vida del paciente. Por lo general se utilizan soluciones al 3 y 5%.

EVALUACIÓN

1. Señale la aseveración incorrecta para la diabetes insípida central: **a)** es causada por la deficiencia total o parcial de la ADH; **b)** el signo cardinal es la poliuria; **c)** por lo general cursa con hiperosmolaridad (hiperdensidad) urinaria; **d)** la causa más frecuente son las tumoraciones de SNC y su tratamiento quirúrgico; **e)** el tratamiento de elección es la reposición de la hormona.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bergadá I: Trastornos de la hipófisis posterior. En: Pombo Arias M, editor. Endocrinología pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw Hill; 2002: p. 505–515.

Baylis PH, Cheethman T: Diabetes insipidus. Arch Dis Child. 1998;79: 84.

Breaut DT, Majzoub JA: Diabetes insipidus. En: Kliegman-Behrman- Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2299-2301.

Greger NG, Kirkland RT, Clayton GW, Kirkland JL: Central diabetes insipidus.22 year's experience. Am J Dis Child.1986; 140:551–554.

Loredo Abdalá A: Diabetes insípida. En: Loredo Abdalá A, editor: Medicina interna pediátrica. 3ª ed. México: McGraw–Hill Interamericana; 1996. p.94–102.

Martin JB, Reichlin S: The neurohypophysis: physiology and disorders of secretion. En: Martin JB, Reichlin S, editors: Clinical neuroendocrinology.2nd ed. Philadelphia: Davis Co.; 1987. p.67–109.

Muglia LJ, Majzoub JA: Disorders of the posterior pituitary. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p.289–322.

Robertson GL: Diabetes insipidus. Endocrinol Metab Clin North Am. 1995: 24: 549.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TALLA BAJA

Dr. Francisco Goldaracena Orozco
Dr. Miguel Angel Santos Díaz

INTRODUCCIÓN

La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en Pediatría. De ahí la importancia de efectuar una correcta valoración del crecimiento y desarrollo del niño, que permita una adecuada orientación diagnóstica y terapéutica. En este sentido, aún cuando la talla máxima adulta que se puede alcanzar está genéticamente determinada, el crecimiento depende de que exista un balance energético y de nitrógeno, permanentemente positivo, por lo que cualquier condición capaz de alterar este equilibrio al disminuir la ingesta, aumentar la excreta, disminuir el metabolismo oxidativo o incrementar las demandas calóricas del organismo limitará la velocidad de crecimiento con diversos grados de severidad.[1]

Por ello, es importante recordar que el crecimiento longitudinal es un proceso biológico complejo continuo, bien regulado, resultado de la interacción de múltiples factores tanto endógenos como exógenos. Los primeros, se refieren a factores genéticos -talla blanco familiar, patrón de desarrollo y maduración-, étnicos, hormonales y procesos metabólicos. Los segundos, tratan de factores nutricionales, actividad física e influencias psicosociales.[2] Por otro lado, aún cuando el crecimiento longitudinal es un proceso continuo, no es lineal. En la infancia, dicho crecimiento está fuertemente influenciado por la hormona de crecimiento y, en la pubertad, por la sinergia de ésta con las hormonas sexuales.

BASES FISIOLÓGICAS DEL CRECIMIENTO

Para que el crecimiento y desarrollo se lleven a cabo de forma adecuada, deben interactuar diversos factores que los condicionan y regulan. Los más importantes se mencionan a continuación.

1. **Factores genéticos:** Determinan el potencial máximo de crecimiento.
2. **Factores permisivos:** Facilitan que los factores genéticos puedan traducirse en crecimiento normal e incluyen elementos nutricionales, metabólicos, ambientales, económicos, sociales, higiénicos y afectivos.
3. **Factores reguladores:** Coordinan a los factores genéticos y permisivos e incluyen a las hormonas y factores proteínicos específicos.
4. **Factores realizadores:** Son los órganos efectores que, en relación a la talla, se refieren a la estructura del cartílago de crecimiento y a su respuesta al estímulo de los factores reguladores.[3]

Con el fin de valorar la manifestación adecuada del crecimiento, se utilizan los patrones de referencia, que pueden expresarse numérica y gráficamente. Éstos proporcionan el valor medio y ± 1, 2 y 3 desviaciones típicas o el porcentaje de individuos que se encuentran por debajo de un punto de corte (3, 10, 25, 50, 75, 90 y 97), respectivamente. Su uso se basa en que los límites recomendados para definir la normalidad son las centilas 3 y 97 para algunos autores; o la 5 y la 95 para otros, o un valor inferior a +2 o superior a -2 al utilizar la desviación estándar normalizada.

Sistema de la hormona de crecimiento

La hormona de crecimiento tiene una secreción pulsátil que se expresa a partir de los 18 a 24 meses de vida. Su concentración dependen de de la edad, y se caracteriza por una baja secreción en el período prepuberal, un pico en la pubertad y una disminución en la etapa adulta.[4]

La mayor parte de los efectos promotores de la hormona de crecimiento se realizan a través de las acciones de péptidos, sintetizados en el hígado, llamados factores de crecimiento tipo insulina I y II (IGF-I e IGF-II). Los IGF son polipéptidos mitogénicos que estimulan la proliferación y diferenciación celular y tienen una homología estructural del 50% con la proinsulina. Actúan estimulando la proliferación, la diferenciación de los precondrocitos y diversas funciones específicas durante la fase S o de síntesis de material genético. Si la célula se encuentra metabolicamente activa, producirá efectos metabólicos similares a los de la insulina.

Cabe mencionar que los factores de crecimiento mencionados circulan unidos a proteínas transportadoras (IGFBP), por lo que su biodisponibilidad depende de ellas.[5] La IGFBP más importante en la vida posnatal es la tipo 3, misma que es dependiente de la hormona de crecimiento.[6] Su relevancia radica en que prolonga la vida media de los IGF y los transporta a los tejidos blancos, por lo que tiene una función importante en la regulación del crecimiento.[7] Asimismo, la concentración sérica de IGF-1 y de IGFBP-3 incrementa conforme avanza la edad y es mayor en la etapa puberal que en la infancia, lo cual es secundario a un aumento en la secreción de hormona de crecimiento mediada por esteroides sexuales.

METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA

Hay que hacer una anamnesis personal y familiar exhaustiva a fin de descartar toda incidencia referente al crecimiento. En la **historia clínica** se deben hacer preguntas básicas sobre:

Antecedentes heredofamiliares: talla de ambos padres, fenotipo de los mismos. Tiempo de la pubertad de los padres: Menarca madre, inicio de vello pubiano padre; consanguinidad, antecedentes de talla baja en la familia.

Antecedentes ginecoobstétricos: número de embarazo, enfermedades maternas, factores maternos (tóxicos, preclampsia)

1. Preece, Mahoney
2. Pombo
3. Guell R. Crecimiento y desarrollo: Interrelaciones. En: Calzada-León R (Editor): Variantes normales del crecimiento. Instituto Nacional de Pediatría: México. 1996. p. 17-25.
4. Calzada León Raúl. Identificación y manejo del niño con talla baja. Editores Intersistemas. México, D.F. 2007. página 19.
5. Jones J., Clemmons D. Insulin-like growth factors and their binding proteins: biological actions. Endocrine Reviews. 1995; 16: 3-34.
6. Blum W., Ranke M. Insulin like growth factor binding proteins (IGFBPs) with special reference to IGFBP-3.Acta Paediatrica Scandinavica.1990; Suppl 367: 55-62.
7. Hwa V., Rosenfeld R. The insulin like growth factor binding protein (IGFBP) superfamily.Endocrine Reviews. 1999; 20: 761-787.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

que afectan a la nutrición y crecimiento del feto y, por tanto, también al tamaño del recién nacido. Valorar posibles lesiones del parto (instrumentales, presentación podálica, asfixia), así como hipoglucemia o ictericia prolongada al nacimiento.

Somatometría al nacimiento: el peso y talla del niño al nacer**:** Los niños que nacen pequeños para la edad gestacional tienen una programación genética diferente. Esto hace que puedan o no recuperar la talla en la vida extrauterina. Aproximadamente el 15% de ellos no recuperan su talla de acuerdo a su talla epigenética.

Antecedentes personales patológicos: estado nutricional desde el nacimiento, así como situación socioeconómica. Evolución del desarrollo psicomotor. Tiempo de evolución de la talla baja y antecedentes de cualquier enfermedad. Búsqueda de problemas psicológicos, sociales, familiares, escolares, entre otros. Cómo ha venido creciendo

Edad de inicio de los signos de pubertad: desarrollo mamario en la niña y volumen testicular en el varón.

Enfermedades previas y medicación: por ejemplo, terapia con corticosteroides inhalados.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Antropometría

Los parámetros antropométricos son los indicadores de crecimiento más importantes en la práctica clínica.

1. **Peso.** Es el parámetro que más tempranamente se altera en situaciones de nutrición inadecuada. Se valora en relación con la edad y talla del paciente.
2. **Índice de masa corporal/edad (IMC) (mayores de 2 años de edad).** Relación entre el peso expresado en kilogramos sobre el cuadrado de la talla expresada en metros.
   a. **Sobrepeso.** Niños con IMC mayor al 85° percentil.
   b. **Obesidad.** Niños con IMC mayor al 95° percentil.
3. **Longitud (talla en decúbito) o estatura de pie para la edad cronológica.** Los niños desde el nacimiento hasta la edad de dos años deben medirse en decúbito supino (longitud) y a partir de entonces en bipedestación (talla).

Es fundamental saber medir correctamente (talla):

- Es la distancia del vértex al suelo.
- Colocar la cabeza en posición neutral.
- Plano de Frankfurt: este plano queda determinado por una línea imaginaria que une al borde inferior de la órbita izquierda con el margen superior del meato auditivo externo y que se mantiene paralela al piso, en cuando el niño está de pie (imagen del plano) y perpendicular cuando está acostado, este es el caso de los niños más pequeños. La diferencia media entre ambas mediciones en un niño de más de 20 meses es de unos 1-2 cm a favor de la talla en decúbito. Se utilizan los gráficos de crecimiento para comparar la altura y peso del niño con el rango estándar. Es importante seleccionar el estudio que represente el crecimiento de una población con la mejor calidad de vida posible o en la que existan menos factores que lesionen el crecimiento (cuadro 29-11).

Asimismo, se utilizarán para este fin las gráficas de los *Centers for Disease Control* (CDC) y de la Organización Mundial de la Salud (OMS) (Apéndice B).

- **Puntuación Z de la talla.** Se obtiene al restar la talla del paciente menos la talla esperada para la edad y sexo en la centila 50, dividiendo el resultado entre el valor de una desviación estándar.
- **Talla blanco familiar (TBF) o epigenética.** La expresión de la altura que alcanza un individuo viene determinada por los antecedentes genéticos y los factores ambientales, lo que la convierte en un rasgo poligénico -existen varios genes que contribuyen al fenotipo- y multifactorial -los genes interaccionan con los factores ambientales-. Por ellos, la talla final alcanzada por una persona es un rasgo complejo con un alto nivel de heredabilidad. Dicho término suele prestarse a confusión ya que es diferente del patrón o modo de herencia (autosómica dominante, poligénica u otra). Mientras éste último es una propiedad fija de un carácter, la heredabilidad no lo es y se calcula como la proporción de la varianza total de un carácter que tiene base genética.

Cuadro 29-11. Principales estudios de crecimiento poblacional

Dr. Rafael Ramos Galván	Institutos de Estadística en Salud de EUA	Organización Mundial de la Salud
• Población: Cd. de México. • Estudio semilongitudinal. • Población: 5 533 niños, sanos, ambos sexos. • Menores de 18 años de edad. • Hijos de familias profesionistas. • No expresaba lo correspondiente a la clase social y económica más elevada de ese momento. • Desde su publicación **no se han revalidado (1970).** • Talla en decúbito hasta el metro (100 cms), a diferencia de lo recomendado (decúbito hasta los 2 años de edad).	• La mayoría de los habitantes de Latinoamérica NO comparten características genéticas con los estadounidenses.	• Estudio Multi-centro de las Referencias del Crecimiento (MGRS) de la Organización Mundial de la Salud (OMS) • Entre 1997 y 2003. • Es una combinación de un estudio longitudinal de niños desde el nacimiento hasta los 24 meses de edad, y un estudio transversal de niños desde los 18 hasta los 71 meses. • Aproximadamente 8 500 niños. • Brazil, Ghana, India, Noruega, Omán y los EUA. • Nivel socioeconómico favorable al crecimiento. • Lactancia materna

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- **Fórmulas de Tanner (Intervalo de confianza 95%).** La diferencia entre varones y mujeres es entre 10.5 a 15 cms (13.4 ±1.7cm). La **figura 29-7** ilustra in ejemplo de la determinación de la talla blanco familiar.

$$\text{Potencial genético (varones)} = \frac{\text{Talla padre} + (\text{talla madre} + 13)}{2}$$

$$\text{Potencial genético (mujeres)} = \frac{(\text{Talla padre} - 13) + \text{talla madre}}{2}$$

O en su caso

$$\text{Niños: } \frac{\text{talla padre} + \text{talla madre}}{2} + 6.5$$

$$\text{Niñas: } \frac{\text{talla padre} + \text{talla madre}}{2} + 6.5$$

4. **Velocidad de crecimiento**
   Para valorar el crecimiento de un niño y observar si es adecuado, se realiza seguimiento en forma seriada. Ello pretende detectar tempranamente cualquier alteración en el crecimiento o desarrollo de manera temprana. Motivo por el cual es de suma importancia la evaluación de la velocidad de crecimiento.
   A continuación, se presenta un ejemplo para obtener velocidad de crecimiento (cuadro 29-12):

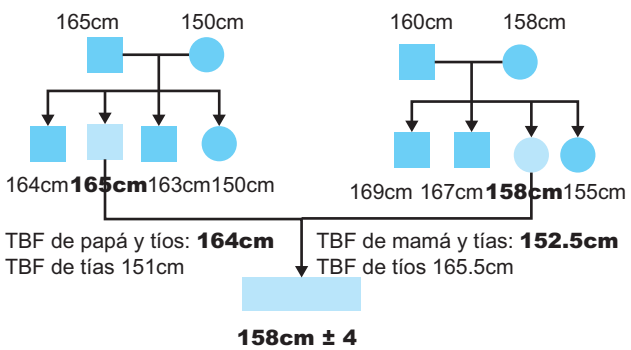


Figura 29-7. Ejemplo de la determinación de Talla Blanco Familiar (TBF).

orización es un delito.

Cuadro 29-12. Ejemplo para obtener velocidad de crecimiento

Fecha	Talla (cms)	Edad
01/01/2010	120	9 años 1 mes
04/04/2010	122	9 años 4 meses

Días totales = 93 (Enero = 30, Febrero = 28, Marzo = 31, Abril = 4 días)

Crecimiento = 2 cms en 93 días, equivalente a 7.85 cms en 365 días

Interpretación: Podría sospecharse un **trastorno del crecimiento** cuando la velocidad de éste es menor a la centila 25 (figura 29-8)

5. Proporciones corporales
   a) Medición de segmentos. Son útiles para evaluar los procesos de osificación. Nos indican pautas de factores de crecimiento, genéticos, nutricionales. Recordar que van cambiando con la edad.
      - Segmento inferior: Distancia entre borde superior de la sínfisis del pubis y el calcáneo.
        Segmento superior: Desde el vértex hasta la sínfisis púbica.
   b) Longitud de mano: Se obtiene con la distancia entre el punto medio estiloideo y el dedal medio (mano en supinación)
   c) Talla sentado: Es la distancia desde el vértex a la superficie horizontal, donde esta sentado el sujeto, expresada en cm.
   d) Envergadura o medición de brazada (brazos a 90 grados): es la mayor distancia entre los puntos del dedo medio de la mano derecha y la izquierda expresada en cm.
      - Durante la infancia, la envergadura es 1 o 2 cm menor que la talla.
      - A los 10 años en niños y 12 años en niñas, ambas medidas se igualan.
      - Posteriormente, la envergadura sobrepasa la talla.
      - Esta diferencia puede ser hasta de 4 cm en varones, mientras que en las mujeres no hay más de 1 o 2 cm de diferencia.
6. **Maduración sexual**
   - Edad ósea: se determina por el análisis de los núcleos de crecimiento existentes en diversas partes del cuerpo.
   - Edad dental: el número de piezas dentarias, el grado de erupción, el desgaste de los bordes dentarios y el número de dientes deciduos o temporales que han exfoliado.
   - Maduración sexual: escalas de Tanner y Marshall, que se basan en la aparición de manifestaciones sexuales secundarias; el estadio 2 representa el inicio de la pubertad. Es importante recordar que en la niña el botón mamario y en el varón unos testículos de 4 cc indican la puesta en marcha del eje hipofisogonadal.

TALLA BAJA: DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

La talla baja se define como aquélla que se encuentra situada por debajo de -2 DE para edad y sexo en relación a la media de la población de referencia. Existen varios parámetros que permitirán determinar si se trata de talla baja:

1. Talla acumulada por debajo del percentil 3 para la edad cronológica, utilizando tablas de crecimiento de la población general.
2. Individuo mayor de dos años con una estatura acumulada más de 4 cm por debajo de lo esperado con respecto a la expresión epigenética.
3. Puntuación zeta de talla > 1 DE de la puntuación zeta familiar.

La terminología utilizada para denominar y clasificar los problemas de retraso de crecimiento es variada. Tradicionalmente, en la práctica clínica se ha clasificado en dos tipos: las variantes normales (talla baja familiar y retraso constitucional del crecimiento) y las patológicas.

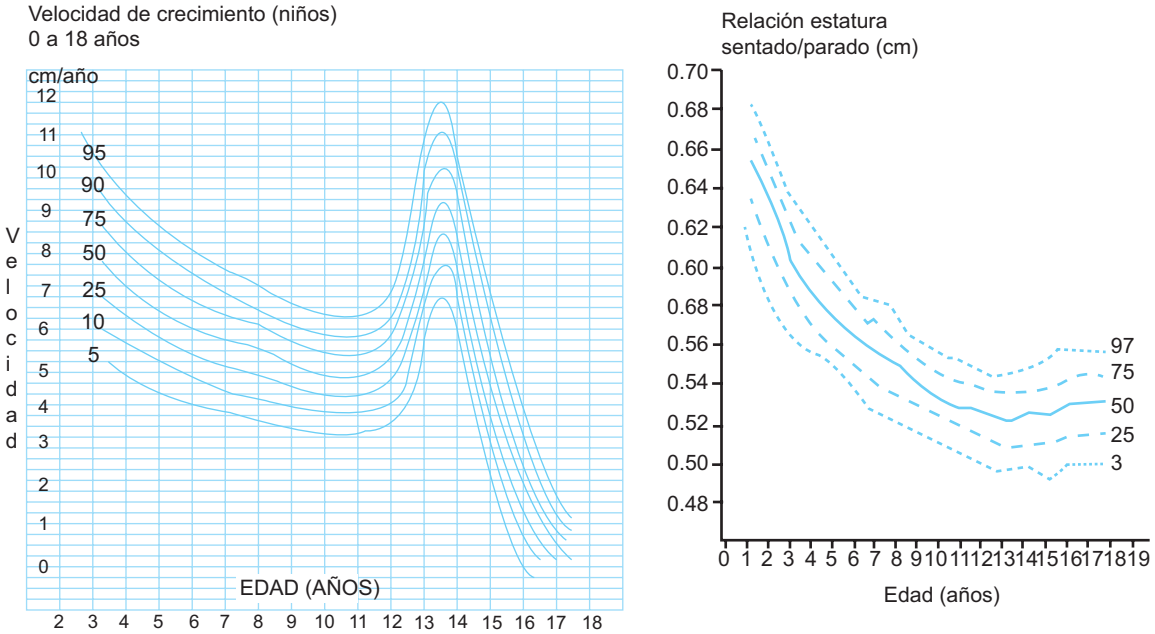


Figura 29–8. Velocidad de crecimiento en niños de 0 a 18 años (izquierda), relación estatura sentado-parado (derecha).

Las características físicas del paciente con estatura baja pueden orientarnos hacia la etiología de la misma; sin embargo, desde un punto de vista práctico, es más conveniente analizar la asociación entre la velocidad de crecimiento y la edad ósea del paciente para iniciar un abordaje sindromático.

Para iniciar el abordaje sindromático se pueden establecer entonces tres grupos de pacientes:

1. Patrón intrínseco de crecimiento
   - Edad ósea acorde con la cronológica y una velocidad de crecimiento normal.
   - Crecimiento actual normal, aunque es posible que en etapas previas haya existido alguna condición limitante del crecimiento.
   - No se modificó la maduración esquelética.
   - Talla final baja.
   - Las entidades que más frecuentemente producen este patrón de crecimiento son la talla baja familiar, el retraso en el crecimiento intrauterino, las genopatías y algunas displasias óseas
2. Patrón retardado de crecimiento
   - Edad ósea retrasada con respecto a la cronológica, con velocidad de crecimiento normal.
   - Alcanzaran su estatura final entre uno y tres años después de la edad a la que habitualmente sucede.
   - Interrogar sobre antecedentes de "maduración lenta" (retraso constitucional del crecimiento).
   - Se deben descartar enfermedades orgánicas y factores nutricionales adversos.
3. Patrón atenuado de crecimiento
   - Edad ósea retrasada con respecto a la cronológica con velocidad de crecimiento baja.
   - Todos los pacientes que presentan las características de este grupo, son portadores de patología.
   - Si el paciente presenta proporciones corporales armónicas las causas más frecuentes son enfermedades crónicas con afección sistemática severa, enfermedades que afecten al sistema de la hormona del crecimiento, exceso de glucocorticoides e hipogonadismo y si existe disarmonía debe pensarse en displasias óseas, raquitismos e hipotiroidismo.

ETIOLOGÍA

Idiopática

Congénitas

- Genéticas.
- Asociada con defectos estructurales del cerebro
  - Agenesia del cuerpo calloso
  - Displasia septo-óptica
  - Holoprosencefalia
  - Encefalocele
- Asociadas con defectos de la línea media
  - Fisura palatina, labio leporino
  - Displasia septo-óptica
  - Holoprosencefalia
  - Incisivo central único

Adquiridas

- Traumáticas
  - Traumatismo perinatal
  - Traumatismo posnatal
- Infecciosas
  - Meningitis o encefalitis
- Tumores del sistema nervioso central
  - Craneofaringioma
  - Germinoma hipofisario
  - Adenoma hipofisario
  - Glioma óptico
- Otras
  - Histiocitosis
  - Enfermedades granulomatosas
  - Irradiación craneal
  - Posquimioterapia
  - Deprivación psicosocial

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DIAGNÓSTICO

Estudios de gabinete

Radiografía de mano y muñeca izquierda

Es importante realizar una evaluación de la maduración ósea, considerando normal o concordante aquélla que está un año mayor o menor con respecto a la edad cronológica del paciente. Existen diferentes métodos; el más utilizado es el de Greulich y Pyle, mientras el método de Bayley- Pinneau, es el más común para el cálculo de pronóstico de talla adulta.

La evaluación ósea puede dar información sobre la deformidad de Madelug (alteraciones del gen SHOX). Si se observa acortamiento del metacarpo, se debe investigar seudohipoparatiroidismo, síndrome de Turner.

Serie ósea

Se deberá evaluar sólo en caso de encontrar en la exploración auxológica desproporción en los segmentos corporales y en los que tienen una talla muy baja con respecto a la talla blanco familiar.

IRM cerebral

Es importante realizar este estudio en niños con clínica de patología intracraneal o defectos de línea media; no hay indicaciones específicas para su aplicación. Se realizará sólo si el estudio auxológico y las pruebas bioquímicas sugieren alteración del eje GH-IGF-I.

Estudios de laboratorio

Cuando en un paciente con talla baja es necesario auxiliarse de estudios paraclínicos para establecer el diagnóstico etiológico, la determinación de diversos parámetros bioquímicos puede aportar información relevante sobre el o proceso mórbido que ocasionó la pérdida de la homeostasis funcional.

Por la frecuencia con que se encuentran anormalidades, se recomienda realizar como mínimo los siguientes estudios: biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, gasometría venosa, examen general de orina, coproparasitoscópico. Si todos ellos se encuentran normales y se sigue sin encontrar la causa de la detención de crecimiento, se pueden solicitar estudios hormonales (perfil tiroideo y análisis de la hormona de crecimiento), o bien, solicitar la valoración de un endocrinólogo pediatra.

GENÉTICA

En este sentido, cabe recordar que el eje GH-IGF1 comprende una serie de genes interdependientes cuyos productos son necesarios para un crecimiento normal. Entre ellos podemos destacar: ligandos (*GH*, *IGF1*), factores de transcripción hipofisarios, agonistas (hormona hipotalámica liberadora de GH o *GHRH*), receptores (receptor de GHRH o *GHRHR*, receptor de GH o *GHR*, receptor de IGF1 o *IGF1R*) y proteínas de señalización intracelular (Janus quinasa 2 o JAK2, transductores de señal y activadores de transcripción o STATs).

Hoy sabemos que alteraciones en estos genes están involucradas en la etiopatogenia de los trastornos del crecimiento, de tal manera que mutaciones en los factores de transcripción implicados en la organogénesis hipofisaria como *HESX1*, *LHX3*, *LHX4*, *PROP1* y *POU1F1*, entre otros, se han relacionado con la deficiencia de GH asociada a la de otras hormonas hipofisarias (déficit múltiple de hormonas hipofisarias o DMHH), alteraciones en el gen *GH1* o en el gen *GHRHR* con el déficit aislado de la hormona de crecimiento y, alteraciones en los genes: *GHR*, *IGF1*, *IGF1R* y *STATs* con insensibilidad a la GH.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Pombo M, Castro-Feijoo L, Cabanas Rodriguez P: El niño de talla baja. Protoc diagn ter pediatr. 2011:1:236-54.

Preece MA, Law CM, Davis PSW: The growth of children with chronic pediatric disease. J Clin Endocrinol Metab 1986; 15:453-477.

Mahoney CP: Evaluating the child with short stature. Pediatr Clin North Am 1987; 34:825-849.

Calzada-Leon R, Bojórquez OA: Abordaje del paciente con talla baja. Actualidades en Pediatría 1988;4:1-4.

Calzada-Leon: Identificación y manejo del niño con Talla Baja 2007: 249-52.

Calzada León Raúl: Identificación y manejo del niño con talla baja. Editores Intersistemas. México, D.F. 2007. página 19.

Guell R: Crecimiento y desarrollo: Interrelaciones. En: Calzada-León R (Editor): Variantes normales del crecimiento. Instituto Nacional de Pediatría: México. 1996. p. 17-25.

Jones J., Clemmons D: Insulin-like growth factors and their binding proteins: biological actions. Endocrine Reviews. 1995; 16: 3-34.

Blum W., Ranke M: Insulin like growth factor binding proteins (IGFBPs) with special reference to IGFBP-3.Acta Paediatrica Scandinavica.1990; Suppl 367: 55-62.

Hwa V., Rosenfeld R: The insulin like growth factor binding protein (IGFBP) superfamily.Endocrine Reviews. 1999; 20: 761-787.

TALLA ALTA

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dra. Brissia Lazalde Medina

CONCEPTO

Se considera a un individuo con talla alta cuando se encuentra por arriba del percentil 97,que corresponde a más de dos desviaciones estándar (DE) de las curvas de crecimiento propias del grupo étnico, sexo y social al que pertenece y además que no esté adecuada a la talla diana, familiar o genética.

La talla alta de un individuo está originada por factores genéticos y neuroendocrinos y a su vez sufre modificaciones al interaccionar con el medio nutricional y orgánico, así como con el ambiente, todo esto dará la expresión final de la estatura de una persona.

Es una entidad multicausal y con frecuencia se asocia a un incremento de otros parámetros como el peso. A diferencia de la talla baja, ésta es una causa menos frecuente de consulta ya que la condición de ser alto en nuestro medio no implica la mayoría de las veces una preocupación sino más bien una ventaja que permite una mejor aceptación en el área social y deportiva.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

(Ver Puntos Sobresalientes del tema Talla baja)

- Paciente en estudio arriba de la 97 pct o más de 2 DE de las curvas de crecimiento propias del grupo étnico, sexo y social al que pertenece y que no esté adecuada a la talla diana, familiar o genética; debe de considerarse con talla alta.
- La talla alta familiar, es por mucho la más frecuente, por tanto, la talla media parental corregida, será imprescindible. Con lo anterior se afirma o descarta.
- El sobre crecimiento prenatal, trae consigo detectar patologías (síndromes con dismorfología) de causa intrínseca o primaria o bien de causa secundaria.
- El sobrecrecimiento posnatal puede deberse a causas primarias o bien a factores diversos incluyendo la participación hormonal.

FACTORES DE RIESGO

Inicio prenatal

Maternos

La edad avanzada, talla alta, ganancia excesiva de peso en el embarazo y multiparidad, son factores que se han asociado a embarazos con productos macrosómicos. La diabetes mellitus durante el embarazo en una condición metabólica en la cual hay una disminución de la insulina con la consecuente elevación de los niveles de glucosa, lípidos y aminoácidos en sangre, los cuales representan un aporte excesivo de nutrientes al feto ocasionando que se eleven en él los niveles de insulina resultando en un incremento de la talla y el peso.

Familiares

El niño con talla alta debe ser evaluado en el contexto de la talla familiar.

Genéticos

La base del potencial intrínseco de crecimiento del feto es de naturaleza genética que a su vez es modificada por reguladores hormonales fetales y ambientales. La expresión de genes que codifican factores de crecimiento durante la embriogénesis, puede ser alterada y dar lugar a un crecimiento descontrolado, generalizado o localizado. También se han asociado algunas anomalías cromosómicas con talla alta al nacimiento como la trisomía 12p.

Inicio posnatal

Nutrición

La obesidad exógena está asociada a un incremento esquelético rápido y a un inicio temprano de la pubertad.

Genéticos

La presencia de cromosomas sexuales extras, así como de mutaciones en algunos genes que codifican proteínas estructurales del tejido conectivo se asocian a talla alta.

Endocrinos

En los niños que presentan un crecimiento rápido es importante investigar el eje hipotálamo-hipofisario. Los trastornos adrenales pueden dar lugar a una velocidad de crecimiento incrementada antes de que la virilización sea evidente. El exceso de secreción de hormona de crecimiento (GH) durante la infancia que ocurre antes de la fusión epifisaria resulta en un crecimiento rápido y la talla final será mayor de la esperada.

Cuando la hipersecreción de GH se acompaña de deficiencia de gonadotropina, el crecimiento linear puede persistir por algunos lustros.

Evaluación clínica del paciente con talla alta

Los datos clínicos que deben considerarse para el abordaje del paciente con talla alta son:

a) Talla familiar corregida (referirse al tema de Talla baja).
b) Inicio de la talla alta, por lo que es importante investigar el peso y talla al nacimiento.
c) Somatometría completa que incluya el perímetro cefálico, relación de segmentos y brazada.
d) Exploración física en busca de dismorfias asociadas a la talla alta.
e) Maduración esquelética que, por lo general, esta en relación a la talla.

Estos datos deben complementarse con estudios de laboratorio según lo amerite el caso.

Una clasificación clínica útil para el abordaje de estos pacientes es la señalada por Graham *et al.* (figura 29–9). Se describirán en forma breve algunas de las entidades señaladas en esta figura.

Variantes normales

Talla alta familiar

Es por mucho la causa más frecuente y se considera como una variante normal ya que la exploración física y los resultados de laboratorio no muestran evidencias de anormalidad.

El paciente debe ser evaluado con relación al patrón de crecimiento de los familiares de primer y segundo grado. Es posible predecir la talla final con la determinación de la edad ósea y una valoración cuidadosa del estado puberal y, de esta forma, obviar la terapia hormonal cuando dicha predicción es aceptada por el paciente. Cuando el individuo no desea alcanzar la talla predicha, la terapéutica se basa en la aceleración de la pubertad. En las niñas debe ser iniciado con etinilestradiol o con estrógenos conjugados (ver *Talla baja*) y en los varones estaría indicado el uso de andrógenos. El control queda a cargo del endocrinólogo.

La talla alta puede obedecer a un carácter familiar, por lo que es importante para esto obtener la talla media parental corregida (TMPC), ésta es una herramienta útil para valorar si la talla alta es familiar o si por el contrario se está frente a una entidad patológica:

$$\text{Talla media parental corrgida (TMPC)} = \frac{(\text{Talla del padre} + \text{talla de la madre})}{2}$$

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

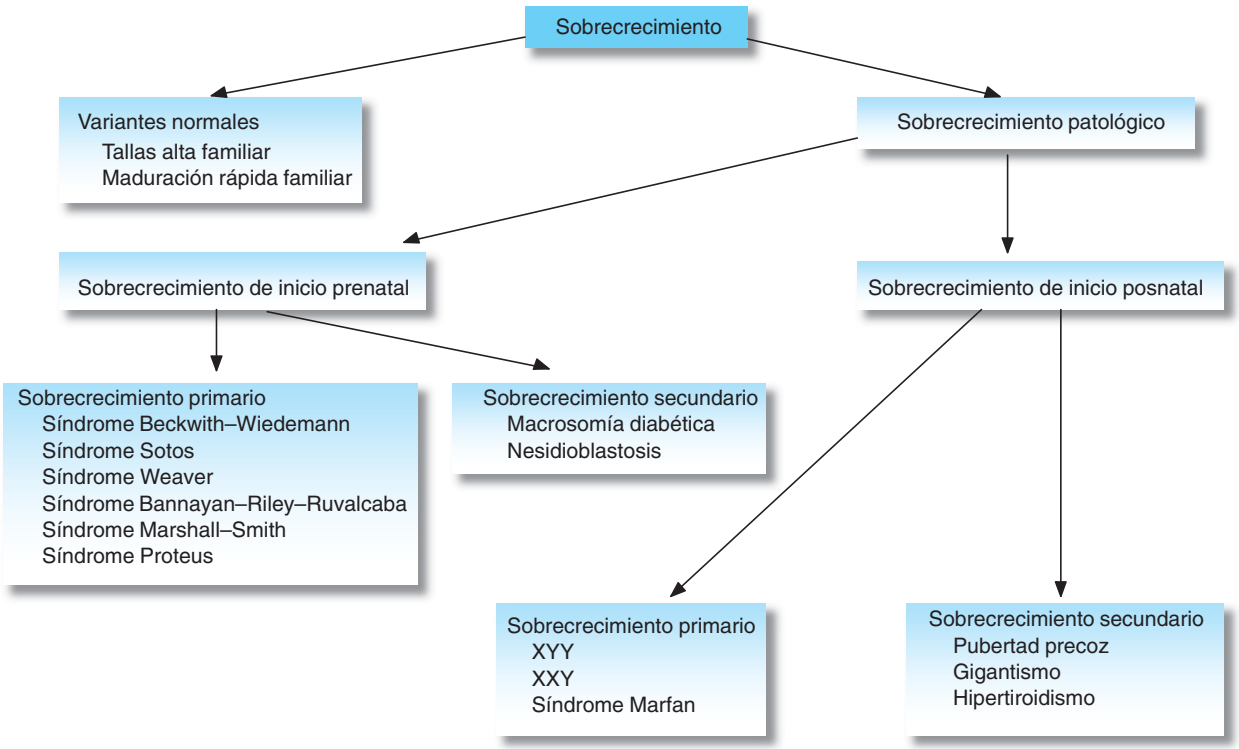


Figura 29–9. Clasificación de los trastornos de sobrecrecimiento. Fuente: Graham JM, Rimoin DL, Conn JM, Pyeritz RE, editors. Medicalgenetics. 3rd. ed. NewYork: Churchill Livingstone;1997.p.737-752.

Si el caso índice es varón, agregar 6.5 cm, si es mujer restar 6.5 cm, en ambos el resultado tendrá un rango normal de ± 4–8 cm. Es suficiente que una sola rama parental tenga talla alta.

Maduración rápida familiar. Algunas familias se caracterizan por presentar maduración rápida acelerada, incluyendo no sólo la talla, sino también el área genital. Esto no sigue un patrón mendeliano. Obviamente que se debe tomar en cuenta lo antes señalado, de lo contrario el clínico podría pensar que obedece a una verdadera pubertad precoz originada por el despeñe de gonadotropinas hipofisarias.

Trastornos de sobrecrecimiento de inicio prenatal

Sobrecrecimiento primario. Síndrome de Wiedemann–Beckwith

Se describió por primera vez en 1964 (OMIM 130650). Tiene una incidencia de 1/13 700 RN alrededor de 85% de los casos son esporádicos, y un menor porcentaje se presenta en forma familiar con un patrón de herencia autosómica dominante.

En la etiología de este síndrome se encuentra involucrado un conjunto de genes implantados y localizados en el cromosoma 11p15.5 (IGF–2, H19, LIT1 y p57). Los casos de gemelos monocigotos discordantes para el síndrome, apoyan el origen epigenético de la enfermedad por lo que se ha sugerido que la alteración del patrón de metilación de estos genes y por lo tanto la expresión, surge en línea germinal o en etapas tempranas del embrión por defectos en la reiniciación de la impronta de línea germinal materna.

Se caracteriza clínicamente desde el nacimiento por: macroglosia, hipoplasia medio facial, defectos de pared abdominal (onfalocele, otros), surcos y/o fosetas en pabellones auriculares, anormalidades somáticas y funcionales, además talla alta y peso elevados con predominio de este último, en la literatura anglosajona se menciona con talla alta arriba de la percentila 97. En la serie del autor (Martinez y *et al.*), 39 casos a una edad promedio de 48/12, la talla promedio percentilar se situó en hombres en la 62.3 ± 36.8 y en las mujeres en la 54.9 ± 28.9, cifras muy distantes a la talla alta, diferencias relacionadas probablemente a factores étnicos y ambientales (cuadro 29–13 y figura 29–10).

La comprensión de su fisiopatología no es fácil, pero destaca el sobrecrecimiento visceral, sobre todo a nivel del páncreas, con liberación mayor de insulina e hipoglucemia concomitante, que puede originar daño cerebral cuando no se trata de manera adecuada, aunque el retraso mental no siempre obedece a hipoglucemia. El 14% de los casos presenta hemihipertrofia total o parcial, y el 7.5% tiene riesgo de desarrollar una tumoración maligna sobre todo antes de los 6 años, (tumor de Wilms, adenocarcinoma suprarrenal, hepatoma, otros).

Después que el diagnóstico se establece apoyado en la clínica, conviene recordar los siguientes lineamientos de conducta:

a) Precisar si el caso es esporádico o familiar (revisar padres y hermanos), de gran utilidad es el estudio citogenético con FISH (hibridación *in situ* con fluorescencia) y el estudio molecular, ambos procedimientos en el afectado y en los padres nos darán el mecanismo anormal suscitado, sea molecular o citogenético lo que va a influir en el cuadro clínico y por supuesto en el correcto asesoramiento genético.

b) Monitorear la glucemia cada seis horas durante los primeros días de vida y corregirla si está por debajo de 47 mg/dL,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29—13. Principales signos clínicos en el síndrome de Wiedemann-Beckwith. Comparación con otras series de la literatura

	Martínez *et al.*		Casos reportados		Total	
	n	%	n	%	n	%
Sexo						
Masculino	24/39	61.5	106/206+	51.5	130/245	53.1
Femenino	15/39	38.5	100/206+	48.5	115/245	46.9
Casos familiares (dos familias)	6/39	15.4				
Prematuro	11/38	28.9	13/51++*	25.5	24/89	27.0
Polihidramnios	18/34	52.9	23/45+	51.1	41/79	51.9
Hipoglucemia	12/35	34.3	92/158+*	58.2	104/193	53.9
Macroglosia	37/39	94.9	225/230+*	97.8	262/269	97.4
Microcefalia al nacimiento	0/19	0				
Occipucio prominente	16/36	36.1	39/54+	72.2	52.90	57.8
Hipoplasia medio facial	35/38	92.1	52/64+	81.3	87/102	85.3
Nevus flammeus	25/38	65.8	64/126+*	50.8	89/164	54.3
Surcos/fosetas en pabellones auriculares	29/39	74.4	96/160+*	60.0	125/199	62.8
Macrostomía	19/38	50.0				
Eventración diafragmática	2/22	9.1				
Hernia umbilical	18/39	46.2	37/75+	49.3	55/114	48.2
Diastasis de rectos	11/39	28.2	14/42+	33.3	25/81	30.9
Onfalocele	16/39	41.0	165/224+*	73.7	181/263	68.8
Criptorquidia	10/24	41.7	0/6++	0	10/30	33.3
Piernas incurvadas	22/33	66.7				
Hemihipertrofia	7/39	19.7	60/436++*º	13.8	67/475	14.1
Tumores	2/39	5.1	34/438++*º	7.8	36/477	7.5
Hemihipertrofia y tumor	1/2	50.0	17/35++*º	48.6	18/37	48.6

+ Pettenati, *et al.*: Su serie y 226 casos reportados.
++ Pettenati, *et al.*: Sus 22 casos.
* McManamny, *et al.*: Sus 30 casos.
o Wiedemann: Datos de 388 casos reportados.

iniciando con glucosa i.v. no mayor del 10% para evitar estimulación de células β y significativo insulinismo, si no hay respuesta adecuada probar otros fármacos: diazóxido, glucagón, corticosteroides.

c) Realizar ultrasonido (US) abdominal cada semana en el primer mes de vida, cada tres meses hasta los tres años y cada seis meses en pacientes mayores para la detección oportuna del tumor; si se detecta un tumor, continuar con la misma periodicidad ya que un segundo tumor puede presentarse.

d) Si se presenta hemihipertrofia, el riesgo de tumor es muy alto, en la práctica se toma como 50%, entonces se debe realizar la pesquisa aún más estrecha con US.

e) Solicitar el apoyo del genetista para un correcto asesoramiento.

Síndrome Sotos

La mayoría de los casos son esporádicos y en 75% de ellos se han identificado mutaciones en el gen localizado en el brazo largo del cromosoma 5 en la región q35 (OMIM117550). La haploinsuficiencia de este gen es la principal causa del síndrome. Se conoce también como gigantismo cerebral, el sobrecrecimiento es de inicio prenatal y se manifiesta más en la talla que en el peso (figura 29–11).

La talla promedio al nacimiento es de 55.2 cm y el peso de 3.9 Kg. Durante la infancia hay un crecimiento rápido de la talla que permanece en o por arriba de la percentila 97, en el adulto se encuentra en rangos superiores normales. La edad ósea está adelantada en relación con la edad cronológica, sin embargo, está de acuerdo con la talla. Otros datos clínicos constantes son: la macrocefalia, dolicocefalia, fisuras palpebrales dirigidas hacia abajo, hipertelorismo, prognatismo, paladar alto y estrecho, erupción prematura de los dientes, xifoescoliosis, manos y pies grandes. En 85% de los casos hay retraso en el desarrollo psicomotor (CI promedio de 72) que afecta a las funciones motoras y al lenguaje. Los estudios de IRM de cráneo muestran hipoplasia o agenesia parcial del cuerpo calloso, agenesia del *septum pellucidum*, hipoplasia del vermis cerebelar y una cisterna magna grande además de un incremento del líquido intracerebral y extracerebral.

Síndrome Weaver

Fue descrito por primera vez en 1974, la mayoría de los casos reportados son esporádicos, aunque se han descrito casos con herencia autosómica dominante (OMIM 277590), tres de cada siete pacientes presentan mutaciones en el gen NSD1. El crecimiento acelerado y la maduración ósea son evidentes desde el nacimiento, al año de edad la mayoría de los individuos afectados se encuentran por arriba de 2 DE de la media, continuándose hasta la edad adulta. Una característica importante es la hipertonía. El llanto durante la infancia puede ser ronco de tono bajo. Tienen una facies característica, redonda con hipertelorismo ocular, fisuras palpebrales dirigidas hacia abajo, filtrum largo, pabellones auriculares grandes y micrognatia. Presentan limitación para la extensión de las articulaciones de codos y rodillas, los pulgares son anchos, hay camptodactilia, así como clinodactilia en los dedos de los pies.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

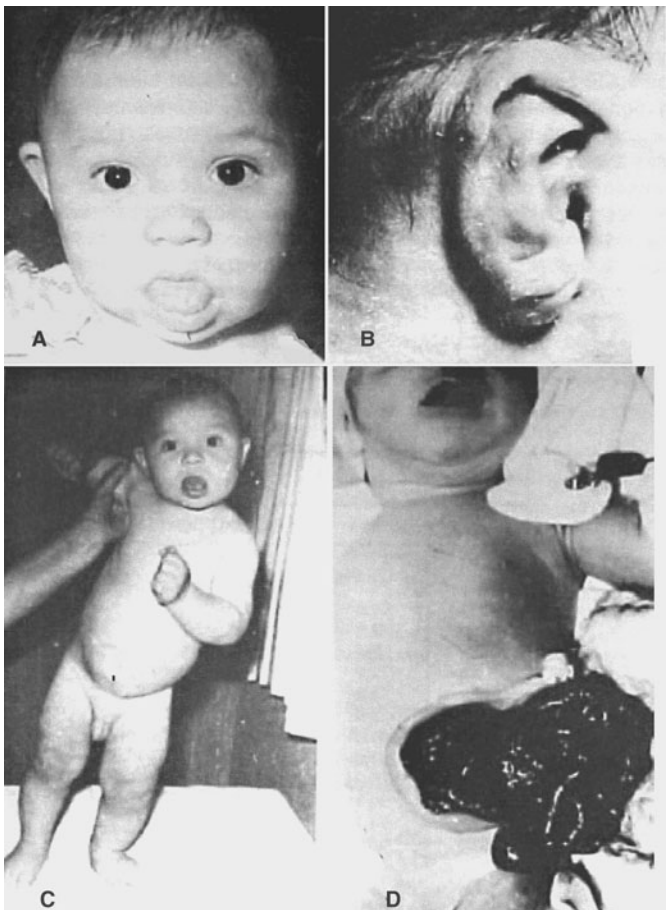


Figura 29–10. Síndrome de Wiedemann–Beckwith. ***A.*** Obsérvese telecanto, puente nasal plano, macroglosia y asimetría facial. ***B.*** Surcos principalmente en el lóbulo de la oreja. ***C.*** Macrosomía, hemihiper-trofia izquierda en un lactante de 8 1/2 de edad. ***D.*** Recién nacido con onfalocele.

Síndrome Bannayan–Riley–Ruvalcaba

La etiología genética es heterogénea, se han descrito varios casos con mutaciones en el gen PTEN, la herencia es autosómica dominante (OMIM 153480). Al nacimiento la talla y el peso se encuentran por arriba del percentil 97 y tienden a normalizarse entre los tres y los ocho años de edad, resultando en una talla normal en el adulto. La edad ósea se correlaciona con la edad cronológica. La macrocefalia está presente en el periodo neonatal y permanece como una característica constante en el adulto. Las características clínicas incluyen fisuras palpebrales dirigidas hacia abajo, estrabismo o ambliopía, nervios corneales sobresalientes, seudopapiledema, paladar alto, escafocefalia, lipomas en la pared anterior del abdomen, muslos, perineo, área escapular, etc., los cuales tienen regresión espontánea con la edad; hemangiomas en la pared anterior del abdomen, muñecas, rodillas y pies, se pueden presentar hemorragias por hemangiomas intracraneales, líneas de Schwalbe prominentes, hamartomas mesodérmicos y lesiones pigmentadas de la piel del glande. Cursan con hipotonía, retraso en el desarrollo motor además de incoordinación, retraso en el desarrollo del lenguaje y retraso mental moderado en el 40–50% de los casos; algunos de los pacientes pueden presentar convulsiones como consecuencia de hemorragia intracraneal.

Síndrome Simpson–Golabi–Behmel

Este síndrome de sobrecrecimiento se debe a una mutación en el gen *GPC3* localizado en Xq26, aunque también se ha descrito un segundo locus en Xp22 y se hereda en forma recesiva ligada a X (OMIM 312870). El espectro de las manifestaciones clínicas es amplio y varía entre una forma leve en mujeres portadoras hasta una forma letal infantil en hombres afectados. El hombre afectado de manera típica presenta talla alta, la cual se encuentra por arriba de la percentila 90 al nacimiento, facies grotesca con labios gruesos, boca grande y macroglosia, paladar alto y arqueado, malposición dental, macrognatia, cuello corto, pezones supernumerarios, defectos cardiacos congénitos e hipotonía muscular generalizada. Al igual que otros síndromes de sobrecrecimiento, tienen un riesgo incrementado para desarrollar tumores embrionarios como tumor de Wilms, neuroblastoma y hepatoblastoma, por lo que es importante una vigilancia continua especialmente en los primeros años de vida.

Síndrome Proteus

Fue descrito por primera vez en 1979 por Cohen y Hayden. En 1983 Wiedemann utilizó el término "Proteus" (dios griego: el polimorfo) por las características tan variables y cambiantes de este síndrome (OMIM176920).Aunque se ha considerado como una entidad esporádica, algunos casos reportados han sugerido transmisión familiar, y en algunos de ellos se han encontrado mutaciones en el gen tumor supresor PTEN. El sobrecrecimiento se presenta en la vida posnatal después del primer año, afectando a múltiples tejidos con un patrón en mosaico. Se manifiesta en forma progresiva con un gigantismo parcial que no siempre afecta a la talla pero cabe mencionarlo por tratarse de un síndrome de sobrecrecimiento (figura 29–11). Se caracteriza también por macrocefalia, hidrocefalia, hiperostosis del cráneo con asimetría facial y ocular, anomalías en ojos, prognatismo y maloclusión. En las extremidades es común encontrar hiperplasia plantar, hemangiomas, linfangiomas, lipomas, varicosidades, sobrecrecimiento de huesos largos, nevos epidérmicos verrugosos lineares, macrodactilia y sindactilia. En algunos casos se ha reportado hiperplasia o hipoplasia renal. La hipertrofia generalizada cesa después de la pubertad. En estos pacientes es importante una vigilancia estrecha, ya que existe un riesgo incrementado de desarrollar cualquier tipo de neoplasia, así como de embolismo pulmonar por trombosis venosa profunda.

Sobrecrecimiento secundario

Macrosomía diabética

La macrosomía se define como un peso al nacimiento mayor de 4 000 g, o un peso al nacimiento por arriba del percentil 90 para la edad gestacional, según las curvas específicas para el género y la población. Forma parte del espectro de la fetopatía diabética y representa la morbilidad más frecuente, y significativa de la diabetes materna, pues está asociada a un riesgo incrementado de lesiones y asfixia al nacimiento. Dentro de estas lesiones se encuentran: distocia de hombros, fractura de clavícula, parálisis de nervios craneales, y plexopatía braquial. El sobrecrecimiento es el resultado de una hiperinsulinemia fetal como consecuencia del incremento en los ni-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

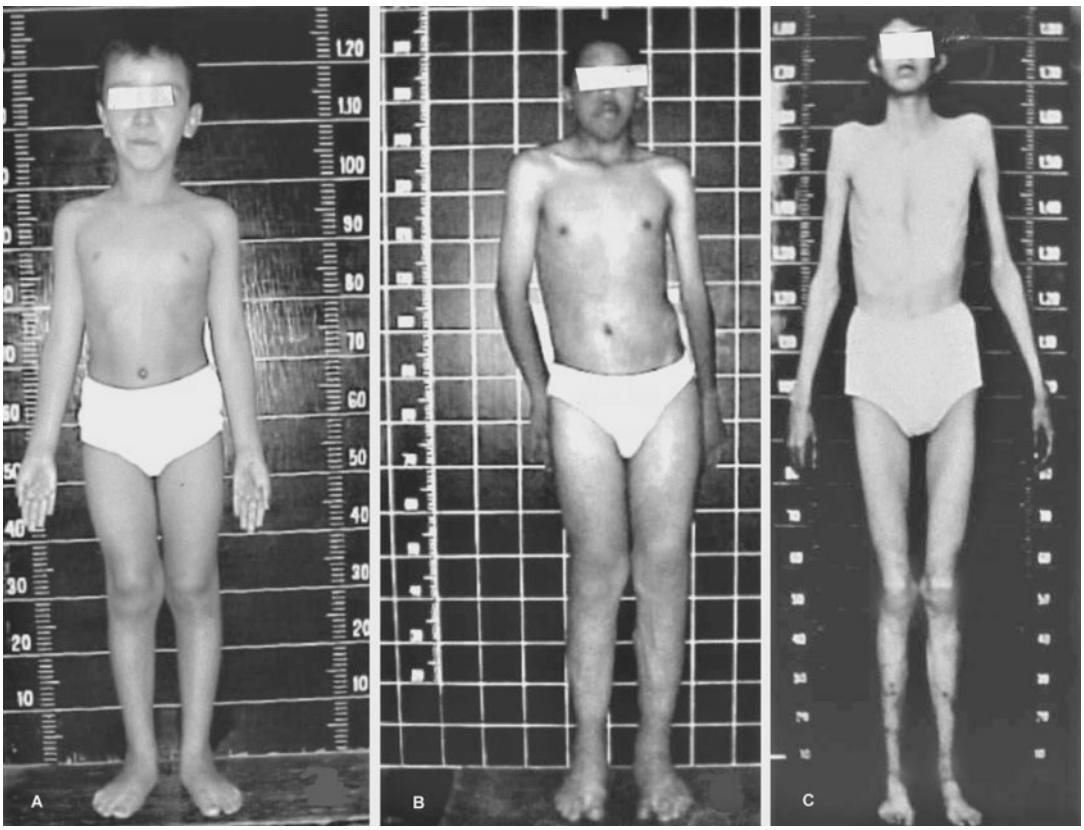


Figura 29–11. ***A.*** Paciente de 6 años con síndrome de Sotos. Obsérvese la macrocefalia y talla alta ***B.*** Paciente de 15 años de edad con síndrome de Proteus. Obsérvese la asimetría corporal con talla normal, gigantismo parcial de algunos dedos del pie izquierdo, red venosa dilatada del mismo miembro y manchas hipocrómicas en tronco y extremidades. ***C.*** Paciente de 14 años de edad con síndrome de Marfan; obsérvese la talla alta a espensas del segmento inferior y el hábito dolicoestenomélico.

veles de glucosa, lípidos y aminoácidos circulantes en la madre, los cuales representan un estímulo extra para el feto, quien responde aumentando su secreción de insulina.

Trastornos de sobrecrecimiento de inicio posnatal

Sobrecrecimiento primario

Son ejemplificados con el síndrome Marfan; los síndromes Klinefelter (XXY), y XYY se describen en la unidad de Genética.

Síndrome Marfan

Presenta un trastorno generalizado del tejido conectivo originado por una mutación en el gen de la fibrilina que está localizado en el cromosoma 15q21.1; se hereda en forma autosómica dominante y su prevalencia estimada es 1 en 14 000. Se caracteriza por una talla alta desproporcionada, con incremento de la brazada y del segmento inferior, cara alargada, dolicoestenomelia, escoliosis, pectus excavatum o carinatum, aracnodactilia, prolapso valvular mitral con regurgitación o dilatación del piso de la aorta, ectopia lentis, miopía, escleras azules, paladar alto, laxitud moderada de articulaciones y estrías en piel (figura 29–11). La expectativa de vida promedio está reducida a la mitad, 95% de las muertes se deben a causas cardiovasculares. El uso de bloqueadores β-adrenérgicos puede disminuir la dilatación aórtica y sus complicaciones asociadas.

Sobrecrecimiento secundario. Hipertiroidismo

El hipertiroidismo en la adolescencia está asociado con un crecimiento rápido proporcionado y una talla en el adulto normal. Casi siempre es causado por la enfermedad de Graves, la incidencia es cinco veces más alta en las niñas que en los niños.

Gigantismo pituitario

La sobreproducción de GH en pacientes sin cierre epifisario da como resultado un gigantismo. El gigantismo pituitario es raro, la causa más común es un adenoma hipofisario. Las manifestaciones clínicas consisten en un crecimiento linear rápido, la facies es grotesca, manos y pies grandes. El crecimiento anormal es más evidente en la pubertad; la circunferencia del cráneo está incrementada y los rasgos faciales se hacen grotescos con un crecimiento mandibular excesivo. Los exámenes de laboratorio revelan incremento de GH.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para lo expuesto en el tema de Talla alta, excepto: **a)** La talla alta familiar es la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

más frecuente y se considera como una variante normal; **b)** la etiología de la talla alta implica analizar los factores: genéticos, neuroendócrinos, familiares, nutricionales, sistémicos y ambientales; **c)** la talla final esperada en un varón (aproximada ± 4-8 cm), se obtiene al agregar a la talla media parental corregida 8.5 cm; **d)** el síndrome de Wiedemann-Beckwith presenta tres signos principales: talla alta, macroglosia, onfalocele; **e)** el síndrome de Marfan presenta talla alta a expensas del segmento inferior.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cohen P, Shim M. Hyperpituitarism, tall stature, and overgrowth syndromes. Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pedriatics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p.2303-307.

Elejalde BR, Elejalde MM. Análisis antropométrico del feto humano *in utero*. En: Carrera JM, editor. Crecimiento fetal normal y patológico. Barcelona: Masson; 1997. p.193.

Gicquel C, Rossignol S, Le Bouc Y. Beckwith-Wiedemann Syndrome. Orphanet encyclopedia. March 2005. http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-BWSO5.pdf

Graham JM, Rimoin DL. Abnormal body size and proportion. En: Emery AEH, editor. Principles and practices of medical genetics.3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1997. p.745–750.

Martínez y Martínez R, Lazalde–Medina B. Talla alta. En: Martínez y Martínez R, editor. Martinez, La salud del niño y del adolescente.5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005: p.1328-1334.

Lapunzina-Badia P. Del campo-Casanelles M, Delicado-Navarro A, Fernández-Toral J, Garcia- Alix A, Garcia-Guereta L, *et al.* Guía clínica para el seguimiento de pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann. An Pediatr(Barc).2006;64:252-259.

Martínez y Martínez R, Martínez–Carboney R. El síndrome de Wiedemann–Beckwith. Su historia natural y sus niveles de prevención. Gac Med Mex 1997; 133: 195-202.

Online Mendelian Inheritance in man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore MD: World Wide Web URL: http//www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/

Rosenfeld RG, Cohen P. Excess growth and tall stature. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinoly.2nd ed. Philadelphia: Saunders;2002. p.272–288.

Weaver DD. Overgrowth syndromes and disorders: definition, classification, and discussion. Growth Genet Horm.1992; 10(1): p. 1–10.

Trastornos de la pubertad

PRECOCIDAD SEXUAL

Dr. René Ocampo Campos

CONCEPTO

Precocidad sexual es la aparición de las características sexuales secundarias antes de los ocho años en las niñas y los nueve años en los niños.

Clasificación

1. Pubertad precoz.
2. Seudopubertad precoz.
3. Variantes incompletas.
   a) Telarquia prematura.
   b) Pubarquia (adrenarquia) prematura.
   c) Menarquia prematura.
   d) Ginecomastia puberal.

PUBERTAD PRECOZ

Sinonimia

Pubertad precoz central, pubertad precoz verdadera, precocidad sexual dependiente de GnRH, pubertad precoz completa, pubertad precoz genuina.

CONCEPTO

Se denomina pubertad precoz (PP) al desarrollo prematuro (antes de los ocho años) de las características sexuales secundarias acordes con el sexo genético, causado por la activación prematura del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas. Dentro de este concepto, existe preocupación por las niñas que entre los 8 y 9 años 11 meses desarrollan cuadros denominados como pubertad "temprana" algunos de progresión lenta, y otros que evolucionan con rapidez. En cualquier caso, el hipotálamo en forma prematura incrementa la secreción de la hormona liberadora de gonadotropinas hipofisarias (GnRH, siglas en inglés), que llega a la hipófisis anterior a través del sistema porta hipotálamo-hipofisario. Al ocupar su receptor, el gonadotrofocito hipofisario sintetiza y secreta las hormonas luteinizante (LH, siglas en inglés) y folículoestimulante (FSH, siglas en inglés) que circularán en la sangre a niveles puberales e inducen la maduración y crecimiento gonadal con la consiguiente producción de las hormonas sexuales (estrógenos por los ovarios y testosterona por los testículos) que son las responsables de la aparición prematura de las características sexuales secundarias y de la maduración de los aparatos genitales internos en ambos sexos. Además, LH y FSH en forma conjunta, favorecen el desarrollo de la gametogénesis.

La PP es idiopática cuando se desconoce la causa que la provoca y secundaria cuando se identifica al agente orgánico causal (cuadro 29-14).

La PP es poco frecuente: 1 en 5 a 10 mil niños. Predomina en el sexo femenino con una proporción de 20:1. Se desconoce su frecuencia en México.

Puntos sobresalientes

- Se denomina pubertad precoz (PP) al desarrollo prematuro de las características sexuales secundarias acordes con el sexo genético, causado por la activación prematura del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas.
- En la PP de cualquier etiología, los cambios puberales ocurren con la misma secuencia que en la pubertad normal.
- La IRM debe hacerse en todas las niñas con PP menores a 6 años, y en aquellas mayores, sólo cuando tengan estradiol basal por arriba de la porcentila 45.
- En tratamiento médico de elección de la PP es a base de análogos de GnRH (aGnRH).
- El tratamiento debe normalizar la velocidad de crecimiento y por tanto, mejorar el pronóstico de talla final.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–14. Causas de pubertad precoz

- **I.** Idiopática
- **II.** Orgánica y secundaria
  - **A.** Neurogénica
    1. Tumores del sistema nervioso central (SNC)
       - **a)** Hamartoma hipotalámico
       - **b)** Otros: astrocitomas, gliomas ópticos o hipotalámicos (casi siempre asociados con neurofibromatosis I), pinealomas (germinomas o parenquimatosos), meningiomas
    2. Quistes aracnoideos suprasillares (o de otras regiones) congénitos o secundarios a infecciones o cirugía
    3. Hidrocefalia congénita o adquirida, asociada o no a mielomeningocele
    4. Procesos inflamatorios y/o infecciosos: meningitis, encefalitis, abscesos cerebrales, granulomatosis, toxoplasmosis
    5. Radioterapia al SNC por tumores o leucemia, sobre todo aquella que afecta a la región hipotálamo hipofisiaria (frecuentemente asociada a deficiencia de hormona del crecimiento)
    6. Quimioterapia sin radioterapia a tumores extraSNC
    7. Postraumático: asfixia perinatal y traumatismos craneoencefálicos.
    8. Edema cerebral de causas múltiples
  - **B.** Cromosomopatías: disomía uniparental materna del cromosoma 14.
  - **C.** Complicación del tratamiento tardío o incompleto de la pseudopubertad precoz

Agente

En las niñas, casi siempre es idiopática (85-95% de los casos). En cambio, en los niños, el 50% tiene causa identificable (cuadro 29-14).

Huésped

Es 10 a 20 veces más frecuente en el sexo femenino. Se puede presentar en cualquier edad. En ambos sexos, los casos más severos se observan entre los 2 y 4 años.

Ambiente

Solo en caso de algunas formas orgánicas se puede considerar el ambiente como determinante; por ejemplo: el matroambiente y el macroambiente influyen para la presentación de toxoplasmosis neonatal, ya que la madre, expuesta al contagio y portadora de la infección, la transmitirá a su hijo por vía transplacentaria. También es importante el paso de la vida fetal a la extrauterina. De no existir condiciones favorables puede haber asfixia perinatal y una de tantas secuelas puede ser la PP.

Cuando los niños padecen tuberculosis, que puede adoptar la forma meníngea, pueden también desarrollar PP. Asimismo, los traumatismos craneoencefálicos, cada vez más frecuentes, pueden tener secuelas entre las cuales se incluye a la PP.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se debe elevar la cultura médica de la población para identificar los factores de riesgo y proteger a los niños cuando esto sea posible.

Protección específica

Salvo los casos de PP secundaria a infecciones o traumatismos perinatales o posnatales, los otros tipos no son susceptibles de prevenirse.

La atención médica quirúrgica de las embarazadas de alto riesgo, así como sus productos, reduce la aparición de asfixia perinatal. Los niños deben ser vacunados de manera oportuna contra la tuberculosis.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En la variedad idiopática se desconocen las causas por las que el hipotálamo inicia la secreción pulsátil de GnRH. Los hamartomas hipotalámicos contienen neuronas secretoras de GnRH o bien productoras del factor α transformador del crecimiento (TGF-α, siglas en inglés), involucrado en la inducción de la pubertad, al estimular la secreción pulsátil de GnRH. Otros tumores y el resto de las formas orgánicas, al incrementar la presión intracraneal, provocan PP al bloquear los mecanismos inhibitorios de la pubertad, o bien incrementar los estímulos excitatorios. En algunos casos, se ha comprobado que las células de la glía (astrocitos) pueden secretar TGF-α. La leptina, hormona producida por el tejido adiposo, incrementa sus niveles en sangre hasta en un 50% justo antes de iniciar la pubertad fisiológica en los varones, y continúa elevándose hasta la mitad del proceso puberal, cuando sus niveles descienden. En cambio en las niñas, no se observa ese incremento inicial, sino que la leptina se eleva en forma paulatina durante todo el proceso. Se especula que el exceso de leptina pudiera favorecer la aparición de PP sin saberse cuál sería la causa de tal exceso.

Etapa clínica

En la PP de cualquier etiología (cuadro 29-14), los cambios puberales ocurren con la misma secuencia que en la pubertad normal. En niñas (figura 29-12), hay crecimiento mamario, y casi en forma simultánea aparece el vello púbico. Después, inicia la maduración y pigmentación vulvar, la salida del vello axilar, acné y mayor acúmulo de grasa en las glándulas mamarias, así como en las caderas y glúteos. Al final, si no se instala el tratamiento, aparece el sangrado transvaginal al principio irregular (indicativo de ciclos anovulatorios) y después san-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

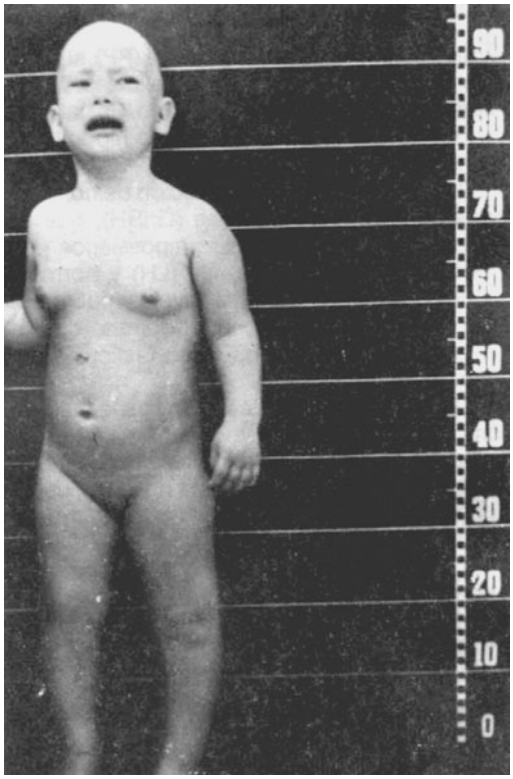


Figura 29–12. Pubertad precoz idiopática en una niña de 3 años de edad, con crecimiento de glándulas mamarias y vello púbico; había presentado sangrado vaginal cíclico. (Cortesía del Dr. Roberto Matínez y Martínez†.)

grado cíclico regular, lo que señala la posibilidad de ovulación y fertilidad potencial.

En niños inicia el crecimiento testicular bilateral hasta superar los 4 mL con adelgazamiento y pigmentación del escroto, y aparición del vello púbico. Una vez que el crecimiento testicular alcanza los 10 a 12 mL se inicia la maduración del pene aumentando su volumen, así como su longitud, y en esta fase es frecuente observar acné, engrosamiento de la voz, aumento de volumen de la masa muscular, sobre todo de la cintura escapular, y salida de vello corporal y facial (barba y bigote). De no recibir tratamiento, habrá erecciones cada vez más frecuentes y en la posible eyaculación ("espermarquia") será posible la identificación de espermatozoides, indicativo de fertilidad potencial.

En ambos sexos, es característico el incremento anormal de la velocidad de crecimiento, de manera que, dependiendo de la severidad del caso, en las fases iniciales, habrá talla alta, pero por el avance aún más desproporcionado de la maduración ósea, en caso de no recibir tratamiento eficaz, habrá talla baja final. Cuando la causa de la PP es la radioterapia a la región hipotálamo-hipofisaria, y en los casos de hidrocefalia, aunque ya tengan derivación del líquido cefalorraquídeo, se puede asociar con deficiencia de hormona del crecimiento (DHC), por lo que en estos casos no hay sobrecrecimiento inicial, y en caso de no recibir tratamiento para ambas entidades, se comprometerá aún más la talla final. Llama la atención el reporte de aparición de PP en niños que recibieron quimioterapia sin radioterapia por tumoraciones fuera del SNC. Algunos hamartomas hipotalámicos cursan con episodios epilépticos paroxísticos de risa (crisis gelástica) asociados con oligofrenia de causa no identificada.

Todas las causas de seudopubertad precoz (PPV) (véase tema siguiente), pueden ser causa de maduración adelantada del eje hipotálamo-hipofisario, y por tanto, de secreción pulsátil de GnRH, de manera que lo que inició siendo un problema independiente de GnRH, al final se convierte en dependiente y también requerirá tratamiento doble. Es interesante consignar el caso clínico de una niña de 6 años causado por disomía uniparental materna del cromosoma 14, y que tenía, además de algunas dismorfias (obesidad troncal, manos y pies pequeños), pubertad precoz.

Los pacientes con precocidad sexual suelen tener problemas emocionales y de conducta, casi siempre leves. Ambos sexos perciben vergüenza e inseguridad por su talla alta. A las niñas, el crecimiento mamario les puede provocar retraimiento social. Son frecuentes las manifestaciones de ansiedad y depresión, así como discreto aumento de la inquietud y agresividad, sobre todo, en los varones quienes además tienen propensión a manipular sus genitales en público. Los pacientes con PP no exhiben incremento de la sexualidad, pero si pueden ser sujetos de abuso sexual. En general, la PP no presenta riesgo de muerte excepto quizá en algunos tumores del SNC.

La función sexual y reproductiva adulta, no se altera aún en los casos que no reciben tratamiento.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La historia clínica incluirá un interrogatorio completo sobre los datos perinatales, investigando traumatismo obstétrico. De ser posible, deberá recabarse la edad de inicio de la pubertad en la mayor parte de la familia. Es importante saber el momento preciso de la aparición de la precocidad sexual y de si hay antecedentes de haber recibido tratamiento o haber estado en contacto con productos hormonales o anabólicos esteroides; se tratará de evaluar el impacto psicológico del desarrollo precoz, tanto en el paciente como en la familia.

En la exploración física, se harán mediciones precisas de talla, peso y segmentos corporales para su graficación en las curvas porcentilares correspondientes. Con las tallas previas confiables, se hará el cálculo de la velocidad de crecimiento, que debe mejorar con la institución de tratamiento efectivo. Con las tallas paternas, se hará el cálculo de la talla meta y con la lectura de la edad ósea, se determinará la predicción de talla final y valorar si con el tratamiento establecido, se mejoró dicho parámetro.

La maduración sexual se estratificará de acuerdo con las etapas de Tanner y la exploración neurológica determinará la existencia de alteraciones focales o generalizadas. Es importante investigar estigmas de hipotiroidismo poco severo de larga evolución, la presencia de tumoraciones abdominales o pélvicas y valorar si el tamaño testicular es congruente con la severidad de la precocidad sexual, o si existe asimetría en el volumen. Edad ósea. Es muy importante para decidir iniciar tratamiento e indispensable para valorar si el tratamiento ordenado, está dando resultados apetecidos. Solicitar radiografías simples de codo en proyección anteroposterior (AP) y de muñeca y mano en proyección posteroanterior (PA) del lado contralateral al dominante. En fases tempranas de la PP, o en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

casos leves, no habrá incremento de la edad ósea sobre la edad cronológica, ni sobre la edad por talla. No obstante, en casos avanzados o muy severos, la edad ósea superará a la edad cronológica. El seguimiento de este parámetro deberá hacerse cada seis meses (figs. 4-9 y 29-9).

Radiografías simples de cráneo en proyecciones AP y lateral. En la mayoría de los casos serán normales, pero pueden detectarse anormalidades en la morfología y tamaño de la silla turca, manifestaciones de hipertensión intracraneal, calcificaciones, etcétera. Ante cualquier hallazgo anormal, es obligatorio solicitar tomografía axial computarizada de cráneo (TAC) o, mejor, imagen con resonancia magnética (IRM) de cráneo. Ultrasonografía pélvica. En casos de PP los ovarios medirán más de 1.5 cm en su diámetro mayor y el útero en su eje longitudinal, medirá más de 36 mm. En los ovarios podrá haber quistes o tumoraciones. De ser necesario, se podrán solicitar estudios sonográficos de otras regiones.

Cuantificación basal de las hormonas sexuales. En muchos casos, nos dan información diagnóstica de mucha utilidad, pero debemos recordar que en niños, el valor prepuberal normal de la testosterona total es de menos de 20 ng/dL y en niñas, el valor prepuberal normal de estradiol es menor a 8.0 pg/mL. Se espera que con el aumento de la sensibilidad en estas determinaciones, se logren establecer parámetros diagnósticos, sin tener que recurrir a las pruebas dinámicas o de reto. Cuantificación basal de las gonadotropinas hipofisiarias (LH y FSH). Por el carácter de su secreción pulsátil, podríamos obtener resultados normales o bajos en presencia de casos severos de PP. Además, FSH en niñas sin alteraciones en la maduración sexual, siempre estará por encima de los niveles de LH. Por esta razón, la determinación basal de estas hormonas sólo es útil en el contexto de una prueba de estimulación con GnRH, hasta que no contemos con determinaciones ultrasensibles monoclonales de tercera generación que en opinión de los investigadores, nos permitirán establecer diagnóstico de PP tan sólo con las mediciones basales. Cuando se inicia la pubertad, ya sea fisiológica o precoz, la primera manifestación bioquímica es la presencia de secreción pulsátil nocturna de LH. Determinar esos pulsos secretorios, demandaría obtener muestras de sangre cada 20 min durante las 8 horas del sueño y aunque de gran utilidad diagnóstica, tales evaluaciones están fuera de la posibilidad de la mayoría de las instituciones de salud. Prueba de estimulación con GnRH. En pacientes de menos de dos años, se sugiere un estímulo de 50 $\mu g/m^2$ de superficie corporal (SC) en bolo i.v. agudo y en niños mayores, un bolo único de 50 µg i.v. En ambos casos, además de las determinaciones basales de LH y FSH, se tomarán muestras de sangre a los 20, 40, 60 y 90 min posterior al estímulo, para determinar el comportamiento de esas hormonas. En niños sin PP, la elevación de LH y FSH después del estímulo es mínima y con predominio de FSH (índice LH/FSH <1). En casos de PP, ambas gonadotropinas se elevan, pero con predominio de LH, que llega a niveles superiores a los 6.0 mUI/mL y con índice LH/FSH >1. Algunos autores sugieren simplificar el procedimiento y después de inyectar el estímulo (GnRH), obtener una sola muestra de sangre a los 40 min para medir LH y FSH y juzgarlas con los mismos criterios.

Imágenes de cráneo con TAC o RM. Son obligatorias cuando las radiografías simples de cráneo muestran anormalidades y en todos los varones con PP, por la alta posibilidad de lesiones orgánicas intracerebrales. Su indicación en niñas es debatida, ya que la mayoría de ellas tiene PP idiopática, pero se están buscando parámetros que definan la indicación en ellas, sobre todo dependiendo de la edad, de la severidad del cuadro clínico (la presencia de menarquia y sangrados cíclicos es indicador de mayor severidad) y de la existencia o no de síntomas neurológicos (cefalea, convulsiones, trastornos visuales), así como de las determinaciones basales de estradiol. En un estudio europeo, 100% de las niñas con PP mayores de seis años y con estradiol basal menor al establecido en la porcentila 45, estaban libres de lesión intracraneana. Concluye dicho estudio que la IRM debe hacerse en todas las niñas con PP menores a 6 años, y en aquellas mayores, sólo cuando tengan estradiol basal por arriba de la porcentila 45. La IRM de cráneo, además de descubrir lesiones orgánicas responsables de la PP, permite medir el tamaño de la hipófisis que en estos casos, alcanza dimensiones normales o mayores que para los adultos.

Tratamiento oportuno

Ya elaborado el diagnóstico los objetivos del tratamiento incluyen:

- Detener y/o regresar los síntomas y signos de la precocidad sexual, incluyendo los sangrados menstruales.
- Obtener talla final lo más cercano a la expectativa genética.
- Lograr desarrollos siconeurológico y social normales.

Tratándose de las variedades de PP benignas aun rápidamente progresivas, y sobre todo, en niñas de más de ocho años de edad, no se recomienda tratamiento, puesto que se ha demostrado que la talla final es igual en el grupo que recibió tratamiento, en comparación con las no tratadas. Los tumores del SNC deberán ser resecados, siempre y cuando sean de fácil acceso. Los hamartomas hipotalámicos, por su difícil localización y por su nulo o lento crecimiento, no se recomienda su abordaje quirúrgico, a no ser que estén asociados a complicaciones neurológicas en cuyo caso pudiera intentarse su abordaje quirúrgico con procedimientos a base de rayos gamma. Si se decide dar radioterapia, debe recordarse que ésta puede ser causa de PP asociada con deficiencia de hormona del crecimiento. En estos casos, debe preferirse tratamiento médico. La hidrocefalia debe ser resuelta por los procedimientos derivativos correspondientes, aunque la PP no suele ser regresiva y amerita tratamiento médico.

El tratamiento médico de elección de la PP es a base de análogos de GnRH (aGnRH) que son más potentes y de acción más prolongada que la GnRH y por lo tanto desensibilizan a los gonadotropocitos que dejan de producir LH y FSH, cesando su estímulo sobre las gónadas y reduciendo hasta niveles infantiles, las hormonas sexuales, lo que se manifiesta clínicamente con la detención y/o regresión de las características sexuales. Es importante subrayar dos aspectos cuando se inicia el tratamiento con aGnRH:

1. La primera dosis provoca una fase estimulante sobre las gonadas, la cual "agrava" el cuadro clínico de la PP y algunas niñas tienen sangrado transvaginal, por primera vez.
2. Para evitar estos agravamientos, una vez iniciado el tratamiento, jamás debe ser interrumpido hasta la indicación del especialista. De no hacerlo así, el resultado será contraproducente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En México disponemos de dos productos de depósito: acetato de leuprolide (Lucrin Depot® en dos presentaciones: ámpulas de 3.75 mg para aplicación mensual y de 11.25 mg aplicación trimestral), y acetato de triptorelina (Pamorelin® para administración mensual de 3.75 mg y trimestral de 11.75 mg). Aplique i.m. la presentación de 3.75 mg cada 28 días y la de 11.75 mg cada 84 días. Una vez iniciado el tratamiento, se obtiene la disminución de las gonadotropinas hipofisiarias y de las hormonas sexuales hasta niveles infantiles normales y para corroborar la eficacia del tratamiento, la administración i.v. de GnRH acuosa ya no provoca elevación de LH como sucede en la etapa prepuberal normal. Con anterioridad, se recomendaba practicar la prueba de GnRH i.v. cada 2-3 meses, lo que además de oneroso, resultaba muy incómodo para los pacientes.

Varios investigadores han demostrado que puede evitarse la prueba de GnRH i.v., cuantificando los niveles de LH dos horas después de la aplicación del aGnRH de depósito aprovechando alguna cantidad de GnRH libre en ese producto de depósito. Con este procedimiento, se obtuvo en un grupo de niñas en tratamiento crónico con leuprolide, un promedio de niveles sanguíneos de LH de 2.7 mUI/mL, con una variabilidad de 0.7 a 6.6 mUI/mL.

El tratamiento debe normalizar la velocidad de crecimiento y por lo tanto, mejorar el pronóstico de talla final. Cuando se compara la estatura final de los pacientes con PP iniciada antes de los 5 años que si recibieron tratamiento con aGnRH, con la estatura de aquellos pacientes que no lo recibieron cuando no se disponía de esos fármacos, se obtiene una diferencia entre 8 y 14 cm a favor de los primeros. Otros estudios han señalado que 90% de niños y niñas tratados, alcanza talla final de acuerdo con la talla genética. Cuando la velocidad de crecimiento cae a niveles subnormales, debe alertar la posibilidad de la coexistencia de un déficit de hormona del crecimiento, o bien tratarse de un fenómeno de "senilidad" de los discos de crecimiento inducido por la exposición prematura y prolongada al estradiol. Así, algunos autores han lanzado la hipótesis de que la velocidad de crecimiento durante el tratamiento con aGnRH es inversamente proporcional al grado de exposición previa a los estrógenos. Esta caída en la velocidad de crecimiento, impide prolongar el tratamiento más allá de los 11-12 años de edad cronológica, habiéndose demostrado que se pierden 2.5 cm de talla final por cada año de tratamiento por encima de esa edad. Si se demuestra que hay déficit de hormona del crecimiento, por niveles subnormales del factor insulinoide de crecimiento tipo 1 (IGF-1, siglas en inglés), se recomienda añadir al tratamiento de la PP, dosis sustitutivas de hormona del crecimiento. Cuando no hay deficiencia de hormona del crecimiento, pero existe desaceleración de la velocidad de crecimiento, la adición de oxandrolona provocó una diferencia de 7.2 ± 2.2 cm en la talla final, en comparación con las niñas que no recibieron dicho medicamento. Para hacer aún más cómodo el tratamiento, se ha introducido la posibilidad de implantar de modo subcutáneo al aGnRH programado para liberar un promedio de 65 µg/día por un año. El estudio demostró eficacia clínica y sobre todo, supresión de los niveles sanguíneos de LH, FSH y estradiol. Este producto está aún en etapas experimentales. Para evitar la fase estimulante de la primera inyección i.m. de los aGnRH, se ha sugerido utilizar en forma simultánea, al antagonista de GnRH cetrorelix (Cetrotide®) a dosis de 3 mg cada 12 h. por vía sbct, por una semana y 1.5 mg cada 12 h. por la misma vía, en las siguientes dos semanas.

Existe controversia en relación al tema de la posible inducción de osteoporosis por el uso prolongado de aGnRH en los pacientes con PP. Por tal razón, además de promover una alimentación rica en calcio, se recomienda añadir al tratamiento de la PP suplementos de calcio. Al suspender el tratamiento de la PP, la menarquia o la reiniciación de los sangrados transvaginales, ocurre en promedio a los 1.2 ± 0.8 años. En las que previamente habían tenido la menarquia, la reiniciación del sangrado ocurrió en promedio a los ocho meses; en cambio en aquellas que no habían sangrado, la menarquia ocurrió en promedio a los 18 meses. Un año después, 50% de las pacientes tiene ciclos ovulatorios, y llega al 90%, al siguiente año.

No existen datos precisos sobre la tasa de fertilidad de estas pacientes, pero se presume es igual que la población general. Dado que el volumen ovárico de las pacientes con PP es superior al de las mujeres sin PP, debe vigilarse la aparición en aquellas, la presencia de enfermedad ovárica poliquística. Estudios recientes comparando las pacientes que si recibieron tratamiento con aquellas que no lo recibieron y con grupo de mujeres sanas, no se encontró diferencia significativa, en volumen ovárico o uterino ni tampoco en la frecuencia de quistes micro o macrofoliculares. En los varones, después de suspender el tratamiento, la testosterona regresó a niveles adultos normales en un promedio de 11 meses (3 a 40.6 meses) Los aGnRH son caros y en ocasiones escasos. De no tenerlos, puede recurrirse a la aplicación de acetato de medroxiprogesterona (Depo Provera® amp. 150 mg) a dosis inicial de 50 mg i.m. cada 15-30 días. Dependiendo de la respuesta, puede alcanzarse la dosis de 300 mg cada 15 días, cuidando de no provocar manifestaciones de síndrome de Cushing iatrogénico. En casos de pacientes con PP y retraso mental profundo, cuando la talla final no es lo importante, la medroxiprogesterona puede ser el fármaco de elección.

El apoyo psicológico o psiquiátrico es indispensable a los pacientes con PP que tienen trastornos emocionales o de la conducta. Los pacientes con PP, a pesar de su gran estatura, conservan su edad mental, por lo que no es recomendable ponerlos a interactuar con niños de mayor edad. Los padres deben brindar apoyo emocional a sus hijos afectados y al comprar su ropa de vestir o deportiva, procurar aquella que disimule u oculte el desarrollo genital en los varones y de las mamas en las niñas.

Limitación del daño

Los pacientes con o sin tratamiento, deben ser vigilados cada 2-3 meses, con el objetivo de actualizar estudios de laboratorio o bien ajustar las dosis del tratamiento médico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Será a nivel psicosocial, según el área afectada.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

No omitir la exploración rutinaria de genitales en niños.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Al médico familiar corresponde la identificación temprana, elaboración de la historia clínica completa y la derivación con el pediatra. **Secundario.** Al pediatra le corresponde confirmar la sospecha clínica, comprobar que la talla actual del paciente está por encima de las expectativas genéticas y que la velocidad de crecimiento es excesiva. De acuerdo con la edad ósea, y con las anormalidades encontradas en las radiografías de cráneo, decidirá la necesidad de referencia al tercer nivel. **Terciario.** Al endocrinólogo pediatra le corresponde confirmar el diagnóstico y definir la etiología del proceso. Decidirá cuando iniciar el tratamiento médico y ajustará las dosis de acuerdo con los resultados de los parámetros de efectividad. En caso necesario, derivará al paciente con el genetista para investigar la posibilidad de una cromosomopatía, o bien con el neurocirujano o radioterapeuta para resolver los problemas tumorales del SNC. Finalmente, establecerá a que edad debe suspenderse el tratamiento médico y continuará vigilando al paciente para determinar el estado anatómico, y funcional del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas en la vida adulta.

EVALUACIÓN

1. Señale la aseveración incorrecta para un caso de pubertad precoz idiopática. **a)** Es más frecuente en el sexo femenino; **b)** los cambios puberales ocurren con la misma secuencia del la pubertad normal; **c)** causada por la secreción pulsátil de melatonina que activa al generador de pulsos hipotalámicos de GnRH; **d)** puede ser detectada oportunamente mediante la exploración rutinaria de los genitales en niños; **e)** el tratamiento médico de elección es a base de agonistas de GnRH.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brito V. Measurement of LH 2 hours after the injection of long-acting gonadotropin-releasing hormone analog (GnRHa) is useful for monitoring therapy of girls with gonadotropin dependent precocious puberty. J Clin Endocrinol Metab.2004; 89: 4338-4345.

Carel J-C, Blumberg J, Seymour C. Three-month sustained-release triptorelin (11.25 mg) in the treatment of central precocious puberty. European J Endocrinol.2006; 154:119-124.

Chalumeau M, Cassio A, Cacciari E. Selecting girls with precocious puberty for brain imaging: validation of european evidence based diagnosis rule. J Pediatr. 2003;143:445-450.

Hirsch HJ, Gillis D, Strich D. The histrelin implant: a novel treatment for central precocious puberty. Pediatrics 2005;116:e798-802

Rosenfield RL. Precocious puberty. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders: 2002. p.483-490.

Sánchez F, Zárate A, Angers M. Clinical use of the LH-RH in assessing gonadotropic reserve in children with idiopathic precocious puberty, premature thelarche and premature adrenarche. Arch Invest Méd (Mex).1976; 7:123-126.

Styne DM. Sexual precocity in the male. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p.607-614.

Tanaka T. A large multicenter study with long-term follow-up confirms that the treatment of children with central precocious puberty with GnRHa improves final adult height and does not impair recovery of gonadal function. J Clin Endocrinol Metab. 2005; 90:1371-1378

Vottero A, Pedori S, Verna M. Final height in girls with central idiopathic precocious puberty treated with GnRHa and oxandrolone. J Clin Endocrinol Metab. 2006;91:1284-1287.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

SEUDOPUBERTAD PRECOZ

Dr. René Ocampo Campos

Sinonimia

Precocidad sexual independiente de GnRH, precocidad sexual incompleta, precocidad sexual periférica.

CONCEPTO

Se denomina seudopubertad precoz (PPP) al desarrollo prematuro de las características sexuales secundarias debido al exceso de hormonas sexuales sin el control del eje hipotálamo-hipofisario y con maduración incompleta y/o asimétrica de las gónadas.

A diferencia de lo que ocurre en la PP, los signos de precocidad sexual no llevan la secuencia normal de la pubertad fisiológica; así, una niña puede tener vello púbico sin desarrollo mamario, o un varón crecimiento peneano, sin aumento de volumen testicular.

Este proceso es poco frecuente y se desconoce su incidencia en México. Es susceptible de prevenirse cuando se debe al contacto con fuentes exógenas de hormonas sexuales. El tratamiento depende de la causa.

Puntos sobresalientes

- A diferencia de lo que ocurre en la PP, los signos de precocidad sexual no llevan la secuencia normal de la pubertad fisiológica.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se enlistan en cuadro 29-15.

Huésped

Puesto que las causas de PPP son múltiples, existen diferencias en cuanto al sexo y la edad de presentación de cada patología. En algunos casos, la herencia desempeña un papel importante como en la hiperplasia suprarrenal congénita que se hereda con carácter autosómico recesivo o bien la testotoxicosis familiar que se hereda con carácter autosómico dominante limitado al sexo.

Ambiente

Las enfermedades virilizantes o la ingestión de productos hormonales por la madre, pueden ser la causa de virilización *in utero* de productos femeninos y de PPP neonatal. En la vida extrauterina, los niños corren el riesgo de ingerir o ponerse en contacto con productos hormonales inductores de PPP.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–15. Seudopubertad precoz: causas

Hombres. Isosexual (virilización)
I. Tumores secretantes de gonadotropinas
a. Tumores del SNC y extracraneales secretantes de gonadotropina coriónica (corioepitelioma, germinoma, teratoma, pinealoma, etc). Hepatoblastoma
b. Adenoma hipofisiario secretor de LH
II. Hipotiroidismo primario (síndrome de Van Wyk-Grumbach)
III. Trastornos de las glándulas suprarrenales
a. Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)
b. Enfermedad o síndrome de Cushing
c. Tumor productor de andrógenos (adenoma o carcinoma)
IV. Trastornos testiculares
a. Testotoxicosis familiar
b. Tumor de células de Leydig
c. Tumor de restos suprarrenales
d. Síndrome de McCune–Albright
V. Exposición iatrogénica o accidental a andrógenos o anabólicos esteroides (comida, medicamentos, cosméticos)
Hombres. Heterosexual (feminización)
I. Trastornos suprarrenales. Tumor productor de estrógenos (adenoma o carcinoma)
II. Trastornos testiculares. Tumor del cordón sexual o de células de Sertoli productor de estrógenos (asociado a síndrome de Peutz–Jeghers)
III. Exposición iatrogénica o accidental a estrógenos (comida, medicamentos, cosméticos)
Mujeres. Isosexual (feminización)
I. Adenoma hipofisiario productor de gonadotropinas LH y FSH
II. Hipotiroidismo primario (síndrome de Van Wyk–Grumbach)
III. Tumor suprarrenal productor de estrógenos (adenoma o carcinoma)
IV. Síndrome de McCune–Albright
V. Tumores o quistes ováricos productores de estrógenos
VI. Exposición iatrogénica o accidental a estrógenos (comida, medicamentos, cosméticos)
Mujeres. Heterosexual (virilización)
I. Trastornos de la glándula suprarrenal
a. Hiperplasia suprarrenal congéntia (HSC)
b. Enfermedad o síndrome de Cushing
c. Tumor suprarrenal productor de andrógenos (adenoma o carcinoma)
II. Tumores virilizantes de ovario
a. Arrenoblastoma
b. Restos suprarrenales
c. Tumores de células hiliares
III. Exposición iatrogénica o accidental a andrógenos (comida, medicamentos o cosméticos)

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe elevarse el nivel de la cultura médica de la población.

Protección específica

No dejar al alcance de los niños, productos que contienen hormonas (contraceptivos, cosméticos, etc.). Cuando la mujer embarazada requiere productos hormonales, administrar aquellos con menor potencial androgénico. Proporcionar asesoramiento genético en los casos necesarios.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En esta etapa ocurren las interacciones entre un organismo infantil y el exceso de hormonas sexuales, que en cada patología habrá diferente patogenia.

Etapa clínica

La PPP puede ser:

1. Isosexual cuando ocurre virilización en niños y feminización en niñas.
2. Heterosexual cuando ocurre feminización en niños y virilización en niñas (cuadro 29-16).

En ambos sexos, como ocurre con la PP, el exceso de hormonas sexuales provoca aumento de la velocidad de crecimiento, aceleración de la maduración ósea y ambas, dependiendo del tiempo e intensidad que actúe el agente, pueden ocasionar talla alta en algún momento de la evolución de la enfermedad, pero talla baja final, por cierre prematuro de los discos de crecimiento, si el proceso patológico no se corrige.

Se abordarán en forma breve las patologías causantes de PPP (cuadro 29-15).

Tumores productores de gonadotropina coriónica humana

Aquí se incluyen los coriocarcinomas y germinomas que pueden estar situados de manera intracraneal, en el mediastino o en las gónadas. Los tumores hepáticos (hematomas, hepatoblastomas, hepatocarcinomas) también pueden producir gonadotropina coriónica humana (hCG, siglas en inglés). Son 10 a 20 veces más frecuentes en el sexo masculino (además de que las niñas no desarrollan manifestaciones de precocidad sexual). Se ha notado asociación frecuente de teratomas mediastinales productores de hCG con el síndrome de Klinefelter.

La hCG tumoral actuando en el organismo infantil, provoca PPP debido a que por su homología bioquímica con LH, estimula la maduración de las células intersticiales del testículo

Cuadro 29–16. Signos de seudopubertad precoz

Sexo	Feminización	Virilización
Niños	Ginecomastia	Aparición de vello púbico Hirsutismo, acné Crecimiento del pene Voz grave Desarrollo de masas musculares Crecimiento testicular ausente, asimétrico o de menor magnitud a la gravedad de la PPP
Niñas	Telarquía	Aparición del vello púbico
	Menarquía	Crecimiento del clítoris Hirsutismo, acné Voz grave Desarrollo de masa musculares Fusión de labios mayores cuando el problema es congénito

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(células de Leydig) productoras de testosterona. En las mujeres, la hCG o la LH, actuando aisladamente, no estimulan la esteroidogénesis ovárica, siendo esta la razón por lo que las niñas, aunque tengan tumores de esta estirpe, no desarrollan PPP. Clínicamente, los niños exhiben crecimiento testicular (a un máximo de 8-10 mL), pero de menor intensidad que el observado en la PP, ya que por no haber secreción de FSH, no hay maduración del epitelio germinal de los tubos seminíferos. El diagnóstico bioquímico se establece de manera rudimentaria con una prueba positiva de embarazo, utilizando la orina del paciente, o bien cuantificando en forma específica los niveles séricos de la subunidad de la hCG. También puede haber elevación de la α-fetoproteína, que junto con la anterior, se constituyen en marcadores diagnósticos y de progreso terapéutico (cirugía, radioterapia, quimioterapia).

Adenomas hipofisarios productores de gonadotropinas

Son muy raros en adultos y mucho más en niños. No se han descrito gonadotropinomas que secreten de forma exclusiva LH; casi todos secretan predominantemente FSH y muy pocos secretan la combinación LH-FSH, y otras hormonas hipofisarias. No se han descrito gonadotropinomas asociados con los síndromes de neoplasia endocrina múltiple ni al síndrome de McCune-Albright.

En adultos de ambos sexos, la secreción tumoral de gonadotropinas, suele pasar desapercibida por mucho tiempo, lo que quizá explique que en ellos, el diagnóstico se establece hasta que aparecen síntomas y signos de efecto de masa sobre SNC, es decir, cuando el tumor ha crecido más allá de los confines de la silla turca (macroadenomas). En niños prepuberales, la presencia de un tumor productor de FSH, sólo provocará diversos grados de macrorquidia que puede pasar desapercibida por los padres y los médicos de atención primaria y por tanto, también podría evolucionar hasta la etapa de macroadenoma para ser diagnosticado. Sin embargo, también secreta LH, se provocará la aparición de un cuadro de precocidad isosexual de difícil diagnóstico diferencial con la pubertad precoz verdadera. En niñas prepuberales, el tumor productor de FSH aislada provocará quistes foliculares en los ovarios y precocidad isosexual, y si secreta ambas gonadotropinas, la LH puede inducir diversos grados de secreción ovárica de testosterona y un cuadro mixto de precocidad iso y heterosexual. En conclusión, en los paciente de ambos sexos, en etapa prepuberal, es factible esperar que el diagnóstico se establezca en etapa de microadenoma, es decir con tamaño menor de 10 mm y sin extensión supra o extrasillar.

El diagnóstico en etapa basal en los tumores productores de FSH demostrará en niñas, niveles muy elevados (más de 100 pg/mL) de estradiol, FSH normal o elevada, LH suprimida y de estar disponible, también se podrá demostrar incremento de los niveles séricos de inhibina. La estimulación con GnRH acuosa es incierta y podrá demostrarse elevación paradójica de la FSH al estímulo con TRH. Como ya se anticipó, cuando hay tumores de secreción mixta de LH y FSH, también habrá elevación de LH y testosterona, sobre todo en el sexo masculino.

El tratamiento de elección, una vez identificado el problema, es la resección transesfenoidal del micro o macroadenoma. Cuando solo pueda llevarse a cabo una resección incompleta, o cuando no se acepta la cirugía, puede intentarse la radioterapia, aunque en niños, para evitar el panhipopituitrismo secundario a la radioterapia, quizá sea mejor intentar dar tratamiento farmacológico con aGnRH y si estos fracasan, queda la posibilidad de que haya respuesta a la administración de bromocriptina (agonista dopaminérgico), que en adultos, ha inducido la disminución de la producción de gonadotropinas, así como reducción del tamaño tumoral.

Hipotiroidismo primario (Síndrome de van Wyk-Grumbach)

Es poco frecuente, ya que en la mayoría de los casos de hipotiroidismo primario hay retraso puberal. Son casos de hipotiroidismo de poca magnitud clínica, lo que condiciona evolución prolongada sin diagnóstico ni tratamiento. Aparte de la elevación de los niveles de TSH y prolactina características del padecimiento, en determinaciones poco sensibles puede haber "elevación" de LH y FSH, demostrándose que no tienen actividad biológica. En vez, se ha propuesto como mecanismo fisiopatogénico en la aparición de la precocidad sexual, la actividad tipo FSH de la TSH, favorecida por el incremento de los receptores ováricos a FSH inducido por la hiperprolactinemia. En las niñas hay crecimiento mamario, (en ocasiones con galactorrea), sangrados transvaginales irregulares anovulatorios y en el ultrasonido aparecen múltiples quistes ováricos de diferente tamaño. Los varones exhiben crecimiento testicular de mayor magnitud que el crecimiento peneano y un dato clínico importante es la ausencia de vello púbico en ambos sexos. Por el padecimiento de fondo, es el único caso de PPP que no cursa con incremento de la velocidad de crecimiento, ni de la talla ni de maduración ósea.

El tratamiento con tiroxina será suficiente para curar ambos procesos, aunque en casos severos, pudo haberse provocado maduración hipotalámica con evolución hacia PP lo que obligará a recurrir al tratamiento médico a base de aGNRH (véase tema de PP).

Trastornos de las glándulas suprarrenales

1. *Hiperplasia congénita de suprarrenales (HCS) (véase tema en esta unidad).*
2. *Síndrome de Cushing.* Se llama síndrome de Cushing al conjunto de síntomas y signos que resultan del exceso crónico de cortisol en ocasiones acompañado con hiperproducción de andrógenos suprarrenales responsables de virilización en ambos sexos. Puede ser causado por:
   - **a)** Producción excesiva de hormona adrenocorticotrópica (ACTH, siglas en inglés) que ocasiona hiperplasia suprarrenal bilateral. Si la hipersecreción de ACTH proviene de un tumor (adenoma) hipofisario es lo que se denomina específicamente como enfermedad de Cushing. En cambio, la hipersecreción de ACTH puede provenir de fuentes tumorales ectópicas (neuroblastoma, tumor de Wilms, carcinoide, insulinoma, otros).
   - **b)** Tumores suprarrenales (adenomas o carcinomas) que pueden estar o no asociados a síndrome de Wiedemann- Beckwith.
   - **c)** Hiperplasia suprarrenal multinodular pigmentada independiente de ACTH, asociada o no a síndromes como el complejo de Carney, neoplasia endocrina múltiple, o bien al de la displasia fibrosa poliostótica (síndrome de McCune-Albright, véase adelante).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) Iatrogénica. Causada por uso excesivo de glucocorticoides sintéticos potentes del tipo de la dexametasona, betametasona, etc., administrados por vía bucal, intranasal, aerosol o tópica sobre piel y mucosas.

El síndrome de Cushing es infrecuente en la etapa pediátrica. En niños de más de siete años predomina la enfermedad de Cushing. En niños menores, sobre todo en menores de un año, son más frecuentes los tumores suprarrenales, con franco predominio del sexo femenino. Los síntomas y signos del síndrome de Cushing son de aparición y evolución lenta. Así, el cuadro florido típico puede tardar en desarrollarse cinco años o más y tiene los siguientes componentes: *Exceso de cortisol:* obesidad centrípeta, cara de luna llena, giba dorsal (de "búfalo"), rubefacción, hipotrofia muscular, estrías cutáneas rojas sobre la región abdominal, equimosis, hipertensión arterial y disminución de la velocidad de crecimiento que origina crónicamente talla baja, a no ser que el exceso de andrógenos suprarrenales predomine en el cuadro clínico.

Exceso de andrógenos: acné, hirsutismo, pubarquia, hipertrofia de clítoris en niñas y crecimiento peneano en niños.

El diagnóstico se basa en la demostración del exceso de cortisol circulante, con pérdida de su ritmo circadiano. Para establecer el diagnóstico diferencial de las diferentes causas, debe hacerse la prueba de supresión con dexametasona. En casos de virilización, habrá incremento de los niveles circulantes de andrógenos suprarrenales, sobre todo del sulfato de dehidroepiandrosterona (S-DHEA). Cuando hay evolución rápida y grave se puede demostrar la presencia de alcalosis hipopotasémica que de no corregirse pone en riesgo la vida de los pacientes.

Cuando se sospecha enfermedad de Cushing, la radiografía simple de cráneo puede mostrar crecimiento de la silla turca y la RM de la región hipotálamo-hipofisaria con medio de contraste permite localizar el adenoma en el interior de la silla turca. Para el diagnóstico de los tumores suprarrenales, en caso de no ser palpables, se recurrirá a US o RM de la región. Los tumores ectópicos productores de ACTH suelen tener manifestaciones clínicas propias de su ubicación. El tratamiento depende de la causa: en la enfermedad de Cushing se intentará la extirpación del adenoma hipofisario mediante cirugía transesfenoidal.

También se puede intentar la irradiación de la región mediante cobaltoterapia convencional o con radiaciones γ, o bien mediante implante de material radiactivo en la silla turca. Estas opciones de radioterapia, suelen retardar la normalización clínica y bioquímica, y es casi seguro que provoquen hipopituitarismo multitrópico. Los tumores suprarrenales serán resecados mediante laparotomía abdominal que permita la exploración de las dos glándulas. En casos de hiperplasia nodular de las suprarrenales, se intenta inicialmente dar tratamiento médico, que de fracasar, obligará la suprarrenalectomía bilateral. La eliminación de la fuente externa de contaminación, es suficiente para resolver los casos iatrogénicos.

El tratamiento médico se reserva para los casos de tumores inoperables o como parte de la preparación preoperatoria. Se administra ketoconazol por vía bucal ya que se ha demostrado que este fármaco antimicótico bloquea la síntesis de cortisol y andrógenos suprarrenales. En casos de carcinomas diseminados, puede intentarse la quimioterapia con mitotane, citolítico específico de las suprarrenales.

El pronóstico cuando obedece a tumores hipofisarios o suprarrenales operables es bueno con remisión completa de las manifestaciones clínicas.

3. *Tumores productores de andrógenos:* adenomas o carcinomas. Producen virilización en ambos sexos y como ya se dijo, pueden coexistir con el síndrome de Cushing. El diagnóstico se confirma con la elevación de S-DHEA y de testosterona, no suprimible con la administración de dexametasona.

4. El US o la RM de la región, establece la localización del tumor para su extirpación quirúrgica y en casos de enfermedad carcinomatosa diseminada, la quimioterapia con mitotane es útil para paliar la enfermedad.

5. *Tumores feminizantes:* Son muy raros, aunque algunos pueden ser malignos y de acuerdo a algunos reportes, suele predominar la glándula suprarrenal izquierda. En los casos reportados en niños, además de la ginecomastia, hay evidencia de hipersecreción de andrógenos: vello púbico, acné, crecimiento peneano. En vista de que la aromatasa P-450 (enzima indispensable para transformar los andrógenos en estrógenos) no existe en condiciones normales en la suprarrenal, se supone que los tumores feminizantes expresan dicha enzima en forma ectópica. En estos casos, la elevación en sangre de los estrógenos, no es suprimible con la administración de dexametasona. El tratamiento es quirúrgico: suprarrenalectomía del lado afectado y en casos de carcinoma, puede ser necesaria la quimioterapia complementaria.

Trastornos testiculares

1. *Precocidad sexual familiar masculina (testotoxicosis familiar).*

a) Trastorno poco frecuente, heredado con carácter autosómico dominante limitado al sexo. La precocidad sexual se inicia entre los 12 meses a 4 años de edad y se manifiesta con crecimiento peneano y testicular. Se debe a la activación permanente (en ausencia de LH) del receptor de LH de las células de Leydig, debido a una mutación del gene que codifica a la subunidad α de la proteína G acoplada a dicho receptor. En estas condiciones hay producción autónoma de testosterona, con la consiguiente virilización precoz del paciente, con gonadotropinas hipofisiarias suprimidas o indetectables y sin respuesta a la administración i.v. de GnRH. Histopatológicamente, el testículo muestra hiperplasia de las células de Leydig y aunque no hay FSH, hay maduración discreta de los tubos seminíferos con algún grado de espermatogénesis por la presencia de testosterona intratesticular. La ausencia de FSH explica que el crecimiento testicular, sea de menor intensidad que el crecimiento peneano

b) *Tratamiento.* Ketoconazol. Se recomiendan dosis de 200 a 600 mg/m^2 SC/día dividida en dos administraciones por vía bucal. Con su uso se debe ejercer vigilancia estrecha sobre la función renal, hepática y suprarrenal, y recordar que puede provocar erupcio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nes cutáneas. Hay reportes de los efectos benéficos sobre la disminución de la velocidad de crecimiento y de la maduración esquelética con el uso de los inhibidores de la aromatasa (anastrazole®, letrozole®). Se pueden añadir al tratamiento sustancias antiandrogénicas como la espironolactona, ciproterona o flutamida. En caso de que el tratamiento médico resulte irregular o tardío, puede sobrevenir la maduración hipotalámica y aparecer una PP, que requerirá la administración de análogos de GnRH.

c) En casos no tratados, el pronóstico de la talla final es malo, pero la capacidad sexual y reproductiva son normales. En forma crónica puede haber degeneración del epitelio germinal, con disminución en la producción de espermatozoides y elevación de FSH. Se reportó un caso que desarrollo un seminoma, por lo que se recomienda vigilar esta posibilidad.

2. *Tumores virilizantes:*

a) Adenoma de células de Leydig. Suelen ser tumores raros, benignos y unilaterales, con crecimiento testicular ipsilateral asimétrico y el contralateral de tamaño normal para la edad. Además de la virilización inducida por el exceso de testosterona, puede haber ginecomastia.

b) Como corresponde, LH y FSH se mantienen suprimidas y no responden al estímulo con GnRH. La orquidectomía unilateral, resuelve el problema.

c) Hiperplasia suprarrenal congénita asociada a restos suprarrenales intratesticulares. También causan crecimiento testicular ipsilateral asimétrico, con testículo contralateral de tamaño infantil normal. Tanto la hiperproducción androgénica, como la virilización, cesan con el tratamiento correcto de la HSC.

3. *Tumores feminizantes. Tumor de células de Sertoli*. También denominado como tumor del cordón sexual con túbulos anulares y células de Sertoli. Por lo general, son benignos y además de la hiperproducción de estrógenos, se acompañan de aumento en la secreción de hormona inhibidora de los conductos de Müller y de la inhibina. Es frecuente su asociación con el síndrome de Peutz-Jeghers (pecas en labios y poliposis intestinal). Una vez localizado, el tumor debe ser extirpado y dependiendo del tiempo de evolución, la ginecomastia puede regresar, aunque algunos casos requieren mastectomía.

Síndrome de McCune-Albright

Se caracteriza por la tríada de: displasia fibrosa poliostótica, manchas cutáneas "café con leche" de contorno irregular y precocidad isosexual. En casos más graves, puede haber participación de otros tejidos endocrinos (hipófisis, tiroides, suprarrenales, paratiroides), y no endocrinos (hígado, miocardio, intestino).

Es una patología rara, predomina en el sexo femenino, y en éstas la precocidad sexual es de presentación más temprana (2.8 ± 2.3 años vs. 6.9 ± 2.7 en niños) y se hereda con un patrón autosómico dominante, aunque hay reportes con transmisión autosómica recesiva. Obedece a mutaciones heterozigotas somáticas del gen *GNAS1* que codifica para la subunidad α de la proteína G, por lo que el receptor acoplado a esta proteína se mantiene activado de manera; así, las gónadas producirán hormonas sexuales, en forma autónoma, independiente del estímulo de las gonadotropinas hipofisarias. El diagnóstico clínico se establece por lo menos con dos elementos de la tríada. A nivel bioquímico, el estradiol en las niñas y la testosterona en los niños, puede variar desde niveles normales hasta muy elevados lo que depende del tamaño y estado funcional de los quistes foliculares. LH y FSH, están suprimidas y no ofrecen respuesta al estímulo con GnRH. Las radiografías simples de las áreas afectadas demostrarán la displasia ósea y fracturas patológicas. En caso de precocidad sexual, la edad ósea estará acelerada. En varones, si bien el crecimiento testicular es casi siempre bilateral, está reportada la posibilidad de macroorquidismo unilateral. Además, se encuentra frecuencia elevada de microlitiasis testicular detectada por ultrasonido.

Tratamiento

En niñas se recomienda el uso de inhibidores de la aromatasa P-450 (testolactona, letrozole, anastrazole).También se ha intentado dar tratamiento con tamoxifeno (modulador selectivo de los receptores estrogénicos) que indujo disminución en la frecuencia de los sangrados transvaginales, así como desaceleración de la velocidad de crecimiento y de la tasa de maduración ósea. De no tenerlos disponibles, puede administrarse acetato de medroxiprogesterona para inducir regresión de los quistes foliculares. En niños utilice tratamiento con ketoconazol a la misma dosis recomendada. En ambos sexos puede haber evolución hacia PP, en cuyo caso se añadirá al tratamiento, algún análogo de GnRH. Para la displasia ósea se recomienda el uso de bisfosfonatos.

En casos no tratados y sin participación hepática o miocárdica, el pronóstico para la vida y función sexual es bueno, aunque habrá talla baja final y deformidades esqueléticas.

Tumores ováricos

1. Productores de andrógenos (virilizantes):

a) *Arrenoblastomas*. Raros en la infancia. Producen mayor cantidad de androstendiona que testosterona, aunque el resto de los andrógenos suprarrenales (S-DHEA), permanecen dentro de límites normales. Por su origen ovárico ni la androstendiona, ni la testosterona suprimen sus niveles con la administración de dexametasona. Casi siempre son benignos y unilaterales y su diagnóstico es clínico y ultrasonográfico. Pueden ser extirpados por laparoscopia y debe efectuarse salpingooforectomía en el lado afectado.

b) *Otros*. Los disgerminomas virilizan sólo cuando tienen elementos intersticiales. Los gonadoblastomas aparecen en gonadas disgenéticas en individuos con material del cromosoma Y en su genoma. El tumor de células hiliares (o de células lipidas) produce cantidades elevadas de 17-α-hidroxiprogesterona, tanto en condiciones basales, como ante el estímulo con ACTH, lo que confunde su diagnóstico con la HSC. Su distinción se establece con estímulos con hCG o bien con LH, hormonas que incrementan la producción de la 17-α-OH-P en caso de tumor ovárico, pero no en la HSC.

2. Productores de estrógenos (feminizantes)

a) *Tumores de la granulosa*. Son las neoplasias que con mayor frecuencia ocasionan feminización, y por lo regular representan menos del 5% de los tumores ováricos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en la infancia y adolescencia. Clínicamente, también hay evidencia de hipersecreción androgénica, ya que algunas pacientes tienen pubarquia y discreto crecimiento del clítoris, así como hiperpigmentación de areolas y pezones. Es frecuente que su diagnóstico se haga de manera tardía cuando se presenta emergencia abdominal: ruptura o torsión.

Suelen ser benignos y pueden asociarse con síndromes displásicos mesodérmicos como las encondromatosis y al igual que los tumores testiculares de células de Sertoli, secretan inhibina, hCG y hormona antimülleriana. Su diagnóstico es clínico y ultrasonográfico, y al extirparse el ovario afectado, se recomienda la revisión del contralateral, con toma de biopsia, por el carácter multicéntrico de la neoformación.

Al efectuar la ooforectomía unilateral, ocurre hipertrofia vicariante del ovario dejado *in situ*.

b) *Quistes foliculares.* Sus paredes están luteinizadas y además de la elevación en los niveles de estradiol, la testosterona puede alcanzar hasta 40 ng/dL. Debe tenerse en cuenta que muchos de estos quistes surgen en el curso de una PP y el caso requerir tratamiento con aGnRH. Sólo está indicada su resección cuando se demuestre que se trata de PPP, y en tal caso, habrá regresión de las manifestaciones clínicas.

Fuentes exógenas de hormonas sexuales

Diversos productos de uso doméstico (alimentos, cosméticos) o terapéutico (anticonceptivos orales, anabólicos, hCG), pueden afectar a los niños por su contacto accidental (preescolar que ingiere los anticonceptivos de su madre) o incidental (tratamiento de la talla baja con oxandrolona o de anemia aplástica con oximetolona, así como tratamiento de la criptorquidia con hCG) y desarrollar PPP sin maduración de ovarios o testículos. También se han reportado casos asociados a alimentos contaminados con estrógenos y recordar que hay fitoestrógenos en la soya, así como cremas de Ginseng.

El diagnóstico de estas condiciones, es relativamente fácil de hacer al contar con el antecedente de contacto con la sustancia desencadenante. Al descontinuarse, habrá regresión de la mayoría de los signos de precocidad sexual.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Ya se mencionó en cada patología.

Tratamiento oportuno

Ya se mencionó en cada patología.

PREVENCION TERCIARIA

Rehabilitación

A nivel biosicosocial, dependiendo del área que haya sido afectada.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Nunca omitir la exploración rutinaria de los genitales en niños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÀFICAS

Cantú JM, Rivera H, Ocampo-Campos R. Peutz-Jeghers syndrome with feminizing Sertoli cell tumor. Cancer. 1980;46:223-228.

Jeha GS, Lowenthal ED, Chan WY. Variable presentation of precocious puberty associated with D564G mutation of the LHCGR gene in children with testotoxicosis. J Pediatr. 2006;149:271-274.

Kalfa N. The value of early diagnosis of ovarian granulosa cell tumors in pre and postpubertal girls. J Pediatr Endocrinol Metab.2005; 18:25-31.

Masiakos PT, Flynn CE, Donahoe PK. Masculinizing and feminizing syndromes caused by functioning tumors. Semin Pediatr Surg. 1977;6:147-155.

Rosenfield RL. Precocious puberty. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 483-490.

Schultz KA Sencer SF, Messinger Y. Pediatric ovarian tumors: a review of 67 cases. Pediatr Blood Cancer. 2005;44:167-173.

Shenkar A, Laue, Kosugi S. A constitutively activating mutation of the luteinizing hormone receptor in familial male precocious puberty. Nature.1993;365:652-654.

Soriano-Guillén L, Chaussain JL, Carel J-C. Adult height after ketoconazole treatment in patients with familial-male limited precocious puberty. J Clin Endocrinol Metab. 2005;90:147-151.

Styne DM. Sexual precocity in the male. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 607-614.

Wasniewska M, Matarazzo P, Weber G. Clinical presentation of McCune-Albright syndrome in males. J Pediatr Endocrinol Metab. 2006;19 (suppl 2):619-622.

VARIANTES PREPUBERALES INCOMPLETAS

Dr. René Ocampo Campos

TELARQUIA PREMATURA

Se refiere al crecimiento casi siempre bilateral de las mamas en niñas, sin otro signo de maduración sexual. Es neonatal cuando la RN tiene crecimiento mamario por la presencia de estrógenos durante la gestación y suele desaparecer lentamente y es raro encontrarla más allá de los dos años.

Cuando la telarquia aparece durante la lactancia, cabe suponer que su causa obedece al estado de "minipubertad" fisiológica (evento que inicia al mes de vida y que puede extenderse hasta los tres años de edad). Se considera que al finalizar dicho estado habrá regresión o estabilización del crecimiento mamario.

La telarca prematura (TP) propiamente dicha, se presenta después de los 3 a 4 años y casi nunca supera el estadio 3 de Tanner, sin maduración del pezón, ni de la areola.

Por lo regular, tampoco habrá maduración del epitelio vaginal, ni crecimiento ovárico ni uterino. En los ovarios hay incremento de la estructura no homogénea del ovario (compatible con desarrollo folicular) y puede haber microquistes de menos de 9 mm de diámetro. Utilizando el ultrasonido pélvico, cuando se compara la anchura, el diámetro del fondo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y el volumen uterino total, así como la circunferencia de los ovarios, hubo diferencias significativas que permiten distinguir a las niñas con TP de las niñas con PP. No se describe incremento en la velocidad de crecimiento ni avance acelerado de la edad ósea.

Los niveles de gonadotropinas hipofisarias, se mantienen en niveles infantiles, con predominio de FSH sobre LH. En las niñas con TP se ha demostrado que tienen niveles significativamente mayores de FSH que las niñas sanas, así como incremento significativo de la inhibina B, cuya secreción es inducida por FSH y que estimula el desarrollo y crecimiento folicular, con proliferación de las células de la granulosa secretoras de estrógenos. Así, los niveles de estradiol en sangre medidos con técnicas ultrasensibles son más elevados en las niñas con TP en comparación con las niñas sin TP, de donde se desprende que la TP es un estado de hipersecreción cíclica de FSH que induce hiperestrogenismo ligero, y no un simple incremento constitucional en la sensibilidad periférica a los estrógenos.

Se ha establecido que un 14% de casos de TP evoluciona hacia la PP, en nuestro medio Garibay *et al.*, reportaron frecuencias más elevadas de progresión hacia PP (23.6%) y hacia pubertad temprana (20.4%). Por el momento no es posible predecir que casos tendrán dicha progresión, y sólo la vigilancia clínica de las niñas permitirá descubrir la transformación. Otro estudio advierte la posibilidad de que las niñas con TP de gran magnitud o de aparición intermitente, pudieran tener síndrome de McCune-Albright. En efecto, en dicho estudio, 6 de 23 niñas estudiadas (26%) les fue encontrada la mutación responsable de dicho síndrome. Con la sal vedad mencionada, se supone que las niñas con TP tendrán su pubertad fisiológica a la edad habitual.

PUBARQUIA PREMATURA

Se refiere a la aparición de vello sexual en el área genital, antes de los ocho años en el sexo femenino y de los nueve en el masculino. Suele asociarse con dolor axilar que con frecuencia es detectado desde su inicio por los padres y si el caso es progresivo, puede aparecer vello axilar. Fuera de estas manifestaciones no habrá otros datos de precocidad sexual.

Se presenta en ambos sexos, pero es más frecuente en niñas que muestran la aparición del vello sexual en la confluencia de los labios mayores (horquilla) para extenderse después a todo lo largo de dichos labios. En esta fase inicial, no es fácil detectar el vello sexual cuando la niña está en posición de decúbito dorsal, por lo que se recomienda su exploración en posición ginecológica, lo que además permitirá reconocer la normalidad del clítoris. Si el proceso continúa, el vello se extiende ahora sí por la región púbica, cuando ya se podrá clasificarlo en las etapas de Tanner. En los niños, el vello sexual inicia su aparición en el escroto y de ahí se extiende hacia la base del pene y a la región púbica.

En condiciones normales, la zona reticular de la corteza suprarrenal encargada de la secreción de andrógenos suprarrenales, tiene un periodo de mayor funcionamiento que antecede a la maduración del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas, que se ha denominado como *adrenarquia* y provoca ligera elevación de esos andrógenos, pero sin manifestaciones clínicas. Sin embargo, en algunos individuos, la adrenarquia fisiológica pudiera ser de mayor intensidad, o bien tener mayor sensibilidad constitucional a esos andrógenos, provocando así el cuadro clínico de pubarquia prematura. Su diagnóstico se establece con la normalidad en las determinaciones de 17αOH progesterona, y testosterona. El S-DHEA y la androstendiona, también son normales, aunque pudiera haber ligera elevación sobre los valores infantiles normales. FSH y LH también se mantienen en niveles infantiles normales y en caso necesario, la administración de GnRH no elevará a la LH por encima de la FSH.

La pubarquia prematura es un proceso benigno, que por lo regular no requiere tratamiento, pero su presencia obliga al diagnóstico diferencial con la HSC de aparición tardía o bien de tumores virilizantes.

Es de hacer notar la relación que existe entre el antecedente de peso bajo para edad gestacional (desnutrición intrauterina), pero seguido de rápida recuperación posnatal del peso, y la aparición de pubarquia prematura, acompañada de manifestaciones bioquímicas del síndrome metabólico (obesidad, resistencia a la insulina, hiperinsulinismo, dislipidemia) y en mujeres el desarrollo de ovarios poliquísticos con hiperandrogenismo, e incremento en el riesgo de la enfermedad ateroesclerótica, y coronaria en la vida adulta. En estos pacientes, la administración de metformina a largo plazo, parece revertir tanto el hiperandrogenismo, como el hiperinsulinismo y los factores de riesgo de la enfermedad ateroesclerótica. Por otra parte, la pubarquia prematura o el hiperandrogenismo franco desencadenado por la resistencia a la insulina, pueden provocar la pubertad precoz que de ser necesario, podrá tratarse médicamente con análogos de GnRH.

MENARQUIA PREMATURA

Se refiere a la aparición de sangrado transvaginal sin otras manifestaciones de precocidad sexual. Es menos frecuente que la telarquia o pubarquia prematuras. Suele haber 1-3 episodios de sangrado muy escaso y parece obedecer a hipersensibilidad del endometrio infantil a los niveles circulantes normales de estrógenos. En algunos casos se ha encontrado la presencia de quistes foliculares ováricos que en forma intermitente producen estrógenos. La menarquía prematura (MP) no requiere tratamiento y sólo debe vigilarse que dichos sangrados no sean causados por prolapso uretral o por una vulvovaginitis, o bien por un tumor de la región o hasta por abuso sexual.

GINECOMASTIA PUBERAL

Término exclusivo para referirse al crecimiento mamario en los varones. Cuando se presenta en prepúberes, por lo regular es secundario a algún problema feminizante que debe ser localizado y eliminado. La ginecomastia también es una manifestación clínica en los pacientes con síndrome de Klinefelter (ver tema), trastorno cromosómico (cariotipo mas usual 47, XXY) frecuente (de 1:1 000 a 1:1 500 hombres) y que también se denomina como disgenesia de tubos seminíferos. Los pacientes con este trastorno cursan, además de la ginecomastia, con microrquidia, hábito eunucoide y talla relativamente alta (aunque no siempre presente).

En la etapa puberal, hasta 70% de los varones, tiene algún grado de ginecomastia que se ha atribuido a hipersensibilidad constitucional al incremento en los niveles de estrógenos que por lo regular ocurre en esta etapa, aunque un estudio reciente demostró que en los sujetos con ginecomastia, hay niveles sanguíneos significativamente más elevados de leptina que en aquellos que no tienen crecimiento mamario. La leptina es una hormona producida por el tejido adiposo y entre

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

otros efectos fisiológicos, se sabe que estimula la producción tisular de estrógenos al incrementar la actividad de la aromatasa en las células adiposas.

El crecimiento mamario puberal por lo regular es leve y desaparece o disminuye de manera considerable al término de la pubertad, de ahí que no se recomiende ningún tratamiento, sino únicamente apoyo psicológico. En casos de gran magnitud o que se prolongan más allá del término de la pubertad, por la carga psicológica que provoca, puede intentarse tratamiento médico con reguladores selectivos de los receptores estrogénicos (antiguamente denominados como antiestrógenos). Un estudio demostró ligera superioridad del raloxifeno sobre tamoxifeno para reducir el volumen de la ginecomastia. También puede intentarse como tratamiento médico, la administración de los inhibidores de la aromatasa tisular para reducir la síntesis de estrógenos (testolactona, entre otros), pero esto podría suprimir los efectos benéficos del estradiol a otros niveles. De no haber respuesta, y si hay problemas de autoimagen, se recurre a la mastectomía subareolar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Crofton P. Evidence that premature thelarche is associated with enhanced ovarian follicular development and activity similar to that which occurs in girls with normal puberty or with central precocious puberty. Clin Endocrinol (Oxf). 2005;62:205-210.

DeVries L, Horev G, Schwartz M. Ultrasonographic and clinical parameters for early differentiation between precocious puberty and premature thelarche. Eur J Endocrinol. 2006;154:891-898.

Dundar B. Leptin levels are higher in non-obese boys with pubertal gynecomastia than in boys of the same age and stage of puberty with equivalent mass index. J Pediatr Endocrinol Metab. 2005;18:929-934.

Garibay N, Tavera M, Dorantes-Álvarez LM. Telarca prematura. Frecuencia y progresión a pubertad precoz. Experiencia de 10 años en la clínica de maduración sexual, Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Bol Méd Hosp Infant Méx.2002; 59:614-620.

Guven A. Premature adrenarche is a risk factor for atherogenesis in girls. Pediatr Internat. 2005;47:20-24.

Ibáñez L, Ong K, de Zegher F. Metformin treatment to prevent early puberty in girls with precocious pubarche. J Clin Endocrinol Metab. 2006;91:2888-2891.

Klein KO, Mericq V, Brown-Dawson JM. Estrogen levels in girls with premature telarche compared with normal prepubertal girls as determined by an ultrasensitive recombinant bioassay. J Pediatr. 1999;134:190-192.

Lawrence SE. The benefit of treatment of pubertal gynecomastia with tamoxifene or raloxifene. J Pediatr. 2004;145:71-76.

Neville KA, Walker JL. Precocious pubarche is associated with SGA, prematurity, weight gain and obesity. Arch Dis Child.2005; 90:258-261.

Pasquino AM, Pucarelli I, Passeri F. Progression of premature thelarche to central precocious puberty. J Pediatr. 1995;126:11-14.

PUBERTAD RETRASADA

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS

Describir los eventos fisiopatológicos de la pubertad retrasada (PR). Distinguir el cuadro clínico, elaborar métodos de diagnóstico y tratamiento. Derivar oportunamente los casos problema.

CONCEPTO

Se entiende por PR cuando no se han desarrollado características sexuales secundarias (CSS) a los 13 años de edad en las niñas y de 14 en los niños. También se ha considerado como PR si han transcurrido más de 5 años entre la telarquía y la aparición de la menarquía, o entre la iniciación del crecimiento testicular, y la fase final del desarrollo sexual.

La PR puede ser la primera característica de un problema de insuficiencia testicular u ovárica (hipogonadismo hipergonadotrópico) o bien el de un problema a nivel hipotalámico o hipofisario (hipogonadismo hipogonadotrópico); sin embargo, la causa más frecuente de la PR es el retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD); las demás etiologías de la PR se agrupan en el cuadro 29-17, sin que se mencionen la totalidad.

Puntos sobresalientes

- Cuando no se han presentado los CSS en los niños después de los 14 años y en las niñas después de los 13 años
- Se habla de pubertad retrasada.
- Retraso constitucional de crecimiento es por mucho lo más frecuente y se toma como variante normal de talla baja (temporal).
- Hipogonadismo es la patología a descartar.
- Cuando las titulaciones séricas de gonadotrofinas están elevadas se considera hipogonadismo hipergonadotrófico y si están bajas, hipogonadismo hipogonadotrófico.
- Los antecedentes y la clínica en general, más el laboratorio hormonal, así como la edad ósea son de gran valor en el diagnóstico.

Cuadro 29–17. Clasificación etiológica de la pubertad retrasada

I. Retardo constitucional del crecimiento y desarrollo

II. Nutricional o por enfermedad crónicas sistémicas

III. Hipogonadismo hipergonadotrópico
- Síndrome de Turner
- Disgenesia gonadal (mixta o pura)
- Síndrome de Klinefelter
- Síndrome de Noonan
- Síndrome de regresión testicular
- Insensibilidad androgénica

IV. Hipogonadismo hipogonadotrópico
- Síndrome de Kallmann
- Síndrome de Prader–Willi
- Síndrome de Laurence–Moon–Biedl–Bardet
- Hipoplasia hipofisiaria y/o hipotalámica
- Lesiones destructivas de SNC (TCE, hipoxia, infartos cerebrales, hemorragia cerebral, etcétera)
- Lesiones infiltrativas del SNC
  - a. Histiocitosis
  - b. Tumores del SNC (craneofaringioma, adenomas hipofisiarios, gliomas, germinomas, etcétera)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente, huésped y ambiente

Se desarrollarán en cada tema.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Incrementar el nivel de educación médica y nutricional de la población.

Protección específica

Desarrollar programas de control de crecimiento y desarrollo, así como el asesoramiento genético para los padecimientos con riesgo de recurrencia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Cada una de las condiciones que determinan PR puede tener una fisiopatogenia peculiar y al mismo tiempo manifestaciones clínicas secundarias diferentes; por lo tanto, describiremos por separado y en forma breve las entidades citadas en el cuadro 29-17.

RETARDO CONSTITUCIONAL DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO

(Ver también *Talla baja*). Se considera una variante normal del crecimiento y es la causa de talla baja (temporal) más frecuente con la que se enfrenta el pediatra. La pubertad no se retrasa más allá de los 16 años en las mujeres o 18 en los hombres. Es posible que se origine por una deficiencia parcial transitoria de hormona de crecimiento (GH) en un periodo de inicio variable (4-12 meses). Puede continuar por meses o algunos años, pero con frecuencia esa "deficiencia" se normaliza a partir de los 2-3 años de edad, continuando de ahí en adelante con una velocidad de crecimiento normal, entrando en la adolescencia en una etapa tardía y, por consiguiente, permitiendo que su talla se prolongue, alcanzando al final la estatura que le corresponde genéticamente, aunque algunos estudios demuestran 3-5 cm menos que lo esperado.

Junto con ello se retrasa la maduración esquelética, la cual tiene un desarrollo parecido al de la edad por talla; esta edad ósea (EO) disminuida es punto clave en el diagnóstico. La pubertad se iniciará cuando la EO en las niñas se sitúe en los 11.5-12.5 años, y en el hombre entre los 13-14 años aproximadamente, siguiendo una cronología de las CSS igual que la pubertad normal.

Existe en ocasiones un desarrollo similar en padres o hermanos, lo que deja ver la participación familiar: también, con alguna frecuencia, se obtiene el dato de menarquía retrasada en madre o hermanas. La talla camina en pct baja, entre la 5 pct o bajo la 3 pct, pero paralela y no con desviación acentuada. Los niños con RCCD tienen niveles de LH prepuberales a la edad próxima de inicio de la pubertad, pero se elevan a rangos puberales cuando se estimula con hormona liberadora de gonadotropinas (LHRH o Gn-RH); los niveles de FSH se mantienen prepuberales aun con la estimulación.

Para explicar el retraso de la secreción de gonadotropinas en el RCCD, se ha enunciado la hipótesis de que el hipotálamo de estos pacientes tienen una sensibilidad mayor a la retroalimentación negativa de las hormonas sexuales producidas por la gónadas y de una duración prolongada; de esta manera, se retarda el inicio de la secreción de gonadotropinas hipofisarias a niveles puberales y, por lo tanto, la aparición de las características sexuales secundarias. Cuando la EO llega a los 11 años, empieza a desaparecer ese tono inhibitorio aumentado y se inicia la secreción de LH en pulsos durante el sueño, al mismo tiempo que la liberación nocturna de testosterona (T), poco a poco aumenta los niveles diurnos claramente puberales y en un lapso aproximado de dos años alcanza los niveles normales del adulto.

El diagnóstico es fácil; sin embargo, en ocasiones deberá diferenciarse del hipogonadismo hipogonadotrópico (H-Hipog); una determinación plasmática en los niños de testosterona total (TT) >45 ng/dL es indicadora del inicio de la pubertad. Un estradiol (E2) plasmático en las niñas >9 pg//mL (32 pmol/L es indicativo de inicio de pubertad (consulte su laboratorio). La aplicación de Gn-RH, 100 µg i.v. con una respuesta de LH de 10 - 15 mUI/mL (cuantificarla; a los 0-30-60-90 min) indica maduración del eje hipotálamo-hipófisis-gónadas que traduce un próximo desarrollo sexual. En ocasiones es necesario repetir la prueba 6 meses después.

Otra prueba más de distinción es la respuesta disminuida de la prolactina a la hormona liberadora de tirotropina (TRH), al administrar un bolo de 200 µg i.v. Si se eleva la prolactina > 22 µg/mL, habla de RCCD; si es inferior sugiere H-Hipog. Todas estas pruebas deben hacerse cuando la niña tiene una EO de 11 años o el niño de 12 años. Los estudios deben ser hechos e interpretados por el endocrinólogo pediatra. El tratamiento es la explicación a los familiares y al paciente de que se trata de una variante normal del crecimiento y que la pubertad tendrá que ocurrir; esto es mejor comprendido cuando existe algún familiar o amistad que haya tenido RCCD. Sin embargo, el tratamiento con esteroides sexuales exógenos esta indicado en los pacientes que reúnan las características siguientes (sin que sean muy precisas):

a) Edad de 14 años
b) Edad ósea retrasada en más de dos años con la cronológica
c) Problemas psicológicos, emotivos
d) Volumen testicular mayor de 4 mL.

Las dosis recomendadas son: 2.5 mg/día, oral de oxandrolona (Anavar®, sólo en EUA. Evalúe de forma previa la función hepática) en dosis única nocturna por seis meses, valore la talla c/2 meses), probando ser mejor que el tratamiento con GH para mejorar velocidad de crecimiento. Un anabólico más, la fluoximesterona (Stenox®) a la dosis de 2.5 mg/día oral de 6 a 60 meses, podría dar buenos resultados. Otros autores prefieren emplear enantato de testosterona (Primoteston Depot®) sobre los anabólicos esteroideos, por estar libres de potencial toxicidad hepática; las dosis recomendadas son de 50-100 mg/m^2 SC cada 2-3 semanas i.m por seis meses.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En las niñas, el dilema terapéutico es más difícil. Para las pacientes en las cuales la talla baja es el principal problema, se ha recomendado iniciar a los 12 años, o con una edad ósea de 10 años, un curso de 6 meses con oxandrolona a 0.05-0.1 mg/kg/día, o enantato de testosterona 25 mg por mes, vigilando clitoromegalia (deje este tratamiento como último recurso). Se puede usar etinilestradiol (en México sólo hay combinado), 1-4 µg/d durante 4-6 meses, en edad cronológica >13 años. Si el objetivo es inducir feminización, iniciar tratamiento a los 13 años de edad con dosis bajas de estrógenos conjugados (Premarin®) 0.625 a 1.25 mg diarios. Otra alternativa es el uso de parches transdérmicos que liberan 25 µg/día de 17 β-estradiol, que tiene la ventaja que se evita el paso inicial por el hígado.

Todos estos tratamientos deben ponerse a consideración del endocrinólogo pediatra. Es importante suspender el tratamiento a los 6/12, revalorar, la velocidad de la talla, edad ósea y progresión del brote puberal, el cual, en la mayoría de los casos, continúa después del primer ciclo del tratamiento y es raro que requiera de un segundo ciclo.

NUTRICIONAL O POR ENFERMEDADES SISTÉMICAS CRÓNICAS

Son numerosos los estados patológicos que la producen; sólo se señalará que la desnutrición y las enfermedades sistémicas (anemia, cardiopatía con compromiso en la oxigenación, asma con crisis frecuentes y uso de corticosteroides prolongados, mala absorción intestinal, insuficiencia renal crónica, y otros), deben ser de intensidad y tiempo prolongado para que retrasen la pubertad; por supuesto, la recuperación de la talla perdida también estará en función del tiempo.

HIPOGONADISMO HIPERGONADOTRÓFICO (H-HIPERG)

Denota falla testicular u ovárica con repercusión en la baja o ausencia de sus hormonas específicas, testosterona o estrógenos que, originan la pérdida del retrocontrol negativo de las gonadotropinas, elevando LH y FSH, de ahí el hombre hipergonadotrópico.

a) Síndrome de Turner (ver tema en la Unidad de genética).
b) Disgenesia gonadal (pura o mixta).

Disgenesia gonadal pura

Las pacientes tienen un fenotipo femenino normal. Tanto en talla como en genitales, pero el desarrollo de caracteres sexuales secundarios no se presentan en la edad habitual; el *habitus* es del tipo eunocoide con mayor predominio del segmento inferior y de la brazada (condicionando por el retraso en la fusión de los cartílagos del crecimiento).

Los ovarios son disgenéticos y afuncionales, parecidos a los del síndrome de Turner; por lo tanto, su secreción hormonal estrogénica es nula, lo que condiciona el aumento de LH y FSH; el cariotipo es 46, XX y el ecosonograma muestra ovarios atróficos, siendo los genitales internos femeninos. Se ha demostrado transmisión autosómica recesiva. La terapéutica con estrógenos está indicada para lograr feminización. Cuando el cariotipo es XY, constituye el síndrome de Swyer, que presenta un cuadro clínico similar, con alza de gonadotrofinas. Se explica a través de mutación del gen SRY. Los casos familiares sugieren una transmisión ligada al X o limitada al sexo. Remoción de las gónadas acintadas es conveniente dada su potencialidad de desarrollar neoplasias. La terapéutica con estrógenos está indicada para lograr la feminización.

Disgenesia gonadal mixta

Es heterogénea en su presentación clínica; desde un fenotipo femenino con o sin signos del síndrome de Turner, fenotipo masculino, o ambigüedad de genitales, casi todos con talla baja y falta de maduración sexual. Por lo general tienen un testículo intraabdominal y una gónada acintada contralateral, trompas de Falopio y útero. El cariotipo más constante es 45X/46XY.

La remoción de las gónadas para evitar el desarrollo de tumores malignos es conveniente. Cada paciente se valorara para su manejo integral, en donde se incluye el sexo a dejar, dependiendo del cuadro clínico y de la edad al diagnóstico.

SÍNDROME DE KLINEFELTER

Ver tema en *(unidad genética)*.

SÍNDROME DE NOONAN

Ver tema *(en unidad de genética)*.

Síndrome de regresión testicular o anorquia congénita

Lo usual es desarrollar un fenotipo masculino, ausencia de testículos y una pubertad que no progresa; esto indica que la producción de andrógenos testiculares fue normal antes de la semana 13 y, posterior a ello, vino la regresión testicular, ocasionada por un daño desconocido (¿compromiso vascular?). Si la regresión testicular ocurre antes de la diferenciación sexual (semana 14), puede haber cierto grado de ambigüedad sexual. El complemento cromosómico es 46, XY.

El laboratorio responde con la elevación de LH y FSH, aun en los primeros meses de vida, y en edades pospuberales testosterona baja y gonadotrofinas altas. La estimulación con gonadotrofina coriónica humana (hCG), no eleva la testosterona, a diferencia de lo que ocurre en el paciente criptorquídico (ver criptorquidia).

Insensibilidad o resistencia androgénica o alteraciones en el mecanismo de acción de los andrógenos

Constituyen un síndrome con rasgos fenotípicos variables, desde mujeres u hombres, hasta individuos con diferenciación sexual anormal. El origen radica a nivel molecular y traduce deficiencia en la acción intracelular de los andrógenos. De acuerdo al sitio del defecto molecular se clasifican en tres grupos: a nivel prerreceptor, receptor y posreceptor. Su trans-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

misión es recesivo ligado al X, pero hay que considerar que hay una tasa de mutación *de novo* alta.

Se describirá sólo la alteración a nivel de receptor, ya que es la más común y el cuadro clínico de normalidad fenotípica femenina puede confundir. El receptor androgénico a nivel de citoplasma puede estar ausente o tener defectos cualitativos o cuantitativos.

La ausencia total de receptores androgénicos condiciona el cuadro clínico más acentuado, conocido también como síndrome de feminización testicular: fenotipo femenino con genitales externos de este sexo, talla normal, testículos presentes en labios mayores, canal inguinal o intraabdominal. En la edad de la adolescencia por lo general, no hay vello púbico y axilar, amenorrea primaria, todo esto contrasta con un magnífico desarrollo mamario. Los derivados de Wolff son rudimentarios (epidídimo, conducto deferente, vesícula seminal), los derivados de Muller están ausentes (tercio superior de la vagina, trompas y matriz). El cariotipo es XY, los títulos de LH, testosterona y estradiol son ligeramente elevados; en cambio, FSH puede ser normal o baja.

El tratamiento es la orquiectomía (potencial malignización), ampliación de vagina, ayuda por higiene mental. La insensibilidad parcial o incompleta a los andrógenos trae cuadros clínicos de ambigüedad genital y requiere otros estudios, así como manejos que se salen del objetivo de este tema. Lo mismo decimos del cuadro de defecto molecular a nivel de prerreceptor.

HIPOGONADISMO HIPOGONADOTRÓFICO (H-HIPOG)

La deficiencia o falta de acción de las gonadotrofinas por participación hipotalámica, raras veces hipofisaria, trae por consiguiente ausencia o disminución del desarrollo puberal.

Al momento se han descrito genes relacionados con los hipogonadismos, quizás estas mutaciones genéticas son responsables del 5-15% de los casos. Este cuadro de deficiencia aislada de gonadotrofinas se acompaña de talla normal y después tendrá *habitus* eunucoide. Dentro de este grupo existe el síndrome de Kallmann que es representativo de esta condición, por lo tanto a éste se referirá el tema.

Síndrome de Kallmann

Ocurre en ambos sexos predominando en el varón 5:1. Su transmisión es autosómica recesiva y dominante, y recesiva ligada al X (heterogeneidad genética), con penetrancia variable. La talla camina dentro de lo normal, pero al llegar a la adolescencia, ésta se desacelera (el estirón de la adolescencia no se presenta), no se cierran sus epífisis, el paciente crece lentamente al igual que la brazada, entonces va tomando el *habitus* eunucoide, con predominio del segmento inferior y una brazada mucho mayor que la talla con pobre o nulo desarrollo del área genital. Presentan hiposmia por agenesia del bulbo olfatorio, ginecomastia o criptorquidia y algunas veces defectos faciales de la línea media (cuando la olfación está conservada, se habla de H-Hipog, pero no de síndrome de Kallmann).

El trastorno reside en el hipotálamo, hay deficiencia de Gn-RH, por lo tanto franca reducción de LH, FSH. La secreción pulsátil nocturna de LH no ocurre. No hay respuesta de gonadotropinas a Gn-RH; aunque un tercio pueda tener respuesta normal, dependiendo del grado de carencia de Gn-RH. El estímulo con agonistas de Gn-RH trae respuesta reducida de LH y FSH. Se encuentran bajos T y E2 en el sexo acorde y permanecen aun en la edad adulta. Las pruebas para el diagnóstico se vieron en el tema de RCCD; si embargo, a los 15 años de edad el varón con niveles de T< 50 ng/dL, se puede ofrecer enantato de testosterona i.m.,100-150 mg/mes por 4 veces; en el RCCD la pubertad se inicia, no así en el H-Hipog. En el paciente ya diagnosticado, use lo mismo alrededor de los 13-14 años, iniciando 50 mg c/3-4 semanas incrementando 50 mg c/6/12 hasta llegar a 250 mg; en esta forma se evita el priapismo y la libido exagerada.

En las mujeres ya diagnosticadas inicie la feminización alrededor de los 13 y 14 años con la dosis de estrógenos recomendados en RCCD; para obtener ciclos de sangrado (ver S. Turner) utilice los estrógenos del 1-23 día y agrega un progestágeno: clormadinona, los días 15-25. Cuando se requiera fertilidad por ambos sexos se recomienda: LH (hCG) y FSH (gonadotropinas menopáusicas humanas), o citrato de clomifeno para inducir ovulación, o pulsos de GnRH con bomba programada.

Síndrome de Prader-Willi

Se caracteriza por hipotonía en los primeros meses, obesidad extrema después del 2o-3er año, acromicria, retraso mental, diabetes mellitus del tipo 2 e infantilismo genital, apetito voraz, talla reducidas y retraso psicomotor. La mayoría desarrolla hipogonadismo hipogonadotrófico. En 50% se muestra una deleción del cromosoma 15 (del 15q11-q13). Casi la totalidad son esporádicos, aunque hay algunos informes con herencia autosómica recesiva. El tratamiento en todas las esferas es muy limitante.

Síndrome de Laurence-Moon-Biedl-Bardet

Al momento se reconocen dos síndromes:

Síndrome de Laurence-Moon

Hipogenitalismo por H-Hipog, retardo mental, retinitis pigmentosa, herencia probablemente autosómica recesiva (AR). Casos muy raros, tratamiento limitado.

Síndrome de Bardet-Biedl

Polidactilia, hipoplasia genital por H-Hipog (a veces H-Hiperg), retinitis pigmentosa, obesidad, retraso mental. Herencia AR. Tratamiento limitado, casos muy raros.

Hipoplasia hipofisaria hipotalámica

Puede ocurrir por defectos congénitos, lesiones destructivas, infiltrativas, radiación, cirugía, vascular, y otros. Se comprende que la deficiencia de hormonas puede ser múltiple o selectiva para gonadotropinas, originando un retraso en la pubertad. El tratamiento dependerá de la causa.

Lesiones destructivas del SNC

Sus causas son múltiples: traumatismos craneoencefálicos, anoxia e infartos y/o hemorragias cerebrales en la etapa peri-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

natal, cirugía; dado que las lesiones no son selectivas, pueden cursar con deficiencias hormonales múltiples que acarrearan, entre otros pubertad retrasada.

Lesiones infiltrativas del SNC

Comprenden tanto las histiocitosis (ver tema) como los tumores del SNC: adenomas hipofisarios, craneofaringiomas de la glándula pineal, gliomas, etc., aunque estos dos últimos pueden ocasionar pubertad precoz (ver hipófisis anterior). Tanto las histiocitosis como los tumores pueden cursar con cráneo hipertensivo, deficiencias de gonadotropinas y de las demás hormonas hipofisarias. La figura 29-13 de Kappy MS ofrece una guía para el estudio del paciente con pubertad retrasada.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados son correctos para pubertad retardada (PR), excepto: **a)** se define cuando no hay CSS a los 13 años en las niñas y a los 14 años en los niños; **b)** la causa más común en ambos sexos es el retraso constitucional del crecimiento; **c)** hipogonadismo hipergonadotrófico revela disfunción hipotalámica o hipofisaria; **d)** la desnutrición y las enfermedades sistémicas deben ser de consideración y tiempo prolongado, para originarla; **e)** la mujer con Síndrome de Kallmann presenta PR y requiere de estrógenos y progestágenos para obtener ciclos de sangrado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Calzada-León R, García-flores M, Paz A. Retraso constitucional del crecimiento. En: Calzada-León R, editor. Variantes normales del crecimiento, ll Encuentro Iberoamericano de crecimiento. Institución nacional de pediatría. México, 17-21 Junio 1996.

Calzada-León R. Pubertad retrasada. En: Calzada-León R, editor. Talla baja. México: Intersistemas; 2007. p. 732-746.

Lanes R, Gunezle P. Pubertad retrasada. En: Chavarria-Bonequi C, editor. Endocrinología. Asociación Mexicana de pediatría, A.C. México: McGraw-Hill-interamericana;1998:94-100.

Martínez y Martínez R, Maciel-Rosas EJ. Pubertad retrasada. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1344-1348.

Rapaport R. Disorders of the gonads. En: Kliegman-Behrman- Jenson-Stanton, editors. Nelson, textbook of pediatrics.18th ed. Philadelphia. Saunders; 2007. p. 2374-394. Rosenfield RL. Diagnosis and management of delayed puberty. J Clin Endocrinol Metab. 1990;70:559-562.

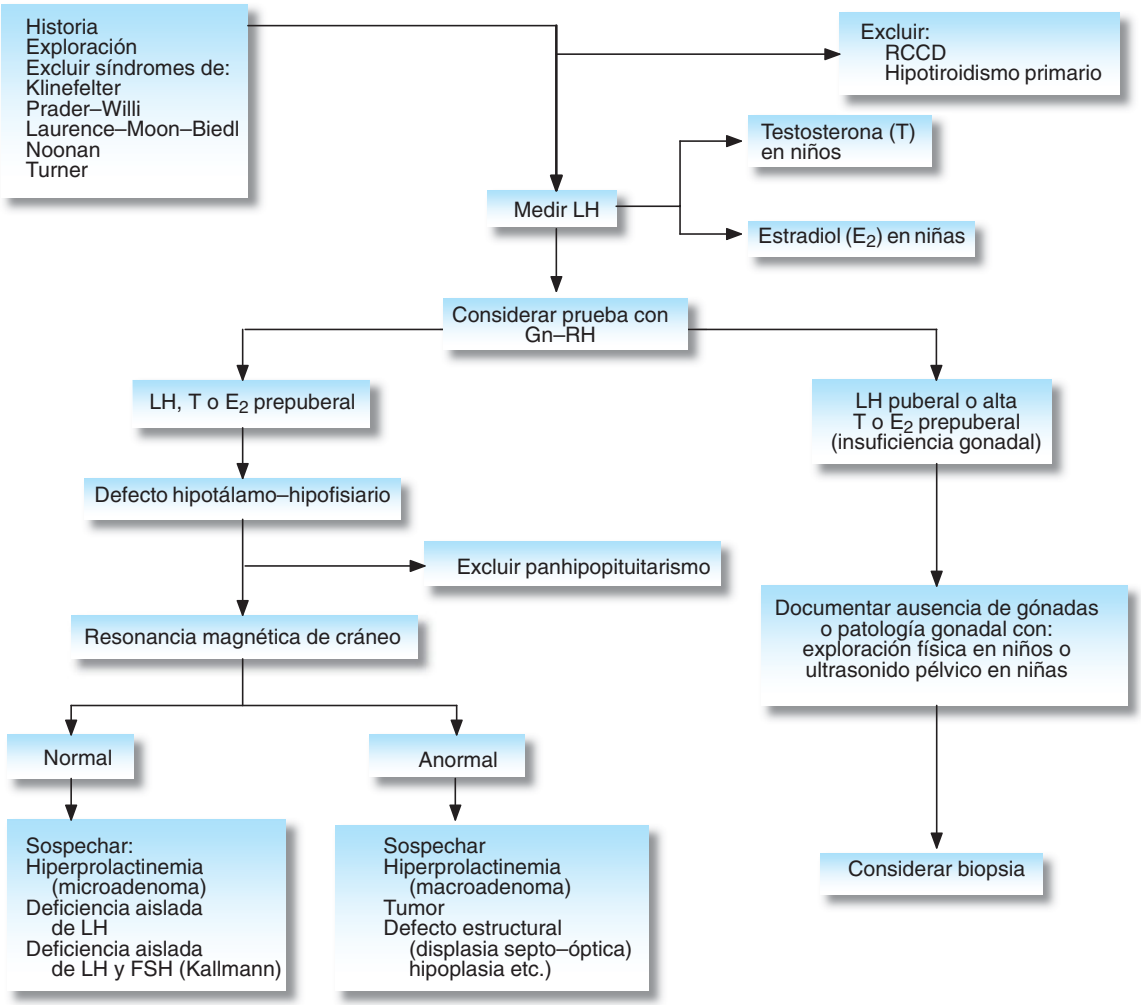


Figura 29–13. Guía de estudio del paciente con pubertad retrasada. Ver comentario para otras pruebas. Tomado de: Kappy MS. Delayed pubertal maturation. En: Berman S, editor. Pediatric decision making. 2nd ed. Philadelphia: B. C. Decker; 1991. p. 162–163.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Rosenfield RL. Puberty in the female and its disorders. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002.p.455-518.
Styne DM. The testes. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002.p.565-628.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

Glándula tiroides

ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. René Ocampo Campos

Puntos sobresalientes

- La migración de las glándula tiroides (GT) hacia el sitio definitivo puede tener anormalidades y por consiguiente disminución de hormonas tiroideas.
- La GT es un órgano muy vascularizado, en íntima relación con estructuras anatómicas delicadas, por lo que la cirugía debe efectuarse por gente experimentada.
- La biosíntesis de las hormonas tiroideas no es fácil de retenerla: captación de yoduro, oxidación y organificación, síntesis de tiroglubulina, liberación y secreción de hormonas tiroideas, transporte. Cada uno de estos pasos puede estar alterado y ofrecer disfunción de la glándula.

La glándula tiroides (GT) inicia su desarrollo a partir de un engrosamiento del epitelio de la línea media de la faringe primitiva (primordio central) a los 16–17 días de la gestación, que después se invagina y migra de manera caudal, sin perder el contacto con el sitio de origen mediante una estructura tubular (conducto tirogloso), hasta encontrar a los dos primodios laterales originados a partir de cada una de las cuartas bolsas faringobranquiales.

El primordio central es fundamental para inducir y completar el desarrollo de los primordios laterales y en caso de no ocupar su sitio definitivo, no habrá desarrollo ni diferenciación de los primordios laterales. La fusión de los tres primordios se completa al día 50, originando el primordio central al istmo, y cada uno de los primordios laterales, a cada uno de los lóbulos (derecho e izquierdo, respectivamente) de la GT la cual queda colocada en definitiva en la línea media de la porción anterior del tercio inferior del cuello adoptando la forma de una H o una mariposa. En ocasiones, el primordio central también origina un lóbulo central en forma de pirámide triangular con base en el istmo, el cual se adosa a los cartílagos laríngeos y que se denomina pirámide de Lalouette.

El conducto tirogloso involuciona y desaparece alrededor del día 50, pero pueden quedar remanentes en su trayecto que en condiciones patológicas se transforman en quistes que deberán extirparse. En otras ocasiones, el primordio central no migra originando en la base de la lengua una GT hipoplásica con apariencia de tumor sésil (tiroides lingual). En estos casos, el sujeto afectado casi siempre permanece eutiroideo. Otras veces, el primordio central interrumpe su migración en el interior de la base de la lengua (tiroides intralingual) y en este sitio por falta de espacio, la GT queda muy hipoplásica, dejando al paciente afectado con hipotiroidismo congénito. También, el primordio central puede llegar al espacio sublingual e interrumpir su migración por encima del hueso hioides (tiroides sublingual). En estos casos, la GT tiene mejor desarrollo pero el paciente afectado tendrá una tumoración sublingual visible y palpable; en la mayoría de los casos habrá eutiroidismo, siempre y cuando no se extirpe con el diagnóstico erróneo de quiste del conducto tirogloso, en cuyo caso el paciente quedará atirótico, puesto que como se comentó, los primordios laterales no se habrán desarrollado por no haber entrado en contacto con el primordio central. Al final, habrá otros casos, en los que el primordio central migre de manera caudal más allá de la posición ortotópica, hasta el mediastino anterior y superior, los que puede condicionar confusión diagnóstica con otros órganos y tumores de esa región.

Al nacimiento, en condiciones normales de abasto de yodo, la GT pesa aproximadamente 1 g y a los 10 años 5 g (cuadro 29–18). En adultos pesa entre 20 y 25 g, el istmo mide 2 cm de ancho, 2 cm de altura y 0.5 cm de espesor. Cada lóbulo mide 2 cm de ancho y espesor en su diámetro mayor y 4 cm de altura. El borde superior del istmo corresponde con el borde inferior del cartílago cricoides. Los lóbulos laterales ascienden a lo largo de sus bordes laterales de las alas del cartílago tiroides, formando un surco a cada lado donde se localizan los nervios laríngeos recurrentes. Por fuera de los bordes externos de ambos lóbulos está el paquete vascular carotídeo y el músculo esternocleidomastoideo.

Las glándulas paratiroides, se adosan en pares a la cara posterior de los polos superior e inferior de cada uno de los lóbulos de la GT. Se ha descrito que en ocasiones hay más de cuatro glándulas paratiroides, algunas en el interior de la GT y otras en el mediastino superior.

La GT es un órgano muy vascularizado. Su flujo sanguíneo (4 a 6 mL/min/g de tejido) es superior al renal. Recibe cuatro arterias, dos tiroideas superiores originadas cada una en la carótida correspondiente y entran en el polo superior de cada lóbulo. Otras dos, las tiroideas inferiores se originan en la subclavia y entran a la GT por el polo inferior de cada lóbulo. Con microscopia de luz, la GT está compuesta de pequeños sacos (folículos) que a semejanza de un racimo de uvas, están empaquetados de manera estrecha. Los folículos miden en promedio 200 µm de diámetro y su pared está revestida por epitelio cúbico simple que tiene altura aproximada de 15 µm.

Cuadro 29–18. Cambios con la edad en el peso de la glándula tiroides

Edad	Peso (gramos ± DE)
Recién nacido a término	1.5 ± 0.7
1 a 4 semanas	1.4 ± 0.6
1 a 12 meses	2.0 ± 0.9
1 a 5 años	3.9 ± 2.0
6 a 10 años	5.3 ± 2.1
11 a 15 años	9.6 ± 5.1

Fuente: Hung W.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Al centro de cada folículo se distingue el coloide, que es un líquido espeso y proteináceo cuyo contenido principal es la tiroglobulina (TGB), proteína donde se almacenan las hormonas tiroideas. Se calcula que en el adulto existen alrededor de tres millones de folículos. En la histogénesis de la GT se describen tres fases en íntima relación con la biosíntesis de hormonas tiroideas:

a) Precoloidea
b) Síntesis de coloide (TGB) y formación de cavidad folicular (día 73 de gestación).
c) Maduración funcional de la endocitosis

Una vez completada la histogénesis es posible apreciar que cada célula folicular tiene dos polos funcionales: no basal en contacto con el lecho vascular y en donde se localiza el núcleo sin características especiales. En el otro extremo de la célula se encuentra el polo apical en contacto con el coloide folicular y hacia el cual la célula emite sus microvellosidades sólo observables con el microscopio electrónico, que también permite estudiar en el citoplasma al retículo endoplásmico y sus ribosomas, así como el aparato de Golgi prominente entre el núcleo y el polo apical de cada célula.

Entre los folículos, en el tejido conjuntivo fibroso que los sostiene, se identifican a las células parafoliculares (células "C") que secretan calcitonina, una hormona que inhibe la salida del Ca2+ de los huesos y por tanto disminuye los valores de ese catión en sangre.

EJE HIPOTÁLAMO HIPÓFISIS TIROIDES

Bajo el estímulo de la tirotrofina o TSH (por sus siglas en inglés *thyroid stimulating hormone)* secretada por la hipófisis anterior, la GT sintetiza y secreta dos hormonas:

a) Tetrayodotironina o tiroxina
b) Triyodotironina

A su vez, la síntesis y secreción de TSH está regulada por la TRH (siglas en inglés *thyrotropin releasing hormone)* u hormona liberadora de TSH, sintetizada en el hipotálamo por neuronas especializadas y que llega de forma directa a la hipófisis anterior, a través del sistema vascular porta hipotálamo–hipofisario (figura 29–14).

Una vez secretadas, las hormonas tiroideas (sobre todo T3) ejercen retroalimentación negativa sobre la secreción de TRH y TSH, cerrando el círculo funcional que mantiene los niveles de las hormonas mencionadas dentro de límites normales (cuadro 29–19).

FISIOLOGÍA

La función de la GT es captar y concentrar el yoduro sanguíneo, y regresarlo a la sangre formando parte de las hormonas tiroideas. De los dos sustratos para la síntesis normal (yoduro y el aminoácido tirosina), sólo la disponibilidad del yoduro es determinante para regular la tasa de biosíntesis hormonal y tanto la escasez como el exceso de yoduros, pueden estar involucrados en estados de disfunción y sobrecrecimiento tiroideo (bocio).

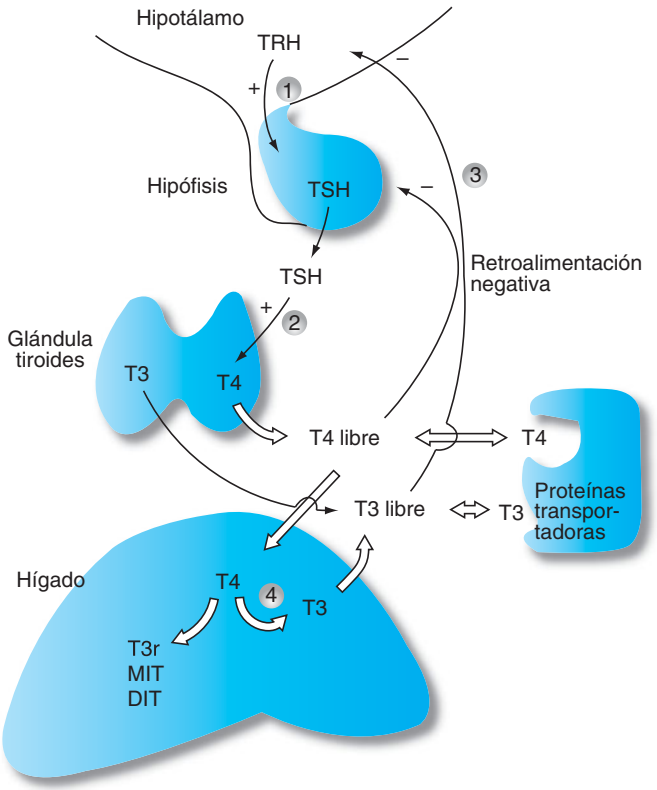


Figura 29–14. Esquema del eje hipotálamo–hipófisis–tiroides. **1.** TRH estimula la secreción de TSH hipofisiaria. **2.** TSH estimula a la glándula tiroides para secretar T3 y T4 que en la sangre circulan unidas a proteínas transportadoras. Una pequeña fracción de las hormonas tiroideas, circula libremente (T3 y T4 libres) y es la que ejerce **(3)** retroalimentación negativa sobre la producción de TRH y TSH. **4.** Al ponerse en contacto con los tejidos blanco (aquí representados por el hígado) la T4 se desyoda hacia T3 o bien hacia otros productos sin actividad hormonal. T3: triyodotironina; T3r: T3 reversa; T4: tiroxina; MIT: monoyodotirosina; DIT: diyodotirosina; TRH: hormona liberadora de TSH; TSH: hormona estimulante de la tiroides. Fuente: Fisher DA. Thyroid disorders in childhood and adolescense. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Filadelfia: Saunders; 2002. p.191. Con permiso de Elsevier.

BIOSÍNTESIS DE LAS HORMONAS TIROIDEAS (FIGURA 29–15)

Es un proceso estimulado por TSH. La unión de TSH a su receptor específico en la célula folicular, desencadena el movimiento intracelular de la adenilciclasa (gracias a la existencia de las proteínas G) para ponerse en contacto con el adenosintrifosfato (ATP) y catalizar la reacción que lo transforma en adenosinmonofosfato cíclico (cAMP), a su vez encargado de estimular todo el proceso de síntesis y secreción de hormonas tiroideas.

1. Captación de yoduro. Es un proceso activo que utiliza un sistema de bombeo capaz de generar un gradiente de concentración tiroides/suero de 20–30:1 en condiciones basales y hasta de 200:1 cuando se estimula a la glándula. A dicho sistema se le denomina *symporter sodio/yoduro* (NIS, por sus siglas en inglés) y está localizado en la membrana de la célula folicular en su polo basal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–19. Cambios con la edad en las concentraciones séricas de las hormonas tiroideas y tirotrofina (TSH)

Edad	T4 total (µg/dL)	T4 libre (ng/dL)	T3 total (ng/dL)	T3 libre (pg/mL)	TSH (mcU/mL)
RN (sangre cordón)	6.6–15.0	0.8–1.7	14–86	0.8–2.9	1–20
1–3 días	11.0–21.5	0.8–3.5	90–316	2.5–4.9	1–30
4–7 días	8.1–20.1	id	id	id	1–10
1–4 semanas	8.2–17.2	0.8–2.2	105–345		1–10
1–12 meses	6.5–16.3	0.8–1.5	105–245	id	0.5–6.5
1–5 años	6.5–15.0	id	100–269	3.9–5.9	id
6–10 años	6.4–13.3	id	94–241	id	0.5–6.5
11–15 años	5.5–12.5	id	83–213	3.4–5.2	id

Fuente: Delange F y Fisher DA, para TSH, T4 y T3. Fisher DA, 2002 para T4L y T3L.
Nota importante: en niños pretérmino (con peso adecuado para edad gestacional), en los de pretérmino y término (con peso bajo para edad gestacional) y en presencia de patología neonatal, los valores arriba consignados no son válidos, por lo que deben consultarse valores especiales.

2. Oxidación y organificación. Ambos procesos se llevan a cabo en el otro extremo de la célula folicular, (polo apical) en la interfase célula/coloide, para lo cual, el yoduro captado es transportado con la ayuda de la proteína pendrina y puesto en contacto con el sistema enzimático de la peroxidasa tiroidea, en presencia de peróxido de hidrógeno, proporcionado por las flavoproteínas mitocondriales. El yoduro se transforma en yodo elemental y se fija (organificación) sobre las moléculas de tirosina o tironina de la TGB antes de ser enviado al coloide folicular.
3. Síntesis de tiroglobulina. La síntesis de la tiroblogulina (TGB) se lleva a cabo en el retículo endoplásmico y es empaquetada en el aparato de Golgi para ser enviada al coloide. Una pequeña fracción de esta proteína sigue un curso contrario y abandona la célula folicular para entrar a la circulación sanguínea a través del sistema linfático. La TGB una vez yodada alcanza un peso molecular de 650 000 Kd y consta de dos cadenas monoméricas cada una de las cuales tiene 67 residuos de tirosinas y tironinas a su vez orientados en forma especialmente para ser yodados. Una vez completado el proceso, la TGB es almacenada en el coloide folicular.

Liberación y secreción de las hormonas tiroideas

Todo este proceso esta también estimulado por el cAMP. Al detectarse la necesidad de hormonas tiroideas, por un mecanismo de pinocitosis (endocitosis) la célula folicular incorpora de regreso a su citoplasma, porciones de coloide folicular y forma las partículas denominadas fagolisosomas en donde se lleva a cabo la proteólisis (hidrólisis) de la TGB dejando en libertad las moléculas yodadas: las tironinas T4 y T3 y las tirosinas T2 (diyodotirosina: DIT) y la T1 (monoyodotirosina: MIT).

Alguna cantidad de T4 es desyodada *in situ* a T3 y la mayor parte de las DIT y MIT son desyodadas en ese momento, de manera que el yodo liberado puede volver a ser utilizado para organificar a nuevas moléculas de TGB recién sintetizadas. Una vez liberadas, tanto la T4 como la T3 abandonan la célula folicular en un proceso activo también estimulado por el cAMP y a través de los capilares sanguíneos llegan a la circulación sistémica para ejercer sus funciones. La glándula tiroides secreta a diario entre 80 a 120 µg de T4 y de 26 a 36 µg de T3, es decir una proporción de 4:1. Sin embargo, 70% de la T3 circulante proviene de la monodesyodación periférica de la T4 proceso que se lleva a cabo en el hígado y a nivel de las células blanco, por lo que se considera que la T4 es realmente una prohormona.

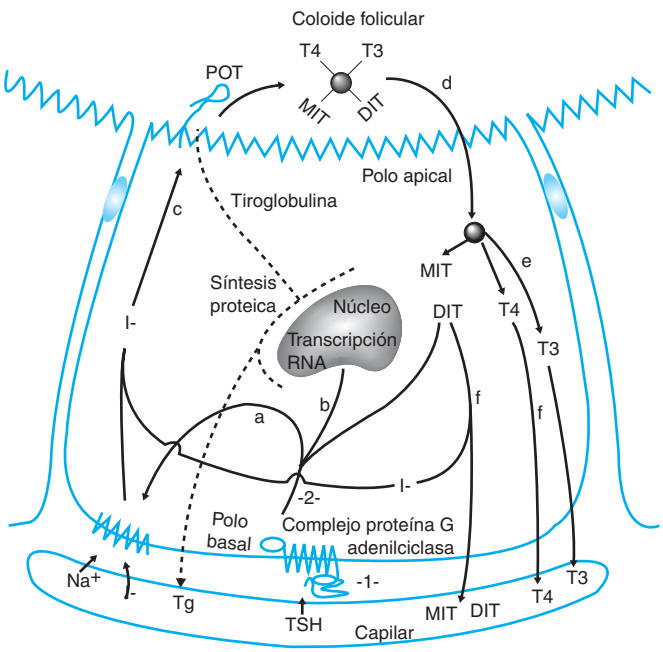


Figura 29–15. Síntesis y secreción de las hormonas tiroideas por la célula folicular. **1.** TSH se une a su receptor para activar al complejo adenilciclasa–proteína G y generar adenosinmonofosfato cíclico (AMPc). **2.** A su vez, AMPc estimula: **a.** Transporte del yoduro a través de la membrana celular; **b.** Transcripción de RNAm para la síntesis de Tg; **c.** Oxidación del yoduro intracelular y su unión a la molécula de Tg (organificación) mediante el sistema enzimático de la POT; d. Endocitosis del coloide y formación de fagolisosomas; e. Proteolisis de la Tg y liberación de MIT, DIT, T3 y T4; f. MIT y DIT son desyodadas para reingresar el yoduro al reservorio intracelular, mientras que T3 y T4 son enviadas a la circulación sanguínea. MIT: monoyodotirosina; DIT: diyodotirosina; T3: triyodorinonina; T4: tiroxina; Tg: tiroglobulina; POT: peroxidasa tiroidea; TSH: hormona estimulante de la tiroides. Fuente: Fisher DA. Disorders of the Thyroid in the newborn and infants. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Filadelfia: Saunders: 2002. p.170. Con permiso de Elsevier.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Transporte

En la sangre, las hormonas tiroideas (HT) circulan unidas a proteínas transportadoras casi en forma completa; así las fracciones libres representan un 0.03% del total de la T4 y un 0.3 de la T3 y tanto la T4 libre (T4L) como la T3 libre (T3L) son las formas activas de dichas hormonas. Son tres las principales proteínas transportadoras: la globulina fijadora de tiroxina (TGB, por sus siglas en inglés) que tiene alta capacidad y especificidad de unión: 77% de T4 y 75% de T3. La prealbúmina o transtiretina (TBPA, por sus siglas en inglés) sólo fija 8% de la T4 y 15% de la T3. La albúmina fija al 14 y 10% respectivamente. El cuadro 29–19 muestra los valores de las HT en las diversas etapas de la vida.

Acción hormonal

En las células blanco, la T3L penetra hasta el núcleo donde es captada por receptores específicos que después de ser activados, se unen a regiones exclusivas del DNA para iniciar los procesos de trascripción, diferentes para cada célula blanco. En el sistema nervioso central (SNC) las hormonas tiroideas estimulan la migración y maduración de las neuronas, así como el desarrollo del árbol dendrítico, sus sinapsis y la mielinogénesis. A nivel de su interrelación con otros sistemas hormonales, las HT favorecen la síntesis y secreción de hormona del crecimiento (GH) en la hipófisis anterior y, a su vez potencian el efecto de dicha hormona a nivel hepático para la síntesis y secreción de los factores de crecimiento similares a insulina (sobre todo IGF I, por sus siglas en inglés) cofactores con la GH a nivel de los discos de crecimiento de los huesos largos para la inducción del crecimiento linear de los individuos.

Sobre la grasa parda, las HT activan las enzimas desacopladoras de la fosforilación oxidativa en la mitocondria y así estimulan la termogénesis función vital sobre todo en la etapa neonatal. A nivel metabólico, las HT incrementan la concentración de aminoácidos plasmáticos en hígado y músculo para promover la síntesis proteica. Las HT potencian la acción glucogenolítica e hiperglucémica de las catecolaminas, y regulan los efectos de la insulina sobre la síntesis de glucógeno y utilización de la glucosa. Las HT también potencian la acción de las hormonas lipolíticas e incrementan los niveles de ácidos grasos libres en plasma, así como su entrada a las células hepáticas donde se lleva a cabo su β-oxidación a nivel mitocondrial lo que promueve la cetogénesis. Finalmente, las HT intervienen en el transporte de agua, iones y otras moléculas; favorecen el rendimiento cardiaco; intervienen en la conversión de caroteno y vitamina A necesarias para la función correcta de las glándulas sudoríparas y sebáceas. A nivel de la musculatura lisa del intestino favorecen la peristalsis.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto en relación a la anatomía y fisiología de la glándula tiroides: **a)** la glándula tiroides pesa al nacimiento entre 6 a 10 g; **b)** el flujo sanguíneo de la glándula tiroides es superior al renal por gramo de tejido; **c)** la glándula tiroides, bajo el estímulo de TSH secreta tiroxina y triyodotironina a la sangre; **d)** la triyodotironina circulante, proviene en mayor proporción de la monodesyodación de la tiroxina; **e)** las hormonas tiroideas estimulan la migración y maduración de las neuronas y favorecen la síntesis y secreción de hormona del crecimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Delange F, Fisher DA. The thyroid gland. En: Brook CGD, editor. Clinical pediatric endocrinology.3rd ed. Oxford; 1995. p. 397-406.

Fisher DA. Disorders of thyroid function. En: Fisher DA, editor. Pediatric endocrinology. San Juan Capistrano Ca: Quest Diagnostics; 2000. p. 101–111.

Fisher DA. Disorders of the thyroid in the newborn and infant. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology.2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 161–167.

Fisher DA. Thyroid disorders in childhood and adolescence. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology.2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 187–194.

Hung W. Glándula tiroides. En: Hung W, editor. Endocrinología pediátrica clínica. St Louis: Mosby; 1993. p. 136.

LaFranchi S. Disorders of the thyroid gland. En: Berman-Kliegman-Jenson-Stanton, editor. Nelson, textbook of pediatrics.18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007.p 2316-319.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

BOCIO

Dra. Juanita Romero Villarreal

OBJETIVOS

La sensibilización del médico para la descripción de los factores de riesgo, la realización del diagnóstico oportuno, la utilización de la terapéutica apropiada y la derivación de los casos problema.

CONCEPTO

Se entiende por bocio a todo aumento de la glándula tiroides ya sea por estimulación, inflamación o infiltración, el cual puede ser congénito o adquirido, endémico o esporádico, difuso o nodular y de acuerdo a la función: eutiroideo, hipotiroideo o hipertiroideo.

La clasificación de acuerdo a la etiología es:

a) Endémico.
b) Simple o coloide.
c) Neonatal o congénito.
d) Tóxico difuso.
e) Tiroiditis (aguda, subaguda o crónica).
f) Nodular (quistes, tumores, etc.).

En este apartado sólo se revisarán los tipos endémico, simple o coloide y neonatal, los demás se comentan en otra sección. La prevalencia actual de bocio en EUA es de 3-8% en la edad escolar con predominio en sexo femenino. En nuestro medio es la patología endocrina más frecuente de la adolescencia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

BOCIO ENDÉMICO

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La deficiencia de yodo es la causa principal y en ocasiones la única, ya que es un oligoelemento indispensable para la síntesis de hormonas tiroideas, aunque se han asociado con otras deficiencias como el hierro y el selenio.

En la anemia ferropénica se ha documentado una disminución en la respuesta a la suplementación de yodo. La deficiencia de selenio disminuye las enzimas necesarias para la síntesis de las hormonas tiroideas. El bocio representa una adaptación a la carencia del elemento donde existe una disminución de las hormonas tiroideas e incremento de la TSH y es considerado la causa más común de bocio en el mundo.

Huésped

En áreas donde existe una severa deficiencia de yodo, toda la población, en forma potencial e independiente de la edad y del sexo, puede presentar bocio.

La pubertad y el embarazo son situaciones donde hay aumento del metabolismo, se incrementan los requerimientos de hormonas tiroideas y aumenta el riesgo de presentar bocio. En zonas donde existe deficiencia leve a moderada, la incidencia mayor (más de 5%) se presenta en la pubertad siendo éste un sensible indicador de deficiencia de yodo en una población. La deficiencia de yodo tiene consecuencias en el embarazo (abortos, mortinatos), el feto y el RN (anomalías congénitas, peso bajo al nacer y daño neurológico). La transferencia materna de T4aunque en pequeñas cantidades tiene un efecto protector sobre el cerebro fetal durante las primeras 20 semanas de gestación.

Ambiente

El bocio endémico sigue ocupando un lugar importante a nivel mundial y es más frecuente en Asia, África y Latinoamérica. La UNICEF considera que hoy en día 43 millones de personasen el mundo sufren lesiones cerebrales por deficiencia de yodo de diverso grado y alrededor de 760 millones de habitantes padecen bocio.

El agua de mar es rica en yodo y el pescado, y mariscos tienen alto contenido de yodo, en cambio en regiones montañosas y alejadas de nivel del mar es más frecuente la deficiencia de yodo. En nuestro país no se conoce la magnitud de la deficiencia de yodo y aunque ha sido erradicado en sus formas más graves, existen forma leves ó subclínicas donde no se conocen sus repercusiones en las áreas de desarrollo, crecimiento y social. La deficiencia de yodo es la principal causa de retraso mental potencial prevenible en la infancia.

En una encuesta Nacional según Tapia *et al.*, realizada en 1993-1994 en 14 240 niños en edad escolar se encontró una prevalencia de 3.2% en forma global y los Estados que presentaron bocio endémico (mayor del 5%) fueron Michoacán, Sinaloa, Guerrero, Veracruz y San Luis Potosí.

Los factores de riesgo encontrados en esta encuesta fueron: sexo femenino, mayores de 13 años, cursar con mal aprovechamiento escolar, consumo de agua de manantial y algún grado de desnutrición (reportado en el 50%) por deficiencia de micronutrientes como yodo, hierro y selenio. En el 2002 Martínez H *et al.*, detectan en el estado de Hidalgo en una evaluación de 673 niños una prevalencia de bocio del 8-14% y en mujeres embarazadas del 19-52% y como factores condicionantes se detectó una insuficiente yodación de la sal, ingesta de alimentos bociógenos, consumo de agua de pozo o manantial contaminada con metales pesados como arsénico y mercurio que compiten con el yodo y contaminación del agua con colibacilos que interfieren con la síntesis de hormonas tiroideas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante lograr un estado de salud, el cual se obtiene mejorando la educación médica de la comunidad, así como las condiciones higiénico-dietéticas y sanitarias en las zonas de mayor riesgo.

Protección específica

Realizar en forma periódica programas para la detección de deficiencia de yodo en las escuelas, ya que la pubertad es la etapa de mayor riesgo.

Supervisar el control de calidad de los suplementos de yodo que son consumidos por la población, reforzando principalmente el control de yodación de la sal. Hacer profilaxis con los requerimientos diarios recomendados por la OMS según la edad: ≤5 años de 90 µg, 6-12 años de 120 µg y ≥ 12 años de 150 µg, y en el embarazo y la lactancia es de 200 µg. La yodación de la sal es el método más práctico, eficaz y de menor costo, el yodato de potasio es el más estable. El nivel de yodación de la sal puede variar de acuerdo a las condiciones de cada región (1:25 000-1:100 000), por decreto Presidencial en México es de 1:60 000.

El consumo diario de 5 g de sal es suficiente para cubrir los requerimientos mínimos de 100 µg de yodo al día. La sal yodada en EU contiene yoduro potásico 100 µg/g y proporciona una profilaxis excelente. En áreas con deficiencia moderada de yodo (<100 µg) la prevalencia de hipotiroidismo neonatal transitorio está incrementada y el aprovechamiento escolar está disminuido.

Mejorar en general el estado nutricional de la población para evitar deficiencia de yodo y otros elementos como el hierro y selenio ya que estos últimos al estar disminuidos interfieren con la utilización adecuada del yodo por el tejido tiroideo.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

En una etapa inicial hay disminución de las hormonas tiroideas y por retroalimentación negativa un incremento en los niveles de TSH que estimula el crecimiento tiroideo normalizando las hormonas tiroideas y suprimiendo la secreción de TSH a niveles normales, y termina en un bocio eutiroideo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los cambios histológicos que se observan en los diferentes tipos de bocio son semejantes, las primeras dos etapas ocurren en la infancia:

1ª etapa: Bocio difuso parenquimatoso (edad preescolar). Hipertrofia e hiperplasia folicular donde existen folículos tapizados de epitelio cuboide alto con coloide escaso o ausente y vasos sanguíneos dilatados, en esta etapa el gammagrama presenta una captación elevada.

2ª etapa: Bocio difuso coloide (etapa escolar y adolescente). Folículos con epitelio bajo y acumulo de coloide, en esta etapa el gammagrama presenta una captación baja y uniforme.

En etapas posteriores a partir de la 2o decenio de vida por lo general aparecen los bocios nodulares que son secundarios a una respuesta heterogénea de las células foliculares a TSH. Estos nódulos al confluir pueden alcanzar un máximo crecimiento y presentar hemorragia, fibrosis y finalmente calcificaciones. Por lo general, el paciente es eutiroideo y sólo en zonas con deficiencia grave de yodo puede presentarse hipotiroidismo. La evolución natural es hacia la involución de la glándula que de no ocurrir puede llevar a un bocio multinodular.

Etapa clínica

En primer lugar es saber explorar la glándula tiroides (GT). El paciente debe estar sentado o de pie, primero se realiza una inspección con el paciente frente al explorador, indicar que degluta con la cabeza formando un ángulo de 90 grados con el cuello y después en hiperextensión media y forzada, los lóbulos tiroideos pueden ser vistos y algún aumento lobar o nódulo tiroideo ser identificado, además permite valorar la línea media desde la región submentoniana hasta el sitio habitual de la GT para identificar algún quiste tirogloso o tejido tiroideo ectópico.

En la segunda etapa el explorador debe colocarse detrás del paciente para realizar la palpación del cuello, ambos lóbulos deben ser delimitados al indicar al paciente que degluta, primero con la mano derecha palpar el lóbulo derecho y viceversa, posteriormente con la mano derecha palpar el lóbulo izquierdo y con la mano izquierda el lóbulo derecho, tratar de desplazar los esternocleidomastoideos, conviene fijar un lóbulo para palpar mejor el otro. Deberá de formarse una rutina de exploración (cuadro 29-20).

Al delimitar la GT se deberá valorar: tamaño (lóbulo derecho discretamente más grande que el izquierdo), peso (cuadro 29-18), superficie (lisa o ligeramente rugosa), consistencia (blanda), no adherida a planos profundos, temperatura, ganglios adyacentes y soplos. El bocio se detecta por lo general como un hallazgo por el familiar o en un examen médico de rutina.

Cuadro 29–20. Clasificación de las etapas de bocio definidas por la OMS. (Simplificada en 1992)

Etapa	Exploración
0	No bocio
I	Bocio palpable, no visible
II	Bocio visible con cuello en posición normal

El diagnóstico diferencial con el bocio endémico, cuando hay deficiencia leve a moderada de yodo es difícil. En zonas donde la deficiencia de este elemento es grave, el bocio puede ser muy grande y llegar a producir síntomas compresivos (tráquea, esófago, grandes vasos, entre otros). La presencia de dolor súbito después de un crecimiento rápido debe descartar hemorragia. Pueden auscultarse soplos sobre la glándula tiroides.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

La historia clínica es de primordial importancia, investigando si el paciente proviene de una zona endémica. Realizar pruebas de función tiroidea que incluyan T3, T4 y TSH, las que por lo general se encuentran normales, la relación T3/T4 se encuentra elevada lo que refleja un defecto en la yodación de la tiroglobulina.

Al disminuir el yodo aumenta la síntesis de T3 en relación a T4 ya que requiere menor cantidad de yodo y tiene mayor actividad biológica. Por lo que en el perfil tiroideo se encuentra por lo general niveles de T4 normal, nivel de T3 elevada y nivel de TSH normal o levemente aumentada. La concentración media de yodo urinario en una muestra casual menor de 100 µg/L, establece el diagnóstico de deficiencia de yodo. Se considera una deficiencia leve entre 50-99 µg/L, moderada entre 20-49 µg/L y severa < de 20 µg/L. El gammagrama tiroideo demuestra captación aumentada por la avidez de la glándula al yodo.

La ultrasonografía (US) tiroidea de alta resolución es el estudio de primera elección para evaluar morfología, tamaño y estructura del tejido tiroideo. Permite diferenciar bocio difusos (ecogenicidad homogénea) de multinodulares (ecogenicidad heterogénea), además de bocios pequeños difícil de delimitar por palpación. El volumen tiroideo incrementa con la edad y varía de acuerdo al sexo, se considera bocio cuando el volumen se encuentra arriba del percentil 97 o más de 2 DE del patrón de referencia (cuadro 29-21).

La tomografía computarizada (TC) y las imágenes por resonancia magnética (IRM) están indicadas en casos donde existen efectos compresivos sobre estructuras adyacentes (tráquea, esófago, etc.). En la terapéutica se prescribe sal yo-

Cuadro 29–21. Límite superior del volumen tiroideo por ultrasonografía en áreas sin deficiencia de yodo en niños de 6 a 15 años

Edad (años)	Volumen tiroideo (mL) Niños	Volumen tiroideo (mL) Niñas
6	5.4	5.0
7	5.7	5.9
8	6.1	6.9
9	6.8	8.0
10	7.8	9.2
11	9.0	10.4
12	10.4	11.7
13	12.0	13.1
14	13.9	14.6
15	16.0	16.1

Bull WHO 1997; 75: 95–97.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dada, en algunas poblaciones se indica en forma de aceite i.m. o v.o. Se recomienda combinar con hormonas tiroideas a dosis de 2-4 µg/Kg/día por 6 meses para disminuir el tamaño de la glándula.

Limitación del daño

Realizar un adecuado seguimiento.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No amerita.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Realizar encuestas para la detección de bocio a nivel de las escuelas y en casos diagnosticados ofrecer el tratamiento adecuado.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá tomar en cuenta factores de riesgo ya mencionados, realizar medidas de prevención (procurando que la población tome sal yodada), hacer el diagnóstico y ofrecer el tratamiento. Referir los casos que no respondan al tratamiento. El pediatra tomará en cuenta las medidas anteriores con mayor precisión. **Terciario.** Enfocado al endocrinólogo, el cual tendrá que resolver los casos difíciles que por lo general son los que se complican.

BOCIO SIMPLE O COLOIDE

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es de causa desconocida, se ha involucrado en la etiología del bocio a factores de crecimiento (IGF 1 y al factor de crecimiento epidérmico), TSH y autoinmune por una IgG que es un anticuerpo estimulante del crecimiento tiroideo (TGAb) que se une al receptor de TSH o a alguna estructura de la membrana de la célula folicular sin afectar la función sólo el crecimiento, aunque aún se requieren estudios futuros para definir su naturaleza y su papel exacto en la presencia del bocio.

Huésped

Se presenta más frecuente en sexo femenino 4:1, la causa no está clara. La mayor incidencia se presenta durante la pubertad. Existe una cierta predisposición genética individual, asociado a una historia familiar positiva con mayor expresión en el sexo femenino.

El volumen tiroideo está en relación con la edad, en etapa temprana es por lo general difuso y en caso de no ocurrir involución espontánea se puede transformar en bocio multinodular.

Ambiente

No interviene.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es importante mejorar la educación médica de la comunidad para detectar las familias donde existe mayor riesgo para desarrollarlo.

Protección específica

En las familias donde existe la predisposición a presentar enfermedades tiroideas realizar valoraciones periódicas sobre todo en sexo femenino y en etapas de mayor riesgo como es la pubertad y el embarazo.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Etapa subclínica

Al igual que en el bocio endémico, primero hay una disminución de hormonas tiroideas y posteriormente un incremento de TSH que estimula el crecimiento tiroideo motivo por el cual se normalizan las hormonas tiroideas y el paciente por lo general se encuentra eutiroideo (teoría dependiente de TSH). En algunos casos puede haber autonomía local de la glándula y suprimir TSH a niveles bajos (hipertiroidismo). Los cambios histológicos son semejantes a los descritos en la sección del bocio endémico.

Etapa clínica (figura 29-16)

Al igual que el bocio endémico se detecta como un hallazgo durante un examen físico rutinario o por el familiar. Por lo general el volumen de la glándula no incrementa más de 2-3 veces de lo normal, la superficie es lisa, de consistencia blan-

Figura 29–16. Niño de 7 años con bocio simple o coloide; obsérvese el engrosamiento del cuello. (Cortesía del Dr. R. Martínez y Martínez†.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

da, no está adherida a planos profundos y no hay síntomas locales compresivos. Cursa con normofunción tiroidea. La evolución natural es hacia la involución espontánea en un 60% y rara vez se forman nódulos durante la infancia.

El diagnóstico diferencial del bocio no tóxico debe ser considerado desde el punto de vista anatómico y funcional: desde un quiste tirogloso o cáncer tiroideo hasta errores congénitos en la biosíntesis de hormonas tiroideas, bociógenos en la dieta, deficiencia de yodo en la dieta y procesos autoinmunes como la tiroiditis de Hashimoto.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

La historia clínica es de primordial importancia investigando si el paciente proviene de una zona endémica. Ingesta de bociógenos naturales como los del género Brassica (repollo, nabo, coliflor brócoli, etc.) y soya. Si toma medicamentos potencialmente bociógenos como: antiasmáticos, amiodarona, anticonvulsivos (fenobarbital, fenitoína, y carbamazepina), litio, sulfonamindas.

Antecedentes de enfermedad tiroidea en la familia. Realizar pruebas de función tiroidea que por lo general son normales. Determinación de anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa (antimicrosomales) que se encuentran normales. El gammagrama tiroideo muestra una captación uniforme en límites altos normales (20-45%). Los nódulos presentan zonas de captación baja o fría lo cual es raro que se presente en la infancia (figura 29-17 y 39-1).

El US de alta resolución permite identificar bocios pequeños difíciles de detectar por palpación. Debido a que es normofuncional no requiere tratamiento y sólo se recomienda vigilancia periódica. Se ha intentado tratamiento hormonal para prevenir la formación futura de nódulos, administrando levotiroxina sódica (Eutirox®, Tiroidine®) a dosis de 2-3 µg/Kg/día para suprimir la TSH y disminuir el volumen tiroideo lo cual se logra en el 60-70% por de los casos. La duración del tratamiento es por seis meses y posteriormente se debe disminuir en forma progresiva para evitar rebote.

El tratamiento quirúrgico no está indicado a menos que existan efectos compresivos a estructuras adyacentes.

De no haber respuesta favorable se recomienda sólo observación y valoración periódica de TSH y anticuerpos antitiroideos (ya que el 5-10% más adelante desarrollarán enfermedad autoinmune) y US para valorar si existe la presencia de nódulos y en caso que incrementan de tamaño se requiere de estudios especializados como la biopsia por aspiración con aguja fina para lo cual debe ser referido al especialista.

Limitación del daño

Se limita a realizar un adecuado seguimiento.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por lo general no amerita.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Debido a la predisposición familiar para presentar esta alteración se recomienda detectar las familias y realizar evaluaciones periódicas en los miembros con riesgo mayor.

NIVELES DE ATENCIÓN

Igual que en el bocio endémico.

BOCIO NEONATAL O CONGÉNITO

Se recomienda al lector ver el tema de hipertiroidismo congénito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La principal causa es la administración de fármacos antitiroideos durante el embarazo para el tratamiento del hipertiroidismo debido a que atraviesan libremente la placenta. El propiltiouracilo y el metimazol aun a dosis tan bajas como

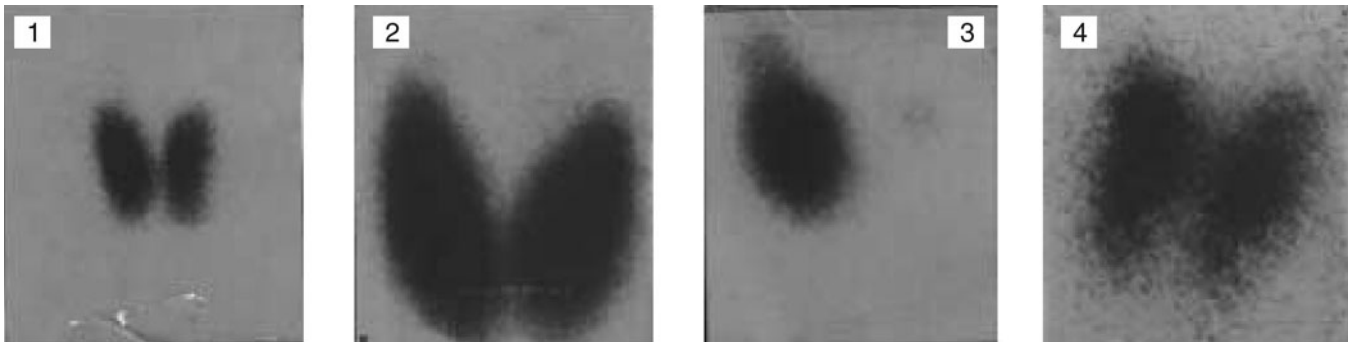


Figura 29–17. Gamagrafía de tiroides, cortesía del Departamento de Medicina Nuclear del Hospital Regional de Especialidades No. 25 del IMSS en Monterrey, N. L. **1.** Glándula de situación normal, captación normal y homogénea. **2.** Aumento difuso de ambos lóbulos, captación aumentada en forma homogénea. **3.** Lóbulo derecho residual aumentado de tamaño, captación normal y homogénea. **4.** Glándula de situación normal, aumento de tamaño en forma global, captación baja y heterogénea.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

100-200 mg/día o 10-20 mg/día respectivamente pueden bloquear la síntesis de hormonas tiroideas fetales y conducir a bocio e hipotiroidismo. La administración simultánea con hormonas tiroideas no previene el bocio ya que las cantidades de T4 que atraviesan placenta son pequeñas.

La administración durante el embarazo de yoduros presentes en algunos medicamentos para el asma o la amiodarona (antiarrítmico) también pueden ocasionar bocio neonatal. Otra causa es por un defecto congénito en la síntesis de hormonas tiroideas el cual se puede presentar desde el nacimiento o en forma tardía y tiene un patrón de herencia autosómico recesivo.

El bocio neonatal asociado a hipertiroidismo por lo general no es muy grande y con frecuencia se asocia al antecedente de enfermedad de Graves en la madre. Otras causas son mutaciones activadores del receptor de TSH o por deficiencia de yodo en zonas endémicas.

En caso de encontrar un bocio lobulado, asimétrico, de consistencia firme o inusualmente grande, deberá de incluirse en el diagnóstico diferencial un teratoma tiroideo.

Huésped

Todo RN que está expuesto a cualquiera de los agentes potencialmente bociógenos.

Ambiente

En el bocio congénito hay que considerar el matroambiente ya que los fármacos antitiroideos, los yoduros (antiasmáticos y amiodarona) y los anticuerpos estimulantes del receptor de TSH cruzan la barrera placentaria y pueden alterar la síntesis de las hormonas tiroideas y condicionar bocio e hipotiroidismo o hipertiroidismo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud en la mujer embarazada.

Protección específica

Evitar en lo posible el uso durante el embarazo de fármacos antitiroideos y medicamentos que contengan yoduro.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los fármacos antitiroideos (propiltiouracilo y metimazol) cruzan la barrera placentaria libremente y se concentran en la tiroides fetal interfiriendo con la organificación del yodo en la biosíntesis de las hormonas tiroideas y producen bocio e hipotiroidismo (niveles bajos de T4 y elevados de TSH) en el RN aunque clínicamente se encuentre asintomático, estos efectos pueden ocurrir aun cuando la madre tome medicamentos antitiroideos a bajas dosis.

Etapa clínica

El RN puede encontrarse eutiroideo, presentar signos y síntomas de hipotiroidismo como: fontanela posterior amplia, ictericia prolongada, macroglosia, llanto disfónico, distensión abdominal, hernia umbilical e hipotonía o presentar signos y síntomas de hipertirodismo como: irritabilidad, rubicundez, taquicardia, pobre ganancia ponderal y exoftalmos. El aumento de la glándula tiroides al nacer puede ser tan grande que ocasione dificultad respiratoria e impedir la alimentación y la cabeza puede encontrarse en hiperextensión extrema.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

Investigar ingesta de medicamentos durante el embarazo, sí existe enfermedad tiroidea en la madre o hermanos. Se debe efectuar una historia clínica completa para buscar signos o síntomas de enfermedad tiroidea.

Realizar pruebas de función tiroidea que incluyan T4, T3 y TSH, anticuerpos antitiroideos (antitiroglobulina y antiperoxidasa) y anticuerpos estimulantes del receptor de TSH. Para realizar el diagnóstico de hipotiroidismo se encuentra una T4 normal o baja, TSH elevada y para el diagnóstico de hipertiroidismo una T4 normal o alta y una TSH disminuida. Se complementará el diagnóstico con un US y gammagrama tiroideo y en casos muy severos con aumento importante del tejido tiroideo se realizará TC o IRM para valorar la presencia de compresión de estructuras adyacentes. El bocio muy voluminoso puede causar obstrucción de la vía aérea y mejora con la hiperextensión del cuello. Malvaux recomienda una secuencia (cuadro 29-22) de estudios para establecer el diagnóstico.

Cuadro 29–22. Diagnóstico del bocio neonatal

T3 y T4 bajas	T4 y T3 elevados	T4 y T3 normales
TSH elevada	TSH normal o baja	TSH normal
Hipotiroidismo	Hipertiroidismo	Eutiroidismo
Interrogar y examinar a la madre. Bocio materno, bocio endémico	Interrogar y examinar a la madre. Madre hipertiroidea tratada o no: hipertiroidismo transitorio	Interrogar y examinar a la madre. Toma de yodo o de antitiroideos: bocio transitorio
Toma de yodo o antitiroideos: bocio transitorio	Madre eutiroidea: hipertiroidismo definitivo	Causas desconocidas
Examinar a hermanos:		
Problema de hormonosíntesis; bocio hereditario		

Malvaux P. Bocio. En: Bertrand J, Rappaport R, Sizonenko PC, editores. Endocrinología pediátrica. Barcelona: Salvat; 1987. p. 296.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En caso de hipotiroidismo clínico se inicia tratamiento con levotiroxina a dosis de 10 µg/Kg/día para acelerar la disminución del bocio y para evitar lesiones cerebrales. El tratamiento por lo general es transitorio cuando es secundario a antitiroideos ya que se resuelve en semanas cuando se elimine el antitiroideo. Y en los casos de dishormonogénesis el tratamiento es por tiempo indefinido.

En algunos se presenta hipertiroidismo clínico el cual por lo general es transitorio (3-12 semanas) y en algunas ocasiones requiere tratamiento específico (ver hipertiroidismo congénito). En caso de obstrucción de la vía aérea está indicado la tiroidectomía más que una traqueostomía.

Limitación del daño

El daño se limita al realizar un adecuado seguimiento.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación temprana en caso necesario para la recuperación máxima de la funcionalidad ya que el hipotiroidismo o hipertiroidismo pueden producir daño cerebral.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Detectar durante la etapa prenatal los casos que pueden presenta en forma potencial esta alteración para realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno, sobre todo si hay el antecedente en las madres de enfermedad tiroidea o que están en tratamiento con antitiroideos.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general detectará los casos en riesgo y los referirá de inmediato al pediatra quién en conjunto con el endocrinólogo solicitarán los estudios necesarios e iniciarán la terapéutica adecuada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bocio endémico

Martínez H, Castañeda R, Lechuga D, Ramos R, Orozco M. Rivera J, *et al.* Deficiencia de yodo y otros posibles bociógenos en la persistencia del bocio endémico en México. Gac Méd Mex. 2002; 138(2):149-156.

Medeiros-Neto G. Iodine deficiency disorders. En: DeGrot- Jameson, editors. Endocrinology.4th ed. Filadelfia: Saunders; 2001. p. 1529-1539.

López-Siguero J, Moreno-Molina J. Bocios. Deficiencia de yodo. En: Pombo M, editor. Tratado de endocrinología pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2002. p 570-583.

Martínez y Martínez R. Bocio. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 4ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 1242-1246.

Monarrez J, Greiner T. Iodine nutrition among indigenous Tarahumara school children in México. Eur J Clin Nutr. 2005; 59(10): 1213-1216.

Semiz S. Thyroid gland volume and urinary iodine excretion in children 6-11 years old in an endemic area. J Pediatr Endocrinol Metab. 2000; 12(3): 245-451.

Tapia R, Kuri P, González E. Olaiz G, Sepúlveda J. Resultados de la encuesta sobre deficiencia de yodo en México. Bol Med Hosp Infant Mex.1996;69:269-275.

Bocio simple o coloide

Dallas J, Foley T. Thyromegaly. En: Lifshitz F, editor. Pediatric Endocrinology.4th ed. New York: Marcel Dekker; 2003:p. 393-406.

Fisher D. Thyroid disorders in childhood and Adolescents En: Sperling MA, editor. Pediatric Endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 187-209.

Hegedüs L, Gerber H. Multinodular goiter. En: DeGrot-Jameson, editors. Endocrinology. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2001. P 1517-1528.

Jaruratanasirikul S, Leethanaporn K, Suchat K. The natural clinical course of children with an initial diagnosis of simple goiter: a 5-year longitudinal follow-up. J Pediatr Endocrinol Metab. 2000; 13(8):1109-1113.

La Franchi S. Goiter. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007.p.2329-2332.

Reed Larsen P, Ingbar S. Simple or nontoxic goiter: diffuse and multinodular. En: Wilson J, Foster D, editors. Williams's textbook of endocrinology. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 1998. p. 479-483.

Bocio congénito o neonatal

López-Sigüero J. Moreno-Molina J. Bocio. Deficiencia de yodo. En: Pombo M, editor. Tratado de endocrinología pediátrica. 3ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2001: p. 570-583.

Ocampo-Campo R. Hipertiroidismo congénito. En: Martínez y Martínez, R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p.1359-1362.

HIPERTIROIDISMO CONGÉNITO

Dr. René Ocampo Campos

CONCEPTO

También denominado como hipertiroidismo neonatal, es una enfermedad que cursa con exceso de hormonas tiroideas y de acuerdo con la etapa en que se presenta, puede afectar al feto durante el embarazo o al neonato. De acuerdo con su etiopatogenia, el hipertiroidismo congénito (HC) puede ser:

1. Autoinmunitario (HCA)
   a) Transitorio
   b) Persistente
2. No autoinmunitario (HCNA)

El HCA persistente representa la variedad neonatal de la enfermedad de Graves-Basedow (EGB). En este apartado, solo se incluye al HCA transitorio y al HCNA.

Puntos sobresalientes

- Independiente de su etiología, todas las variedades de HC pueden cursar con sintomatología fetal o neonatal.
- En la etapa fetal se sospecha HCA cuando la madre padece enfermedad tiroidea autoinmune, activa o inactiva.
- Al nacimiento, si es el caso de la madre que recibe dosis elevadas de antitiroideos, habrá hipotiroidismo neonatal.
- Después de 3 a 5 días del nacimiento, desaparece el hipotiroidismo y paulatinamente empieza el hipertiroidismo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Cuando aparece el hipertiroidismo se inicia tratamiento con metimazol (1 mg/Kg/día repartidos en dos tomas) junto con propranolol (bloqueador β-adrenérgico) a dosis de 2-3 mg/Kg/día repartidos en tres tomas y solución yodo-yodurada (Lugo), 1 gota/Kg tres veces al día.
- En los casos de hipertiroidismo congénito no autoinmune el tratamiento médico descrito es efectivo, mientras se decide el tratamiento quirúrgico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En el HCA transitorio, hay paso transplacentario de inmunoglobulinas estimulantes (TSI, siglas en inglés) del receptor de la hormona estimulante de la tiroides (TSH, siglas en inglés) de la madre al feto y al neonato. En cambio, en el HCNA hay mutaciones activadoras, ya sea en el receptor de TSH, o bien en las subunidades de la proteína G acoplada al sistema enzimático de la adenilciclasa, (ver Graves-Basedow).

Huésped

En el HCA las TSI ocupan el receptor de TSH que ya está presente en las células del folículo tiroideo desde la semana 30 de la gestación. Estando ocupado dicho receptor, se desencadena el hipertiroidismo. En el HCNA, en vez de paso transplacentario de TSI, las mutaciones mencionadas, mantienen activado de manera permanente tanto al receptor de TSH como a todos los eventos posreceptor, provocando el estado de hiperfunción tiroidea.

Medio ambiente

En el HCA, la placenta es permeable al paso al feto de las TSI de origen materno. Si la madre recibe tratamiento para su hipertiroidismo, las drogas antitiroideas (tionamidas), también llegan al producto a través de la placenta, provocando en el feto y en el neonato, una mezcla de manifestaciones clínicas entre el hiper e hipotiroidismo. Se desconoce la causa ambiental de las mutaciones activadoras responsables del HCNA.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

Vigilancia del embarazo como de riesgo alto, en aquellas que cursen con patología tiroidea. La madre hipertiroidea, debe recibir la dosis mínima necesaria de antitiroideos para el control de su enfermedad. En cambio, de cursar con algún grado de hipotiroidismo, deben recibir dosis máxima necesaria de sustitución hormonal con levo-tiroxina.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En el caso del HCA transitorio, la madre afectada por alguna enfermedad tiroidea autoinmune (EGB activa o inactiva, tiroiditis linfocítica crónica o enfermedad de Hashimoto) tiene en su sangre TSI, que cruzan la barrera hematoplacentaria y llegan al feto para ocupar el receptor de TSH de la célula folicular tiroidea, desplazando a la TSH hipofisaria. Una vez ocupado el receptor, hay hiperproducción e hipersecreción de hormonas tiroideas, así como sobrecrecimiento (bocio) de la glándula tiroides. Al nacimiento, el producto recibe la última "dosis" de TSI, cuya vida media se calcula en 12 días, por lo que el estado hipertiroideo en el neonato, suele durar de 3 a 12 semanas, aun sin intervención terapéutica.

En cambio, en el HCNA ya se mencionó de la existencia de mutaciones autosómico dominantes del gen del receptor de TSH que provocan su activación autónoma y persistente. Si la mutación se da en células germinales, habrá hipertiroidismo con hiperplasia difusa de la glándula tiroides. Si, por otra parte, la mutación se establece en células somáticas, se producirá en la glándula tiroidea una tumoración hiperfuncionante (adenoma tóxico o "caliente") que puede o no cursar con hipertiroidismo. También puede haber mutaciones en las subunidades proteicas de la proteína G (asociada al sistema enzimático de la adenilciclasa), que provocan hiperplasia difusa de la glándula tiroides e HCNA, que pueden estar asociadas a otras enfermedades endocrinas como el síndrome de McCune-Albright (véase tema de seudopubertad precoz).

Etapa clínica. Síntomas y signos

Independiente de su etiología, todas las variedades de HC pueden cursar con sintomatología fetal o neonatal. En el feto es posible detectar taquicardia u otras arritmias, retraso en el crecimiento intrauterino, hidropesía fetal y en casos graves, craneosinostosis y muerte fetal cuando la madre tiene hipertiroidismo severo y no recibe atención médica. El ultrasonido puede revelar bocio. Si la madre con EGB activa está recibiendo dosis elevadas de tionamidas, el bocio será de mayor magnitud, y en vez de manifestaciones de hipertiroidismo, las habrá de hipotiroidismo.

Al nacimiento el cuadro clínico en el HCA depende del tratamiento que estuvo recibiendo la madre en la última etapa del embarazo. Si recibió 30 o más mg de metimazol (MMZ), o más de 300 mg de propiltiouracilo (PTU), habrá, además del bocio, manifestaciones de hipotiroidismo: somnolencia, hipoactividad, hipotermia, constipación intestinal, piel marmórea, etc. Estas manifestaciones desaparecen en un lapso de 3 a 5 días, tiempo que tardan en eliminarse los fármacos mencionados, para dar paso a los datos clínicos de hipertiroidismo: irritabilidad, inquietud, hiperactividad, temblor, rubefacción, fiebre, diaforesis, diarrea, vómitos, ganancia pobre de peso, taquicardia y otras arritmias que pueden precipitar la falla cardiaca con o sin hipertensión pulmonar, y hasta la muerte del RN. También puede haber exoftalmos, petequias (por trombocitopenia), bocio, hepatoesplenomegalia, ictericia e hipertensión arterial sistémica de predominio sistólico. En casos graves y mal atendidos, la tasa de mortalidad puede llegar hasta 25%. En otros casos puede haber cierre prematuro de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

las suturas craneales (craneosinostosis), lo que junto con el daño neuronal asociado con el exceso de hormonas tiroideas, provocan diversos grados de oligofrenia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

En la etapa fetal se sospecha HCA cuando la madre padece enfermedad tiroidea autoinmune, activa o inactiva. El bocio se detecta con US y mediante punción del cordón umbilical (cordocentesis) se obtiene muestra de sangre para cuantificar hormonas tiroideas, TSH, y de ser posible, las TSI. El nivel normal de hormonas tiroideas en el feto, varía de acuerdo con la edad gestacional, en relación con la maduración del eje hipotálamo-hipófisis-tiroides (cuadro 29-23). Habrá HC cuando se detecten valores elevados de T3 y de T4 y no detectables de TSH. Si la madre está recibiendo dosis altas de antitiroideos para controlar una EGB activa, puede haber hipotiroidismo fetal, con valores bajos de T3 y T4 y elevados de TSH. En este caso, el bocio incrementa de tamaño.

Al nacimiento, si la madre estuvo recibiendo dosis elevadas de antitiroideos, habrá hipotiroidismo neonatal mientras persistan en la sangre del RN esas sustancias. Al cabo de 3 a 5 días, desaparece el hipotiroidismo y paulatinamente empieza el hipertiroidismo cuya duración, de tratarse de los casos de HCA transitorio, será de 3 a 12 semanas. De requerir tratamiento médico, el seguimiento de los niveles de TSI (determinaciones aún no disponibles en México), permitirá saber cuando es posible suspenderlo. Si en la sangre del feto o del RN con HC no se detectan las TSI, se estará ante un caso de HCNA. La muestra sanguínea podrá ser utilizada para identificar la mutación activante en el exón 10 del gen del receptor de TSH en el cromosoma 14, o bien en las subunidades de la proteína G acopladas a la adenilciclasa.

Tratamiento oportuno

Cuando se confirma el HC fetal de cualquier tipo y la madre no está recibiendo tratamiento, se le prescribe metimazol (MMZ) a dosis de 15 a 30 mg por vía bucal repartidos en dos tomas al día. Para evitar el hipotiroidismo fetal, se disminuye la dosis de MMZ a 15-20 mg diarios, y se añade al tratamiento 150 a 200 µg diarios de levotiroxina en una sola toma al día por la misma vía.

Si al neonato se le detecta hipotiroidismo, no se proporciona tratamiento por su carácter transitorio; cuando aparece el hipertiroidismo se inicia tratamiento con MMZ (1 mg/Kg/día repartidos en dos tomas) junto con propranolol (bloqueador β-adrenérgico) a dosis de 2-3 mg/Kg/día repartidos en tres tomas y solución yodo-yodurada (Lugol), 1 gota/Kg tres veces al día. Si con estas medidas no hay control del hipertiroidismo, añádase dexametasona i.m. (10-20 mg cada 24 h) que además de sus propiedades inmunosupresoras y antiinflamatorias, también bloquea, a nivel tisular, la conversión de T4 a T3. Si el paciente desarrolla insuficiencia cardíaca, se suspende el propranolol y se inicia la digitalización. En caso de no contar con Lugol, intente tratamiento con ipodato sódico o cálcico (materiales de contraste para colecistografía) a dosis de 100 mg/día en una toma, ya que por su contenido de yodo, al igual que el Lugol bloquean la liberación de hormonas tiroideas a la circulación. El tratamiento puede suspenderse al confirmar la desaparición de las TSI, pero si no hay forma de cuantificarlas, se suspende el tratamiento a las 8-10 semanas; de haber reactivación, reinstale el tratamiento señalado.

En los casos de HCNA el tratamiento médico descrito es efectivo, mientras se decide el tratamiento quirúrgico. Si hay bocio difuso debe recomendarse la tiroidectomía casi total ya que cirugías menos extensas, darán lugar a recaídas. En casos de adenomas hiperfuncionantes, la extirpación aislada del nódulo, resuelve el problema. En el futuro, como en los adultos, se puede intentar la desaparición del nódulo hiperfuncionante con administración de dosis ablativa de yodo radiactivo. Si por cualquier razón no es posible la extirpación quirúrgica y no se desea utilizar yodo radiactivo, se puede intentar la ablación del nódulo con inyecciones de etanol o mediante la aplicación percutánea de LASER.

Cuadro 29–23. Cambios con la edad gestacional en las concentraciones sanguíneas hormonales de triyodotironina (T3), tiroxina (T4) y TSH

Edad gestacional	T4 (µg/dL)	T3 (ng/dL)	TSH (mcU/mL)
10–20 semanas	0.4–3.9	1–6	1.0–8.0
21–30 semanas	2.7–7.8	6–49	1.9–8.8
31–40 semanas	5.4–14.0	13–97	3.0–12.0

Limitación del daño

En el feto se vigilarán tanto el tamaño tiroideo por US como las hormonas tiroideas para evitar el hipotiroidismo fetal. El control del HC tanto fetal como neonatal impedirá la oligofrenia causada por la craneosinostosis y por el desarrollo neuronal anómalo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Depende del daño que persista.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Enviar a las unidades de embarazo de riesgo alto a todas las mujeres embarazadas con antecedentes de enfermedad tiroidea activa o inactiva.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe canalizar a la mujer embarazada con antecedentes de enfermedad tiroidea a las unidades de embarazo de riesgo alto. **Secundario.** El neonatólogo debe conocer la fisiología tiroidea fetal y neonatal. Hará el diagnóstico de HC fetal o neonatal y solicitará la evaluación del endocrinólogo pediatra. **Terciario.** El endocrinólogo pe-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

diatra dará tratamiento específico para el HC fetal y neonatal y de ser necesario, solicitará la intervención del cirujano pediatra, con experiencia en tiroides.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto para el hipertiroidismo congénito: **a)** es provocado por el paso transplacentario de TSI de la madre al producto; **b)** el hipotiroidismo neonatal no se presenta, aunque la madre haya recibido dosis elevadas de antitiroideos; **c)** es provocado por mutaciones activadoras del gen del receptor de TSH; **d)** es factible hacer el diagnóstico en el feto; **e)** el tratamiento en etapa fetales administrando antitiroideos a la madre.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barbaro D. Percutaneous laser ablation in the treatment of toxic and pretoxic nodular goiter. Endocr Pract. 2007;13:30-36.

Fu J. Risk factors of primary thyroid dysfunction in early infants born to mothers with autoimmune disease. Acta Paediatr. 2005;94:1043-1048.

Kamishlian A. Different outcomes of neonatal thyroid function after Graves' disease in pregnancy: patient reports and literature review. J Pediatr Endocrinol Metab.2005; 18: 1357-1363.

Nwosu BU. A novel activating mutation in transmembrane helix of the thyrotropin receptor as cause of hereditary non autoimmune hyperthyroidism. Thyroid. 2006;16:505-512.

Ocampo Campos R. Hipertiroidismo neonatal. En: Calzada León R, Escalante Herrera A, editores. Enfermedades endocrinas en niños y adultos. Sociedad Mexicana de Nutrición y Endocrinología. México: Intersistemas; 2001. p. 223-225.

Polak M. Congenital hyperthyroidism: the fetus as a patient. Horm Res. 2006; 65: 235-242.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

HIPOTIROIDISMO

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS

Efectuar un diagnóstico precoz y llevar a cabo una terapéutica correcta.

CONCEPTO

Se entiende por hipotiroidismo la deficiencia de hormonas tiroideas (HT) circulantes, que originan grave repercusión en el desarrollo intelectual, somático, motor, óseo y funcional; esta deficiencia puede ser congénita o adquirida. Las más de las veces no es posible prevenirla. Su diagnóstico precoz requiere del laboratorio, y su terapéutica radica en la administración de hormonas tiroideas, las cuales, de administrarse en forma apropiada y temprana, permiten conducir al paciente a la normalidad o cerca de ella.

El hipotiroidismo congénito (HC) o cretinismo tiene una frecuencia aproximada de 1 en 3 000 nacimientos, de ellos la disgenesia del tiroides ocupa el 75–85%. La esperanza de vida en ellos es similar a la de la población en general, si es que está en tratamiento.

Puntos sobresalientes

- La disgenesia de la glándula tiroides (GT) es la causa más frecuente de hipotiroidismo congénito.
- Las HT son imprescindibles para un correcto crecimiento y desarrollo del niño y del adolescente.
- El tamiz metabólico para cuantificar las HT al nacimiento no sólo es deseable, sino obligación (por ley).
- El diagnóstico y tratamiento es una urgencia. Se pierden 3-5 puntos de cociente intelectual (CI) por mes de retraso en la terapéutica específica.
- La administración de levotiroxina es por vida y su dosis de acuerdo a la edad y peso.

CLASIFICACIÓN

Se entiende por hipotiroidismo primario (HP) aquel cuyo defecto existe en la glándula tiroides; por hipotiroidismo secundario (HS), cuando la causa radica en la hipófisis; terciario, cuando el defecto está en hipotálamo. Continúa siendo útil la clasificación etiológica de acuerdo al momento de su aparición (cuadro 29–24).

El tema se enfocará principalmente al hipotiroidismo congénito y, dentro de éste, al ocasionado por disgenesia tiroidea (aplasia, hipoplasia, ectópico o aberrante), el resto (ver clasificación) se describe en forma muy breve, el lector interesado deberá consultar la bibliografía señalada.

Cuadro 29–24. Clasificación y causa del hipotiroidismo de acuerdo al momento de su aparición

1. Congénito
   a. Disgenesia tiroidea; aplasia, ectópico
   b. Defecto enzimático de la síntesis de hormonas tiroideas
   c. Deficiencia endémica de yodo (cretinismo endémico)
   d. Deficiencia de hormona estimulante de tiroides (TSH)
   e. Deficiencia de hormona liberadora de tirotrofina (TRH)
   f. Fármacos provenientes de la madre: yodo radioactivo, fármacos antitiroideos, exceso de yoduro, amiodarona, otros
2. Adquirido
   a. Por procesos autoinmunitarios. Tiroiditis de Hashimoto
   b. Déficit de TSH. Déficit de TRH
   c. Tiroides ectópico
   d. Deficiencia enzimática
   e. Infección o procesos infiltrativos
   f. Administración de yodo radioactivo
   g. Ingesta de bociógenos, fármacos antitiroideos, ácido paraaminosalicílico (PAS), exceso de yodo, cobalto
   h. Causa desconocida

Nota: otras causas de menos cuantía se describen brevemente en el texto.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los estudios de tamizaje en 717 123 RN (por su nombre en inglés *New England Congenital Hypothyroidism Collaborative*, NECHC) detectaron 146 pacientes con hipotiroidismo; de ellos se eliminaron los que tenían hipotiroidismo transitorio, secundario, o a los que por circunstancias varias se diagnosticaron de manera tardía, del número restante, o sea 95, se diagnosticaron 41 con tejido ectópico (43%), 33 con aplasia o hipoplasia (35%), y 21 (22%) con defectos enzimáticos.

Sólo 3 de los 146 presentaron HS, lo que comprueba su rareza. La causa de la disgenesia no se conoce.

Huésped

Es difícil percibirlo al nacimiento. Predomina en el sexo femenino (2:1). Su frecuencia es mayor en el síndrome de Down, quizás en 5%. La disgenesia tiroidea es esporádica, aunque mutaciones en los genes: *TTF1*, *FOXE1*, *y PAX-8* se asocian.

Ambiente

No parece influir.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica a nivel de la comunidad.

Protección específica

No existe. La cuantificación de T4 (tiroxina) y TSH (hormona estimulante de la tiroides) al nacimiento ya sea en forma de tamizaje o individual es el método más efectivo para el diagnóstico precoz (ver más adelante). Todo RN o lactante debe examinarse de forma periódica por pediatra calificado.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En la inmensa mayoría, el hipotiroidismo es primario, es decir la causa radica en la glándula tiroides, sea que el tejido esté ectópico (lingual, sublingual, subhioideo) o exista aplasia o hipoplasia; todos ellos conllevan a una producción reducida o nula de HT, lo que da origen al cuadro de hipotiroidismo. Son dos las hormonas tiroideas: T4 o tirotoxina y T3 o triyodotironina. T4 se produce íntegra en tiroides; en cambio T3 sólo en 20%, el restante es por conversión de T4 a T3 al desyodinarse en hígado, riñón y tejidos periféricos; cabe señalar que se considera a T3 como la hormona metabólicamente activa, al menos en la mayoría de las funciones que se mencionan para las HT, y a T4 como su precursor (más información en el tema Anatomía y fisiología de tiroides). La T4 aparece en suero en cantidades bajas desde el primer trimestre fetal y asciende después de la semana 18 hasta el término del embarazo con un nivel de 7.3 a 11.5 µg/dL. En el cuadro 29–19 se señalan las HT en diferentes edades.

Describir las principales acciones de las HT nos ayudará a comprender el cuadro clínico de hipotiroidismo. Su presencia es necesaria para un correcto crecimiento y desarrollo, tienen acción calorigénica, termorreguladora (hipotermia) y aumentan el consumo de O_2. Estimulan la síntesis y degradación de proteínas (aumento de mucoproteínas y retención de H_2O extracelular, mixedema, llanto ronco, macroglosia). Actúan en la síntesis, movilización y degradación de glucógeno, y en la utilización de glucosa (poca energía, hipoglucemia). Son necesarias en la conversión de caroteno a vitamina A (el aumento de caroteno ocasiona el color amarillento de la piel). Intervienen en la normalidad del gasto cardiaco (hipotensión, bradicardia). Estimulan la talla y su correcta diferenciación (talla baja con cortedad de segmento inferior), condicionan en parte la acción de hormona de crecimiento (GH) y la síntesis de somatomedinas. Son necesarias en el desarrollo del SNC: número de neuronas, mielinización, etc. (retraso mental). Actúan en la presencia del peristaltismo intestinal (constipación) y también en el desarrollo, así como erupción dental. Son definitivas en la maduración esquelética (edad ósea retrasada).

Etapa clínica

Las más de las veces, el RN no mostrará el cuadro florido, pero a través de los estudios de tamizaje, se ha observado en algunos la sintomatología que se señala en el cuadro 29–25 en los siguientes meses (figura 29–18) lo anterior se hace más claro: aparecerá dificultad para ganar peso, lengua gruesa, llanto ronco, fontanelas amplias, facies mixedematosa, edema de párpados, cara redonda, pelo bajo en frente, puente nasal deprimido, telecanto, arrugas frontales, macroglosia. La talla se desacelera, sobre todo a expensas del segmento inferior, la relación del segmento está elevada, hay retraso dentario y las esferas motora e intelectual estarán dañadas. Todo lo anteriores progresivo y el daño cerebral cada vez más acentuado, al igual que la maduración esquelética.

De acuerdo a la clasificación señalada, hay otras causas que producen hipotiroidismo congénito:

Cuadro 29–25. Signos y síntomas que pueden presentarse en hipotiroidismo congénito durante el primer mes de vida

Peso > 3 500 g al nacer
Fontanela posterior > 5 mm
Ictericia prolongada > 7 días
Piel seca y/o moteada
Hernia umbilical
Distensión abdominal
Letargia
Hipotermia
Constipación
Cianosis periférica
Dificultad para alimentarse

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 29–18. Hipotiroidismo en niño de 6 meses de edad, con facies típica, pelo implantado bajo en frente, arrugas frontales, puente nasal deprimido, hipertelorismo, macroglosia, otros.

Defectos enzimáticos en la síntesis de HT (figuras 29–14, 29–15)

(*Ver tema de anatomía y fisiología de tiroides*).

a) Incapacidad o defecto de captación de yoduro
b) Incapacidad de organificación del yoduro
c) Incapacidad de desyodación de las tirosinas
d) Defectos en la síntesis de de la tiroglobulina

Cualquiera de estos bloqueos originados por carencias enzimáticas conlleva a la reducción de HT. Las manifestaciones clínicas son similares a las descritas, o discretas dependiendo de la magnitud de la carencia, con excepción de acompañarse por lo general de bocio desde el nacimiento o poco después; se sospecha por consanguinidad parental, antecedente de un hijo con hipotiroidismo bocioso, o cuando el paciente nace con bocio; T4 es baja y TSH alta. La captación de ^{131}Io ^{99m}Tc es alta y la gammagrafía es normal (excepto en incapacidad de captación de yoduro). El estudio para llegar al diagnóstico específico es complejo. La terapéutica requiere de la administración de HT. El pronóstico es mejor que en el HP. Se transmite en forma autosómica recesiva, con 25% de riesgo en cada embarazo. Ocupan 10% en la frecuencia de HC.

Se presenta 1:30 a 50 000 nacidos vivos. Otro defecto enzimático es la disminución de la respuesta a TSH, es una entidad muy rara: T4 baja, TSH elevada, captación de radioyodo normal baja, el diagnóstico se comprueba con la no respuesta de captación a la aplicación de TSH.

Deficiencia endémica de yodo

Algunas zonas geográficas del mundo, se relacionan con hipotiroidismo bocioso, esto no sucede en México a pesar de haber zonas endémicas de bocio, quizás relacionado con la yodación de la sal que ingiere la población.

Deficiencia de TSH

Muy rara (1:50 000). El error puede estar en la síntesis o su metabolismo. Otras veces ocasionada por anormalidad del desarrollo (deficiencia aislada) a nivel hipófisis–hipotálamo, aunque por lo general se acompaña de déficit de otras hormonas: hGH, ACTH, LH y FSH, constituyendo un hipotiroidismo secundario; en otras ocasiones es debido a deficiencia de TRH (hormona liberadora de tirotrofina), denominándose hipotiroidismo terciario o hipotalámico. Además del cuadro de hipotiroidismo, se podrá apreciar: micropene, hipoglucemia, etc., en un paciente al nacimiento con T4 y TSH baja (< 25 μU/mL) o normal; esto requiere un estudio más profundo del eje hipotálamo–hipófisis–tiroides y titulaciones hormonal es que, al final, nos podrán decir si la deficiencia de TSH es aislada, si se acompaña de déficit de otras hormonas hipofisarias, o si se debe a deficiencia de TRH. Estudios a nivel molecular nos permitirán mostrar otras condiciones aún más raras como son las mutaciones a nivel de receptor de TSH o de TRH con impedimento de sus acciones (no respuesta).

También el tamizaje neonatal puede reportar T4 y TSH (medida directa) normal o elevado de manera discreta lo que puede corresponder a un cuadro de resistencia a las hormonas tiroideas endógenas y exógenas, son clínicamente eutiroideos aunque a veces presentan cuadro leve de hipotiroidismo (se deriva al pediatra endocrinólogo).

Fármacos y anticuerpos procedentes de la madre

Yodo radiactivo (cáncer o hipertiroidismo) durante el embarazo o lactación; fármacos antitiroideos: yodo, derivados de la tiourea (hipertiroidismo); yoduros en exceso (expectorantes en asma) y otros fármacos como perclorato de potasio, litio o cobalto. Es factible que las inmunoglobulinas maternas que inhiben o bloquean la unión de TSH a su receptor produzcan hipotiroidismo; se sospecha cuando la madre tiene historia de enfermedad tiroidea autoinmunitaria. Estos anticuerpos pueden ser medidos en sangre materna o de cordón. Las condiciones anteriores traen un hipotiroidismo transitorio (a excepción de yodo radiactivo) y cada una de ellas requiere valoración para su tratamiento y pronóstico. También se ha demostrado hipotiroidismo con aplicación de yodo tópico al bebé. En estos pacientes con hipotiroidismo transitorio, el tamizaje neonatal reporta T4 disminuida con concentraciones elevadas variables de TSH.

Hipotiroidismo adquirido

Se entiende como tal cuando se tiene el antecedente de crecimiento y desarrollo normal hasta los dos años, y posterior a él se implanta el cuadro clínico. El principio es insidioso: poca actividad física, más horas de sueño, a veces también en el día, pereza intelectual, intolerancia al frío, constipación, piel seca, desaceleración en la velocidad de crecimiento, palidez. Como rareza se cita galactorrea y seudopubertad precoz, constituyendo el síndrome de van Wyk–Grunbach de oscura fisiopatogenia, aunque relacionada con el alza exagerada de TSH y disturbios funcionales hipotalámicos, este cuadro y el de hipotiroidismo se corrigen con la terapéutica tiroidea.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Las causas son múltiples y algunas de ellas pueden venir desde el nacimiento, sólo que por ser de poca cuantía (presencia escasa de HT) no han sido muy manifiestas y pasan desapercibidas, tales como las deficiencias enzimáticas y el tiroides ectópico. En ocasiones se presenta por deficiencia de TSH, que puede ser aislada, acompañarse de hipopituitarismo o condicionarse a déficit de TRH. Antecedente de radiaciones encabeza o cuello o de cirugía de cuello o garganta. Proceso infeccioso o infiltrativo de tiroides (cistinosis nefropática, histiocitosis), administración de yodo radiactivo, ingestión de sustancias bociogénicas (perclorato, tiocianato, cobalto, fármacos antitiroideos, amiodarona) que interfieren con la síntesis de HT. La etiología más frecuente es la presencia de tiroiditis crónica linfocítica autoinmunitaria de Hashimoto (ver tema correspondiente). En ocasiones, a pesar de un estudio "completo" no se llega a determinar su origen.

Las consideraciones diagnósticas tomarán en cuenta la elaboración de una buena historia clínica; el lector debe ayudarse con lo señalado para hipotiroidismo congénito y lo descrito en el tema de tiroiditis. El reemplazo de HT es con L–tiroxina, 3 a 5 µg/Kg/día en edades de 5–10 años, de 2–3 µg/Kg/día en edades posteriores. El pronóstico es favorable, sobre todo para la función intelectual, ya que el cerebro tiene un buen desarrollo a los dos años de edad. El ajuste de la dosis será con monitoreo de T4 y TSH, más el cuadro clínico el cual para entonces tendrá una mejoría notable. La edad ósea retrasada también tiene una rápida respuesta.

Diagnóstico diferencial

Aunque una buena clínica y de laboratorio determinan un diagnóstico inequívoco, hay algunas entidades que se pueden presentar a confusión:

Síndrome de Wiedemann–Beckwith

Ver *Talla alta*.

Mucopolisacaridosis

Son enfermedades hereditarias progresivas originadas por el acúmulo de glucosaminoglucanos (mucopolisacáridos ácidos, MPSA) dentro de los lisosomas. Se conocen 11 variantes, determinadas por carencias enzimáticas las más de las veces específicas. Las manifestaciones clínicas se inician por lo general al final del primer año: facies grotesca, piel seca, macroglosia, hernias, hepatoesplenomegalia, opacidad corneal, retardo mental, contracturas articulares, deformaciones óseas. El diagnóstico se establece con la clínica, radiografía y la cuantificación de MPSA, más la determinación enzimática. No hay tratamiento específico.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El *desiderátum* es establecer el diagnóstico lo antes posible, para evitar el daño cerebral; esto se consigue si se estudia el paciente al nacimiento. En muchos países y en la mayoría de las instituciones de México, se realiza el tamizaje en sangre de cordón: una gota en papel filtro y cuantificar T4 y TSH, por supuesto la implementación de la técnica no está al alcance en laboratorios de rutina, por lo tanto las determinaciones hormonales se pueden llevar a cabo con las técnicas habituales (radioinmunoanálisis [RIA]); para la interpretación hay que tomar en cuenta la edad (cuadro 29–26). Estas determinaciones deben corroborarse.

El tamizaje se realiza también en sangre de talón; "si tiene duda, repita el estudio". Conviene recordar que el prematuro menor de 30 semanas tiene T4 < 6.5 µg/dL y niveles relativos bajos de T4 L, en cambio TSH es normal o inclusive baja. Esta hipotiroxinemia se corrige a la semana 6–10 y no requiere tratamiento a no ser que exista TSH elevada. El tamizaje tiene 10% de falsos negativos es decir puede haber hipotiroidismo aunque se reporten límites normales. Es mejor practicarlo de 3 a 5 días de nacido, ya que TSH está elevada al nacimiento.

El estudio de Vela-Amieva, *et al.*, en la República Mexicana 2001-02, de 1 379 717 muestras de sangre de talón o cordón umbilical, reveló hipotiroidismo 1:2426. Se cuantificó TSH y se tomó como sospechoso ≥15 µUI/mL para sangre de cordón y ≥10 µUI/mL para sangre de talón. El diagnostico se confirmó con perfil tiroideo y gammagrafía.

A los pacientes con anormalidades de T4 y TSH es conveniente practicarles gammagrafía de tiroides; de preferencia con 131I; esto va a demostrar la presencia de tejido ectópico; si no hay captación, el ultrasonido podrá señalar la agenesia de tiroides, con ello se precisa el diagnóstico y por lo tanto emergen posibilidades de tratarse de otro tipo de hipotiroidismo de los ya señalados y para ello requiere de un estudio en tercer nivel. Si el diagnóstico no se pudo establecer y hay sospecha, conviene ofrecer la terapéutica y a los dos años suspender el fármaco por 3–4 semanas y de nuevo practicar exámenes.

Detectar la maduración esquelética es básico (figuras 4–9), ya que en todos ellos se encontrará retrasada y este atraso va en relación a la deficiencia de hormonas tiroideas. En el RN será útil la radiografía de rodillas para ver el núcleo distal de fémur, el cual en 90% está presente al nacimiento, o una radiografía lateral de pie, para ver presencia de cuboides que también aparece al nacimiento. La radiografía de carpos es muy útil, ya que los núcleos que la conforman se inician a los 3–4 meses; si el paciente es mayor, obtener la imagen radiológica de pelvis o de codo, así como buscar imagen calcárea en epífisis de huesos largos, dada por sombras de mayor y menor densidad, que se denomina disgenesia epifisaria. La silla turca puede verse agrandada. Es imperativo tener en cuenta que el tratamiento es una urgencia: se pierden 3–5 puntos de coeficiente intelectual (CI) por mes de retraso. El tratamiento consiste en administrar HT. El extracto de tiroi-

Cuadro 29–26. Hipotiroidismo por disgenesia de la glándula tiroides: laboratorio

Edad	T4	TSH
Nacimiento (sangre de cordón)	< 6.5 µg/dL	> 20 µU/mL
3–5 días	< 7.0 µg/dL	> 10 µU/mL
2–6 semanas	< 6.5 µg/dL	> 7 µU/mL
En edades posteriores la diferencia es mínima		

Si hay T4 y TSH normal o baja, sospechar hipotiroidismo hipofisiario–hipotalámico, o algunas formas de hipotiroidismo transitorio, incluyendo prematurez o deficiencia de TBG (globulina fijadora de tiroxina)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

des desecado y las combinaciones sintéticas de T4 y T3 han quedado atrás; ahora se prefiere y se tiene levotiroxina T4 sintética con mayor uniformidad y absorción (Tiroidine®, Eutirox®). La dosis fluctúa de acuerdo con la edad y no es necesario irla elevando sino que desde un principio se ofrece la cantidad acorde al peso: 10–15 µg/Kg/día hasta los 11 meses de edad, 4–6 µg/Kg/día de 1 a 5 años, 3–5 µg/Kg/día de 5 a 10 años, y 2–3 µg/Kg/día en etapas posteriores, en una sola toma al día por la mañana y no interrumpirse aun cuando haya episodios de enfermedad.

Procure mantener T4 en la mitad alta del rango normal durante los primeros 3 años de vida.

Limitación del daño

El seguimiento es básico; es necesario monitorear T4 o T4L y TSH (tomar sangre antes de tomar la tableta) cada 45 días durante los primeros seis meses, después cada dos meses hasta los 18 meses, cada tres meses hasta los tres años, después 1 o 2 veces al año hasta el final de la adolescencia, procurando mantener T4 en un rango de 10–16 µg/dL. TSH deberá bajar a < 6.5 µg/mL, aunque en ocasiones permanece alta, pero no más de 20 µg/mL; esto es normal; sin embargo, precise si el paciente toma la cantidad prescrita. Junto con lo anterior valore el crecimiento y desarrollo, el área psicológica y sobre todo la desaparición a menudo dramática de la sintomatología, además la réplica de la edad ósea. La respuesta de la talla es magnífica.

El pronóstico dependerá del grado y tiempo de deficiencia de HT; dicho en otras palabras, está en relación con la etiología y con la edad en que se inicia la terapéutica (adecuada). El estudio *New England Congenital Hypothyroidism Collaborative* en 95 pacientes detectados al nacimiento y tratados, no mostró diferencias en el CI (Stanford–Binet) a los 3, 4 y 5 años con respecto al grupo control.

El inicio del tratamiento después del primer mes puede traer manifestaciones variables de retardo en la esfera mental, motora, atención, coordinación, lenguaje, audición, hipotonía o hipertonía, deterioro que se acentuará de acuerdo al tiempo de principio de la terapéutica, por lo que deberán realizarse las pruebas psicométricas periódicas.

Es necesario tener presente que la sobredosificación puede conducir a hipertiroidismo, lo que no se debe confundir con la respuesta dramática al tratamiento; por otro lado, la sobredosis puede conducir a craneosinostosis. Es recomendable la estimulación psicomotora los primeros seis meses.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Todos aquellos en que se realizó el diagnóstico tardío necesitarán la ayuda para disminuir los daños en la esfera biosicosocial. La historia natural social se esquematiza en la figura 29–19.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Procure tener en mente el cuadro clínico sutil de un hipotiroideo; con ello, trate de detectarlo lo más temprano posible; si lo consiguió y realizó una terapéutica adecuada, ha contribuido al bienestar de un niño y su entorno.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general y el pediatra serán capaces de diagnosticaren forma oportuna y tratar en forma adecuada un hipotiroideo. El endocrinólogo resolverá los casos problema, sobretodo los poco comunes como los de hipotiroidismo secundario o terciario o el producido por deficiencias enzimáticas.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto para hipotiroidismo congénito (disgenesia de tiroides) en un lactante de 2 meses: **a)** el cuadro clínico usual es: retraso motor, macroglosia, constipación y llanto ronco; **b)** T4 baja y TSH elevada hacen diagnóstico; **c)** la edad ósea está disminuida; **d)** la dosis requerida de levotiroxina es de 7 µg/Kg/día; **e)** el pronóstico intelectual va de acuerdo al inicio de la terapéutica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fisher DA. Disorders of the thyroid in the newborn and infant. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 161–177.

LaFranchi S. Disorders of the thyroid gland. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2316-2327.

Loredo–Abdalá A. Hipotiroidismo congénito. En: Loredo–Abdalá A, editor. Medicina interna pediátrica. 3ª ed. México: McGraw-Hill; 1997. p. 56–66.

Martínez y Martínez R. Hipotiroidismo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1362-1367.

New England Congenital Hypothyroidism Collaborative. Characteristics of infantile hypothyroidism discovered of neonatal screening. J Pediatr.1984; 104: 539–544.

Oden J, Bourgeois M. Neonatal endocrinology. Indian Journal of Pediatrics2000; 67(3): 217–223.

Vela-Amieva M, Gamboa-Cardiel S, Pérez-Andrade M, Ortiz-Cortés J, González-Contreras C, Ortega-Velázquez V. Epidemiología del hipotiroidismo congénito en México. Salud Pública Mex.2004; 46: 141-148.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

ENFERMEDADDE GRAVES BASEDOW

Dr. René Ocampo Campos
Dr. Roberto Martínez y Martínez†

Sinonimia

Hipertiroidismo (HT), tirotoxicosis (TTx), Bocio difuso tóxico (BDT) con o sin exoftalmos, Hipertiroidismo juvenil (en etapa pediátrica).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico			
Disgenesia: aplasia, hipoplasia, ectópico. Factores de riesgo Agente: se desconoce. Trastorno de la embriogénesis. Huésped: predomina en el sexo femenino 2:1. Se observa en un 5% en síndrome de Down Frecuencia 1:4,000 nacimientos. Ambiente: no parece influir.	Clínica	En el 1er mes algunos signos y síntomas se pueden presentar: fontanela posterior > 5 mm, ictericia prolongada > 7 d, piel seca y/o moteada–cianosis. Distensión abdominal, hipotermia, constipación, dificultad para alimentarse.	Al término del 2º mes, lo anterior es más manifiesto, hipoactivo, fontanelas amplias, lengua engrosada, hiporexia	Retardo franco psicomotor, mixedema, macroglosia, palidez, talla baja a expensas del seg. inferior, pelo seco. Horizonte clínico	Muerte temprana si no recibe tratamiento
	Subclínica	El tejido disgenético generalmente no produce HT. De las HT maternas sólo T4 atraviesa la placenta en forma insuficiente, por lo tanto el déficit hormonal proviene desde etapas fetales. →	Crecimiento y desarrollo negativos o deficiente		

Prevención primaria		Prevención secundaria			Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz	Tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Elevar la educación médica de la comunidad Vigilar embarazo Vida sana	No existe. Revisión periódica por médico pediatra calificado, sobre todo los primeros meses de vida.	Al nacimiento, ya sea en tamizaje o individual: T4 < 6.5 μg/dL TSH > 20 μU/mL Edad ósea ↓ La gammagrafía de tiroides con I^{123} confirma la variante: aplasia, ectópico. Este estudio se puede diferir.	Levo–tiroxina T4 10–15 μg/kg/d, hasta los 12/12 4–6 μg/kg/d, hasta 1–5 años 3–5 μg/kg/d, hasta 5–10 años 2–3 μg/kg/d, en etapas posteriores Con el fármaco, la regresión del cuadro clínico es espectacular.	Ajuste T4 de acuerdo a monitoreo de TSH y T4. Procure mantener T4 entre 10–16 μg/dL y TSH < 6.5 μU/mL. Valore crecimiento y desarrollo periódicamente. El pronóstico dependerá del momento en que se inicie la terapéutica.	Trate de devolver a la normalidad las esferas: biológica psicológica social

Figura 29–19. Historia natural y social y sus niveles de prevención del hipotiroidismo por disgenesia de tiroides. Para otras formas de hipotiroidismo, ver texto. HT: hormonas tiroideas, TSH: hormona estimulante del tiroides.

CONCEPTO

La enfermedad de Graves Basedow (EGB) es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la tríada de hipertiroidismo, bocio y oftalmopatía. En ocasiones, esta última no coexiste, y otras veces aparece un cuarto componente a nivel cutáneo denominado mixedema pretibial. El hipertiroidismo puede acompañar a otras enfermedades que no serán incluidas en este apartado:

1. Tiroiditis linfocítica crónica o enfermedad de Hashimoto ("Hashitoxicosis").
2. Bocio uninodular o multinodular (enfermedad de Plummer).
3. Adenomas hipofisarios productores de tirotrofina (TSH, siglas en inglés).
4. Ingestión de dosis elevadas de hormonas tiroideas (iatrogénico o facticio).
5. Resistencia central (hipofisaria) a hormonas tiroideas.
6. Hipertiroidismo inducido por la ingestión de yodo (fenómeno de Jod-Basedow).

Puntos sobresalientes

- Enfermedad autoinmune que se caracteriza por hipertiroidismo y bocio, menos frecuente oftalmopatía y raro el edema pretibial.
- *Helicobacter pylori* puede ser un desencadenante.
- El bocio difuso simple siempre debe descartarse. Utiliza la clínica.
- Elevación de T3 y T4 con TSH baja, confirman el diagnóstico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Las tres modalidades terapéuticas (antitiroideos, yodo radiactivo, cirugía) sólo intentan normalizar la producción de hormonas tiroideas, sea bloqueando su síntesis o bien destruyendo el tejido tiroideo.
- Los fármacos antitiroideos (tionamidas), será lo primero en utilizar. Si no hay remisión, o cooperación, o se presentan reacciones serias, considerar la terapia con yodo radiactivo o cirugía.
- Cada vez más se utiliza yodo radiactivo (>10 a), como primera elección.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las infecciones por *Yersinia spp*. o por algunos retrovirus, así como el estrés emocional y los traumas psíquicos, pueden desencadenar la autoinmunidad en el huésped susceptible.

De acuerdo con un estudio reciente, la infección con *Helicobacter pylori (*Hp) puede ser un desencadenante de enfermedad tiroidea autoinmune al encontrar que 32% de un grupo de niños con EGB tenía anticuerpos para Hp, a diferencia de un grupo de niños sanos quienes tenían 12.8% de positividad en los anticuerpos contra Hp ($p<0.05$). El yodo administrado por cualquier vía, puede agravar la autoinmunidad ya establecida.

Huésped

La presencia de haplotipos del complejo mayor de histocompatibilidad HLA A1, HLA B8, HLA DR3, HLA DRB1 0301 (HLA siglas en inglés para *human lymphocyte antigen)* confiere susceptibilidad genética al huésped para perder tolerancia inmunitaria y desarrollar enfermedad autoinmune. De ahí, su asociación frecuente con otras enfermedades de este tipo: diabetes mellitus tipo 1, enfermedad de Addison, tiroiditis linfocítica crónica (enfermedad de Hashimoto), vitíligo, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, miastenia grave, parálisis periódica hipopotasémica, púrpura trombocitopénica idiopática, etc. La agregación familiar es evidente, al comprobar que casi el 50% de los sujetos con EGB tienen algún pariente afectado con problema tiroideo y cuando el progenitor está afectado, se ha observado menor edad de aparición de la EGB en la descendencia.

La EGB es rara en la lactancia y en etapa preescolar. Su frecuencia se incrementa en la etapa escolar y alcanza su máximo después de los 12 años de edad. Fuera de la etapa neonatal, existe predominio del sexo femenino en proporciones que oscilan entre 5-7:1.

Ambiente

En individuos susceptibles genéticamente, el estrés ambiental (ruido excesivo) puede desencadenar la enfermedad, al igual que la ingesta de yodo inadvertida en personas que ya tienen autoinmunidad tiroidea presente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación para la salud es necesaria, así como el saneamiento ambiental.

Protección específica

Evitar la exposición a bacterias o virus involucrados como desencadenantes del proceso de autoinmunidad. Evitar el estrés en las personas en quienes se sospeche susceptibilidad genética al padecimiento.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La interacción de los agentes desencadenantes y la susceptibilidad genética, provoca defectos funcionales en los linfocitos T supresores, lo que permite la expresión de los linfocitos "ayudadores" (del inglés *helpers)* sensibilizados con el receptor de TSH que actúa como antígeno. A su vez, estos linfocitos estimulan la conversión de los linfocitos B a células plasmáticas productoras de anticuerpos que ocupan y estimulan al receptor de TSH provocando hiperfunción, hiperplasia e hipertrofia de las células tiroideas foliculares, sin la presencia de la TSH endógena. El nombre que reciben estos anticuerpos depende de la técnica de laboratorio empleada para cuantificarlos:

1. TSI (por sus siglas en inglés de *Thyroid stimulating immunoglobulins*, es decir, inmunoglobulinas estimulantes de la tiroides.
2. TBII (por sus siglas en inglés de *Thyrotropin binding inhibiting immunoglobulins*, es decir, inmunoglobulinas que impiden la fijación de la TSH endógena a su receptor).

   Por esta técnica, no es posible diferenciar los dos tipos de TBII, unas con carácter estimulante responsables de la hiperfunción tiroidea en la EGB y otras que, por el contrario, son inhibitorias ya que bloquean al receptor de TSH y provocan hipotiroidismo transitorio.
3. TGSI (por sus siglas en inglés de *Thyroid growth stimulating immunoglobulins*, es decir, inmunoglobulinas estimulantes del crecimiento tiroideo al inducir hiperplasia e hipertrofia de las células foliculares).

Una vez ocupado el receptor de TSH por las TSI, la célula folicular tiroidea responde como si hubiera llegado la TSH: se activa la adenilciclasa que transforma al adenosintrifosfato (ATP) en adenosinmonofosfato cíclico (cAMP), molécula responsable de activar la captación de yoduro hacia el interior de la célula y su consiguiente oxidación a yodo elemental, mediante la acción de la peroxidasa tiroidea. También estimula la unión del yodo a las moléculas de tironina de la tiroglobulina (TGB), proceso denominado como organificación del yodo, para la formación de las diferentes yodotironinas.

El cAMP también estimula la síntesis de la TGB que se almacena en el coloide folicular. Finalmente la recaptura de la TGB por la célula folicular (pinocitosis) y la liberación de las hormonas tiroideas de la molécula de TGB dentro de la vesícula lisosomal y la llegada de ellas (tetrayodotironina o tiroxina y triyodotironina) al citoplasma para su entrada subsecuente a la sangre, son otras actividades mediadas por el cAMP. Por no estar regulado por la TSH, sino por las TSI, este proceso se hace continuo, dando origen al exceso de hormonas tiroideas circulantes que define el estado de hipertiroidismo. Dicho exceso, inhibe la producción hipofisaria de TSH, por lo que sus niveles sanguíneos pueden llegar a cero. La estimulación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

permanente señalada, junto con las TGSI, condicionan el sobrecrecimiento de la glándula tiroides (bocio), así como hipervascularidad (en condiciones normales, el flujo sanguíneo a través de la glándula es de 80 mL/min y en condiciones de hipertiroidismo puede aumentar hasta 1 litro/min).

La oftalmopatía de la EGB puede ser:

- No infiltrativa.
- Infiltrativa.

La no infiltrativa de caracteriza por exageración en la apertura de las hendiduras palpebrales (mirada fija o de sorpresa: seudoproptosis ocular), condicionada por la contractura del músculo liso palpebral por aumento de la actividad simpática provocada por el exceso de hormonas tiroideas. Por la misma razón, al bajar la mirada, el párpado superior retrasa su caída. La oftalmopatía no infiltrativa está presente en cualquier caso de hipertiroidismo y cede al desaparecer el exceso de hormonas tiroideas. La oftalmopatía infiltrativa es otra enfermedad autoinmune, asociada a EGB y puede tener evolución independiente y no desaparecer o hasta empeorar cuando se logra el control del hipertiroidismo. En niños, la frecuencia de esta patología es igual o ligeramente mayor que en los adultos, pero su severidad casi siempre es menor, quizás porque en niños la prevalencia de tabaquismo activo es nula o muy baja (excepto en adolescentes). Los anticuerpos dirigidos contra antígenos de la cavidad ocular (quizá con algún parecido inmunitario con el receptor tiroideo de TSH) predisponen la infiltración linfocítica, depósito excesivo de mucopolisacáridos y retención hídrica en todos los elementos de la cavidad orbitaria: músculos extraoculares, grasa, párpados, lo que explica la proptosis ocular (exoftalmos), dificultad para la convergencia ocular, oftalmoplegias, edema, quemosis palpebral, dolor, escotomas y pérdida de la visión. En casos extremos, el paciente no puede cerrar los párpados (lagoftalmos) provocando irritación conjuntival y corneal grave.

El mixedema pretibial es infrecuente y lo es más en niños. Se debe al depósito de mucopolisacáridos en la región mencionada, lo que induce diversos grados de atrofia cutánea. También puede haber infiltración linfática en ganglios, hígado, bazo, timo lo que explica el crecimiento de esos órganos.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Los síntomas y signos más frecuentes se presentan en el cuadro 29-27. En ocasiones, el cuadro clínico es poco perceptible y pasa inadvertido hasta por meses y años.

Como la mayoría de las enfermedades autoinmunes, la EGB puede tener variaciones espontáneas en la severidad del cuadro clínico, pero no se han descrito casos de curación espontánea. Suele haber disminución del aprovechamiento escolar por inquietud, irritabilidad y dificultad para concentrarse. La pérdida de peso es un síntoma frecuente, a pesar de apetito normal o exagerado, al igual que el aumento en el tránsito intestinal manifestado por incremento en el número y volumen de las evacuaciones, a veces disminuidas de consistencia o francamente diarreicas. Al interrogatorio dirigido, se descubre la existencia de hiperhidrosis e intolerancia al calor, así como palpitaciones en reposo que se agravan con la actividad física. No les es fácil conciliar el sueño y la inquietud nocturna no les permite descansar, de manera que en las horas de vigilia pueden estar somnolientos, lo que puede confundir el diagnóstico. En etapas avanzadas aparece debilidad muscular en hombros y cadera. Las adolescentes posmenárquicas pueden quejarse de amenorrea secundaria.

Cuadro 29–27. Síntomas y signos de hipertiroidismo en la enfermedad de Graves Basedow

Síntomas	Signos
Nerviosismo	Bocio
Palpitaciones	Talla alta
Aumento de apetito	Soplo cardiaco
Pérdida de peso	Precordio hiperdinámico
Debilidad muscular	Taquicardia
Problemas de conducta:	Hipertensión sistólica o
Irritabilidad	presión del pulso ensanchada
Labilidad emocional	Cardiomegalia
Disminución de aprovechamiento escolar	Ritmo de Galope
Fatigabilidad	Temblor fino de manos
Disminución ejercicio	Hiperreflexia osteotendinosa
Temblor fino en manos	*Thrill* y soplo tiroideo
Diarrea	Oftalmopatía no infiltrativa
Sudoración excesiva	(seudoexoftalmos)
Intolerancia al calor	Oftalmopatía infiltrativa
	(exoftalmos)

La exploración física descubre casi siempre el bocio de tamaño variable, con superficie lisa, consistencia firme, *thrill* y soplo, sobre todo cuando el bocio es grande y el HT grave. No es frecuente detectar manifestaciones de oftalmopatía infiltrativa (figura 29-20), pero si aquellas no infiltrativas (mirada fija, como de sorpresa), con retraso en el cierre del párpado superior.

Hay precordio hiperactivo, taquicardia en reposo, hipertensión arterial sistólica (incremento en la presión del pulso. Hay hiperhidrosis, manifestada sobre todo en las palmas de las manos, temblor distal fino e hiperreflexia osteotendinosa. Es frecuente encontrar ligera talla alta por discreto aumento de la velocidad de crecimiento, pero no se espera incremento en la estatura final, porque el proceso se compensa con incremento leve de la maduración esquelética. Clásicamente se describe peso subnormal para la talla del individuo, pero en casos poco severos, por el aumento exagerado del apetito, puede haber peso normal o hasta sobrepeso que suele agravarse cuando se inicia el tratamiento si no se dan restricciones alimenticias. Puede haber retraso o arresto de la pubertad, mientras la enfermedad permanece sin tratamiento. Rara vez, el HT aparece en lactantes, en cuyo caso, puede haber retraso psicomotor, asociado o no a cierre prematuro de las suturas del cráneo (craneosinostosis).

Es infrecuente, pero el cuadro clínico puede ser de presentación aguda y grave (tormenta tiroidea) con fiebre, hipertensión arterial, taquicardia mayor a 150 latidos por minuto, con o sin fibrilación auricular y riesgo de caída en insuficiencia cardiaca. De no recibir tratamiento, habrá delirio, coma, y desenlace fatal. En casos no diagnosticados, las infecciones, el estrés severo y la cirugía, sobre todo tiroidea sin preparación adecuada, son las desencadenantes de la tormenta. Diagnóstico diferencial. Los niños con bocio difuso simple pueden tener déficit de atención, hiperactividad, nerviosismo, rendi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 29–20. Paciente de seis años de edad quien inició sintomatología de hipertiroidismo a la edad de tres años. Obsérvese el exoftalmos y la desviación de la mirada conjugada, así como la cicatriz quirúrgica en cuello. Por fracaso terapéutico médico, se intervino quirúrgicamente. (Cortesía del Dr. R. Martínez y Martínez†.)

miento escolar bajo, delgadez, etc., pero sin signos de hiperactividad cardiovascular y de oftalmopatía. Algunos de estos niños pueden tener resistencia periférica a hormonas tiroideas sin HT. La tiroiditis linfocítica crónica puede cursar con bocio e HT (véase tiroiditis de Hashimoto), pero la consistencia de la glándula es dura y el HT de poca intensidad y tampoco hay manifestaciones oculares infiltrativas. En la enfermedad de Plummer, la palpación cuidadosa del cuello permite descubrir la presencia de bocio uni o multinodular. Por supuesto, el diagnóstico diferencial definitivo con estas entidades se establece mediante estudios de laboratorio (cuadro 29-28).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Además de los datos clínicos y la exploración física, hay elevación de los niveles en sangre de T3 y T4, tanto en sus determinaciones totales, como en las fracciones libres (ver *valores normales* en el tema de *Anatomía y Fisiología de la glándula tiroides)*. En fases iniciales, pudiera haber solo incremento de la T3 (T3 toxicosis). En cualquier caso, la TSH está muy baja o es indetectable. En casos clínicos dudosos, si los niveles de T3 y T4 están apenas elevados, se puede indicar una prueba con la inyección i.v. de la TRH y se comprueba, en casos de HT, que la TSH no se eleva con el estímulo. Desafortunadamente aun no contamos en México con la determinación de las TSI, muy útil para corroborar la etiopatogenia autoinmune de la enfermedad, así como para vigilar su evolución y el apoyo de las decisiones terapéuticas.

Para la EGB, el gammagrama de la glándula tiroides y la cuantificación de la captación del radiotrazador por la glándula (^{131}I o ^{99m}Tc) no son indispensables. Son útiles en demostrar el crecimiento difuso de la glándula y la hipercaptación del radiofármaco, pero su empleo radica en que permiten el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con hipertiroidismo (cuadro 29-28). En la EGB, el ultrasonograma tiroideo, no aporta mayores datos.

Tratamiento oportuno

Desafortunadamente, no disponemos de recursos para eliminar la causa de la EGB, es decir, desaparecer las TSI. En vez, las tres modalidades terapéuticas disponibles sólo intentan normalizar la producción de hormonas tiroideas ya sea bloqueando su síntesis, o bien destruyendo el tejido que las produce:

1. Fármacos antitiroideos (Tionamidas).
2. Yodo radiactivo.
3. Tiroidectomía subtotal.

Antitiroideos

En México sólo disponemos del metimazol (MMZ) (Tapazol® tab., 5 mg). En EUA también hay propiltiouracilo (PTU). Ambos inhiben a la peroxidasa por lo que el yoduro captado por la célula folicular no se transforma en yodo elemental y por tanto no puede ser organificado. Estos compuestos, no impiden la liberación de las hormonas tiroideas preformadas, por o que sus efectos terapéuticos tardan en aparecer. El PTU tiene la ventaja sobre el MMZ, de que bloquea la transformación de T4 a T3, lo que acelera un poco la remisión del padecimiento.

Sin embargo, PTU tiene mayor frecuencia de hepatotoxicidad. El MMZ tiene vida media más prolongada por lo que es posible utilizarlo, sobre todo en terapia de mantenimiento

Cuadro 29—28. Diagnóstico diferencial del hipertiroidismo en niños

Trastorno Tiroideo	T4T/T4L	T3T/T3L	TSH	TSI	Cadena α de TSH	Captación
EGB	↑↑	↑↑	↓	+++	↓	↑↑
Tiroiditis linfocítica crónica	↑	↑	↓	±	↓	↓↓
Bocio uni o multinodular (Plummer)	↑	↑	↓	neg	↓	Nódulo(s) C aliente (s)”
Adenoma hipofisiario productor de TSH	↑	↑	↑↑	neg	↑↑	↑
Resistencia central hormonas tiroideas	↑	↑	N o ↑	neg	↑	↑
Facticio con L-T4	↑	↓↓	↓	neg	↓	↓↓
Facticio con L-T3	↓↓	↑↑	↓	neg	↓	↓↓

N: normal; EGB: enfermedad de Graves-Basedow; TSH: tirotrofina; TSI: inmunoglobulinas estimulantes de tiroides

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a largo plazo, 1 o 2 veces al día, a diferencia del PTU que debe administrarse 3 veces al día.

La dosis inicial de MMZ es de 15 a 30 mg/día por v.o. y sólo en casos raros hay necesidad de incrementar la dosis a 45 o 60 mg/día. Para suprimir o atenuar las manifestaciones de hiperactividad simpática, se recomienda añadir propranolol (bloqueador β-adrenérgico) a dosis de 2 a 3 mg/Kg/día, repartidos en tres tomas por v.o., (Inderalici®), fármaco que debe suspenderse de manera gradual, al conseguir la remisión del hipertiroidismo con el MMZ, lo que sucede casi siempre entre la sexta a octava semana de haber iniciado el tratamiento. De haber fracaso terapéutico, después de ajustar la dosis del antitiroideo, debe sospecharse poco apego al tratamiento, en cuyo caso deberá buscarse otra modalidad.

Una vez lograda la remisión farmacológica de la enfermedad tanto clínica (desaparición de signos y síntomas de hipertiroidismo) como bioquímica (normalización de niveles sanguíneos de hormonas tiroideas y TSH) se decidirá si el paciente es candidato a continuar con el tratamiento antitiroideo por 12-18 o 24 meses, o bien es enviado a recibir dosis terapéutica de yodo radiactivo o en última instancia, a ser sometido a tiroidectomía casi total. En el medio de endocrinología pediátrica, es casi seguro que se opte por el tratamiento médico prolongado que tiene dos variedades: en una de ellas, se reduce la dosis de MMZ hasta la mínima cantidad (5 a 7.5 mg/día) para sostener la remisión farmacológica de la enfermedad sin provocar hipotiroidismo, y la otra, quizá con mejores resultados, es aquella que sostiene una dosis relativamente alta de MMZ (15-20 mg/día) capaz de provocar hipotiroidismo, momento en el cual se añade al tratamiento dosis de substitución fisiológica de levotiroxina (1.5 a 3 μg/Kg/día) hasta la conclusión del ciclo terapéutico programado. Es evidente que si se presentan reacciones de toxicidad grave a los fármacos antitiroideos, (agranulocitosis con menos de 250 neutrófilos/ mm^3 o bien síndromes lúpicos o de glomerulonefritis o hasta hepatitis) el paciente será enviado a recibir radioyodo o con el cirujano, bajo cobertura terapéutica con propranolol. La tasa de remisión definitiva (curación) al suspender el primer ciclo de tratamiento prolongado con tionamidas, es muy variable: desde 0% hasta 40-60%. Si el hipertiroidismo reaparece, se reinicia el tratamiento médico hasta lograr la remisión farmacológica, para decidir otro ciclo prolongado de tionamidas, o bien envío del paciente a otra modalidad terapéutica. Cuando se logra la remisión definitiva con la medicación antitiroidea, el seguimiento de los casos a más de 10 años, demostró que 10% de los pacientes tenían hipotiroidismo.

Las tionamidas pueden ser tóxicas. Algunas reacciones son leves y transitorias y se presentan en 5 a 20% de los casos y consisten en urticaria, artralgias, náuseas, sabor metálico y granulocitopenia (1 000 a 1 500 neutrófilos/mm^3). Estas manifestaciones suelen presentarse en los primeros días de haber iniciado el tratamiento, y por lo regular, no impiden continuar con el mismo y no se recomienda cambiar de tionamida puesto que con cualquiera de ellas se presentan las reacciones adversas.

Yodo radiactivo

Es el tratamiento de elección para la EGB en adultos, habiéndose iniciado su uso desde el decenio de 1940-49. Es un tratamiento sencillo, relativamente barato, pero por el temor de agravar la oftalmopatía infiltrativa y su posible potencial oncogénico y de daño genético, se ha limitado su uso en población pediátrica. A la fecha cada día hay más reportes de pacientes pediátricos tratados con yodo radiactivo, casi siempre después de no haber logrado la remisión definitiva con la medicación antitiroidea, con tasas elevadas de remisión definitiva del hipertiroidismo con la primera dosis y con producción de hipotiroidismo primario en tasas similares a los adultos, con clara relación a la dosis administrada o a la necesidad de utilizar dos o más dosis. El análisis de casi 40 años de la evolución de los casos pediátricos que han sido tratados con yodo radiactivo, no ha descubierto casos de carcinoma tiroideo ni leucemia. Quienes recibieron yodo radiactivo en la infancia, han conservado su potencial de fertilidad y su descendencia muestra tasas de malformaciones congénitas semejantes a las detectadas en la población general. Así las cosas, sobre todo en EUA, hay una corriente que invita a los endocrinólogos pediatras a utilizar el yodo radiactivo, inclusive como modalidad de primera elección, recordando que NO deben utilizarse dosis menores a 150 μCi/g de glándula tiroidea, para disminuir el riesgo de inducción de carcinoma tiroideo. De utilizarse el radioyodo como primera elección, inclusive sin inducción de eutiroidismo farmacológico con tionamidas, debe darse siempre con protección a base de propranolol durante una o dos semanas, cuando por la foliculitis tiroidea provocada por el radiofármaco, se produce mayor liberación de hormonas tiroideas. Las complicaciones inmediatas a su uso, son raras: náuseas, dolor a nivel de la glándula tiroidea (tiroiditis). Aún más raras, son el edema cervical, compresión traqueal, hipoparatiroidismo y tormenta tiroidea.

La remisión definitiva clínica y bioquímica, sobreviene entre las 6 a 12 semanas. En caso de no haber presentado remisión (probablemente por haber administrado dosis bajas) o cuando hay recurrencia, pueden utilizarse dos o más dosis.

Cirugía

Es la opción más antigua y la que más rápido controla al hipertiroidismo. Sin embargo, cada vez se utiliza menos y es difícil encontrar cirujanos con experiencia en tiroidectomía. Su indicación precisa es cuando ha habido fracaso terapéutico con la medicación antitiroidea, ya sea por falta de cooperación del paciente y/o su familia, o bien cuando después de 4 o 5 ciclos terapéuticos prolongados con tionamidas, no se logró la remisión del hipertiroidismo y existe temor al yodo radiactivo. Otra indicación pudiera ser la presencia de bocio mayor a 80 g o en aquellos casos con oftalmopatía infiltrativa severa que pudiera agravarse con el tratamiento con radioyodo.

Se recomienda efectuar tiroidectomía casi total para evitar la persistencia del hipertiroidismo, teniendo cuidado de no extirpar las glándulas paratiroides y provocar hipoparatiroidismo permanente. También debe tenerse cuidado de no lesionar el nervio laríngeo recurrente. Una ventaja adicional de la tiroidectomía casi total, es el descubrimiento de lesiones tiroideas malignas, lo cual suele ocurrir hasta en 5% de los casos. Si hay persistencia o recaída del hipertiroidismo, no se recomienda la reintervención quirúrgica: debe utilizarse medicación antitiroidea o bien yodo radiactivo. Antes de la cirugía, es indispensable inducir eutiroidismo con tratamiento médico: tionamidas y propranolol. Además, 10 días antes de la cirugía se administran 5 a 10 gotas cada ocho horas de solución yodoyodurada (solución de Lugol) para disminuir la vascularidad de la glándula y liberación de hormonas tiroideas.

Después de la cirugía exitosa, la tasa de caída en hipotiroidismo resulta comparable a la del yodo radiactivo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Una vez ejercida la terapéutica seleccionada, la vigilancia debe ser estricta. Si se están empleando los fármacos antitiroideos, comprobar el horario de su administración, la presencia de reacciones indeseables para contrarrestarlas o efectuar cambios. Si se empleó yodo radiactivo, el hipotiroidismo debe detectarse en su fase temprana, y en caso de utilizar dosis deliberadamente elevada (más de 10 µCi), muchos endocrinólogos inician terapia sustitutiva con levotiroxina antes de la caída en hipotiroidismo. En caso de haber intervenido de forma quirúrgica al paciente, debe vigilarse en el postoperatorio la fonación y los niveles de calcio. Después y dependiendo de la magnitud de la cirugía, la posibilidad de persistencia o recaída del hipertiroidismo, el caso contrario casi es la regla: hipotiroidismo y necesidad de substitución con levotiroxina (ver Hipotiroidismo).

Si la oftalmopatía infiltrativa es grave y se incrementa después de haber controlado el hipertiroidismo por cualquiera de los tratamientos, debe administrarse prednisona en dosis farmacológicas por el tiempo que sea necesario y si no hay respuesta deberá valorarse la posibilidad de utilizar análogos de somatostatina de acción prolongada, tomando en cuenta la posibilidad de efectos deletéreos sobre el crecimiento de los niños. Rara vez será necesario hacer procedimientos quirúrgicos de descompresión orbitaria y no se recomienda la irradiación retroorbitaria. Si hay secuelas de oftalmoplejia, una vez estabilizado el proceso debe valorarse la cirugía correctiva.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Depende del daño que persista.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Se aconseja la detección del padecimiento en familias que presenten diátesis de enfermedades autoinmunes, sobre todo tiroideas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe detectar los factores de riesgo, realizar medidas de prevención primaria, sospechar o hacer el diagnóstico y referir al pediatra para su confirmación. **Secundario.** El pediatra deberá confirmar el diagnóstico y ampliará el diagnóstico diferencial con otros tipos de hipertiroidismo. Canalizará el paciente con el especialista. **Terciario.** El endocrinólogo decidirá la modalidad terapéutica. Será el coordinador en caso de envío del paciente a medicina nuclear para recibir yodo radiactivo, o bien a cirugía.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto para la enfermedad de Graves- Basedow: **a)** enfermedad autoinmune con producción de anticuerpos que estimulan el receptor de TSH; **b)** la hipersecreción de hormonas tiroideas es consecutiva a la elevación de TSH; **c)** el bocio, la oftalmopatía infiltrativa y la elevación de hormonas tiroideas hacen el diagnóstico; **d)** las tres modalidades terapéuticas (fármacos antitiroideos, yodo radiactivo y cirugía) no resuelven el proceso inmunopatológico; **e)** la tiroidectomía es el método más rápido para controlar el hipertiroidismo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barrio R. Graves' disease in children and adolescents: response to long-term treatment. Acta Pediatr. 2005;94:1583-1589.

Fisher DA. Juvenile hyperthyroidism. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 199-202.

Krassas GE. Thyroid-associated ophthalmopathy in juvenile Graves' disease. Clinical, endocrine and therapeutic aspects. J Pediatr Endocrinol Metab. 2006;19:1193-1206.

Ocampo-Campos R, Martínez y Martínez R. Enfermedad de Graves Basedow. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1367-1372.

Read CH Jr. A 36-year retrospective analysis of the efficacy and safety of radioactive iodine in treating young Graves' patients. J Clin Endocrinol Metab.2004; 89: 4229-4233.

Rivkees SA. An optimal treatment for pediatric Graves' disease is radioiodine. J Clin Endocrinol Metab. 2007;92:797-800.

Sherman J. Surgical management of Graves' disease in childhood and adolescence: an institutional experience. Surgery. 2006;140: 1056-1061.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

TIROIDITIS

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

CONCEPTO

Bajo el término de tiroiditis se engloba un grupo de padecimientos inflamatorios de origen bacteriano, viral, autoinmunitario, que afecta principalmente al adolescente y adulto joven; su curso clínico por lo general es hacia la involución, no dejando incapacidad y de manera ocasional complicando la función tiroidea; el diagnóstico se efectúa con el cuadro clínico y de laboratorio que en la mayoría de las veces no altera la secreción hormonal.

La tiroiditis se divide tradicionalmente en:

1. Tiroiditis aguda
2. Tiroiditis subaguda (granulomatosa o de *de Quervain*).
3. Tiroiditis linfocítica de Hashimoto o autoinmunitaria.

Puntos sobresalientes

Establecer el diagnóstico de una de las tres variedades es obligatorio: tiroiditis aguda, subaguda y autoinmune, de esto se deriva su actitud.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tiroiditis autoinmune o de Hashimoto:

- Hay un sistema inmunitario anormal. Autoanticuerpos que reaccionan a antígenos tiroideos.
- Los anticuerpos antimicrosomales (90%) y antitiroglobulina (70%) se demuestran en el suero.
- El cuadro clínico es variable: asintomático, bocio (lo más frecuente), hipo o hipertiroidismo, de acuerdo con su evolución.
- Es la principal causa de hipotiroidismo adquirido.
- Su tratamiento es versátil: observación, levotiroxina, fármacos antitiroideos, lo que depende de la función tiroidea.

TIROIDITIS AGUDA

Se le conoce también como tiroiditis aguda supurativa; es rara en la infancia; es por lo general secundaria a un proceso infeccioso respiratorio alto producido con frecuencia por *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes* y *pneumoniae;* también se han aislado gérmenes anaeróbicos, como *Bacteroides*, *Peptostreptococcus* y, muy raro, *Klebsiella pneumoniae* y otros.

La imagen histológica presenta aumento de la irrigación, congestión, infiltración, y en ocasiones, formación de abscesos que tienden a supurar. Es más afectado el lóbulo izquierdo bajo. La infección debe ser grave ya que la glándula se defiende mediante su alto contenido en yodo, por otro lado, la cápsula la protege de infección por contigüidad.

El cuadro clínico es de dolor e inflamación en cara anterior baja de cuello, a veces irradiando a los ángulos de la mandíbula, tórax y oídos que aumenta a la extensión del cuello; los movimientos laterales de la cabeza pueden estar limitados. La consistencia del tiroides es suave y suele abstenerse y drenar. Disfagia, fiebre y malestar general son comunes. Cuando el cuadro es persistente o recidivante, se sugiere que la infección provenga de un remanente del conducto tirogloso o de una fístula del seno piriforme de la faringe a la glándula tiroides (GT).

El diagnóstico se establece con la clínica, Bh con leucocitosis y neutrofilia, hemocultivo, sedimentación globular acelerada, pruebas de función tiroidea normales; el US muestra masas ecogénicas complejas o actividad disminuida. La terapéutica debe orientarse contra los gérmenes más habituales; penicilina sódica o procaínica; si hay alergia o resistencia, usar eritromicina (25–50 mg/kg/día repartidos en cuatro tomas). Si el germen se sospecha estafilococo, usar oxacilina, dicloxacilina, o sus derivados. Cuando el absceso se ha abierto: incisión y drenaje. Una vez que el proceso infeccioso se ha controlado, llevar a cabo un esofagograma con medio de contraste para detectar fístula y, si existe resecarla.

TIROIDITIS SUBAGUDA

También se le conoce como tiroiditis granulomatosa, subaguda no supurativa o enfermedad de De Quervain. Es un proceso inflamatorio de la GT, que obedece principalmente a infección viral (parotiditis, coxsackie, influenza, ECHO, adenovirus, fiebre por arañazo de gato).

La histología muestra una cápsula que se adhiere a los tejidos con vascularidad deficiente. Puede haber infiltración linfocitaria, microabscesos y fibrosis interfolicular. Es común encontrar granulomas de células epitelioides y numerosos gránulos. Se manifiesta clínicamente por dolor tiroideo que se irradia a maxilares, cuello, oídos y hombro; hay crecimiento suave de la glándula, frecuentemente con signos inflamatorios locales; este cuadro suele acompañarse de fiebre y malestar general. Toda esta sintomatología remite en 2–3 semanas en forma habitual, puede persistir con signos variables hasta de 6–9 meses.

En ocasiones se presenta un cuadro discreto de hipertiroidismo (fuga de hormonas tiroideas por la inflamación), por 1–4 semanas, seguido de manifestaciones leves de hipotiroidismo, cuadros condicionados por los niveles de hormonas tiroideas circulantes, siendo la recuperación funcional total.

El diagnóstico se establece con base en el cuadro clínico, con el antecedente importante de un proceso viral. Hay leucocitosis moderada o ausente, con predominio de linfocitos, velocidad de sedimentación globular elevada, T4 y T3 altas y la captación de 131I es baja. Los anticuerpos antitiroideos no existen o se presentan en títulos bajos, 1 a 16 o 32. El diagnostico diferencial debe establecerse con tiroiditis aguda. En etapa de hipertiroidismo, se pueden usar β–bloqueadores (no fármacos antitiroideos), en caso de hipotiroidismo, usar levotiroxina; esto es transitorio.

La mayoría de las veces, con el tratamiento sintomático (ácido acetilsalicílico), 10 mg/Kg/día, cada 6 h, el padecimiento evoluciona hacia la cura espontánea; a veces, cuando no se ha obtenido mejoría, se recomienda el uso de corticoides (prednisona oral), en dosis de 2.5 mg/Kg/día por 2–3 semanas; no suspender el medicamento en forma brusca sino de manera paulatina para evitar la posible presencia de insuficiencia suprarrenal aguda.

TIROIDITIS DE HASHIMOTO

También conocida como tiroiditis linfocítica crónica o tiroiditis autoinmunitaria, es una enfermedad representativa de un sistema inmunitario anormal, en donde se presentan autoanticuerpos que reaccionan a antígenos tiroideos, lo que por lo general conduce a la atrofia progresiva de la glándula tiroides (GT) e hipotiroidismo consecutivo.

Es una de las causas más comunes de enfermedad tiroidea en niños y adolescentes; produce con frecuencia bocio eutiroideo, y es el origen principal del hipotiroidismo adquirido. Su incidencia puede ser tan alta como 1% en niños de edad escolar; no obstante, no se hace el diagnóstico con la misma frecuencia debido a una exploración clínica inadecuada. La edad más habitual de aparición es entre los 6 y 16 años, es muy rara antes de los seis años. Afecta con más frecuencia al sexo femenino, 2–9:1.

Se ha aislado en el paciente múltiples inmunoglobulinas que actúan como agente productor de la enfermedad, (cuadro 29–29) de ellos, los anticuerpos microsomales son los más frecuentes; estos se identifican ahora, como "peroxidasa tiroidea" (TPO Ab), una enzima que cataliza la yodinación de residuos de tirosina en tiroglobulina; de frecuencia menor son los anticuerpos antitiroglobulina (TG Ab) los dos suman 90%, inmunoglobulina estimulante de tiroides (TSI), inmunoglobulina estimulante del crecimiento tiroideo, anticuerpos bloqueadores del receptor de TSH, inmuglobulina inhibidora de la unión de la captación de tirotropina TBII por sus siglas en inglés (ver *Hipertiroidismo*).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–29. Especificidad y sensibilidad de los autoanticuerpos

Autoantígeno/autoanticuerpo	Enfermedad autoinmunitaria relacionada	% de pacientes que tienen autoanticuerpo (sensibilidad)	Especificidad del trastorno
Peroxidasa tiroidea (antígeno microsómico)	Tiroiditis de Hashimoto	80–95	Alta
	Enf. de Graves	50–80	Baja
	Tiroiditis subaguda	30–50	Moderada
	Hipotiroidismo idiopático	50–80	Moderada
Tiroglobulina	Tiroiditis de Hashimoto	40–70	Moderada
	Enf. de Graves	20–40	Baja
	Tiroiditis subaguda	10–30	Moderada
	Hipotiroidismo idiopático	10–30	Baja
Inmunoglobulina estimulante de la tiroides (TSI), antes LATS	Enf. de Graves	50–90	Alta
	Tiroiditis de Hashimoto	10–20	Baja
	Hipotiroidismo idiopático	0–5	ND[1]
Inmunoglobulina estimulante del crecimiento tiroideo (TGSI)	Enf. de Graves	20–50	Moderada
	Tiroiditis de Hashimoto	0–5	ND
	Hipotiroidismo idiopático	0–5	ND
Inmunoglobina inhibidora de la unión de la captación de tirotropina (TBII)	Enf. de Graves	50–80	Alta
	Tiroiditis de Hashimoto	5–10	Baja
	Hipotiroidismo idiopático	10–20	Moderada
Anticuerpos anticélulas de los islotes	Diabetes mellitus de tipo 1	35–80	Alta
Anticuerpos antiinsulina	Diabetes mellitus de tipo 1	20–60	Baja
	Resistencia a insulina	0–2	Alta
Anticuerpos contra receptores de insulina	Diabetes mellitus de tipo 1	5–10	Baja
	Resistencia a insulina de tipo B	90–100	Alta
Anticuerpos contra corteza suprarrenal	Enf. de Addison	30–60	Alta

[1]ND: no determinados. Fuente: Baker JR Jr. Enfermedades tiroideas autoinmunitarias. En: Stites DP, editor. *Inmunología básica y clínica.* 7ª ed. México: El Manual Moderno; 1993.p.544–50.

Existe cierta predisposición genética, por lo que es posible demostrar la enfermedad, o al menos, títulos elevados de anticuerpos en familiares cercanos, hasta en 30%.

La fisiopatogenia no es clara, es posible exista un defecto en los linfocitos T supresores que permiten a los linfocitos T ayudadores interactuar con antígenos específicos en los microsomas y en la membrana celular de los folículos tiroideos, resultando autoanticuerpos que infiltran la GT reemplazando su histología; en un corte histológico se observan (dependiendo del tiempo de evolución) fibrosis y oxifilia, infiltración linfocítica, de macrófagos, y plasmocitos entre los folículos tiroideos, así como formación de folículos linfoides, lo que demuestran en su epitelio hiperplasia local y de las células de Hurthle; el grado de atrofia y fibrosis de los folículos varia de leve a moderado. Hay aumento de volumen de la glándula de 2–3 veces su tamaño normal, de consistencia firme a glandular (no a tensión), móvil, sin signos de inflamación local. El bocio se debe a la infiltración linfocítica y a la acción de TSI, ya que TSH es normal. Al inicio el paciente es normotiroideo, pero en la fase prolongada entra en hipotiroidismo dada la destrucción de los folículos y producción deficiente de HT que empeora si hay TBII. En pocos casos la ruptura de los folículos inflamados traerán liberación exagerada de HT y en forma consecutiva hipertiroidismo, que se agravará si hay anticuerpos estimulantes del receptor de TSH; asimismo, la atrofia y la fibrosis pueden originar uno o varios nódulos.

La mayoría de los niños son asintomáticos, aunque algunos pueden sentir una sensación de opresión en el cuello, disfagia, unos pocos tienen manifestaciones sugestivas de hipertiroidismo (nerviosismo, irritabilidad, sudoración, actividad), que se agravará si hay anticuerpos estimulantes del receptor de TSH; asimismo, la atrofia y la fibrosis pueden originar uno o varios nódulos, otros presentan con mayor frecuencia manifestaciones de hipotiroidismo (ver temas respectivos).

La tiroiditis linfocítica puede pasar desapercibida y asintomática, y en muchos niños ocurre la recuperación completa en forma espontánea. Como se aprecia, de acuerdo con la evolución, el paciente mostrara bocio eutiroideo (lo más común) o con hipotiroidismo, a veces bocio nodular y en ocasiones tirotoxicosis con o sin bocio y todavía menos frecuente una nefritis por mecanismo antígeno–anticuerpo. El padecimiento se puede encontrar asociado con otras enfermedades de tipo autoinmunitario tales como artritis reumatoide juvenil, diabetes mellitus tipo 1 con o sin insuficiencia adrenal–cortical, enfermedad de Graves, síndrome poliglandular autoinmune (APS-1). También se ha visto en los síndromes de Turner, Noonan, Down.

Alrededor de 30–55% presentan una regresión completa del bocio, así como de su distorsión bioquímica, tratados o no con HT. El resto se estaciona por periodos variables o evolucionan en forma activa a la cronicidad. El diagnóstico se establece tomando en cuenta varios factores: incidencia familiar de enfermedades tiroideas, tiempo de evolución y cuadro clínico; las más de las veces las pruebas de función tiroidea son normales (T3, T4 y TSH), aunque puede haber TSH elevada de manera discreta en eutiroideos o T4 y T3 elevadas en casos de hipertiroidismo, o bien T4 y T3 bajos con TSH elevada si hay hipotiroidismo, por lo tanto la titulación elevada de anticuerpos antimicrosomales (90%) y antitiroglobulina (40–70%) es lo que va a afianzar el diagnóstico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Su determinación se puede hacer por método de eritrocitos tratados con talio (N = neg; positividad 1:16) o por ELISA que es todavía más confiable y que nos da índice de positividad hasta de 95%. Estas titulaciones deben ser seriadas, sobre todo si se han informado negativas ante la sospecha clínica, ya que con la evolución aumentaran. El gammagrama muestra agrandamiento difuso con concentración uniforme del radioisótopo pero, en un porcentaje importante, hay concentración irregular en "parches".

Otras pruebas: como respuesta exagerada de TSH a TRH, el ultrasonido o la imagen por resonancia magnética, generalmente no son necesarias y quizás sean útiles si la glándula no se reduce con tratamiento tiroideo o para descartar otra patología, sobre todo si hay nódulos. La biopsia con aguja fina, rara vez esta indicada. El diagnóstico diferencial se deberá efectuar con el bocio simple y el cáncer de tiroides (*ver temas correspondientes*).

Tratamiento

No hay un criterio uniforme; sin embargo, frente a un cuadro de normofunción tiroidea clínica y por laboratorio, la conducta sólo será expectante, con vigilancia clínica y de laboratorio cada seis meses, pero si presenta bocio notable, es recomendable usar levotiroxina que se suspenderá de acuerdo a evolución del bocio. Si hay hipofunción tiroidea (ver hipotiroidismo), tratarlo como hipotiroidismo, controlándose por determinaciones de hormonas tiroideas y TSH, intentando suprimir el fármaco tiroideo a los dos años de tratamiento y valorar por clínica y laboratorio su suspensión o continuidad. Si T3 y T4 son normales y TSH es elevada, instituir levotiroxina que puede ser útil para proteger a la glándula de su destrucción.

Si hay hipertiroidismo (transitorio) tratarlo como tal. Si hay nódulos prominentes que persisten a pesar de terapia supresiva, deben ser examinados de forma histológica por el "fantasma" de cáncer o linfoma tiroideo.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para tiroiditis autoinmune (Hashimoto), excepto: **a)** los anticuerpos antimicrosomales en suero están elevados en el 90%; **b)** es la causa principal de hipotiroidismo adquirido; **c)** en la mayoría de las veces la función hormonal tiroidea está conservada; **d)** T3 y T4 normales con TSH elevada, ofrecer levotiroxina; **e)** la biopsia aspiración con aguja fina es el método de primera intención para el diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Casado de Frías E, Ruiban–Francisco JL, Bueno–Lozano G. Tiroiditis En: Chavarria–Bonequi C, editor. Endocrinología. Asociación Mexicana de pediatría. McGraw–Hill–Interamericana; 1998. p. 83–85.

Fisher DA. Thyroiditis. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 195–197.

LaFranchi S. Thyroiditis. En: Kliegman – Behrman – Jenson - Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Filadelfia: Saunders; 2007. p. 2327-2329

Martínez y Martínez R. Tiroiditis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1373-1375.

McPhee SJ, Bauer DC. Hashimoto thyroiditis. En: McPhee S, Lingappa VR, Ganong WF, editors. Pathophysiology of disease. 4thed. New York: McGraw Hill; 2003.p. 568–569.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

NEOPLASIAS TIROIDEAS

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS

La sensibilización del médico para la descripción de los factores de riesgo, realización del diagnóstico presuncional y derivación a otro nivel.

CONCEPTO

Se entiende por neoplasias tiroideas a un grupo de tumores con características histológicas bien definidas, cuya etiología se desconoce; sin embargo, hay relación directa con la exposición de radiaciones en cabeza, cuello o tronco superior; su diagnóstico es clínico e histopatológico, su evolución es lenta y casi siempre favorable, su frecuencia es rara en la niñez. Una clasificación útil es la siguiente:

1. Benignas:
- **a)** Foliculares.
- **b)** Papilares.
- **c)** Teratomas.
- **d)** Quistes dermoides o tiroideos.
- **e)** Lipomas.
- **f)** Hemangiomas.

2. Malignas:
- **a)** Diferenciadas: papilares, foliculares, medulares.
- **b)** Indiferenciadas.

Las neoplasias benignas se denominan generalmente adenomas y son raras en la niñez. Por lo general, se presentan como nódulos blandos o semiduros, solitarios, a veces de consistencia quística, superficie lisa, no adheridos a planos profundos; pueden estar bien delimitados, su tamaño es variable, su crecimiento suele ser lento. La evolución es versátil; en ocasiones crecen hasta adquirir dimensiones considerables, o provocar compresión de estructuras vecinas, a veces desarrollan alteraciones hemorrágicas, infarto y necrosis. Las pruebas de función tiroidea (PFT) son normales habitualmente. El estudio diagnóstico requiere: PFT, anticuerpos antitiroideos, gammagrafía, ultrasonografía, biopsia aspiración con aguja fina; cuya indicación estará sujeta a la clínica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En este apartado nos referiremos a las neoplasias malignas, éstas se sospechan frente a un tumor o nódulo solitario de consistencia diferente al resto de la glándula, se considera que el 20% de ellos son malignos, predominando en la mujer 2:1. Se reporta una frecuencia de 2:100 000 en menores de 15 años.

Puntos sobresalientes

- El examen físico requiere de rutina explorar la glándula tiroides y detectar infarto ganglionar cervical.
- La frecuencia de un nódulo tiroideo obliga a un estudio minucioso: antecedentes, precisar ganglios cervicales, pruebas de función tiroidea, rayos X de campos pulmonares, ultrasonido, gammagrafía, punción biopsia con aguja fina.
- Una vez efectuada la cirugía seguida de iodo radiactivo, el seguimiento es crucial para determinar si hay tejido tiroideo residual, metástasis, y por consiguiente actuar.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se desconoce su etiología. Existe relación directa con el antecedente de radiación en el cuello y áreas subyacentes, que en el pasado fueron muy utilizadas (dosis terapéuticas: hipertrofia de timo, *nevus*, tiñas, hemangiomas, entre otro), el intervalo entre la radiación y la aparición del tumor ha sido tan largo como 35 años. El accidente nuclear en Bielorrusia puede aumentar hasta 80 veces la presencia de carcinoma tiroideo en áreas cercanas a Chernobyl (LaFranchi). También hay relación en aquellos que han recibido quimioterapia (leucemias, linfomas). Estos antecedentes pueden encontrarse en los carcinomas diferenciados.

Huésped

La edad promedio en la niñez es de nueve años, predominando el sexo femenino 1.5:1 en menores de 15 años. La participación hereditaria está documentada en el cáncer medular, el cual sigue un patrón autosómico dominante (AD). En el cáncer papilar 5–10% tiene transmisión familiar AD, y se debe a rearreglos del proto-oncogén *RET* de 3 – 33%.

Ambiente

Participan las radiaciones y los quimioterápicos señalados.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

Evitar las radiaciones y los quimioterápicos ya señalados.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica y clínica. Fisiopatogenia

Papilares

Histológicamente son bien diferenciados, son pequeños, casi siempre menores de 2 cm, metastatizan por vía linfática a ganglios regionales. Ocupan el 80%.

Foliculares

Son bien diferenciados, tienen histológicamente un patrón microfolicular y con frecuencia la imagen es mixta: papilar y folicular. Ambas formas ocupan el 18–20%.

La descripción siguiente es para las dos variedades mencionadas: en la mayoría de los pacientes el cuadro clínico inicial es el de un nódulo pequeño de consistencia aumentada, localizado en la glándula, o una adenopatía cervical crónica; el nódulo es doloroso, de superficie lisa, con frecuencia en un solo lóbulo, a veces adherido a planos profundos y sin ataque al estado general.

La adenopatía es única o múltiple, móvil, no dolorosa y no tiene relación con foco infeccioso. Estas neoplasias con frecuencia crecen en forma lenta y pueden permanecer asintomáticas aun por años, inclusive las que tienen metástasis. Raras veces se acompañan de síntomas de hipertiroidismo (carcinoma funcional) y menos frecuentemente de hipotiroidismo. Por lo general, cuando el diagnóstico se establece, las metástasis se han efectuado, de manera principal a ganglios cervicales (60–80%), seguidas de localización en pulmones (10%).

Dichas lesiones pueden ser confundidas con tuberculosis, sarcoidosis, histoplasmosis, etcétera. Otros sitios de metástasis son: huesos largos, mediastino, cráneo y axila. Cualquier nódulo linfoide cervical que no tenga explicación requiere un examen acucioso de la glándula tiroidea. Las PFT por lo general son normales; sin embargo, se puede, encontrar elevación de tiroglobulina (TG), la cual regresa a lo normal después de la tiroidectomía; esta titulación se usa como un marcador tumoral, aunque la tiroiditis autoinmune puede dar cifras elevadas. Los niveles de TG no tienen relación con la histología, benignidad o malignidad del tumor tiroideo. Por radiología se pueden observar calcificaciones en la glándula o en las partes blandas del cuello. El gammagrama tiroideo se debe realizar donde quiera que un nódulo tiroideo sea encontrado, ya sea con ^{123}I o ^{99}Tc, donde la mayoría de las lesiones muestran concentración disminuida del radioisótopo (nódulo frío, hipocaptante, figura 39–1) y en ocasiones concentración de radioisótopo en las metáfisis; sin embargo, algunas lesiones exhiben aumento en la captación del mismo (nódulo tibio o caliente), la tomografía computarizada (TC) es menos precisa; en cambio, el ultrasonido (US) nos revela tamaño, número de la lesión y si es sólido o quístico.

Medular

Raro en el niño (2% de los cánceres de tiroides). No tiene diferencias clínicas con las variantes expuestas, a excepción de que es muy agresivo con metástasis rápida a ganglios e hígado, tiene carácter esporádico 80% (mutaciones en línea germinal), o familiar 20% AD, los genes responsables se sitúan en el cromosoma 10q11.2. Se desarrolla a expensas de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

las células parafoliculares C del tiroides produciendo calcitonina (valores normales <30 pg/mL). Muchos de los casos familiares se asocian con Neoplasia Múltiple Endocrina (MEN, por sus siglas en inglés): MEN 2A con feocromocitoma e hiperparatiroidismo y MEN 2B con hiperparatiroidismo, y neuromas de mucosas. Su diagnóstico, implica además la identificación a nivel molecular del protooncogén *RET* en padres y hermanos y si hay positividad efectuar plan de manejo urgente. El **carcinoma indiferenciado** (anaplásico). Es muy raro en niños y no se describirá.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y terapéutica oportuna

Es difícil hacer el diagnóstico precoz en este tipo de neoplasias, dado lo pobre del cuadro clínico; no obstante, ante la presencia de cualquier nódulo tiroideo o de la región cervical, hay la imperiosa necesidad de aclarar su etiología mediante los estudios ya mencionados (pruebas de función tiroidea, radiología, gammagrafía, ultrasonografía, etc.). El criterio de malignidad se basa en: antecedentes de radiaciones, quimioterapia o ambas, crecimiento rápido del nódulo, nódulos linfáticos satélites, voz ronca, disfagia y metástasis.

Hay que efectuar diagnóstico diferencial principalmente con los adenomas, situación en la que a veces el único método diagnóstico es la biopsia con aguja fina. Al momento la aspiración con aguja fina a desplazado a la biopsia transoperatoria (no en todos los casos, ni por todos los médicos), ya que la punción aspiración es un método simple, seguro y confiable (5% falsos positivos y 5% falsos negativos). Tres respuestas puede haber del estudio: positivo para malignidad con seguridad del 95%, positivo para benignidad con seguridad del 95%, o bien que se reporte neoplasia folicular la cual puede ser adenoma (85%) o carcinoma (15%). Si hay duda, lo aspirado se puede someter a estudios inmunocitoquímicos o moleculares que nos dará un diagnóstico más preciso. Otro tipo de patologías que pudieran confundirse con las neoplasias son: bocio nodular, tiroiditis aguda o subaguda y enfermedad de Graves.

Conducta terapéutica: si el estudio histopatológico transoperatorio o bien biopsia con aguja fina (cada vez tiene más partidarios), muestran adenoma, sólo se extirpará el tejido tiroideo involucrado. Cuando se informa adenocarcinoma, la conducta a seguir varía de acuerdo al grupo o institución, desde la hemitiroidectomía cuando es unilateral, con ablación de nódulos cervicales crecidos, seguido de yodo radiactivo (30-100 µCi de 131 I), o la tiroidectomía total (sobre todo en el medular y en el indiferenciado), con remoción de ganglios linfáticos regionales afectados o no, seguido de yodo radiactivo. Si hay metástasis evidentes, la dosis de yodo radiactivo es mayor de la rutina.

El hecho de tener cada vez más el reporte de carcinoma en el tejido tiroideo que se deja (algunas series hasta 60%), nos indica que la tiroidectomía total es lo mejor desde un principio, seguido de yodo radioactivo, cuando se reporta carcinoma diferenciado o indiferenciado. Es obligatorio el rastreo posterior con ^{131}I para detectar metástasis o tejido tiroideo residual. Existen otras conductas más, las cuales no es posible analizarlas.

En lo que sí hay acuerdo es el tener inhibida a TSH, ya que estos tumores se supone son hormonodependientes, por lo tanto, y sobre todo en aquellos en que se hizo exéresis total, se administrará HT (por vida), lo que frenará TSH, evitando el estímulo correspondiente del tejido tumoral (véase *Hipotiroidismo*).

Las determinaciones periódicas de TSH nos indicarán si está frenada o no TSH (< 1 µU/mL). La titulación de TG (marcador oncogénico) después del acto quirúrgico y yodo radioactivo es útil; si el paciente recibe L–tiroxina, debe ser < 1 ng/mL; si no la recibe, debe ser < 10 ng/mL; esto nos indica remisión. En cambio, si los valores de TG son más altos, sugiere activación o metástasis.

Un paciente intervenido de manera quirúrgica debe ser valorado de inmediato para ver si hay afección del nervio laríngeo recurrente o de las paratiroides (hipocalcemia). Como se comprende, el manejo integral para el diagnóstico y terapéutica requiere del tercer nivel: pediatra, endocrinólogo, imagenólogo, médico nuclear, cirujano pediatra. El pronóstico con un buen manejo es favorable (aun con metástasis), para la vida y la función, y sólo la mortalidad a corto plazo deberá aceptarse en el tipo medular o en el indiferenciado o anaplásico.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Cualquier nódulo cervical que no tenga explicación obligará a efectuar una correcta exploración de la glándula tiroides, la cual en ocasiones puede tener un tumor tan pequeño que no sea palpado.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deberán describir los factores de riesgo, realizar medidas de prevención primaria, sospechar o efectuar el diagnóstico y referir los casos al endocrinólogo. **Terciario.** El endocrinólogo planteará y coordinará el tratamiento médico–quirúrgico en colaboración con el cirujano, radioterapeuta y oncólogo y, por otro lado, controlará la evolución del paciente vigilando la presencia de signos que hagan sospechar ablación de las paratiroides o daño al nervio recurrente.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto para adenocarcinomas de tiroides de tipo folicular, papilar, o mixto: **a)** el antecedente de exposición a radiaciones en región del cuello puede ser una causa de su presentación; **b)** tiene una evolución lenta y son poco agresivos; **c)** se les considera hormonodependientes (TSH); **d)** por lo general a la captación muestran un nódulo frío (no captante); **e)** no es necesario frenar TSH, ya que estos tumores se consideran autónomos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Feunmesser R, Lubin E, Segal K, *et al.* Carcinoma of the thyroid in children, a review. J Pediatr Endocrinol Metab. 1997;10:561.

Fisher D A. Thyroid neoplasia. En: Sperling M A, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002.p. 202–209.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Greenspan F S. Thyroid nodules and thyroid cancer. En: Greenspan F S, Gardner D, editors. Basic and clinical endocrinology. 6th ed. New York: Lange Medical Books; 2001.p. 260–272.
LaFranchi S. Carcinoma of the thyroid. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2337-2340.
Martínez y Martínez R. Neoplasias tiroideas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001.p. 1375–1378.
Niedziela M. Pathogenesis, diagnosis and management of thyroid nodules in children. Endocrine-Related Cancer.2006; 13:427-453.
Segal K, Shvero J, Stern Y, Mechil S, Feinmesser R. Surgery of thyroid cancer in children and adolescents. Head and Neck. 1998;20: 293–297.

RESPUESTA A LAEVALUACIÓN

1: e.

Páncreas

FISIOLOGÍA DEL PÁNCREAS

Dra. Beatriz A. Metlich Medlich

INTRODUCCIÓN

El páncreas está compuesto de dos órganos funcionalmente diferentes: el páncreas exocrino, la principal glándula digestiva del organismo y el páncreas endocrino, que produce insulina, glucagón, somatostatina y polipéptido pancreático. La acción fundamental de las enzimas digestivas de la porción exocrina es la preparación de los alimentos ingeridos, de modo que queden listos para la absorción; las hormonas de la porción endocrina modulan prácticamente todos los aspectos de la nutrición celular, desde la absorción de los alimentos hasta su almacenamiento en las células, o el metabolismo de los nutrimentos. La disfunción del páncreas endocrino o las respuestas anormales a sus hormonas en los tejidos blancos ocasionan alteraciones graves en la homeostasis del organismo.

La porción endocrina del páncreas consiste en miles de pequeñas glándulas que son los islotes de Langerhans. La identificación histológica por Paul Langerhans en 1869 de estas células, precedieron por 20 años los clásicos estudios de Minkowski y von Mering quienes demostraron que la pancreatectomía producía diabetes mellitus. En 1921, el descubrimiento de la insulina como secreción interna del páncreas por Banting y Best inició una nueva era en el tratamiento de la diabetes.

Puntos sobresalientes

- El páncreas se compone de dos órganos: el exocrino y el páncreas endocrino.
- El páncreas endocrino produce insulina, glucagón, somatostatina y polipéptido pancreático.
- Su función principal es regular el metabolismo de los carbohidratos, lípidos y proteínas.

ANATOMÍA E HISTOLOGÍA

Los islotes de Langerhans están formados aproximadamente por 2 millones de células agrupadas y dispersas entre los acini del páncreas exocrino. En el RN, las células de los islotes constituyen 20% del volumen del tejido pancreático. Con el crecimiento y desarrollo normal, la masa exocrina supera aun más a las células endocrinas, de tal manera que en el adulto, los islotes constituyen tan solo del 1 al 3% de la masa total del páncreas y pesan entre 1-2 g. En los islotes se han identificado cuando menos cuatro tipos de células: α o A que producen glucagón; células β o B que producen insulina; δ o D que producen somatostatina, y células F que producen polipéptido pancreático (PP). Estas células no se encuentran distribuidas de manera uniforme en las estructuras mencionadas. Las células F que secretan polipéptido pancreático están sólo en los islotes del lóbulo posterior de la cabeza del páncreas.

Las células A productoras de glucagón constituyen aproximadamente 20% de la masa total de los islotes; se encuentran situados en los islotes de la cabeza anterior, cuerpo y cola del páncreas, al igual que las células B productoras de insulina (70-80% de las células insulares) y de 3-5% de las células D que producen somatostatina. Los islotes del área del lóbulo posterior consisten en 80-85% de células F, 15 a 20% células B y menos de 0.5% células A. En los pacientes con diabetes mellitus tipo 1, las células A pueden alcanzar hasta 70% de las células insulares.

La expresión de factores de transcripción específicos es importante para la determinación de líneas celulares que condicionan el desarrollo de las células de los islotes del páncreas endocrino. En la actualidad se han descrito alteraciones de algunos de éstos factores de transcripción (Pax 6 y Pax 4), que condicionan un deficiente desarrollo de células A y de células B y D respectivamente. Asimismo, la mutación homocigota del gen que codifica la proteína IDX-1 (*Islet Duodenum Homeobox*-1) condiciona agenesia pancreática.

INSULINA

El gen para la insulina humana se localiza en el brazo corto del cromosoma 11. La insulina es una proteína de 51 aminoácidos; tiene dos cadenas peptídicas, una A con 21 aminoácidos, otra B, con 30 aminoácidos; las cadenas están unidas por puentes disulfuro. Cuando se separan las dos cadenas de aminoácidos, se pierde la actividad funcional de la molécula de insulina. La insulina se sintetiza en las células B mediante la traducción del RNA mensajero por los ribosomas ligados al retículo endoplasmático para formar al inicio preproinsulina. Esta pierde un fragmento de aminoácidos para formar proinsulina en el aparato de Golgi. Esta, a su vez, pierde otro fragmento polipeptídico de 31 aminoácidos (péptido conector o péptido C), para convertirse en insulina, que junto con el péptido C, son empaquetados en el gránulo secretor que también contiene 15% de proinsulina la que carece, al igual que el péptido C de actividad insulínica.

El péptido C es secretado en cantidades equimolares a la insulina y no tiene actividad biológica conocida, pero su cuantificación en sangre, permite conocer de manera indirecta la secreción de insulina, cuando por razones varias, no es posible medir los niveles de insulina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Para ejercer su función, la insulina tiene que unirse a su receptor en la superficie de la membrana de la célula blanco provocando una secuencia de fosforilaciones que emanan de la región activada de la tirosinasa. Por tanto, de esta forma indirecta, la insulina dirige la maquinaria metabólica intracelular para producir los efectos deseados.

La glucosa es el estimulante más potente de la liberación de insulina, cuya secreción es bifásica. Cuando aumenta de modo repentino la concentración en el sistema, se advierte un incremento inicial breve (pico) en la liberación de la insulina (1ª fase o fase temprana); si la concentración de glucosa permanece elevada, se provoca una segunda fase de liberación insulínica (2ª fase o fase tardía) en forma de "cúpula" de mayor duración que la fase temprana.

Efectos de la insulina

Inmediatamente después de una comida rica en carbohidratos, la insulina secretada causa una rápida captación, almacenamiento y utilización de la glucosa por casi todos los tejidos del cuerpo, pero en especial por el músculo, tejido adiposo, y el hígado. El efecto neto es el almacenamiento de carbohidratos, lípidos, así como proteínas, por lo que se considera como una hormona anabólica. En el hígado, la insulina estimula la utilización de glucosa favoreciendo la síntesis de glucógeno y reduciendo la gluconeogénesis y cetogénesis. A nivel de tejido muscular, la insulina estimula la entrada de glucosa y la síntesis de glucógeno, favorece la síntesis proteica y estimula la utilización de cuerpos cetónicos por el músculo, y la captación de potasio. En el tejido adiposo, la insulina estimula la síntesis de triglicéridos e inhibe la lipólisis. La insulina estimula la entrada de potasio en la célula por medio de la activación de la bomba Na/K.

GLUCAGÓN

El gen de glucagón pancreático se localiza en el cromosoma 2; es un polipéptido de una sola cadena que consiste en 29 aminoácidos. Se sintetiza en las células A de los islotes de Langerhans y deriva de un precursor más largo que es 5-6 veces más grande (preproglucagón). Dentro de esta molécula se encuentran varios péptidos similares al glucagón (*Glucagon like peptides)*: péptido semejante al glucagón 1 (GLP-1) y péptido semejante al glucagón 2 (GLP-2). El mRNA del preproglucagón se expresa en páncreas e intestino. El GLP 1 es un potente estimulador de la secreción de insulina.

Acción

El glucagón tiene varias funciones diametralmente opuestas a las de la insulina, ya que aumenta los niveles de glucosa como respuesta a la hipoglucemia. Los efectos hiperglucemiantes del glucagón se deben a:

1. Degradación del glucógeno hepático (glucogenolisis), mediante la estimulación de la adenilciclasa y formación de AMP cíclico.
2. Aumento de la neoglucogénesis en el hígado, mediante la captación de alanina por los hepatocitos.

Favorece la síntesis y liberación de los cuerpos cetónicos mediante su acción lipolítica.

La secreción coordinada de insulina y glucagón proporciona una defensa frente a las excursiones de la glucemia. La respuesta apropiada de los islotes a las señales reguladoras, es la secreción de una mezcla con proporciones idóneas de insulina y glucagón. El mantenimiento de la normoglucemia es una función vital de los islotes para proteger al cerebro contra la hipoglucemia.

SOMATOSTATINA

El gen para la somatostatina (SS), está en el brazo largo del cromosoma 3. También se expresa en el hipotálamo como hormona inhibidora de la secreción de la hormona del crecimiento hipofisaria. La SS se localiza en las células D de los islotes pancreáticos y también se han encontrado en diversos tejidos, que incluyen muchas zonas del cerebro, aparato digestivo y páncreas. Se secreta al inicio como preprosomatostatina, pero en la circulación sanguínea, sólo se identifican dos formas: la SS 14 y la SS 28. Ambas inhiben en acción paracrina la secreción de insulina, glucagón y polipétido pancreático. Casi todos los factores relacionados con la ingestión de alimentos, estimulan la secreción de SS:

1. Aumento de la glucemia.
2. Aumento de aminoácidos.
3. Aumento de los ácidos grasos.
4. Concentraciones elevadas de varias hormonas gastrointestinales en respuesta a la toma de alimentos.

La SS tiene además efectos inhibidores:

1. En el páncreas inhibe insulina, glucagón y polipéptido pancreático. En el hipotálamo inhibe la secreción de hormona del crecimiento y TSH.
2. Disminuye la motilidad del estómago, duodeno y vesícula biliar.
3. Disminuye tanto la secreción exocrina pancreática como la absorción de nutrimentos en el tubo digestivo.

POLIPÉPTIDO PANCREÁTICO

El polipéptido pancreático (PP) se sintetiza en las células F situadas de manera principal en los islotes del lóbulo posterior de la cabeza del páncreas. También se sintetiza fuera del páncreas en ileon terminal, colon, recto, así como SNC y periférico. El PP es un péptido de 36 aminoácidos y pertenece a una familia de péptidos neuroendocrinos relacionados estructuralmente. Las concentraciones circulantes del péptido aumentan en respuesta a una comida mixta.

Funciones

No están bien caracterizadas en seres humanos, pero parece consistir en la regulación de la función gastrointestinal, mediante su influencia, tanto sobre la secreción pancreática exocrina, como sobre el vaciamiento de la vesícula biliar. Es probable que ejerza una función inhibidora sobre la secreción de motilina y somatostatina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Felig P, Bergman M. The endocrine pancreas: Diabetes mellitus. En: Felig P, Frohman LA, editor. Endocrinology and metabolism. 4th ed. New York: McGraw Hill; 2001. p.1118-1235.

Guenter JK. Non-Insulin-Secreting tumors of the gastroenteropancreatic system. En: Wilson, Foster, Kronenberg, Larson, editors. Williams textbook of endocrinology. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 1998. p.1663-1673.

Matía MP, Saavedra BM, Garcia SM. Páncreas endocrino. Islotes. Hormonas insulares. En: Jara Albarrán A, editor. Endocrinología. Madrid: Panamericana; 2001. p. 441-450.

DIABETES MELLITUS

Dr. Francisco Goldaracena Orozco

OBJETIVO

Diferenciar los tipos de diabetes para elaborar un diagnostico precoz, iniciar de manera correcta el tratamiento y derivar a otro nivel de atención cuando sea necesario.

CONCEPTO

La *diabetes mellitus* es una enfermedad crónica y progresiva que se caracteriza por la existencia de hiperglicemia como consecuencia de la ausencia, defectos en la secreción y/o en la acción de la insulina.

Existe una gran heterogeneidad genética y clínica, con formas poligénicas, como la diabetes tipo 1 (DM1) y tipo 2 (DM2) y otras monogénicas.

Esta enfermedad no sólo requiere atención médica, sino también educación del paciente para así prevenir las complicaciones agudas y disminuir el riesgo de complicaciones tardías.

Clasificación

La Asociación Americana de Diabetes (ADA), propuso una clasificación que se menciona a continuación. Se incluyen 4 categorías de pacientes:

1. Diabetes mellitus tipo 1:
   a) Idiopática
   b) Autoinmune
2. Diabetes mellitus tipo 2
3. Otros tipos específicos de diabetes
4. Diabetes gestacional

PERIODO PREPATOGÉNICO

Epidemiología

DIABETES TIPO 1

En la mayoría de los países occidentales, más del 90% de la diabetes tipo 1 corresponden a niños y adolescentes siendo 2 o 3 veces más común en hijos de papas diabéticos (3.6-8.5%) en comparación con los hijos de madres diabéticas (1.3–3.6%). El riesgo de diabetes para un gemelo idéntico de un paciente con diabetes tipo 1 es de cerca del 36 al 50%; para un hermano es de alrededor del 4% a la edad de 20 años y del 9.6% a los 60 años en comparación el 0.5% de la población en general.

Su incidencia varía considerablemente entre los diferentes países, dentro de los países y entre las diferentes razas. La incidencia anual de diabetes tipo 1 en la niñez (0-14 años) es muy variable entre los diferentes países (0.1 a 57.6 por 100 000) por ejemplo en Asia es muy baja: China 0.1 por 100 000, Japón 2.4 por 100 000 y por el contrario en algunos países como Finlandia es del alta: 57.6 por 100 000.

Además esta bien descrito que existe una variación en el numero de casos nuevos dependiendo de la estación del año, con un pico en invierno.

DIABETES TIPO 2

La diabetes tipo 2 en niños y adolescentes es cada vez más común y representa una proporción significativa de la diabetes de comienzo juvenil en determinados en las poblaciones de riesgo; se está convirtiendo en una preocupación de salud pública en todo el mundo. Esto probablemente como consecuencia en el incremento del sobrepeso y la obesidad, aunque cabe mencionar que en algunos países como Japón ~30% de los pacientes con DM2 no son obesos. La DM tipo 2 en jóvenes se presenta a menudo durante la segunda década de vida, con una edad promedio de diagnóstico de ~13.5 años. Esto coincide con el pico puberal, durante el cual existe fisiológicamente resistencia a la insulina.

Se presenta en todas las razas, pero en existe una prevalencia mucho mayor en aquellos de ascendencia africana, nativos de América del Norte, hispano-americanos (especialmente mexicanos), asiáticos como lo muestra el estudio SEARCH de detección de diabetes en los jóvenes (6% de los blancos no hispánicos, hispánicos 22%, 33% para los de raza negra, 40% para los asiáticos/isleños del Pacífico y el 76% de los nativos americanos).

En los niños y jóvenes con DM2 más del 75% de los casos tienen un familiar de primero o segundo grado con DM tipo 2.

FISIOPATOGENIA

Diabetes tipo 1

Se caracteriza por la destrucción de células β-pancreáticas, lo que lleva a una deficiencia absoluta de insulina. Se distinguen dos subgrupos:

- **Diabetes autoinmune:** se asocia a genes HLA y presenta marcadores positivos en 85 a 95% de los casos: anticuerpos anti-islotes (ICAs), anti-GADs (*glutamato descarboxilasa)* y anti-tirosina fosfatasas IA2 e IA2 β.
- **Diabetes idiopática:** aún cuando su comportamiento metabólico es el mismo, no se asocia con marcadores de autoinmunidad ni de HLA.

Las moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH), también llamadas antígenos leucocitarios humanos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

(HLA), son el producto de un conjunto de genes responsables de que los linfocitos rechacen tejidos trasplantados y detecten elementos extraños. Estas moléculas participan, además, en la inducción de la respuesta inmune específica, a través de la presentación del antígeno a los linfocitos T.

Se ha observado una mayor prevalencia de la diabetes mellitus tipo 1 en sujetos que presentan ciertos antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad HLA que se encuentran en el cromosoma 6. Por ejemplo la asociación de la diabetes mellitus tipo1 con antígenos HLA DR3, DR 4, DQA Arg 50 y DBQ No Asp 57, estaría reflejando una mayor susceptibilidad a desarrollar la enfermedad. No obstante para que ello ocurra se requiere de otros factores ambientales como virus, tóxicos u otros inmunogénicos. Esto explica por qué sólo el 50% de los gemelos idénticos son concordantes en la aparición de este tipo de diabetes.

Los individuos susceptibles ante condiciones ambientales (p. ej., infecciones virales como coxsackie B4 y el de la rubéola) expresan en las células β del páncreas antígenos del tipo II de histocompatibilidad anormales, que son desconocidos por su sistema de inmuno competencia. Ello inicia un proceso de autoinmunoagresión. Este proceso normalmente inicia de meses a año antes de presentar alguna manifestación clínica.

Durante el proceso destructivo de las células β del islote de Langerhans pancreático, que puede durar varios años, es posible detectar en el suero de los futuros pacientes diabéticos inmunoglobulinas que reconocen dichos autoantígenos. Las determinaciones de anticuerpos antiislote (ICAs), anticuerpos antiinsulina (IAAs), anticuerpos anti GAD65 (glutamato descarboxilasa), anticuerpos contra la molécula IA2 se presentan durante el diagnóstico en 90% de los casos.

Diabetes mellitus tipo 2

La epidemia mundial de obesidad en la infancia y adolescencia observada en las últimas décadas ha supuesto la aparición en pediatría de alteraciones hasta ahora propias de la edad adulta, como la pre-diabetes y la diabetes mellitus tipo 2.

Se caracteriza en un inicio por tener resistencia a la insulina con un defecto progresivo en la secreción de la insulina y finalmente deficiencia (no absoluta) de insulina.

Se presenta en un grupo heterogéneo de pacientes, la mayoría obesos, con fuerte predisposición genética no bien definida (poligénica). En estos pacientes frecuentemente la concentración de insulina plasmática, tanto en ayunas como la posprandial, se encuentra incrementada en el llamado síndrome de resistencia a la insulina.

La resistencia a la insulina se manifiesta en múltiples tejidos, tanto en el músculo esquelético, hepático y adiposo. A nivel hepático, durante el estado posprandial, se manifiesta por una alteración en la supresión en la producción de la glucosa.

En un inicio este incremento en los niveles de insulina es suficiente para mantener una homeostasis normal de la glucosa. Sin embargo, una vez que se quiebra el equilibrio entre resistencia insulínica y secreción, se inicia la expresión bioquímica (prediabetes) y posteriormente la diabetes clínica.

La diabetes tipo 2 es una enfermedad progresiva en el sentido que, a medida que transcurren los años, su control metabólico va empeorando como resultado de la resistencia a la insulina y del mayor deterioro de su secreción (glucolipotoxicidad).

Otros tipos específicos de diabetes

Se distingue por defectos genéticos en la función de la célula β pancreática, en la acción de la insulina, por enfermedades del páncreas exocrino (fibrosis quística) y como efecto secundario a medicamentos (tratamientos para VIH/SIDA, o posterior a trasplante de órganos).

DIABETES MONOGÉNICA

La diabetes monogénica, que resulta de la herencia de una o más mutaciones en un gen, se asocia en la mayoría de los casos a una disfunción grave de la célula β, aunque también puede deberse a una resistencia severa a la acción de la insulina.

Las mutaciones se heredan de manera dominante o recesiva; no obstante, se han constatado casos esporádicos. Estas mutaciones no son muy frecuentes, dado que suponen del 1 al 2% de todas las formas de diabetes.

1. ***Defectos genéticos de la función de las células*** β
   Presenta alteración en la secreción de la insulina con poca o ninguna resistencia a la insulina.
   a) Diabetes tipo MODY *(maturity-onset diabetes of the young)*.
      1. Cromosoma 20*q*, HNF-4 (MODY1)
      2. Cromosoma 7*p*, Glucoquinasa (MODY2)
      3. Cromosoma 12*q*, HNF-1 (MODY3)
      4. Cromosoma 13*q*, Factor promotor de la insulina 1 IPF-1(MODY4)
      5. Cromosoma 17*q*, HNF-1 β (MODY5)
      6. Cromosoma 2*q*, Neuro D1/ β 2 (MODY 6)
      7. Carboxil-ester lipasa; CEL (MODY 7)
   b) Diabetes neonatal transitoria
      Mutaciones activadoras en el gen KCNJ11 (Kir6.2)
      Mutaciones activadoras en el gen ABCC8 (SUR1)
      Defectos de *imprinting* en 6q24 (ZAC/HYAMI)
      Mutaciones en GLUT2 (síndrome de Fanconi-Bickel)
   c) Diabetes neonatal permanente
      Mutaciones homocigotas en GCK
      Mutaciones homocigotas en HNF-1b
      Mutaciones homocigotas en IPF-1
      Mutaciones PTF1A
      Mutaciones activadoras en el gen KCNJ11 (Kir6.2)
      Mutaciones activadoras en el gen ABCC8 (SUR1)
      Mutaciones en FOXP3: síndrome IPEX
      Mutaciones en EIF2AK3: síndrome de Wolcott-Rallison.
   d) Diabetes mitocondrial
      De transmisión materna, se debe a mutaciones funcionales del ADN mitocondrial que interfieren en la generación de la energía intraislote necesaria para la secreción de insulina. Generalmente, se asocia con sordera neurosensorial, talla baja y anomalías del epitelio pigmentario retiniano.
      Puede formar parte de un síndrome más complejo, con encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios de accidentes vasculares transitorios (síndrome de MELAS).
2. Defectos genéticos en la acción de la insulina
   Algunas mutaciones genéticas se han descrito a nivel del receptor de la insulina, asociándose a resistencia a la insulina:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Mutaciones del gen del receptor de la insulina
Leprechaunismo: síndrome de Donahue
Síndrome de Rabson-Mendenhall
Síndrome de insulino-resistencia tipo A

El Síndrome de insulino- resistencia tipo A se caracteriza por la presencia de acantosis, virilización en mujeres, ovarios poliquísticos e hiperinsulinismo.

Leprechaunism es un síndrome pediátrico con cierto fenotipo característico (recuerda a la de los gnomos del folklore irlandés o *'leprechaun"*; orejas alargadas, de lóbulo ensanchado e implantación baja, narinas ensanchadas, y labios delgados) asociado a resistencia grave a la insulina.

b) Defectos pos receptor en la señalización de la insulina.
Diabetes lipoatrófica congénita

Alteraciones en páncreas exocrino

Para que se presente diabetes, es necesario que el daño del páncreas sea extensivo. Las causas más comunes son pancreatitis, traumatismos y carcinoma. La fibrosis quística y hemocromatosis también se asocian a una alteración en la secreción de la insulina.

Endocrinopatías

Algunas hormonas -tales como la adrenalina, glucagón, cortisol y hormona de crecimiento- contrarrestan la acción de la insulina. Aún cuando la liberación de dichas hormonas represente una respuesta protectora hacia la hipoglucemia, el exceso de éstas puede causar intolerancia a la glucosa o diabetes. Algunos ejemplos son:

1. Acromegalia.
2. Síndrome de Cushing.
3. Glucagonoma.
4. Feocromocitoma.
5. Aldosteronoma.

Medicamentos

Se ha demostrado que muchos de los medicamentos usados comúnmente generan resistencia a la insulina y/o afectan la función de la célula β, provocando la aparición de diabetes mellitus en individuos susceptibles.

1. Pentamidina.
2. Ácido nicotínico.
3. Glucocorticoides.
4. Diazóxido.
5. Agonistas β–adrenérgicos.
6. Tiazidas.
7. Interferon α.

Asociado a síndromes genéticos

- Síndrome de Down.
- Síndrome de Klinefelter.
- Síndrome de Turner.
- Síndrome de Wolfram.
- Ataxia de Friedreich.
- Corea de Huntington.
- Síndrome de Laurence-Moon-Bieldel.
- Porfiria.
- Síndrome de Prader-Willi.

Diabetes gestacional

El embarazo es un estado metabólico complejo que involucra alteraciones en el entorno hormonal (aumento del estrógeno, la progesterona, prolactina, cortisol, gonadotropina coriónica humana y el lactógeno placentario humano) además de una disminución de la adiponectina e incrementos en la leptina y TNF α. El segundo y tercer trimestre del embarazo se caracterizan por la resistencia a la insulina; se ha encontrado una reducción de la sensibilidad insulínica de más del 50% durante el 3° trimestre comparado con el 1°. Por lo que la diabetes gestacional es la alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono que se detecta por primera vez durante el embarazo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Nos referimos a las medidas orientadas a evitar la aparición de una enfermedad o problema de salud.

Promoción de la salud

Por tratarse de un problema emergente y de un problema epidemiológico grave, la educación para la salud debe establecerse como prioridad en el sistema escolar.

Protección específica

Para diabetes tipo 1 no existe protección específica. En el caso de diabetes tipo 2, se establece fomentando el consumo de una dieta equilibrada, accesible al nivel sociocultural y económico de la familia, la limitación de productos hipercalóricos que se expenden en las cooperativas escolares y el incremento de la actividad física que pasa necesariamente por el establecimiento de estrategias educativas para la misma y el desarrollo de espacios para la práctica del deporte.

PERIODO PATOGÉNICO

Diagnóstico de la diabetes

Para el diagnóstico definitivo de diabetes mellitus se usa la determinación de glucosa en plasma o suero en cualquiera de las siguientes opciones:

Glucemia al azar (en cualquier momento): ≥ 200 mg/dL, (11.1 mmol/L) asociada a síntomas clásicos de hiperglucemia.

Dos o más glucemias en ayunas: ≥ 126 mg/ dL (7.0 mmol/L). Se define ayuno como la no ingesta calórica por al menos ocho horas.

Respuesta a la sobrecarga de glucosa alterada con una glucemia a las dos horas ≥ 200 mg/dL (11.1 mmol/L). La prueba debe ser realizada como se describe por la Organización Mundial de la Salud, usando una carga de glucosa que contenga el equivalente a 75 gramos de glucosa anhidra disuelta en agua.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hb glucosilada A1c>6.5%. La prueba deberá ser realizada en un laboratorio que use un método certificado por el *National Glycohemoglobin Standardization Program (NGSP)* y estandarizado al ensayo de referencia *Prueba de Control y Complicaciones de Diabetes* (DCCT).

DIAGNÓSTICO DE PREDIABETES

En 1997 y 2003, el Comité de Expertos en el Diagnóstico y Clasificación de Diabetes Mellitus hace mención de un grupo de individuos cuyos niveles de glucosa, aún cuando no cumplen con los criterios para hablar de diabetes, son demasiado elevados para ser considerados normales.

Intolerancia a carbohidratos

La Intolerancia a carbohidratos se caracteriza por una respuesta anormal a una sobrecarga de glucosa suministrada por vía oral. Una persona tiene una glucemia a los 120 min postsobrecarga oral de glucosa entre 140 y 199 mg/dL [7.8 –11.0 mmol/L]).

Glucemia anormal en ayunas

Una persona tiene una glucemia de ayunas alterada si tiene valores entre 100 y 125 mg/dL [5.6–6.9 mmol/L]).Será conveniente estudiarla con una sobrecarga oral a la glucosa.

Hemoglobina glucosilada A1c 5.7–6.4%

Los individuos que tengan su HbA1c entre 5.5 y 6.0% tienen un riesgo mayor que oscila de 9-25% de padecer diabetes en cinco años. Si se habla de un rango de 6.0 a 6.5%, el riesgo aumenta a 25-50%, siendo éste 20% más alto que una HbA1c de 50%.

En varias ocasiones, se ha dicho que aquéllos individuos que tengan glucosa anormal en ayunas y/o intolerancia a carbohidratos tienen pre-diabetes, lo que implica un mayor riesgo de aparición de diabetes, así como enfermedades cardiovasculares (CVD).

Otros estudios de laboratorio para determinar etiología

La medición de niveles de insulina ayunas y péptido c puede ser útil en el diagnóstico de diabetes tipo 2 en niños. Estos se generalmente normales o elevados, aunque no tan elevado como podría esperarse para el grado de hiperglucemia.

Si los pacientes son tratados con insulina, el medir péptido C cuando la glucosa es suficientemente alta (> 8 mmol/L) para estimularlo, detectará si todavía se está produciendo secreción de insulina endógena. Esto es raro fuera del período de Luna de miel (2 o 3 años) en niños con diabetes tipo 1.

La medición de algunos anticuerpos (ICA, GAD, IA2, IAA pueden resultar útiles en algunas situaciones

Es importante aclarar que algunos pacientes no pueden ser clasificados tan claramente como diabetes mellitus tipo 1 o 2, y sólo el tiempo nos dará el verdadero diagnóstico

El diagnóstico de diabetes monogénica debe considerarse en cualquier paciente con diabetes antes de los seis meses de edad, con diabetes familiar, DM1 o DM2 con datos no concordantes, y ante diversos síndromes asociados con diabetes.

Nota

Como sucede con la mayoría de pruebas diagnósticas, una prueba que determine diabetes debe ser repetida para descartar que sea un error de laboratorio, a menos de que el diagnóstico tenga fundamentos clínicos claros, como es el caso de un paciente con síntomas tradicionales de hiperglucemia y una glucosa al azar mayor de 200 mg/dL.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Esta se refiere a las medidas orientadas a detener o retardar el progreso de la enfermedad o problema de salud ya presente en un individuo.

Prevención secundaria para DM tipo 2

La incidencia de diabetes tipo 2 en niños y adolescentes ha incrementado de forma dramática en la última década debido al aumento en los índices de obesidad infantil, por lo que se recomienda considerar las pruebas para diabetes tipo 2 en niños asintomáticos.

Según la ADA, se deben considerar los siguientes criterios:

- Sobrepeso: IMC- percentil 85º en edad y género, percentil 85º en peso para estatura, o 120% del peso ideal para la estatura, aunado a alguno de los siguientes dos factores:
  - Antecedentes familiares en familiares de primer o segundo grado de diabetes tipo 2.
  - Raza (indios americanos, afroamericanos, latinos, asiático-americanos, oriundos de las islas del Pacífico).
  - Signos de resistencia a la insulina o condiciones asociadas a la misma, tales como: acantosis nigricans, hipertensión, dislipidemia, síndrome de ovarios poliquísticos, o el haber sido pequeño para edad gestacional.

Prevención secundaria para DM tipo 1

El esclarecimiento de la historia natural de la prediabetes y el uso de indicadores metabólicos e inmunológicos han permitido determinar las principales características de aquéllos individuos con mayor propensión a desarrollar T1DM autoinmune, no sólo en el caso de familiares con alto riesgo de padecer la enfermedad, sino de la población en general.

La destrucción autoinmune de células β en el páncreas puede durar varios meses o años. Durante este período de prediabetes, ha sido posible probar varias estrategias preventivas, enfocadas principalmente en la modulación del proceso auto-inmune. Numerosos estudios comenzaron con agentes inmunosupresores, tales como la ciclosporina-A, azatioprina y la prednisona en pacientes con inicios clínicos de T1DM. Los resultados fueron positivos en el sentido que las reservas de insulina endógena (péptido-C) mejoraron. No obstante, a pesar de llevar una inmuno terapia continua, el riesgo de presentar daño renal, las recaídas fueron la regla, por lo que dichos tratamientos fueron abandonados.

La administración de ciclosporina en fase de pre-diabetes retarda, más no evita, la aparición de la diabetes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Por otro lado, al observar que la nicotinamida ayuda a prevenir la destrucción de las células β-pancreáticas, fue sujeto de una larga prueba europeo-canadiense llamada *The European Nicotinamide Diabetes Intervention Trial (ENDIT)*; sin embargo, al igual que DENIS, un estudio alemán, fracaso en prevenir la progresión a diabetes.

TRATAMIENTO OPORTUNO

La insulina es el tratamiento de elección junto con la terapia nutricional para la diabetes tipo 1. A pesar de los avances tecnológicos, el manejo de la diabetes continúa teniendo muchas fallas y los métodos para el remplazo de insulina siguen siendo no-fisiológicos. Recientemente la terapia continua de infusión subcutánea de insulina (Terapia CSII) está transformando el cuidado de la diabetes mellitus tipo 1.Los Grupos de Estudio "*Diabetes Control and Complication Trial*" (DCCT) y el DCCT-EDIC han demostrado la importancia de mantener un control glucémico cercano a la normalidad para evitar o retrasar las complicaciones microvasculares de la DM1 apoyando las ventajas del tratamiento intensivo.

En la actualidad, además del efecto positivo de mantener unos niveles adecuados de HbA1c como exponente del nivel medio de glucemia de los 2-3 meses previos, se da una gran importancia a la variabilidad glucémica que parece jugar un papel clave en la génesis y evolución de las complicaciones crónicas de la DM.

Para un tratamiento adecuado (que debe ser eficaz y seguro) se precisa contar con insulinas que se ajusten lo más posible a la secreción fisiológica para evitar las hiperglucemias posprandiales y las hipoglucemias tardías.

El uso de análogos de insulina de acción ultra rápida y retardada con una farmacocinética mas fisiológica, la posibilidad de utilizar sistemas de medición continua de glucosa en fluidos extracelulares y el uso de ISCI hacen que la relación riesgo-beneficio del tratamiento intensivo sea más favorable que cuando se realizó el estudio del DCCT.

La estrategia actual más ampliamente aceptada del tratamiento de la DM1 en la edad pediátrica es el régimen basal-*bolus*, ya que permite una mejor aproximación al patrón fisiológico de la secreción de insulina. Los requerimientos basales se cubren con la insulina de acción retardada o con análogo de insulina de acción rápida en el tratamiento con ISCI; para evitar la hiperglucemia posprandial hay que administrar insulina de acción rápida (mejor análogos) antes de cada ingesta. El perfil y tiempo de acción de la mayoría de las insulinas es dosis dependiente; es decir, con dosis más pequeñas el pico es más precoz y la duración más corta (cuadro 29-30).

Cuadro 29-30. Insulinoterapia en el paciente con Diabetes mellitus

Tipo de insulina	Insulina rápida	Insulinas ultrarrápidas	Insulina NPH	Insulina glargina	Insulina detemir
Inicio de acción	30-45	0-15	60-120	120-240	120-240
Pico de acción	2-4	1-3	4-6	Poco pico	Poco pico
Duración	5-8	3-5	8-12	22-24	12-20

Hay evidencias de que estas variaciones son menos pronunciadas en los análogos de acción rápida.

Ningún régimen reproduce satisfactoriamente la fisiología normal de la secreción de la insulina. La dosis diaria de insulina varía mucho entre individuos y cambia con el tiempo. Por lo general, la insulina basal supone el 50% de las necesidades diarias de insulina.

La dosis correcta de insulina es la que permite conseguir el mejor control glucémico sin hipoglucemias graves ni frecuentes, junto a un adecuado crecimiento y desarrollo. Los ajustes de insulina son necesarios hasta conseguir tener las glucemias dentro de los objetivos individuales, sin grandes variabilidades glucémicas y con una adecuada HbA1c.

Para saber que dosis de Insulina debe aplicarse previo a las comidas se educa al paciente en la práctica **"Conteo de carbohidratos de carbono".** Significa contar la cantidad de hidratos que planea comer y calcular la correcta dosis de insulina que se necesita para un bolo de comida.

Cabe recordar que es el equilibrio entre los carbohidratos que usted come y la insulina lo que determina cuánto se elevan los niveles de glucosa en su sangre después de comer. Con el equilibrio correcto de carbohidratos y de insulina, el nivel de glucosa en la sangre por lo general se mantendrá dentro de los límites establecidos.

Trasplante de células pancreáticas

Durante años, se intentó hacer trasplantes clínicos de páncreas sin tener éxito hasta hace poco. Este procedimiento se ha llevado a cabo en más 15 000 pacientes a nivel mundial, con un índice de éxito del 85% a un año.

Una alternativa al trasplante invasivo de páncreas es mediante el trasplante o inyección de islotes pancreáticos. Las investigaciones sobre dicho proceso se han llevado a cabo durante más de 3 décadas, con 493 trasplantes en adultos. Según el *International Islet Transplant Registry*, los resultados tampoco han sido muy positivos, ya sólo el 12.5% presentan independencia de insulina por más de un mes y un 8% por más de un año.

No obstante, la falta de donadores humanos de páncreas para trasplantes de células de islotes pancreáticos ha llevado a la búsqueda de métodos alternativos. Algunos de ellos son el xenotransplante, el trasplante de células madre, y bioingeniería de células β.

La evidencia de que las células madre multipotenciales de la sangre de cordón humano (CB-SCs) pueden controlar las respuestas autoinmunes alterando las células T reguladoras (Tregs) ofrece una promesa de un nuevo enfoque en el tratamiento de la DM 1, mismo que se encuentra en desarrollo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

En la prevención terciaria se establecen medidas orientadas a evitar, retardar o reducir la aparición de las secuelas de una enfermedad o problema de salud.

La rehabilitación tanto física como psicológica deben de tomarse en consideración. Los clubes de pacientes con la misma enfermedad, sirven para compartir experiencias tanto a los padres como a los niños y favorecen la adhesión al tratamiento, así como mantenerse al tanto de las novedades terapéuticas que van apareciendo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENICAS BIBLIOGRÁFICAS

American Diabetes Association. Diagnosis and classification of diabetes mellitus. Diabetes Care. 2005;28(Suppl 1):S37-S42.

Hattersley A, Bruining J, Shield J, Njolstad P, Donaghue K. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2006-2007. The diagnosis and management of monogenic diabetes in children. Pediatric Diabetes. 2006;7:352-60.

Hattersley AT. Molecular genetics goes to the diabetes clinic. Clin Med. 2005;5:476-81.

Maassen JA, Kadawaki T. Maternal inherited diabetes and deafness: a new diabetes subtype. Diabetologia. 1996;39:375-382.

Maassen JA, Hart LM, Van Essen E*et al.*: Mitochondrial diabetes: molecular mechanism and clinical presentations. Diabetes. 2004;53 (Suppl 1):S103-S109.

Thunander M, Petersson C, Jonzon K, Fornander J, Ossiansson B*et al.*: Incidence of type 1 and type 2 diabetes in adults and children in Kronoberg, Sweden. Diabetes Res Clin Pract 2008;82:247–255.

Urakami T, Suzuki J, Yoshida A, Saito H, Mugishima H. Incidence of children with slowly progressive form of type 1 diabetes detected by the urine glucose screening at schools in the Tokyo Metropolitan Area. Diabetes Res Clin Pract 2008;80:473–476.

Vandewalle Cl, Coeckelberghs Mi, De L, Du Icm, Schuit Fc *et al.*: Epidemiology, clinical aspects, and biology of IDDM patients under age 40 years. Comparison of data from Antwerp with complete ascertainment with data from Belgium with 40% ascertainment. The Belgian Diabetes Registry. Diabetes Care 1997;20:1556–1561.

Pinhas-Hamiel O, Zeitler P. The global spread of type 2 diabetes mellitus in children and adolescents. J Pediatr 2005;146:693–700.

Patterson Cc, Dahlquist Gg, Gyurus E, Green A, Soltesz G. Incidence trends for childhood type 1 diabetes in Europe during 1989–2003 and predicted new cases 2005-20: a multicentre prospective registration study. Lancet 2009;373:2027–2033.

DIAMOND Project Group. Incidence and trends of childhood Type 1 diabetes worldwide 1990–1999. Diabet Med 2006;23:857–866.

Kawasaki E, Matsuura N, Eguchi K. Type 1 diabetes in Japan. Diabetologia 2006;49:828–836.

Levy-Marchal C, Patterson C, Green A. Variation by age group and seasonality at diagnosis of childhood IDDMin Europe. The EURODIAB ACE Study Group. Diabetologia 1995;38:823–830.

Weets I, Kaufman L, Van Der Ab, Crenier L, Rooman Rp*et al.*: Seasonality in clinical onset of type 1 diabetes in Belgian patients above the age of 10 is restricted to HLA-DQ2/DQ8-negative males, which explains the male to female excess in incidence. Diabetologia 2004;47:614–621.

Familial risk of type I diabetes in European children. The Eurodiab Ace Study Group and The Eurodiab Ace Substudy 2 Study Group. Diabetologia 1998;41:1151–1156.

Steck Ak, Barriga Kj, Emery Lm, Fialloscharer Rv, Gottlieb Pa*et al.*: Secondary attack rate of type 1 diabetes in Colorado families. Diabetes Care 2005;28:296–300.

Harjutsalo V, Podar T, Tuomilehto J. Cumulative incidence of type 1 diabetes in 10,168 siblings of Finnish young-onset type 1 diabetic patients. Diabetes 2005;54:563–569.

Lorenzen T, Pociot F, Hougaard P, Nerup J. Long-term risk of IDDM in first-degree relatives of patients with IDDM. Diabetologia 1994: 37: 321–327.

Rosenbloom Al, Joe Jr, Young Rs, Winter We. The emerging epidemic of type 2 diabetes mellitus in youth. Diabetes Care 1999: 22: 345–54.

The Writing Group for the SEARCH for Diabetes in Youth Study Group. Incidence of diabetes in youth in the United States. JAMA 2007: 297: 2716–2724.

Ramachandran A, Snehalatha C, Satyavani K, Sivasankari S*et al.*: Type 2 diabetes in Asian- Indian urban children. Diabetes Care 2003: 26: 1022–1023.

Sugihara S, Sasaki N, Kohno H, Amemiya S, Tanaka T *et al.*: The Committee for Medical Treatment of Childhood-onset Type 2 Diabetes mellitus, The Japanese Society for Pediatric Endocrinology. Survey of current medical treatments for childhood onset Type 2 diabetes mellitus in Japan. Clin Pediatr Endocrinol 2005;14(2):65–75.

Barrett Jc, Clayton Dg, Concannon P, Akolkar B, Cooper Jd *et al.*: Genome-wide association study and meta-analysis find that over 40 loci affect risk of type 1 diabetes. Nat Genet 2009.

Erlich H, Valdes Am, Noble J, Carlson Ja, Varney M *et al.*: HLA DR-DQ haplotypes and genotypes and type 1 diabetes risk: analysis of the type 1 diabetes genetics consortium families. Diabetes 2008;57:1084–1092.

Lambert Ap, Gillespie Km, Thomson G, Cordell Hj *et al.*: Absolute risk of childhood-onset type 1 diabetes defined by human leukocyte antigen class II genotype: a population-based study in the United Kingdom. J Clin Endocrinol Metab 2004;89:4037–4043.

Verge Cf, Stenger D, Bonifacio E, Colman Pg *et al.*: Combined use of autoantibodies (IA-2 autoantibody, GAD autoantibody, insulin autoantibody, cytoplasmic islet cell antibodies) in type 1 diabetes: Combinatorial Islet Autoantibody Workshop. Diabetes 1998;47:1857–1866.

Lonnrot M, Salminen K, Knip M, Savola K, Kulmala P*et al.*: Enterovirus RNA in serum is a risk factor for beta-cell autoimmunity and clinical type 1 diabetes: a prospective study. Childhood Diabetes in Finland (DiMe) Study Group. J Med Virol 2000: 61: 214–220.

Sadeharju K, Hamalainen Am, Knip M, Lonnrot M, Koskela P*et al.*: Enterovirus infections as a risk factor for type I diabetes: virus analyses in a dietary intervention trial. Clin Exp Immunol 2003: 132: 271–277.

Groop Lc, Bonadonna Rc, Delprato S*et al.*: Glucose and free fatty acid metabolism in non-insulin-dependent diabetes mellitus. Evidence for multiple sites of insulin resistance. J Clin Invest 1989, 84:205–213.

Hattersley A, Bruining J, Shield J, Njolstad P, Donaghue KC. The diagnosis and management of monogenic diabetes in children and adolescents. Pediatric Diabetes 2009: 10 (Suppl. 12): 33–42.

Given BD, Mako ME, Tager HS, Baldwin D, Markese J, Rubenstein AH, Olefsky J, Kobayashi M, Kolterman O, Poucher R: Diabetes due to secretion of an abnormal insulin. N Engl J Med 1980;302:129-135.

Taylor S, Arioglu E. Genetically defined forms of diabetes in children. J Clin Endocrinol Metab 1999;84:4390-4396.

Kahn CR, Flier JS, Bar RS, Archer JA, Gorden P, Martin MM, Roth J: The syndromes of insulin resistance and acanthosis nigricans. N Engl J Med 1976;294:739-745.

Longo N, Wang Y, Smith SA, Langley SD, DiMeglio LA, Giannella-Neto D. Genotype-phenotype correlation in inherited severe insulin resistance. Human Mol Gen 2002;11:1465-1475.

Reitman ML, Arioglu E, Gavrilova O, Taylor SI. Lipoatrophy revisited. Trends in Endocrinol Metab 2000;11:410-416.

Sutherland D.E., Gruessner R.W., Gruessner A.C. 2001. Pancreas transplantation for treatment of diabetes mellitus. World J Surg 25: p. 487-496.

Website of the Clinical Islet Transplant Program, Alberta U. o. www.med.ualberta.ca/islet/hist.html.

Groth C.G., Tibell A., Wennberg L., Korsgren O. 1999. Xenoislet transplantation: experimental and clinical aspects. J Mol Med 77: p. 153-154.

Soria B., Roche E., Berna G., Leon-Quinto T., Reig J.A., Martin F. 2000. Insulin-secreting cells derived from embryonic stem cells normalize glycemia in streptozotocin-induced diabetic mice. Diabetes 49: p. 157-162.

Yong Zhao, Zhaoshun Jiang, Tingbao Zhao, Mingliang Ye *et al.* Reversal of type 1 diabetes via islet beta cell regeneration following immune modulation by cord blood-derived multipotent stem cells BMC Medicine 2012, 10:3.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DIABETES MELLITUS TIPO 1

Dr. Roberto Martínez y Martínez†

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Distinguir la clasificación. Considerar los factores de riesgo. Elaborar un diagnóstico precoz. Iniciar de manera correcta el tratamiento y derivar su atención al segundo nivel.

CONCEPTO

Se entiende por diabetes mellitus (DM) un trastorno con participación hereditaria, crónico, progresivo, condicionado por inadecuada secreción o utilización de insulina, con repercusión en el metabolismo intermedio (carbohidratos, grasa y proteínas), alteraciones neurológicas y lesiones de macroangiopatías, y microangiopatías que ocasionan a plazo largo grave deterioro al organismo, de manera principal con ataque a ojos, riñón, nervios, corazón, y vasos sanguíneos. Esta definición se puede tomar como correcta: sin embargo, al momento es mejor y más útil considerar que el término de DM es un síndrome que engloba un grupo heterogéneo de situaciones anormales que tienen etiología, prevención, mecanismos fisiopatogénicos, terapéutica y pronósticos diferentes.

El cuadro 29–31 muestra la clasificación etiológica actual. Se desprende de ello que hay cinco grupos de diabéticos: la de tipo 1, antes denominada dependiente de insulina, la de tipo 2 o no dependiente de insulina (1 y 2 de causa primaria); otros tipos específicos (causa secundaria); y diabetes mellitus gestacional, y neonatal (este ultimo grupo lo agrega Sperling, y como estado *intermedio*: tolerancia a la glucosa impedida, glucosa en ayunas impedida).

La Asociación Americana de Diabetes (ADA) definió en el 2004 los siguientes criterios diagnósticos para la Diabetes Mellitus:

a) Síntomas clásicos de diabetes y una glucemia casual (a cualquier hora del día) igual o mayor a 200 mg/dL
b) Dos glucemias en ayunas (por lo menos de ocho horas) ≥126 mg/dL
c) Glucemia igual o mayor a 200 mg/dL dos horas después de una carga de glucosa durante una prueba de tolerancia a la glucosa oral (TGO)

Define como Intolerancia a la Glucosa, una glucemia entre 140 y 199 mg/dL a las 2 h de la prueba de TGO, y Glucemia de Ayuno alterada a una Glucemia de ayuno entre 100 y 125 mg/dL. A estos dos criterios se les ha denominado prediabetes, indicando mayor riesgo de desarrollar diabetes.

En este apartado se desarrollará la diabetes mellitus de tipo 1 (DM 1); el resto de los grupos se describirá en forma breve al final, dado que ocupan una frecuencia mucho menor en la etapa pediátrica.

Diabetes tipo 1

También se conoce como juvenil o dependiente de insulina. Se asocia con etiología autoinmunitaria, con evidencia de heterogeneidad genética. La destrucción de las células β(Cβ) conduce a la carencia total de insulina, lo que permite la presencia de un cuadro frágil, de difícil control, y tendencia a la

Cuadro 29–31. Clasificación etiológica de la diabetes mellitus

Diabetes de tipo 1. Destrucción de las células β; habitualmente conduce a deficiencia absoluta de insulina.
- Por mediación inmunitaria
- Idiopática

Diabetes de tipo 2. Puede fluctuar entre sólo resistente a la insulina con deficiencia relativa de la hormona, hasta un defecto de predominio secretor con resistencia a la insulina.

Otros tipos específicos. Incluye los grupos listados a continuación:
- *Defectos genéticos de la función de la célula β.*
  - Síndromes MODY
    - MODY 1 – Cromosoma 20 HNF-4a
    - MODY 2 – Cromosoma 7 Glucoquinasa
    - MODY 3 – Cromosoma 12, HNF-1β
    - MODY 4 – Cromosoma 13, IPF – 1
    - MODY 5 – Cromosoma 17, HNF - 1β
    - MODY 6 – Cromosoma 2q32 Neuro-D1
  - ADN mitocondrial
  - Otros
- *Defectos genéticos en la acción insulínica*
  1. Resistencia a la insulina de tipo A
  2. Leprechaunismo
  3. Síndrome de Rabson – Mendenhall
  4. Diabetes lipoatrófica
  5. Otros
- *Enfermedades del páncreas exocrino*
  1. Pancreatitis
  2. Traumatismo/pancreatectomía
  3. Neoplasia
  4. Fibrosis quística
  5. Hemocromatosis
  6. Pancreatopatía fibrocalculosa
  7. Otras
- *Endocrinopatías*
  1. Acromegalia
  2. Síndrome de Cushing
  3. Glucagonoma
  4. Feocromocitoma
  5. Hipertiroidismo
  6. Somatostatinoma
  7. Aldosteronoma
  8. Otras
- *Inducida por medicamentos o por sustancias químicas:*
  1. Vacor
  2. Pentamidina
  3. Ácido nicotínico
  4. Glucocorticoides
  5. Hormona tiroidea
  6. Diazóxido
  7. Agonistas β adrenérgicos
  8. Tiazidas
  9. Dilantín
  10. Interferón α (α-IFN)
  11. Otras
- *Infecciones*
  1. Rubéola congénita
  2. Citomegalovirus
  3. Otras
- *Formas no comunes de diabetes por mediación inmunitaria:*
  1. Síndrome "del hombre rígido"
  2. Anticuerpos de los receptores anti-insulina
  3. otras

Continúa

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–31. Clasificación etiológica de la diabetes mellitus *(continuación)*

Otros síndromes genéticos a veces asociados con diabetes:
1. Síndrome de Down
2. Síndrome de klinefelter
3. Síndrome de Turner
4. Síndrome de Wolfram
5. Ataxia de Friedreich
6. Corea de Huntington
7. Síndrome de Laurence-Moon-Biedl
8. Distrofia miotónica
9. Porfiria
10. Síndrome de Prader – Willi
11. Otros

Diabetes gestacional
Diabetes neonatal
Estado intermedio:
Tolerancia a la glucosa impedida
Glucosa en ayuno impedida
Aclaración terapéutica
Las personas con cualquier forma de diabetes pueden requerir tratamiento insulínico en alguna etapa de su padecimiento. Tal uso de insulina, por sí mismo, no clasifica al paciente.

Datos tomados del Comité de expertos en el diagnóstico y clasificación de diabetes mellitus de la AAD. Diabetes Care. 2004; 27: Suppl 1 S5-S10, y de Sperling M. Diabetes Mellitus. En: Sperling M, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 324

cetosis si no se aplica insulina. La incidencia es variable según razas o etnias; así, Finlandia ocupa el primer lugar con 35 casos nuevos por año /100 000 habitantes, EUA: 20, Cuba: 4. En México se desconoce su incidencia. Ocupa el 5–10% de todos los casos de DM.

Puntos sobresalientes

- La DMI es de etiología autoinmunitaria que destruye en poco tiempo las Cβ, cesando la producción de insulina con repercusión en el metabolismo intermedio (H. de carbono, grasas y proteínas).
- No existe cura, pero un control bien llevado: insulina, alimento, ejercicio. sicoemocional, familiar, escolar, social, lo conducirá a llevar una vida de adaptación a su medio.
- El fundamento de la terapéutica estriba en proporcionar insulina, imitando la producción pancreática y esto se logra con aplicaciones de insulina ultrarrápida (Ur) preprandio e insulina de acción prolongada al acostarse.
- Un buen control disminuye los episodios de hiper e hipoglucemia, así como retardan las complicaciones a largo plazo: neuropatía, nefropatía, retinopatía, y enfermedad cardiovascular.
- Autocontrol por el paciente y los familiares deriva de la educación "diabética" que se les proporcione.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Algunos virus como el de la parotiditis, *Coxsackie* B4 al presentar encefalitis o el de la rubéola (20% de las personas conocidas con rubéola congénita desarrollan DM1 y además incidencia alta de tiroiditis y otros trastornos inmunitarios), son capaces de disparar una respuesta inmunitaria en un estado diabético latente o potencial, o bien infectar las Cβ y destruirlas.

Huésped

En los últimos años se ha demostrado la participación inmunitaria en el desencadenamiento de la enfermedad. Hay asociación a un aumento de algunos antígenos de histocompatibilidad: HLA-B8, BW15, DR3 y DR4. El sistema HLA (antígenos de linfocitos humanos), es el complejo mayor de histocompatibilidad localizado en lo brazos cortos del cromosoma 6p21, consistente en un racimo de genes que codifican antígenos de trasplante y desempeñan un papel central en la respuesta inmunitaria. De tal suerte, que la presencia de DR3 o DR4 en un individuo confiere un riesgo mayor de 2–3 veces para desarrollar DM 1; si los dos se heredan, el riesgo es 7–8 veces más. Las investigaciones recientes pueden evidenciar que hay locus, con su respectivo gen, que tiene mayor relación; así la ausencia de homocigosidad del ácido aspártico en la posición 57 de la cadena HLA–DQB confiere un riesgo de 100% para desarrollar DM1.

Lo anterior, aunado al aumento de casos en una familia, a que sólo 50% de gemelos idénticos tiene concordancia para diabetes, y a las diferencias de prevalencia en las razas, nos señala una heterogeneidad, es decir, la intervención de los genes son diferentes, y sólo basta en ellos un estímulo que, para algunos puede ser la acción de un virus o de factores no bien identificados. También en la DM1 se han demostrado anticuerpos circulantes contra el citoplasma, o contra la membrana de las Cβ; o bien autoanticuerpos a la insulina, a la descarboxilasa del ácido glutámico y la infiltración linfocítica de los islotes, inclusive estos anticuerpos se han aislado al inicio de la diabetes (antes de aplicar insulina), es decir, son autoanticuerpos, y por otro lado ellos son más susceptibles de presentar padecimientos autoinmunitarios del tipo de la tiroiditis linfocítica crónica, Graves, Addison, vitíligo, celíaca, hepatitis autoinmunitaria, miastenia grave y anemia perniciosa.

Así, los genes de la DM1 están fuertemente asociados con el sistema HLA, y la presencia de diabetes en los hermanos dependerá del número de haplotipos (modelos) HLA que tengan en concordancia con el afectado.

Cuando no hay evidencia de autoinmunidad (10%) se habla de DM1 *idiopática* que tiene la característica de ser fuertemente heredada.

No hay predominancia en sexo. El sobrepeso u obesidad no influyen, la inmensa mayoría tienen peso normal o bajo. Lo habitual es su presencia antes de los 15 años con un pico a los seis años y en la pubertad.

En EUA se informa 1:1 430 a los 5 años, 1:360 a los 16 años; ocupa 10% de todos los diabéticos, en México no se cuenta con datos, pero es posible que su frecuencia sea parecida.

Ambiente

Se presentan más casos nuevos en el otoño e invierno, están relacionados también con la incidencia de las virosis mencionadas en el agente. La interacción del agente–huésped y ambiente es lo que determina la presencia de DM1. En cambio, en el de tipo 2 predomina la resistencia a la insulina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Promoción de la salud

Educación para la salud a la comunidad donde se señale las características de la enfermedad, y sobre todo, el control médico que debe tener el paciente.

Protección específica

Es difícil realizarla. Existen individuos con riesgo mayor (véase *Anormalidad de tolerancia a la glucosa*); los que tienen anticuerpos circulantes *vs.*, células de los islotes, el riesgo en los hermanos dependerá del número de haplotipos concordantes con el paciente; así, irá desde 1–20%, pero como esto no es fácil de determinar, se ofrecerá un riesgo de 4% para los futuros hijos de este matrimonio, riesgo que aumentará al haber dos o más afectados en la hermandad: el mismo riesgo de 4% es para los hijos del afectado. Determinar los haplotipos entre los hermanos del *propositus* no es aconsejable, ya que en aquellos que fueran positivos, no habrá, manera de prevenirlos, y si en cambio aumentaría la distorsión psicológica en él y de sus familiares. Obviamente la no exposición de los hermanos a las virosis no es práctica.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Al momento se acepta la participación del terreno inmunológico como determinante etiológico mayor. Así estudios en animales de laboratorio (ratón diabético no obeso y en ratas obtenidas de entrecruzamiento), señalan evidencia para tomar a la DM 1 como una enfermedad autoinmunitaria programada genéticamente, en donde se aprecian seis etapas:

a) Un gen que determina la susceptibilidad diabética, situado en la región de histocompatibilidad mayor en los brazos cortos del cromosoma 6.
b) La existencia de un "disparador" que hasta ahora se acepta sea un virus u otro factor desconocido.
c) Desarrollo de inmunidad activa, manifestada por la presencia de los diversos anticuerpos *Vs.* células de los islotes (infiltración linfocitaria), antiinsulina o citotóxicos, que en alguna forma pueden inhibir la secreción de insulina;
d) La secreción de insulina estimulada por la glucosa se pierde progresivamente como un reflejo de la reducción de la masa de Cβ;
e) Destrucción autoinmunitaria extensa de Cβ, conservando células que contienen glucagón, somatostatina, polipéptido pancreático, la diabetes se manifiesta clínicamente, aunque hay algo de secreción de insulina;
f) Destrucción completa de Cβ.La insulina es una hormona proteica anabólica con un peso molecular aproximado de 6 000 y consiste en dos polipéptidos unidos por puentes de dos azufres. Desempeña un papel importante en el metabolismo correcto de azúcares, grasas, proteínas, agua y electrólitos. Una de la funciones primordiales es facilitar el paso de la glucosa a través de ciertas membranas celulares, como los fibroblastos de los músculos, o las células adiposas; en cambio, no es necesaria en las neuronas, o en los eritrocitos; por otro lado, conviene señalar que le secreción de insulina está condicionada a los niveles de glucosa. La consecuencia de la carencia traerá alteraciones bioquímicas que darán por resultado las manifestaciones clínicas. La glucosa se eleva al no poder entrar a la célula y por estar disminuida la captación y la utilización periférica de glucosa por músculo y tejido adiposo principalmente; esta hiperglucemia empeora con la glucogenólisis acentuada en hígado y músculo; el organismo continua necesitando energía, por lo que la función gluconeogénica hepática se incrementa, aparece glucosuria, diuresis acentuada con azúcar, agua y electrólitos, deshidratación, hemoconcentracion, insuficiencia circulatoria periférica, acidosis y polidipsia compensatoria, etc. (ver tema de C*etoacidosis*).

A nivel de las grasas (tejido adiposo), éstas se movilizaran como respuesta a los requerimientos energéticos; en el hígado la oxidación será parcial, originándose ácido acetoacético y β–hidroxibutírico, que conducirá hacia acidosis metabólica, cetonuria y natriuria importante. La síntesis de grasa esta impedida y esto se demuestra con el ascenso de lípidos totales, colesterol, triglicéridos, y ácidos grasos libres. A nivel de proteínas habrá disminución de su síntesis y aumento global del catabolismo proteico; los aminoácidos producto de la proteólisis tisular se difunden a la sangre y al hígado (gluconeogénesis), formando nueva glucosa. Como respuesta a esta baja de utilización de glucosa, hay un alza de las hormonas diabetógenas (adrenalina, hormona de crecimiento, cortisol, glucagón) que contribuirán, con el alza de glucosa, a un deterioro mayor.

A plazo largo, el depósito endotelial y subendotelial de sales de colesterol, sales cálcicas y lipoproteínas favorecido por el descontrol metabólico e influenciado por las glucoproteínas y la migración de fibroblastos, llevara a la microangiopatía: por otro lado, el envejecimiento natural de las arterias, precipitado por el trastorno metabólico, conducirá a la macroangiopatía.

Etapa clínica

La inmensa mayoría presenta un síndrome diabético agudo: poliuria, frecuentemente enuresis nocturna, polidipsia compensadora, polifagia moderada y transitoria, y pérdida de peso acentuado; este cuadro evoluciona con rapidez y de no tratarse, aparecerá adinamia, somnolencia, vómitos, tipo respiratorio de Kussmaul, deshidratación, obnubilación, inconsciencia, coma y muerte, por lo general en el lapso de dos a cuatro semanas del inicio de la sintomatología. A pesar de lo florido del cuadro, el médico no está sensibilizado a pensar en diabetes en el niño; lo comprueba el hecho de que en el 70% de los pacientes atendidos por el autor se diagnosticó diabetes estando en cetoacidosis. El cuadro clínico es inconfundible. Muy pocos presentan inicio enmascarado y esto dependerá si la destrucción de las Cβes lenta.

La otra entidad que cursa con poliuria es la diabetes insípida (ver tema).

Fase de remisión

Alrededor de 60% presenta regresión a la normalidad, la que puede ser completa o parcial; la primera se acompaña de glucosurias negativas y glucemia en ayuno normal; este cuadro se manifiesta 2–4 meses después del inicio de la diabetes y persiste por 1–3 meses, aunque en ocasiones se prolonga por

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

un año. En esta etapa la insulina puede o no necesitarse y, si se determina, se cuantificará normal o ligeramente baja. ¿Por qué las Cβde nuevo funcionan? El paciente debe continuar efectuándose glucosurias, que al positivizarse indicará que este periodo ha terminado.

No es conveniente suprimir la insulina aún con glucemias en ayunas normales, por riesgo de que al reanudarla origine alergia; por este motivo, conviene no suspenderla y aplicarla en forma diaria sbct., 1–2 U. Cuando la remisión es parcial, sólo se disminuye la cantidad de insulina.

Fase de diabetes completa

Se inicia después de haber terminado el periodo de remisión, aunque a veces éste no se presentó. Los requerimientos de insulina aumentan, dado que cada vez más la insulina endógena disminuye debido a la destrucción mayor de las Cβ; 20% tendrá insulina escasa a los cinco años de inicio. La esfera psicológica empieza a dañarse: cambios en la personalidad, poco apego al estudio, trastornos de conducta suelen aflorar, a rebelarse contra lo que en un principio se aceptó (insulina, dieta, ejercicio). En el curso de la enfermedad habrá complicaciones relacionadas con la baja o alta del azúcar. La hipoglucemia se relaciona a aplicación en exceso de insulina, retardo en la ingesta de alimento o ejercicio físico exagerado. Sus manifestaciones serán de inicio rápido y variables, dependiendo de la rapidez con que baje la glucosa, así como de la edad del paciente; es común que se presente durante el sueño (2–4 h), dado el tiempo más largo en que permanece sin alimento; el cuadro es casi siempre característico: hambre súbita, palidez, cefalea, sudoración, hipotermia, nerviosismo, temblores, confusión mental, ausencias, convulsiones tónicoclónicas, semiinconsciencia, inconsciencia, raras veces coma, síntomas dados tanto por elevación de catecolaminas como por glucopenia cerebral. La hipoglucemia es el limitante mayor para el control de los niveles de glucosa. La otra complicación es la hiperglucemia que conduce a cetoacidosis (tema adelante).

Los requerimientos en esta etapa son en promedio 1 U/Kg.

Diabetes con sus complicaciones tardías

En términos generales, se presentaran más precoces o quizás más graves de acuerdo al grado de control metabólico: neuropatía, retinopatía, nefropatía, desaceleración de la talla, alteraciones osteoarticulares, dermopatías.

Generalmente, la talla en forma individual no se afecta, aunque comparando grupos de diabéticos *vs.* controles normales, sí hay déficit discreto de la estatura. En ocasiones, asociada al pobre control, se presenta talla baja, hepatoesplenomegalia, lo que constituye el síndrome de Mauriac. Si hay deterioro acentuado en la talla y en la edad ósea, es seguro que habrá retraso en la pubertad.

Las manifestaciones osteoarticulares son bastante raras y se presentan con movilidad articular limitada y osteopenia, principalmente en las manos. Se asocia al desarrollo temprano de complicaciones microvasculares.

La necrobiosis lipoidea *diabeticorum* también muy rara; se manifiesta como un área atrófica oval eritematosa y responde a hidrocortisona oral. La lipoatrofia es otro tipo de lesión más común; se presenta en los sitios de la inyección, observándose depresiones de la piel; se atribuye a que la insulina se aplica de manera repetida en el mismo sitio.

La neuropatía no tiene patogenia clara; se han descrito alteraciones en el metabolismo de la mielina, acúmulo de sorbitol y fructuosa, así como una nutrición sanguínea deficiente. La neuropatía periférica es simétrica, cursando con parestesias e hipoestesias, sobre todo en miembros inferiores. La neuropatía visceral presenta signología variada: parálisis de los músculos extraoculares, vejiga neurogénica, diarrea o constipación, disminución de la líbido y otras. Su presencia es a largo plazo, en un 10 % o menos. La situación disminuye o se retira al obtener mejor control.

Las manifestaciones oculares son diversas, desde cambios refractivos transitorios originados por modificaciones en la tonicidad del humor acuoso (altas y bajas de glucemia), o presencia de cataratas por a cúmulo de sorbitol (5% de los diabéticos menores de 19 años), el cual, al aumentar la osmolaridad del cristalino, origina mayor paso de agua que, al alcanzar un punto crítico, hace perder la osmolaridad y produce una catarata. Por otro lado, la retinopatía se presenta en 19% después de los 10 años y aumenta hasta 55% después de los 20 años de enfermedad comprobada, obviamente estoes producto de un metabolismo intermediario trastornado y del pobre suministro sanguíneo a los tejidos; todo esto ocasionará engrosamiento de la membrana basal de los capilares con depósitos de material PAS positivo y proliferación de las células endoteliales de los vasos con disminución del calibre, que es lo que va a originar las hemorragias punctatas, microaneurismas o ambas, más después hemorragias prerretinianas que pueden conducir a desprendimiento de retina. El diagnóstico temprano es necesario para llevar a cabo la terapéutica específica según la lesión.

Las manifestaciones a nivel renal se pueden presentar desde los 10–15 años de iniciada la sintomatología e irán en aumento con el transcurso del tiempo. La lesión principal es la glomeruloesclerosis ocasionada por el espesamiento de la membrana basal del glomérulo, junto con el ensanchamiento del mesangio ocupado por material amorfo. La nefropatía se inicia con proteinuria, después hipertensión, edema y al final insuficiencia renal crónica y muerte. El 50% fallece de esta complicación.

Se ha señalado la evolución natural del padecimiento, es lógico comprender que con el tratamiento dicha evolución se modificará y por supuesto la vida útil se prolongará.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico temprano y tratamiento oportuno

Dado que la inmensa mayoría presentan un síndrome diabético agudo, esto junto con glucosuria, cetonuria o no, y glucemia> 200 mg/dL a cualquier hora, o en ayunas >126 mg/dL, nos hará el diagnóstico de DM 1; es muy difícil que exista otra patología que nos confunda. Un mínimo porcentaje no mostrará síntomas o bien la glucemia elevada es hallazgo accidental o puede que estemos frente a un diabético de tipo 2 con inicio a temprana edad; el criterio diagnóstico entonces lo obtendremos con una curva de tolerancia a la glucosa oral (CTGO): glucosa plasmática > 200 mg/dL a las dos horas. La glucemia en ayuno normal en niños y adolescentes es de 70–100 mg/dL.

CTGO. Administrar 1.75 g de glucosa/kg de peso ideal, sin pasar de 75 g (no hacerla en aquellos que tienen dos glucemias elevadas). Tres días previos no restringir la dieta, igual

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o mayor de 150 g de carbohidratos diarios, ayuno de diez horas antes de la prueba, actividad física igual, durante la prueba estar sentado y no fumar. Preparar el concentrado nomás de 25 g/dL, tomarlo en un máximo de 5 min. Obtener muestras a los 0, 60, 120 y 180 min.

El tratamiento debe tener una meta en lo personal y familiar; convencimiento primero, de que es necesario seguir una serie de normas concernientes a la aplicación de insulina, dieta y actividad física que, al principio, traerán un descontrol, pero que después formaran parte de su hábito de vida, y segundo, que con estas medidas estaremos disminuyendo o retardando las complicaciones e indudablemente mejorando la calidad de vida. Por otro lado, el autocontrol (dependiendo de la edad) y la participación de los familiares (padres, hermanos, personas que conviven, maestros y compañeros de escuela), será definitivo en el éxito.

Insulina

Anteriormente se extraía de la res o del puerco (todavía se fabrican); ahora es insulina humana que se produce por manipulación del DNA, la que es quizá más pura que la de origen animal. Las insulinas en México están purificadas por cromatografía y las presentan en 100 U/mL, cuatro casas comerciales (Lilly®, Novo Nordisk®, Pisa®, Aventis®), sin ventajas individuales. Debido a su acción y estructura química, se les identifica (cuadro 29–32) como regular o simple o rápida (Humulin R®, Novolin R®, Insulex R®), de acción intermedia o NPH —protamina neutra de Hagedorn— (Humulin N®, Novolin N®, Insulex N®), lenta y ultralenta dejaron de fabricarse.

Existen insulinas mezcladas (Humulin 70/30®, Novolin70/30®), con dos tercios de intermedia y un tercio de rápida, las dos casas comerciales presentan también la insulina en cartuchos y la pluma para aplicarse. Son poco útiles no se ajustan con los requerimientos variables cotidianos.

En la actualidad se fabrica análogos de insulina que no forman hexámeros y se absorben más rápido (cuadro 29-32), se denominan de acción ultrarrápida. Lispro (Humalog®), Aspart (Novorapid®). También se presentan mezcladas con insulina NPH o intermedia (Humalog Mix® con 75% de intermedia).

Otro análogo más nuevo es Glargina (Lantus®) y Detemir (Levemir®) con absorción lenta y sostenida (cuadro 29-32).

Cuadro 29–32. Acción relativa de insulinas humanas

Insulina	Principio (h)	Pico (h)	Duración efectiva usual (h)	Duración máxima usual (h)
Regular o rápida	0.5-1	2 – 3	3 – 6	4 – 6
Ultrarrápida Lispro Aspart	< 0.25	0.5 – 1	2 – 3	3 – 4.5
NPH o intermedia	2 – 4	4 – 10	10 – 16	14 – 18
De acción prolongada Glargina Detemir	2 – 4	Sin pico	18 - 24	

h = horas. Los tiempos fijados dependerán del momento: alimentación, ejercicio, infección, estrés y otros. American Diabetes Association 2004, con pequeñas modificaciones.

Las insulinas deben conservarse en refrigerador (no congelador) o cuando menos el frasco que se está utilizando tenerlo en un sitio fresco. Antes de usarla invierta (no agitar) el frasco 2–3 veces para su distribución homogénea. La vía utilizada de ordinario es la subcutánea (figura 29–21 y debe rotarse en sitio de aplicación (figura 29–22) de tal manera que cada 30 o 40 días se regrese al lugar inicial. Es común cierta reacción local, con eritema que desaparece a los 20–30 min.

Raras veces hay prurito local, induración, dolor o manifestaciones generales de alergia; para lo anterior se recomiendan antihistamínicos del tipo de la difenhidramina; el uso de cortisona oral puede ser útil, o cambiar la especie de insulina, sobre todo a insulina de cerdo, o canjear NPH por insulina de larga acción (Lantus®, Levemir®) o al revés, y como último recurso emplear desensibilización. Con el empleo de insulina humana son todavía más raras estas reacciones. Cuando hay verdadera resistencia a la insulina (más de 2 U/Kg) y se ha descartado el fenómeno de Somogyi, o infección oculta, también se puede hacer el cambio de insulina señalado. En ocasiones se forman depresiones del tejido graso (lipoatrofia) en el sitio de las inyecciones, principalmente cuando no se rota el lugar de la inyección (cada mes llevar un dibujo como el de la figura 29–22, en donde en forma diaria se señala el sitio de la aplicación); paro ello se recomienda dejar "descansar" esa área o bien cambiar de marca.

Manejo con insulina: Su aplicación (sbct) es necesaria y con ella tratar de imitar al máximo la producción horario de insulina pancreática. Se comprende que esto no es fácil. Lo primero es distinguir la farmacodinamia (acción) de las insulinas (figura 29-23 para poder llevar a cabo un plan terapéutico adecuado, el cual esta supeditado a las características individuales, familiares, socioeconómicas, culturales, hábitos, etc.

Históricamente el tratamiento ha cambiado a medida que tenemos insulinas que permiten mejor control, sin embargo debemos estimar que la aplicación múltiple de insulina es con la que se obtiene mejor control metabólico. Las figuras 29-24 a la 29-31 ilustran los diversos planes de tratamiento:

Dos inyecciones al día sbct: (Insulina R-Ur-NPH) figuras 29-24 y 29-25. En teoría la glucemia posterior al desayuno y la cena se cubre con insulina Ur o R. La glucemia de la comida y durante la noche se cubre con NPH. Riesgo de hipoglucemia nocturna e hiperglucemia de ayuno.

Tres inyecciones de insulina: (Ur-NPH-R), (figuras 29-26 y 29-27). En teoría igual que en la pauta de dos inyecciones al día. La administración de NPH al acostarse en vez de la cena, controla mejor la glucemia durante la noche.

Cuatro inyecciones al día: (Ur-NPH-AP), (figuras 29-28 y 29-29).

En teoría dos dosis de NPH o una dosis de IAP, cubre el día y la noche. La de acción UR cubre glucemia posprandial, permite ajustar la insulina entre comidas basándose en la glucemia preprandrial, ingesta de hidratos de carbono y la actividad.

Cuatro inyecciones al día (R-NPH-AP), (figuras 29-30 y 29-31).

En teoría, la insulina de acción R proporciona control glucémico diurno y para las comidas, y dos dosis de NPH o una dosis de AP (Glargina o Detemir) proporcionan cobertura basal día y noche. Ventajas igual que la anterior.

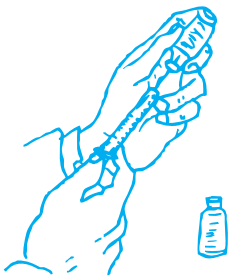
Consideraciones útiles y prácticas

Los requerimientos de insulina van de 0.7 a 1.2 U Kg/día de acuerdo al peso y edad. El uso de dosis única de insulina está

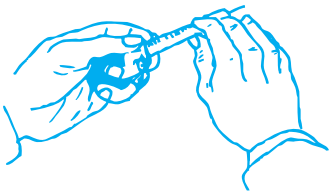
© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Con precauciones estériles inyéctese en la parte superior del frasco de insulina NPH un volumen de aire igual al de la dosis que se va a emplear. Retire la jeringa.

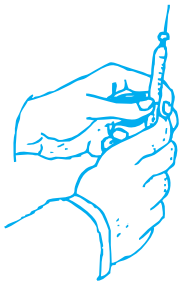
2. Inyéctese aire en el frasco de insulina regular y aspírese lentamente la dosis indicada.



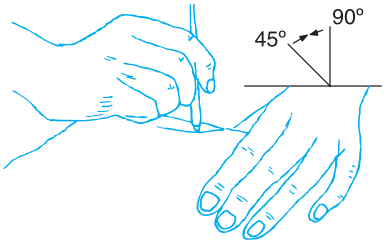
3. Inviértase (no agitar) el frasco de insulina NPH varias veces. Aspírese lentamente la dosis indicada en la jeringa cargada con insulina regular.



4. Con la jeringa en posición horizontal, con el bisel de la aguja hacia arriba, aspírese una burbuja de aire y hágase pasar de un extremo aotro para mezclar las insulinas.



5. Expúlsese la burbuja de aire.



6. Tome la jeringa como si fuera un lápiz. Haga un pliegue de piel y tejido subcutáneo de 2 pulgadas. Introduzca la aguja con movimiento rápido, si hay sangre al aspirar, sacar la aguja e inyectar en otro sitio.El ángulo para inyectarse es entre 45 y 90.

Figura 29–21. Técnicas para la preparación y aplicación de insulina NPH, insulina regular o las dos juntas.

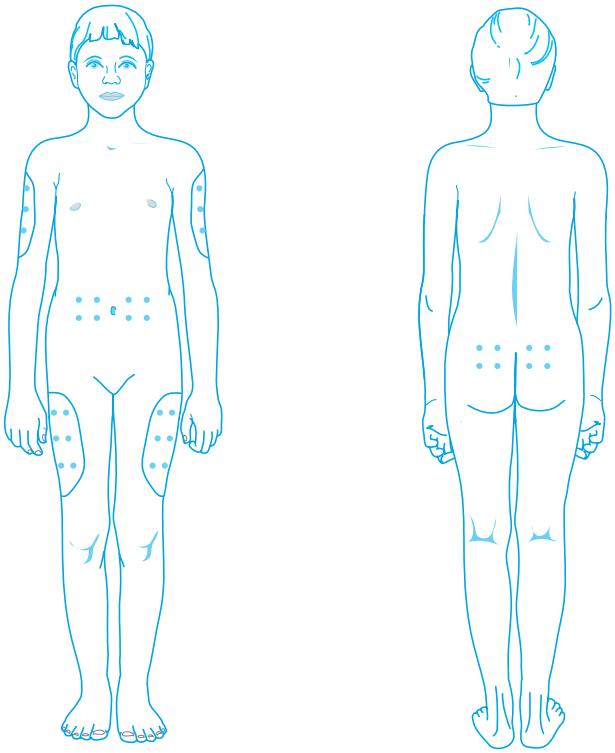


Figura 29–22. Sitios de aplicación de insulina.

abandonado. La administración de NPH se debe calcular como basal (no reemplaza la insulina basal en forma satisfactoria, sobre todo en la noche) en 30–50%, 2/3 en la mañana y 1/3 en la noche, el otro 70 o 50% debe cubrirse con insulina Ur, distribuida antes de alimentos.

La insulina Ur se puede aplicar 10–15 minutos antes de alimentos, cubre bien la hiperglucemia prandial y prosprandio, reduce la hipoglucemia entre alimentos y en la noche. Se ofrece 0.1 U/Kg y todavía mejor una U por cada 10–15 g de carbohidratos a ingerir o quizás una U por cada 5–10 g en adolescentes con cierta resistencia a la insulina.

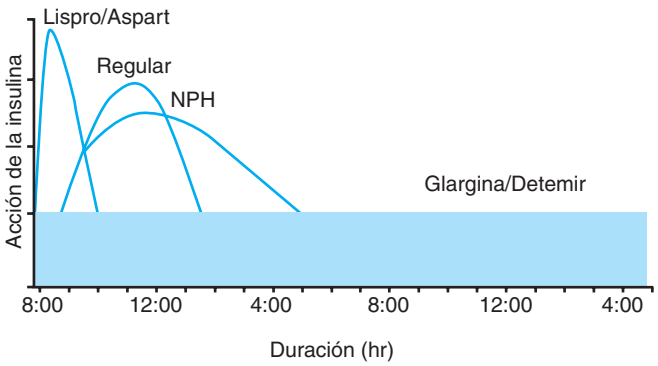


Figura 29-23. Acción comparativa de las diversas clases de insulina.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

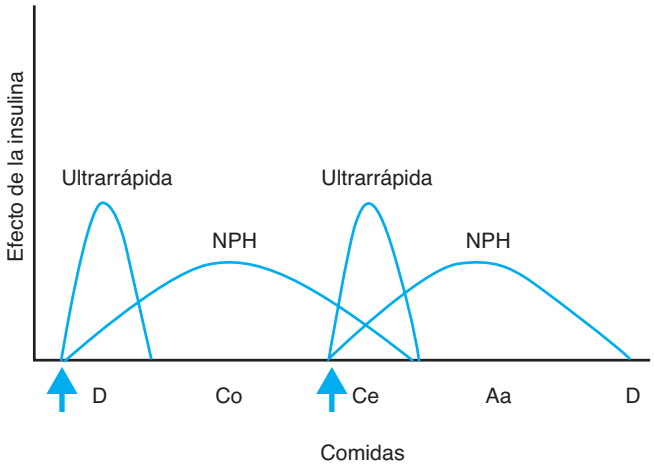


Figura 29–24. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

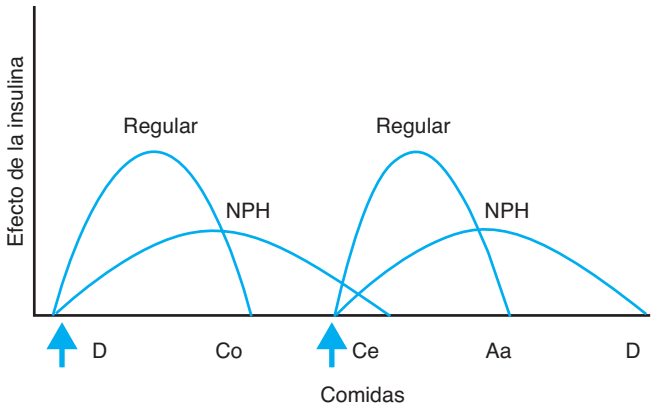


Figura 29–25. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

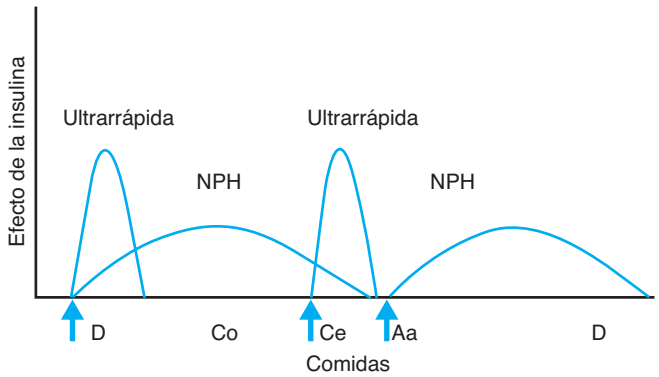


Figura 29–26. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

La insulina R necesita hasta 30' en actuar, lo que requiere retardar el alimento, tiene un pico amplio y larga acción que se desvanece, limita el control de la glucosa posprandio (dosis igual que la Ur). Al administrarse con NPH hay riesgo de hipoglucemia nocturna e hiperglucemia de ayuno.

Las IAP, cubren los requerimientos basales de insulina, permiten una acción plana por 20–24h, a la dosis de 25–30% de la dosis total en niños de 1–3 años o 50% en mayores, o bien 0.4 U/Kg de peso. Predice el efecto de las insulinas Ur o R. Controla el aumento de la glucosa posprandio y se reduce

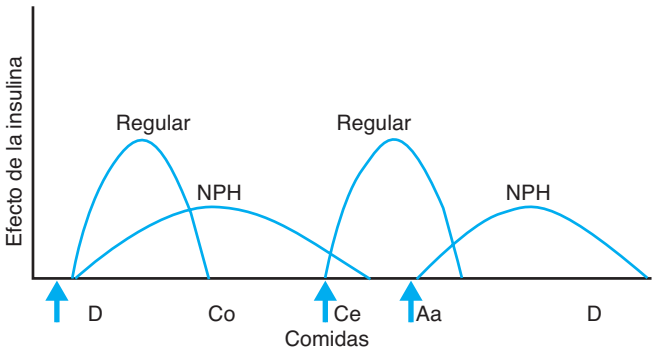


Figura 29–27. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

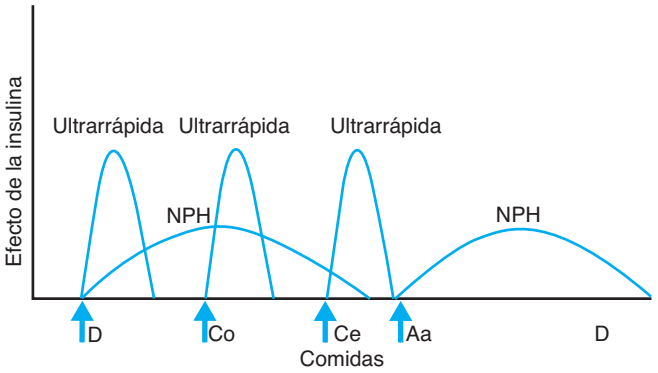


Figura 29–28. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

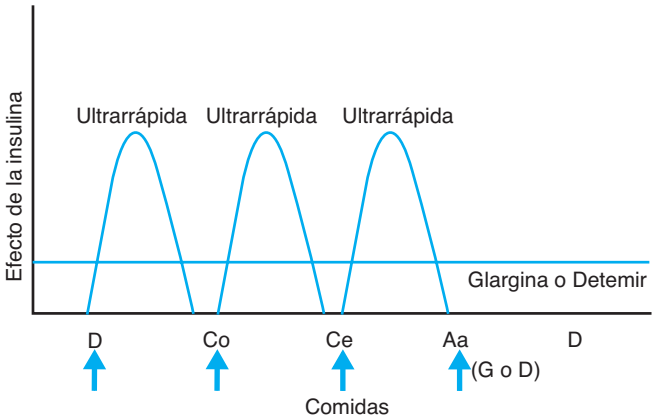


Figura 29–29. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse; G: Glargina, D: Detemir.

la hipoglucemia entre alimentos y nocturna. No se mezcla con otras insulinas.

Por todo lo anterior y con la experiencia de investigadores e instituciones, el manejo idóneo actual es el de 4 inyecciones con IAP y Ur (figura 29-29). Pero hay que recordar que el manejo es individual y habrá situaciones de carácter individual, familiar o cultural social que permita considerar las otras opciones de manejo señaladas.

Se comprende que cualquier plan seleccionado deberá tener ajustes en las dosis de insulina, los que dependerán del monitoreo de la glucemia que se llevará a cabo preprandial, (0.1 de U de insulina UR o R sbct desciende la glucosa 20 – 35 mg/dL). Así, si hay hiperglucemia matutina y no hay hipoglucemia vespertina o nocturna, requiere más insulina intermedia matutina,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

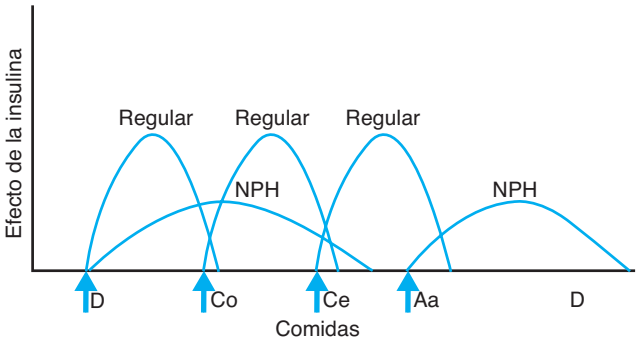


Figura 29–30. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse.

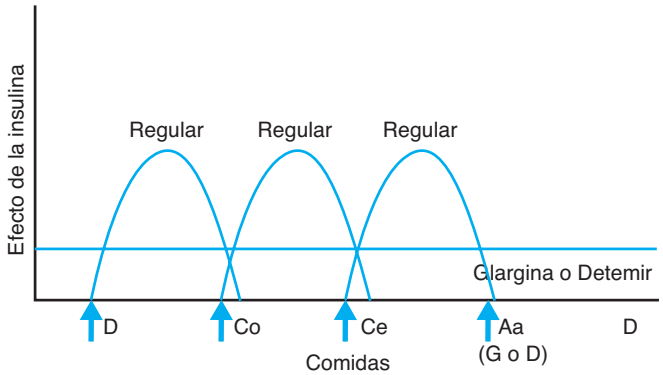


Figura 29–31. D: desayuno; Co: comida; Ce: cena; Aa: al acostarse; G: Glargina, D: Detemir.

en cambio si hay hipoglucemia nocturna, esto se conoce como hiperglucemia reactiva o fenómeno de Somogyi, en donde entran en juego las hormonas diabetógenas (hormona de crecimiento, glucagón, catecolaminas y cortisol) produciendo glucosa. Este fenómeno puede no ser claro y se debe sospechar cuando se pasa de hipoglucemia a cetosis, de hipoglucemia a hiperglucemia, persistencia de hiperglucemia a pesar del aumento de insulina, síntomas de hipoglucemia a pesar de la hiperglucemia importante; la conducta es reducir la insulina.

Puede existir también hiperglucemia en las primeras horas (5-9 h); esto se conoce como el fenómeno de *dawn* o "del amanecer", aquí no hay hipoglucemia vespertina o nocturna, y se debe a la presencia mayor de hormona de crecimiento (diabetógena) nocturna; la conducta es aplicar 10–15% menos de la insulina intermedia nocturna o retardar su aplicación nocturna 2–3 horas (si es que está con el plan de insulina NPH). Pocos pacientes necesitan de la bomba de infusión sbct de insulina, ya que los reportes con múltiples dosis ofrecen controles metabólicos semejantes "es otra opción", se puede intentar en casos de difícil control.

La insulina nasal sigue en observación "armada", con ella se pretenderá el suprimir insulina de acción Ur o R, se ha descrito fibrosis pulmonar con su uso. Al momento podemos decir que continúa investigándose.

El trasplante de islotes pancreáticos o de células β tiene muchas limitantes en el niño.

Dieta (véase también el tema de Obesidad)

Los informes de la literatura señalan que no es necesario un estricto control como en un principio se arguyó. El paciente con DM1 no es obeso; por lo tanto no tendrá dieta de reducción, a no ser que estuviéramos frente al caso raro de diabetes de tipo 2 que cursará con obesidad. Es necesario poner énfasis en que él no ha completado su crecimiento y desarrollo por lo que requiere las calorías que le corresponden con respecto a su edad por talla, gasto de energía, y que estos requerimientos son cambiantes como en todo niño o adolescente normal. Habrá un horario de alimentación, el cual deberá respetarse para poder determinar mejor la(s) insulina(s) correspondiente(s), así como la cantidad. La insulina aplicada debe tener siempre un sustrato en donde actuar; por ello, es necesario ingerir colaciones a media mañana, media tarde y al acostarse; esta última no debe faltar, ya que previene la hipoglucemia nocturna dado que es el lapso de mayor ayuno. La composición de la dieta es la normal: carbohidratos, 55%, principalmente azúcares complejos (absorción lenta) y pocos azúcares refinados (absorción rápida); los edulcorantes no son necesarios; proteínas, 15% (13% proteínas animales, 2% vegetales); grasas, 30% (poliinsaturadas) y bajas en colesterol: hay que temerle más a las grasas que a los carbohidratos. Es recomendable que la alimentación sea rica en fibra y esto se consigue con All–Bran® (salvado), leguminosas, pan integral, cereales y, para algunos, con ellos se mejora el control de la glucemia y del colesterol. El uso de grasas mono o poliinsaturadas (de preferencia de fuente vegetal) en lugar de saturadas reduce las lipoproteínas de densidad baja y el colesterol, disminuyendo la aterosclerosis temprana.

Hay en la actualidad muchos alimentos dietéticos o para diabéticos; los que se podrán usar con prescripción del médico, aunque esto puede alejarlo de una dieta bien planeada. Los alimentos dietéticos hay que analizarlos, ver que ingredientes han sido suplidos y con que se sustituyeron y cuantas calorías proporcionan. En general, las gelatinas y pudines son recomendables, así como algunos refrescos. Los sustitutos del azúcar se dividen en dos categorías: no nutritivos, como el ciclamato y sacarina, y nutritivos, como la fructosa, sorbitol, aspartame, que tienen cuatro calorías por gramo. La cantidad en forma aproximada: 1 000 calorías para el primer año, más 100 calorías por año de edad; en el varón conviene aumentar 200 calorías a partir de los 12 años; no es deseable superar las 2 400 calorías en la mujer y 2 800 en el hombre. La dieta se reparte; la quinta parte se distribuye en las colaciones (fruta, gelatina, galleta); la cantidad restante se distribuye en 1/5, 2/5, 2/5 en desayuno, comida y cena, respectivamente. No se olvide considerar sus hábitos.

Se consigue más dejándole ciertas libertades (cumpleaños, fiestas, piñatas, reuniones sociales) que manteniendo una dieta inflexible.

Ejercicio físico

La actividad física es peculiaridad de la niñez y es parte del mejoramiento de la salud individual o colectiva. El diabético con mayor razón requiere de actividad física; esto le va a traer: aumento de consumo de glucosa periférica por el músculo y disminución de la cantidad de insulina a inyectarse, disminución del riesgo de enfermedad coronaria en el futuro, mantener el peso ideal a pesar de ingesta mayor de alimentos, beneficiar su autoimagen a través de sentirse igual o mejor que el resto de sus compañeros lo que le proporcionará de manera evidente mayor estabilidad y seguridad emocional.

El ejercicio debe ser cinco veces a la semana (días, alternos), un promedio de 30 min, y no realizarlo hasta el cansancio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puede ser del tipo: aeróbico, carrera, natación, bicicleta, o bien el deporte escolar, básquetbol, voleibol o mezclarlos. Será a un horario fijo, antes y durante el mismo recibir aporte de azúcar (dulce); por supuesto se suspenderá al haber inicio de sintomatología de hipoglucemia, o se contrarresta ésta con la ingestión de dulce. Si va a desarrollar una competencia atlética o ejercicio vigoroso, disminuya un 15% la insulina matutina y deberá tomar carbohidratos antes del ejercicio. Es importante mencionar que puede presentarse hipoglucemia retardada.

Tratamiento de la hipoglucemia

El paciente instruido (dependiendo de la edad) es capaz de detectar los pródromos y el mismo ingerirá cualquier bebida azucarada o tomará dulce. En ocasiones, el estado es de tal magnitud que el familiar será quien actúe; si está consciente u obnubilado, se puede intentar la vía oral (absorber el líquido con popote). Si está inconsciente o no obedece ordenes, hay que usar la vía i.v., 5 o 10 mL de solución glucosada al 50% o 10 a 20 mL de solución al 10% (lo mejor es instalar en ese momento una venoclisis); el paciente recobrará la conciencia casi de inmediato. Si no se tiene a la mano solución glucosada, o no hay quién la inyecte i.v., se debe aplicar Glucagón Lilly (instrucciones anexas); se presenta en frasco de 1 mg (1 U) con su diluyente; esta hormona es producida por las células α del páncreas y produce aumento de la glucosa al convertir el glucógeno hepático en glucosa. Se aplica 0.5 mg en <20 Kg y 1 mg >20 Kg vía i.m., de preferencia, o también sbct. o i.v. El paciente despertará en 10 a 20 min, dependiendo de la vía que se use.

Hay que actuar en forma rápida, ya que la hipoglucemia grave o de instalación brusca puede dañar la corteza cerebral y dejar secuelas neurológicas serias, inclusive crisis epilépticas.

Cirugía

El acto quirúrgico trae catabolismo exagerado, resultante de producción de ácidos grasos, cetogénesis e hiperglucemia por glucogenólisis y gluconeogénesis. Por lo tanto, hay que prevenir el ajuste metabólico e impedir la hipoglucemia.

Cirugía electiva

Internarlo 24 h antes de la intervención y ofrezca la insulina y la alimentación acostumbradas; cuantifique glucemia preprandial y aplique insulina regular (10–15% de la dosis total que requiera), si hubiera glucemias arriba de 160 mg/dL. Al día siguiente (la IQ debe ser a primera hora), aplique sbct., la mitad de la dosis usual de insulina intermedia (sin insulina regular); instale venoclisis con partes iguales de glucosado al 5% y solución fisiológica o Hartman, con 20 mEq de KCl/L; durante el acto quirúrgico determine glucemia en una o dos ocasiones dependiendo del tiempo de la cirugía y aplique insulina regular sbct. de acuerdo con lo señalado el día anterior a la cirugía, en el postoperatorio proceda determinando glucemias cada 8 h o antes; si es necesario y de acuerdo a titulaciones, maneje la insulina regular y la solución glucosada/hidroelectrolítica, hasta que el paciente acepte la ingesta de alimentos y líquidos, por lo general es de 12 a 24 h. el control también se puede hacer con insulina regular i.v. Si usa glargina, aplicar dosis completa la noche anterior y monitorice la glucemia c/2 h. En cirugía de urgencias, instale la misma solución, pregunte su horario de administración de insulina previo (muy importante), determine glucemias durante el acto quirúrgico y trate de mantener entre 120 y 160 mg/dL, con insulina regular.

Control o monitoreo

Es indudable que el paciente llevara mejor su enfermedad, de acuerdo con lo que él (dependiendo de la edad) y sus familiares tengan de conocimiento de la diabetes y lo apliquen. Es difícil conseguir un control absoluto, so pena que acabe con la esfera psicológica normal; sin embargo se debe procurar obtener:

1. Control metabólico, que se manifiesta:
   - **a)** Crecimiento y desarrollo normal, peso ideal.
   - **b)** No hiperlipidemias.
   - **c)** Mínimas hipoglucemias sintomáticas o cetoacidosis.
   - **d)** Hemoglobina glucosilada menor de 8%; determinarla cada 2–3 meses.
   - **e)** "Diario", sin relevantes cetonurias o glucosurias e hiperglucemias sostenidas.
   - **f)** Excreción de glucosuria en 24 h, menor de 8–10% de carbohidratos ingeridos.
   - **g)** Complicaciones vasculares y neurológicas menores y a un tiempo razonable.
2. El niño (arriba de 9–10 años) y sus familiares serán capaces de:
   - **a)** Fundamentar una dieta.
   - **b)** Describir y manejar las insulinas.
   - **c)** Llevar el diario en forma adecuada;
   - **d)** Distinguir los beneficios del ejercicio físico y realizarlo.
   - **e)** Emplear una conducta conveniente al presentarse hipoglucemia o cetoacidosis.
   - **f)** Familiarizarse con las técnicas de determinaciones de azúcar–cetona en orina y de glucemia capilar.
3. Mantener un estado de equilibrio biológico, psicológico y social (familia, escuela, trabajo).

La manera más útil y practica de poder llevar un control a plazo largo es la de ejercitarse con el uso del diario o libreta (figura 29-32), en donde se anotan las glucemias/glucosurias preprandiales; esto refleja las necesidades de insulina.

El paciente debe familiarizarse con los diferentes métodos que tenemos para cuantificar glucosa y acetona en orina, y glucosa en sangre periférica (semicuantitativa: clinitest–Glucocinta®, para azúcar en orina; Acetest® tabletas o Ketodiastix® tiras, para acetona en la orina, o Dextrostix® tiras para glucosa sanguínea capilar; o bien el uso de glucómetro, que proporciona glucemia capilar con exactitud; todos traen anexas las instrucciones). La responsabilidad del cuidado del diario se va ejerciendo poco a poco, pero alrededor de los 10 años lo debe el niño manejar y también se debe inyectar.

Otro método de ayuda muy útil, es la determinación de la hemoglobina glucosilada (HbA1c); se le llama así, por tener —a través de una reacción no enzimática— una glucosa adherida a la valina terminal de ambas cadenas βde la hemoglobina; como el eritrocito tiene una vida de 120 días, su determinación nos indica en promedio lo que ha acontecido en los dos – tres meses anteriores (porcentaje de azúcar que se une a la Hb); es decir, a mayores niveles promedio que curse la glucosa, mayor será el porcentaje de HbA1c, y esto nos está señalando que debe hacerse ajustes en la insulina, dieta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Insulinas																	
Día	Peso	Antes desayuno					Antes comida				Antes cena						
		Insulina	Insulina	Glucemia capilar	Glucosuria	Cetonuria	Insulina	Glucemia capilar	Glucosuria	Cetonuria	Insulina	Insulina	Glucemia capilar	Glucosuria	Cetonuria	Glucemia precama	Insulina precama
1																	
2																	
3																	
4																	
5																	
6																	
7																	

Figura 29–32. Hoja de control. Diario del diabético.

y ejercicio (normal, menos de 6; de 6–7.9, buen control; de 8–9.9, control medio, >10 pobre control).

Limitación del daño

Se obtiene a través de la educación y participación de los familiares, así como de su médico de cabecera. La instrucción para él y sus familiares se realiza en varias entrevistas:

1. ¿Qué es la diabetes? Fisiopatología.
2. Insulinas.
3. Manejo del "diario" (glucosurias, cetonurias, glucemias, requerimientos de insulina).
4. Dieta y ejercicio.
5. Complicaciones, manejo.
6. La convivencia con otros diabéticos es de mucha utilidad; los "campos de verano" cada vez son más concurridos. Pregunte a su médico.

Al inicio, examen ocular completo, después anual a partir del quinto año; la detección temprana de complicaciones lleva consigo terapéutica precoz con resultados mejores. Al inicio, examen general de orina, después anual a partir del quinto año; la proteinuria es la primera señal de nefropatía.

DIABETES DE TIPO 2 (DM 2)

Ver tema siguiente.

Otros tipos

En este grupo entran los que se catalogaban anteriormente de causa secundaria, tales como la diabetes inducida por corticosteroides endógenos (Cushing), fármacos o agentes químicos (diuréticos, hipertensivos), resultantes de pancreatectomía por hipoglucemia; diabetes primaria asociada con síndromes genéticos (Werner, Cockayne, Prader–Willi), también aquí entran los que cursan con anormalidad genética de la función de las células B y de la acción de la insulina.

Diabetes gestacional (DMG)

Se define como cualquier grado de intolerancia a la glucosa con principio o primer reconocimiento durante el embarazo. Su tratamiento puede ser desde sólo la modificación de la dieta o bien el uso de insulina. Al término del mismo generalmente desaparece o bien se mejora.

Tolerancia a la glucosa deteriorada o impedida (TGI) y glucosa en ayuno impedida (GAI)

El comité de expertos los reconoce como un grupo *intermedio* de sujetos cuyos niveles de glucosa no llenan los criterios para diabetes y sin embargo son demasiados altos para considerarse normales. La glucosa plasmática en ayunas (GPA) es de 100–125 mg/dL o en la curva de tolerancia a la glucosa oral a las 2 h se encuentra de 140–199 mg/dL.

Estos pacientes con GAI o TGI, ahora se refieren como teniendo "prediabetes" indicando el riesgo alto relativo para desarrollar diabetes. Es decir en otras palabras son factores de riesgo para diabetes futura, así como para enfermedad cardiovascular. Lo mismo se puede decir para la asociación con el síndrome metabólico (obesidad, dislipidemias e hipertensión). Es de utilidad mencionar que estos pacientes deben conservar su peso normal y realizar actividad física mediana, así como ser examinados de manera periódica en la clínica y en el laboratorio incluyendo hemoglobina glucosilada.

Diabetes mellitus del recién nacido

Es extremadamente rara. La forma *transitoria* tiene su principio en las primeras seis semanas de vida y persiste sólo por semanas o hasta dos meses. Constituye las dos terceras partes de los casos en el RN. Se ha encontrado alteraciones ocasionales en el cromosoma 6.

Son pequeños para la edad gestacional y tienen hiperglucemia, y glucosuria que los puede conducir a deshidratación y también a una acidosis metabólica con pobre presencia de cetonas en sangre y orina.

Durante la fase activa requieren de insulina de acción intermedia dividida en dos dosis (1-2 U/Kg/24 h, dividida cada

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

12 h) lo que cambia la evolución en su totalidad. Esta insulina debe reducirse de modo gradual al mostrar hipoglucemia o bien a los dos meses de edad, se ha visto que 7–20 años más tarde algunas desarrollan diabetes mellitus tipo 1.

La diabetes puede ser *permanente*, es extremadamente rara y se ha asociado a Agenesia pancreática, y a S. de Wolcott-Rallison que presenta además displasia espóndilo-epifisaria con transmisión autosómica recesiva. Ambas entidades la transitoria y la permanente caen en campo del endocrinólogo.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No olvidar que el padecimiento es de por vida; por tanto, la esfera psicológica suele dañarse; los campos de verano para diabéticos (informarse en el IMSS), así como los clubs de instrucción donde comparten familiares y pacientes, son de utilidad ilimitada. Vale la pena considerar, aunque sea promisorio, las bombas de infusión continua de insulina y los trasplantes de células de islotes o de segmentos de páncreas que se están haciendo cada vez más y con éxito ascendente. Son una alternativa más.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Manejar forma hipotética por medio de una libreta, los requerimientos de insulina(s), de acuerdo con glucosurias, glucemias y cetonurias, en un niño de ocho años con 25 Kg. Familiarizarse con las técnicas de determinación de glucosa y acetona en orina, así como glucemia capilar.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe ser capaz de describir los factores de riesgo, llevar a cabo las medidas de prevención primaria, establecer el diagnóstico, iniciar la terapéutica y derivar al siguiente nivel. **Secundario.** El pediatra hará lo mismo, instruirá al paciente y a sus familiares, llevará a cabo un buen control, los casos difíciles los derivará de forma temporal al endocrinólogo, así como a los diversos especialistas (oculista, nefrólogo, psiquiatra) para detección o manejo de sus complicaciones.

EVALUACIÓN

1. Señalar lo incorrecto para diabetes mellitus de tipo 1:**a)** se le considera un padecimiento autoinmunitario programado genéticamente; desencadenado por ciertos virus u otro factor desconocido; **b)** el 30% tienen sobrepeso u obesidad; **c)** el matrimonio con un hijo afectado tiene aproximadamente 4% de riesgo en cada embarazo de tener otro hijo igual; **d)** la carencia de insulinas se debe a la destrucción extensa de células; **e)** el material del producto de degradación del metabolismo intermediario, más las sales cálcicas y la migración de fibroblastos, es la base de la microangiopatía.
2. Cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta para la diabetes mellitus tipo 1: **a)** la mayoría abre su cuadro clínico con un síndrome de diabetes aguda; **b)** en el periodo de remisión, la insulina se encuentra francamente disminuida; **c)** la mayoría de las veces el diagnóstico se establece con la clínica, glucemia y glucosuria elevadas; **d)** la instrucción a familiares y a pacientes determina en forma importante el mejor control; **e)** es permisible que tire por orina hasta 10% de los carbohidratos ingeridos ese día.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alemzadeh R, Wyatt DT. Diabetes Mellitus in children. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2404 –2431.

American Diabetes Association. Insulina: Guía Práctica. Barcelona: Medical Trends, SL; 2004.

Chavarría – Bonequi C. Diabetes Mellitus en el niño y el adolescente. Chavarría-Bonequi C, editor huésped. Endocrinología. Asociación Mexicana de Pediatría. México: McGraw-Hill Interamericana; 1998. p. 135-160.

Diabetic Control and complications Trial Research Group. The effect of intensive treatment of the development and progression of long – term complications in insulin-dependent adolescents with diabetes mellitus. J Pediatr. 1994; 125:177.

Gómez-Díaz RA, Barrón-Uribe C, Pérez-Pasten E. Diabetes Mellitus tipo 1. En: Gámez Eternod J, Troconis Trens G, editores. Introducción a la pediatría. 7ª ed. México: Méndez Editores; 2006. p. 666-686.

Martínez y Martínez R. Diabetes Mellitus tipo 1. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1380-1391.

Ochoa-Mendoza ME, Mota Oropeza ME, Núñez – Castellanos AK. Manual para padres de niños con DM1 (Supervisado por la Dra. Ma. del Carmen Ramos Valdez). Guadalajara, Jalisco: Pisa laboratorios.

Sperling MA, Weinzimer SA, Tamborlane WV. Diabetes Mellitus. En: Sperling MA, editor. Pediatric Endocrinology. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2008. p. 374-406.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2:**b**.

DIABETES MELLITUS TIPO 2

Dra. Margarita Barrientos Pérez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Interpretar diferencias entre Diabetes Mellitus tipo 1 (DM 1) y Diabetes Mellitus tipo 2 (DM 2) para un diagnóstico y tratamiento adecuados. Resaltar la importancia en la identificación de grupos de riesgo alto, conocer la Historia Natural y Social para el desarrollo de la enfermedad.

INTRODUCCCIÓN

Existe evidencia epidemiológica de un incremento en los últimos 10 años en la incidencia de DM 2 en la población pediátrica a nivel mundial. Es importante que el médico conozca

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la historia natural de esta enfermedad, ya que representará en los próximos años un serio problema de salud pública cuyo efecto deletéreo será observado cuando los niños y adolescentes que cursan con la enfermedad, desarrollen en el segundo o tercer decenio de la vida, las complicaciones que con frecuencia se observan a largo plazo, y con esto vean limitada su productividad y disminuya la expectativa y calidad de su vida.

CONCEPTO

Al hablar de DM 2 en el niño y el adolescente, nos referimos al tipo de DM que constituye más del 90% de todos los casos de diabetes y se presenta con mayor frecuencia en el adulto, también llamada no dependiente de insulina o diabetes del adulto. Es una enfermedad metabólica compleja con una etiología heterogénea que cursa tanto con deterioro funcional de las células β de los islotes pancreáticos, como con la presencia de resistencia a la acción de la insulina; afecta en forma predominante el metabolismo de los carbohidratos, se manifiesta con hiperglucemia y sus síntomas, y signos principales son: poliuria, polidipsia y pérdida de peso; es una enfermedad crónica que puede cursar con descompensaciones tanto agudas (episodios de hipoglucemia y cetoacidemia), como crónicas (neuropatía, retinopatía, nefropatía, etc.). Se encuentra mencionada dentro de la clasificación etiológica de la DM citada en páginas previas.

No incluye a la DM tipo MODY (del inglés *mature onset diabetes of the youth*) diabetes del adulto de inicio en el joven, en la que existe un defecto monogénico dominante que actúa disminuyendo la secreción de insulina por la célula β, este tipo de diabetes se presenta en menos del 15% de los casos de DM, y dentro de la clasificación etiológica de la DM se encuentra bajo el rubro de otros tipos específicos: Defectos genéticos de la función de la célula β.

En México no contamos con estudios de prevalencia de DM 2 en niños y adolescentes. En los EUA, los Institutos de Salud de Norteamérica (NHANES III) informan en adolescentes de 12 a 19 años, una prevalencia de 4.1 por 1 000 y constituye, hoy en día, entre el 33 al 45% de todos los casos de diabetes en edad pediátrica. En Japón en niños de edad escolar, la DM 2 es 7 veces más frecuente que la DM 1. Incrementos importantes en su incidencia se han observado a nivel mundial (Libia, Bangladesh, Canadá, Italia, etc.). En el Hospital Para el Niño Poblano (HNP), en el estado de Puebla, México, la DM 2 constituye 22% de la consulta de Diabetes y al igual que en los principales hospitales de atención pediátrica de nuestro país (IMSS, ISSSTE, SS, Hospital Infantil de México e Instituto Nacional de Pediatría) su incidencia se ha triplicado en los últimos 8 años.

Puntos sobresalientes

- La resistencia a la insulina y su deficiente producción por las células β del páncreas son los eventos desencadenantes de la DM 2 en el niño y adolescente.
- El adolescente con antecedentes familiares positivos de DM2, obesidad, sedentarismo y presencia de *acantosis nigricans* tiene un riesgo alto de padecer DM 2.
- La prevención de la obesidad, el fomentar hábitos de alimentación equilibrada y promover la actividad física regular es prioritario para evitar que la DM 2 se presente en edades pediátricas.
- Para el diagnóstico oportuno en adolescentes con riesgo alto debe realizarse cada 2 años glucemia de ayuno a partir de los 10 años de edad.
- El manejo inicial de la DM 2 consiste en cambios en el estilo de vida. Pueden requerirse medicamentos como la insulina o hipoglucemiantes orales para lograr el control metabólico y evitar las complicaciones agudas y crónicas de la enfermedad.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Como agente biológico interno, la resistencia a la insulina a nivel de músculo esquelético, células grasas e hígado, así como una reducción relativa de la secreción de insulina por las células β son los factores fundamentales que propician la hiperglucemia y demás alteraciones metabólicas observadas en la DM 2. Tanto en situaciones de estrés psicológico como biológico, el incremento en las hormonas contrarreguladoras de la glucosa como son la adrenalina, el glucagón, la hormona de crecimiento y el cortisol estimulan la liberación hepática y renal de glucosa, siendo factores químicos que puede desencadenar DM 2 en el paciente con susceptibilidad genética para presentarla.

Asimismo, la ingestión de medicamentos como los glucocorticoides, el diazóxido y los agonistas β-adrenérgicos entre otros, producen hiperglucemia y pueden precipitar el desarrollo de DM 2 en sujetos de riesgo alto.

Huésped

En la literatura mundial, se documentan antecedentes hereditarios positivos de DM 2 en más del 74% de los casos. En una serie de 38 pacientes en el HNP, 72% de los niños con DM 2 tuvieron antecedentes hereditarios positivos. Es considerada una enfermedad multifactorial, con interrelación entre genes y ambiente. Se han estudiado varios genes probablemente diabetogénicos y se han descrito polimorfismos genéticos que actúan como factor de riesgo en su desarrollo.

Tanto la desnutrición *in utero* con peso bajo al nacimiento, así como la macrosomía neonatal y el ser producto de embarazo con diabetes gestacional o de madre conocida diabética (ambiente gestacional diabetogénico), incrementan la susceptibilidad de presentar DM 2 en la infancia. La obesidad infantil (ver tema de O*besidad*), cuya prevalencia se ha incrementado en forma alarmante, es uno de los principales factores de riesgo ya que se asocia con hiperinsulinismo. De acuerdo con los resultados de la Encuesta Nacional de Salud y Nutrición de 2006 ENSANUT de Olaíz, *et al*. (la encuesta más grande y compleja realizada en nuestro país sobre Salud y Nutrición que estudió 48 304 viviendas, con 206 700 individuos, incluyendo 25 166 adolescentes) se observa un incremento en la prevalencia de la obesidad en relación a estudios previos. En el grupo de adolescentes de 12 a 19 años, los varones tienen 21.2% de sobrepeso y el 10% obesidad, las mujeres adolescentes presentan sobrepeso en 23.3% y obesidad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en 9.2%; lo que indica que 1 de cada 3 adolescentes en nuestro país tiene sobrepeso u obesidad. En los pacientes con DM 2 en el HNP, la obesidad esta presente en el 64% de los casos.

En cuando a la edad de presentación, es mas frecuente en la adolescencia debido a que durante la pubertad se incrementa la resistencia a la insulina produciéndose hiperinsulinemia y el aumento de hormona de crecimiento observado durante esta etapa también se asocia con resistencia a insulina. La edad promedio al diagnóstico es de 12-16 años. En la serie de pacientes con DM 2 en el HNP, la edad promedio en mujeres fue de 12 años y en varones de 14.5 años Al igual que en los adultos la enfermedad predomina en el sexo femenino en una proporción de 1.6–3.0:1.

La presencia de *acantosis nigricans* (placas hiperqueratósicas, hiperpigmentadas localizadas preferentemente en nuca y axilas) y patologías asociadas con resistencia a la insulina como ovario poliquístico e hipertensión arterial, son también factores de riesgo. En la serie del HNP 86% de los pacientes de los niños con DM 2 presentaron *acantosis nigricans*. Las diferencias raciales en sensibilidad a la insulina se hacen evidentes por lo que la DM 2 se presenta con mayor frecuencia en grupos étnicos minoritarios, como los indios Pima de EUA, los africoamericanos y mexicoamericanos (mexicanos que emigran a los EUA y sus descendientes), entre otros. El sedentarismo, el tiempo que se ve televisión, y el que se emplea frente a la computadora están relacionados al desarrollo de obesidad y por ende a DM 2. El 86% de los niños con DM 2 en el HNP son sedentarios.

Ambiente

Influyen como factores ambientales los observados en la obesidad infantil (ver *Obesidad*), el decremento de actividad física durante la estación de invierno; el medio socioeconómico influye en la disponibilidad de nutrimentos, si los recursos son escasos la dieta puede ser alta en carbohidratos y grasas con aporte proteico inadecuado.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación Médica, programas dirigidos a la población sobre el control de peso a base de educación nutricional y actividad física cotidiana (ver tema de *Obesidad*).

Protección específica

En sujetos de riesgo alto, con padres o hermanos diabéticos, fomentar el consumo de una dieta equilibrada y la práctica del deporte o actividad física regular.

Conducta preventiva por el huésped sano

Adoptar hábitos de alimentación y actividad física adecuados.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Proporcionar información para la promoción de la salud, sobre la dieta ideal y programas de condicionamiento físico.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La resistencia a la insulina se presenta cuando a una concentración determinada de insulina en plasma no se produce la respuesta biológica normal esperada, y se acompaña de hiperinsulinemia, antes de que ocurra deterioro alguno de la homeostasis de la glucosa. Después de un periodo de hiperinsulinemia compensada con tolerancia a la glucosa normal o intolerancia a la glucosa, la secreción de insulina declina en sujetos susceptibles de presentar esta alteración de las células β y aparece la DM 2. Por lo tanto previo al diagnóstico de la enfermedad existen en sangre niveles elevados de insulina (valores normales entre 5 - 15 μUI/mL) y posteriormente intolerancia a la glucosa, la cual se diagnostica cuando la glucemia de ayuno es >100 y <126mg/dL, o si a las 2 h poscarga de glucosa durante una curva de tolerancia oral a la glucosa (CTOG) la glucemia es >140 y <200 mg/dL. Un método validado en población mexicana y fácil de obtener (sólo requiere una muestra de sangre en ayuno), para estimar si existe resistencia a la insulina es el índice HOMA-IR (del inglés *Homeostasis Model Assessment*), el cual se obtiene con la siguiente fórmula:

$$\frac{(\text{glucosa de ayuno en mg/dL}) \times (\text{insulina de ayuno en } \mu\text{UI/mL})}{405}$$

Un valor por arriba de 3.5 es indicativo de resistencia a insulina. En la mayoría de los pacientes, tanto el estado de hiperinsulinismo, el de resistencia a la insulina, como la intolerancia a la glucosa no son diagnosticados.

Etapa clínica

Se presenta al declinar la función de la célula β y ser insuficiente la secreción de insulina para regular la glucemia. De acuerdo al Consenso de la Asociación Americana de Diabetes (ADA) sobre DM 2 en Niños y Adolescentes, se caracteriza por un inicio insidioso, es mas frecuente en niños mayores de 10 años, 85% de los pacientes tienen sobrepeso u obesidad al inicio, presentan glucosuria sin cetonuria, de leve a moderada poliuria y polidipsia, por lo general sólo discreta pérdida de peso reciente al diagnóstico. Hasta 33% pueden presentar cetonuria y del 5 - 25% cursan con cetoacidemia diabética al diagnóstico. Más del 74% tienen historia familiar de DM 2. En 90% de estos pacientes se aprecia *acantosis nigricans*. Al momento del diagnóstico casi siempre se asocia un proceso de tipo infeccioso, por lo regular de vías aéreas superiores o infección urinaria y en las adolescentes puede tratarse de una vulvovaginits.

En la DM 2 los anticuerpos a proteínas de la célula β son negativos y los niveles de insulina de ayuno y péptido-C son normales o elevados.

En la serie de pacientes con DM 2 en el HNP, 79% cursaron con poliuria y polidipsia, la pérdida de peso reciente se documentó en 65%. La glucosa promedio al diagnóstico fue de 218 mg/dL, el péptido C en todos los pacientes fue mayor de 1.5 ng/mL (valores de referencia 0.5 – 2.0 ng/mL), y en ningún caso se reportó presencia de anticuerpos a proteínas de la célula β.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Hasta en 25% de casos el diagnóstico es erróneo y es difícil el diferenciar entre DM 1 y DM 2 (Panel de consenso de la ADA), debido a que la DM 2 puede debutar con cuadro de cetoacidemia; además en poblaciones como la mexicana es frecuente el antecedente de DM 2 tanto en adolescentes con DM 2 como con DM 1 y al incremento de la obesidad, presentándose ahora casos de DM 1 en niños con sobrepeso. Muchas veces será la evolución de la enfermedad la que ubique al paciente en un determinado tipo de DM.

Complicaciones

Al igual que en la DM 1 pueden presentarse: retinopatía, catarata, nefropatía, alteraciones en piel, hipertensión arterial, micro y macroangiopatía, neuropatía, hiperlipidemias y pie diabético como complicaciones crónicas, las agudas son: hipoglucemia, hiperglucemia y cetoacidemia (ver *DM 1*).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico temprano y tratamiento oportuno

Como método de tamizaje a población abierta se recomienda utilizar la determinación de glucemia de ayuno debido a su costo bajo y fácil aplicación; de acuerdo con ésta o en pacientes con sospecha de la enfermedad debe realizarse CTGO. La ADA, para un diagnóstico temprano, considera que la enfermedad debe descartarse a través de la determinación e glucemia de ayuno cada 2 años, a partir de los 10 años de edad, en niños con sobrepeso (índice de masa corporal [IMC] >85 pct para edad y sexo, peso para talla >85 pct, o peso >120% del ideal para la talla), más cualquiera de los siguientes factores de riesgo:

- Historia familiar de DM 2 en primer o segundo grado.
- Si pertenece a raza o grupo étnico de riesgo alto (indios americanos, afroamericanos, mexicoamericanos, hispánicos, isleños asiáticos del pacífico).
- Si tiene signos clínicos de resistencia a la insulina o condiciones asociadas con ésta (*acantosis nigricans*, hipertensión, dislipidemias, síndrome de ovario poliquístico).

Los criterios diagnósticos de diabetes (ADA) son los mismos que para la DM 1 y están referidos en este tema, al igual que el procedimiento de la CTGO.

Tratamiento

El primer paso en el manejo de la DM 2, está dado por el cambio en estilo de vida, con adecuada ingesta de nutrimentos de acuerdo con la edad, sexo y talla del paciente, así como a la realización diaria de actividad física y automonitoreo (ver DM 1). De no obtener la normoglucemia, se procederá al manejo farmacológico.

El único fármaco autorizado por la Administración de alimentos y medicamentos de los EUA (FDA, por sus siglas en inglés), para el manejo de la DM en el paciente pediátrico es la insulina, sin embargo, la elección del tratamiento farmacológico de primera intención estará enfocado a lograr la disminución de la resistencia al insulina, lo que se obtiene con fármacos del tipo de las biguanidas como la metformina (Dimefor®, Glucophage®) cuyo uso ha sido recomendado por la ADA para estos pacientes y ha mostrado ser un medicamento efectivo y seguro en niños. Se inicia con dosis bajas de 250 mg 2 veces al día, incrementando hasta una dosis máxima de 2 200 mg/día. Si este tratamiento no es exitoso después de 3-6 meses, existen otras alternativas como añadir una sulfonilurea; glipzida o glimepirida (Amaryl®) a dosis bajas (1 a 2 mg una vez al día de glimepirida), o adicionar insulina. Otros fármacos que actúan disminuyendo resistencia a la insulina son las tiazolidinedionas (rosiglitazona y pioglitazona), pero su uso en niños no ha sido aprobado. La meglitinida y los inhibidores de glucosidasa podrían ser útiles, pero hasta ahora han sido poco usados en edad pediátrica. Los inhibidores selectivos de la dipeptidil peptidasa 4, son nuevos fármacos prometedores para el manejo de la DM 2 que potencian la acción de incretinas y disminuyen la apoptosis de células β de páncreas, su uso ha sido aprobado en adultos pero aún no se han realizado estudios en edad pediátrica. Cuando el paciente no responde a fármacos por v.o., el manejo con insulina debe iniciarse con una dosis baja (0.1 a 0.3UI/Kg en aplicación por vía subcutánea) de insulina de acción intermedia antes de acostarse o con insulina glargina de acción prolongada (cuya acción dura 24 horas, Lantus®) más hipoglucemiantes orales durante el día, con incremento de dosis de acuerdo con resultados de automonitoreo; si aún el control de la glucemia es inadecuado el esquema con insulina será semejante al utilizado en DM 1.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Asistencia a consulta periódica, para determinar control de la diabetes a través de signos y síntomas, resultado de automonitoreo y cifra de hemoglobina glucosilada A1C, seguimiento de la dieta indicada, actividad física y apego al tratamiento farmacológico.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Definir conjuntamente con el paciente un plan de manejo individualizado con participación activa tanto del paciente como del equipo de salud.

Limitación del daño

Con la terapéutica adecuada de la DM 2, se evitará o retardará la presencia de complicaciones. Debe insistirse en la detección temprana de complicaciones con: determinación de microalbuminuria, pruebas de función renal, electrocardiograma, examen de fondo de ojo, estimación periódica de la tensión arterial, examen en cada visita médica de pies (cambios en coloración y temperatura de la piel, pulsos, pérdida de vello, atrofia de tejido subcutáneo, claudicación, reflejos de tendones, sensación vibratoria examinada con el monofilamento, etc.), así como el manejo específico y adecuado de las complicaciones, al igual que en la DM 1, derivando al paciente, de manera oportuna, con el especialista que corresponda de ser necesario.

PREVENCIÓN TERCIARIA Y NIVELES DE ATENCIÓN

Ver DM 1.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. El primer paso en el manejo de la diabetes mellitus 2 es: **a)** administración de hipoglucemiantes orales del tipo de las sulfonilureas; **b)** cambios en el estilo de vida y actividad física; **c)** insulina en aplicación subcutánea a dosis de 0.1 a 0.3 UI/Kg; **d)** tratamiento con hipoglucemiantes orales del tipo de las biguanidas; **e)** uso de medicamentos que estimulan la síntesis de insulina

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alberti G, Zimmet P, Shaw J, Bloomgarden Z, Kaufman F, Silink M. Type 2 Diabetes in the Young: The Evolving Epidemic: The International Diabetes Federation Consensus Workshop. Diabetes Care. 2004;27:1798-1811.

American Diabetes Association. Consensus Statement. Type 2 diabetes in children and adolescents. Diabetes Care. 2000;23(3):381-389.

American Diabetes Association. Screening for type 2 diabetes. Diabetes Care. 2003;26(S1):S21-S24.

Hannon TS, Rao G, Arslanian SA. Childhood Obesity and Type 2 Diabetes Mellitus. Pediatrics. 2005;116:473-480.

Libman IM, Arslanian SA. Prevention and Treatment of Type 2 Diabetes in Youth. Horm Res. 2007;67:22-34.

Martínez y Martínez R. Diabetes mellitus tipo 1. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5 a ed. México: El Manual Moderno;2005. p. 1380-1391.

Olaíz G, Rivera J, Shamah T, Rojas R, Villalpando S, Hernández M, Sepúlveda J. Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2006. Instituto Nacional de Salud Pública, Secretaría de Salud. Primera Edición 2006. p. 92-94.

Steinberger J, Daniels SR. Obesity, Insulin Resistance, Diabetes, and Cardiovascular Risk in Children. Circulation. 2003;107:1448-1453.

Uckun-Kitapci, Tezic T, Firat S, Sipahi T, Barrier R, Edwards LJ and Calikoglu AS. Obesity and Type 2 Diabetes Mellitus: A Population- Based Study of Adolescents. J Pediatr Endocrinol Metab. 2004;17:1633-1640.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

CETOACIDOSIS DIABÉTICA

Dr. Francisco Goldaracena Orozco

OBJETIVOS

Reconocer los factores de riesgos, describir la fisiopatogenia y el cuadro clínico que permitan un diagnostico precoz.

Establecer las medidas de prevención primaria y proporcionar el manejo terapéutico adecuado y derivar de manera precoz a otro nivel de atención

CONCEPTO

La Cetoacidosis diabética (CAD) es una complicación potencialmente fatal de la diabetes mellitus (DM). Esta es el resultado de la deficiencia parcial o total de insulina y de un aumento de las hormonas contrarreguladoras como el cortisol, la hormona de crecimiento y catecolaminas

La CAD consiste en la tríada bioquímica de hiperglucemia, cetonemia y acidosis metabólica de anión gap elevado.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

El agente es la carencia o la disminución de la insulina y al aumento de las hormonas contrarreguladoras secundario a los factores predisponentes y coadyuvantes que precipitan la enfermedad.

Huésped y ambiente

La CAD constituye la forma de diagnostico inicial de diabetes en los pacientes pediátricos en el 25-40%; existe una amplia variación en la frecuencia de CAD al comienzo de la diabetes dependiendo de la zona geográfica. Las frecuencias oscilan entre el 15 y 67%.

Ocurre más frecuentemente en pacientes con diabetes mellitus tipo 1 (TIDM) aunque también puede presentarse en la diabetes de tipo 2 por lo que no se puede excluir un diagnóstico de diabetes tipo 2 basándose en la presencia o no de esta.

La CAD como debut de la TIDM es más común en los niños más pequeños (< 4 años), sin un familiar de primer grado con TIDM y los de familias de estatus socioeconómico bajo.

Por otro lado en los niños que tienen una diabetes establecida, la CAD ocurre con una prevalencia aproximada del 1 al 8% por año. Esta ocurre generalmente con episodios de infección u otras enfermedades, con la omisión de la insulina o la mala función del equipo de atención de la diabetes, como las bombas de insulina.

Aproximadamente hasta un 10% de los pacientes con diabetes de tipo 1 pueden presentar un cuadro de CAD cada año.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Se refiere a las medidas orientadas a evitar la aparición de una enfermedad o problema de salud.

Promoción de la Salud

Estas actividades corresponden al primer nivel de atención y deben de realizarse en los centros de Salud comunitarios. Los Hospitales de segundo y tercer nivel deberán integrar acciones de promoción de la salud en sus salas de espera de las consultas externas, donde existe una población cautiva susceptible de recibir información sobre la enfermedad.

Protección específica

Evitar los factores de riesgo, así como realizar su auto-monitoreo de manera regular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Fisiopatología

Los mecanismos subyacentes básicos que llevan a la CAD resultan de:

- Deficiencia de insulina.
- Elevaciones de las hormonas contrarreguladoras (glucagón, epinefrina, cortisol y hormona de crecimiento) en el hígado y en el tejido adiposo.

La insulina promueve las vías de almacenamiento y síntesis en el hígado que incluye glucogénesis y lipogénesis. En ausencia de ella hay predominio de las hormonas contrarreguladoras lo que provoca:

1. Aumento en la gluconeogénesis (disminución de la síntesis proteica e incremento de la proteólisis (alanina y glutamina) (figura 29-33)
2. Aumento en la glucogenolisis (figura 29-34).

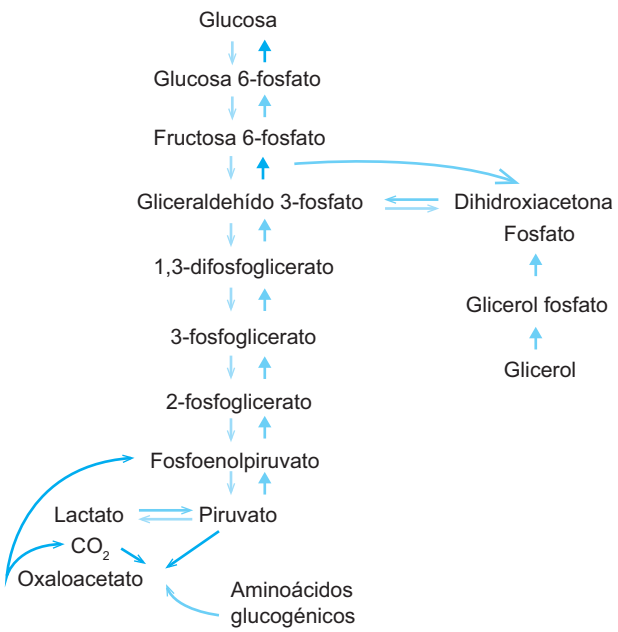


Figura 29-33. Ruta de la glucólisis (descendente) y gluconeogénesis (ascendente)

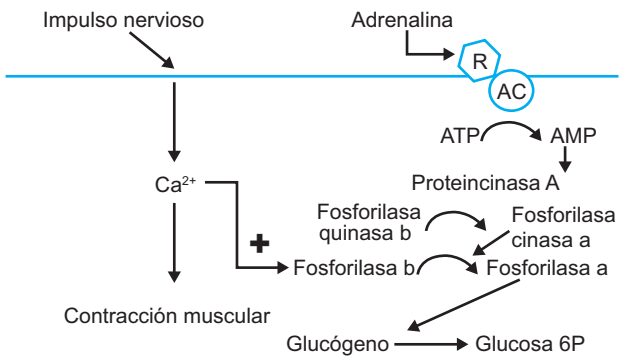


Figura 29-34. Ruta y regulación de la glucogenolisis. R = receptor, AC = adenilato ciclasa.

3. El glucógeno muscular se cataboliza a acido láctico. Este es trasportado al hígado, y en le ciclo de Ciclo de Cori sirve para la gluconeogénesis (figura 29-35).
4. Disminución en la captación periférica de la glucosa por el hígado, músculo y el tejido adiposo. Este efecto está mediado por una disminución de la translocación de los transportadores de glucosa (GLUT) 4 a la membrana celular (figura 29-36).

Lo anterior contribuye a la hiperglucemia. Cuando la concentración sérica de glucosa asciende por encima de 180 mg/dL, superando el umbral renal de reabsorción de glucosa, se produce una diuresis osmótica, lo que conlleva a deshidratación y pérdida de electrolitos. Como la tasa de filtración glomerular disminuye debido al aumento de deshidratación, la remoción de glucosa y cetonas se ve perjudicada, empeorando así la hiperglucemia y acidosis.

Simultánea y secundariamente a la disminución de las concentraciones de insulina y al déficit de glucosa en los tejidos, se produce lipólisis con liberación de ácidos grasos libres (AGL) (hidrólisis de triglicéridos en ácidos grasos y glicerol por un aumento de la actividad de la lipasa sensible a hormonas en el tejido adiposo). Los AGL son captados por el hígado, donde son esterificados a acil-CoA graso. El transporte del éster CoA a través de la membrana mitocondrial por β-oxidación requiere la transesterificación con carnitina, que se desarrolla por la carnitina palmitil transferasa 1 (CPT-1). Una vez dentro de las mitocondrias, se revierte la esterificación a carnitina, y el acil-CoA graso experimenta β-oxidación para formar cetonas: acetoacetato (AcAc) o D-b hidroxibutirato (β-OHB) fuentes de combustible alternativa en ausencia de glucosa. La CPT-1 está regulada por la concentración de malonil-CoA, que inhibe la actividad de la CPT-1. La malonil-CoA es producida a partir de la acetil-CoA mediante la acetil-CoA carboxilasa (ACC), cuya actividad es aumentada por la insulina y disminuida por el glucagón y los agentes β-adrenérgicos. El incremento en los cuerpos cetonicos lleva a cetonemia (figura 29-37).

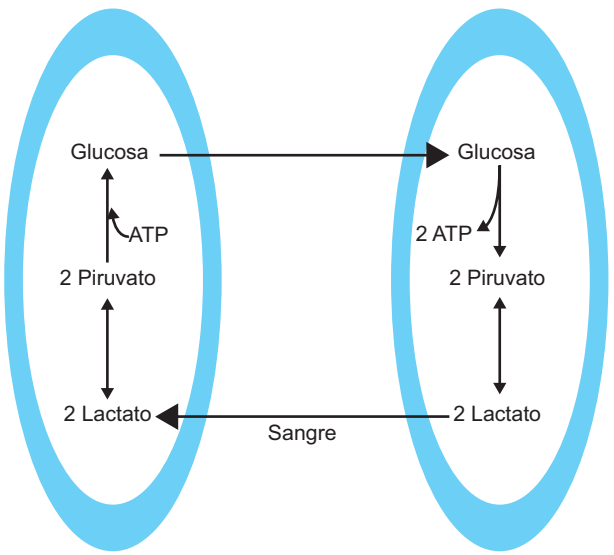


Figura 29-35. Ciclo de cori o ciclo del ácido láctico. El lactato se produce por glucólisis anaerobia en músculo, es convertido en glucosa en el hígado y regresa al músculo para producir nuevamente lactato.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

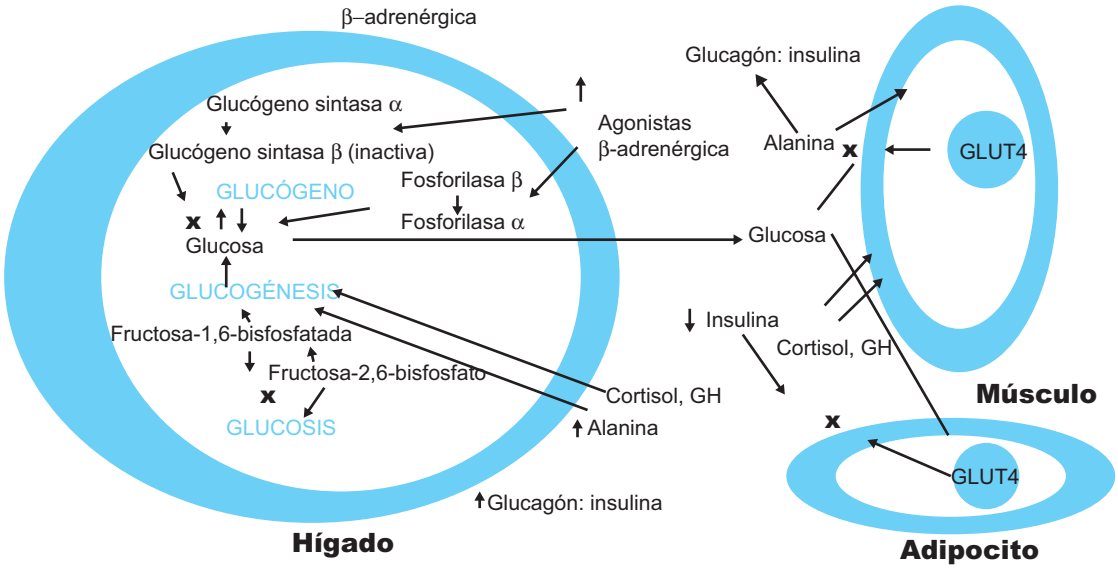


Figura 29-36. Ciclo de cori o ciclo del ácido láctico. El lactato se produce por glucólisis anaerobia en músculo, es convertido en glucosa en el hígado y regresa al músculo para producir nuevamente lactato. GLUT4=Transportador de glucosa tipo 4, GH=Hormona del crecimiento.

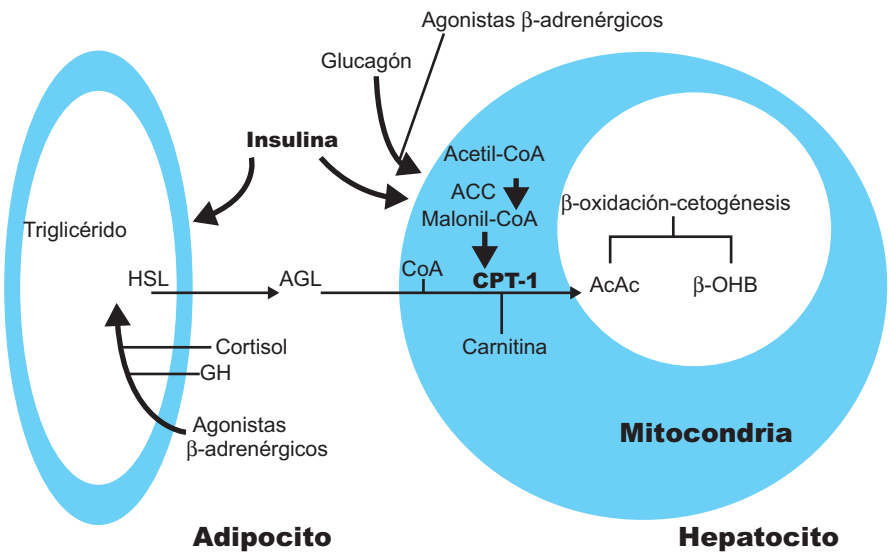


Figura 29-37. Metabolismo de los lípidos y formación de cuerpos cetónicos (ácido acetoacetato y β-hidroxibutirato. HSL = hormona sensible a la lipasa; AGL = ácidos grasos libres, GH = hormona del crecimiento; CoA = Coenzima A, CPT-1= Carnitina palmitoiltransferasa 1; ACC = acetil-CoA carboxilasa, AcAc = acetoacetato, β-OHB = β-hidroxibutirato; CoA = Coenzima A.

Los cetoácidos, en el líquido extracelular, son titulados por el bicarbonato y otros buffers corporales. Este proceso resulta en un incremento de los aniones no medidos o anión Gap con una disminución del bicarbonato.

ETAPA CLÍNICA

Cuadro clínico

Secundario a las pérdidas de líquido, el paciente se deshidrata, lo que se estimula la ingesta oral compensadora de líquidos. Por lo que existe poliuria, polidipsia, astenia, anorexia, pérdida ponderal. A medida que progresa el cuadro se presentan náuseas y vómitos.

La exploración física muestra signos de deshidratación (disminución de la turgencia de tejidos, hipotonía ocular, sequedad de piel y mucosas, taquicardia) se dan en un 70% de los casos, aunque con diferentes intensidades. Se puede llegar al choque hipovolémico (hipotensión arterial, taquicardia, pulso débil).

Las respiraciones profundas y rápidas en un inicio (respiración de Kussmaul) son secundarias a la acidosis metabólica como resultado de la estimulación de los quimiorreceptores en el sistema nervioso central (SNC) y constituyen el signo clínico más fiable para distinguir la CAD de la cetosis simple (figura 29-38).

Este tipo de respiración aparece cuando el pH es inferior a 7,20–7,10. Cuando el pH es muy bajo (pH< 6,9) puede

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

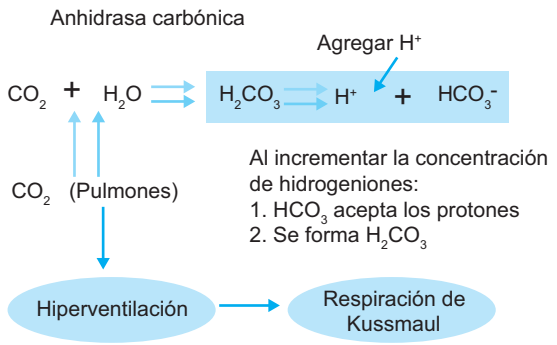


Figura 29-38. Fisiopatología de la respiración en la acidosis metabólica.

desaparecer por afectación del centro bulbar, lo que constituye un signo de mal pronóstico.

Además puede percibirse un olor típico, a manzanas podridas, en el aire espirado producido por la acetona (producida por la descarboxilación no enzimática del acetoacetato [cAc]).

El dolor abdominal, el cual correlaciona con la severidad de la acidosis, puede ser confundido con un cuadro de abdomen agudo en un 50-75%de los casos.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Para fundamentar la sospecha clínica de una CAD deben solicitarse los estudios indicados en el cuadro 29-33.

1. Química sanguínea.
   Glucosa: Se encuentra una glucemia mayor a 200mg/dL.
   Osmolaridad efectiva
   - La osmolaridad efectiva puede ser de utilidad en la terapia hídrica y electrolítica
   - Osmolaridad efectiva= 2Na+ Glucosa (mg/dL)/18
   - Normalmente la osmolaridad en CAD se encuentra entre 300 y 350mOsm/L
2. Gasometría venosa
   Se encuentra con acidosis metabólica de anión Gap elevado (cuadro 29-34).
   Anión Gap
   Obtener el anión Gap.
   - Normal: 12±2 (mmol/L)
   - Na-(Cl+HCO_3)
   - En CAD se encuentra típicamente entre 20 y 30 mmol/L
   - Una cifra de anión gap >35 mmol/L sugiere una acidosis láctica concomitante
3. Electrolitos séricos

Cuadro 29-33. Estudios de laboratorio en cetoacidosis diabética

Estudio	Valor
Glucemia	>200 mg/dL (>11 mmol/L)
pH venoso	<7.3
HCO_3	< 15 mol/L
Cetonuria	Positivas
Cetonemia	Positivas

Cuadro 29-34. Hallazgos gasométricos en cetoacidosis diabética

Gravedad	pH	Bicarbonato
Leve	7.3	<15
Moderada	7.2	<10
Severa	7.1	<5

Potasio

El potasio puede estar alto, normal o bajo.

Cuando este se encuentra elevado, puede ser secundario a:

- Deficiencia de insulina
- Deshidratación
- Acidosis (Intercambio del espacio intracelular al extracelular)

Cuando se encuentra bajo, puede ser secundario a:
- Vomito
- Diuresis osmótica
- Hiperaldosteronismo secundario.

Fósforo

Aunque el fósforo corporal total se encuentra depletado los valores de fósforo plasmático pueden ser variables al ingreso del paciente con CAD. La pérdida de fósforo se debe, entre otros factores, a la disminución de la reabsorción tubular renal de fosfato en presencia de diuresis osmótica por hiperglucemia.

Sodio

Se debe corregir la natremia de la siguiente forma: por cada 100 mg/dL que asciende la glucemia sobre su valor normal, se deben restar a la concentración de sodio medida 1,6 mEq/l, para obtener la natremia real.

4. Examen general de orina
   Tres cuerpos cetónicos son producidos en la CAD: Cetoacidos (β-OH Butirato y acetoacetato) y una cetona neutral: acetona. Aunque la razón β-OHB:AcAc es típicamente 1:1 en un individuo normal, esta razón aumenta hasta 10:1 en las personas que tienen una CAD. Estos cambios son importantes principalmente porque la reacción del nitroprusiato que se emplea para analizar las concentraciones de cetonas en orina detecta sólo AcAc y no β-OHB.

Ocasionalmente las elevaciones predominantes de ácido hidroxibutírico al no detectarse con técnicas a base de nitroprusiato producen falsos negativos en determinaciones urinarias de cuerpos cetónicos. La relación β-OHB:AcAc disminuye durante el tratamiento de la CAD.

Otros laboratorios:

1) Biometría hemática
   Una elevada cuenta leucocitaria puede ser secundaria a una respuesta de estrés siendo característico de la CAD y NO es necesariamente indicativa de infección. Sin em-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bargo una leucocitosis mayor a 25 000/µL es muy sugerente de esta y requiere ser estudiado.

2) Amilasa y lipasa
Falsos positivos de la lipasa se pueden observar si los niveles de glicerol se encuentran muy elevados debidos a la rápida hidrólisis de los triglicéridos (el glicerol es lo que miden la mayoría de los ensayos para la lipasa plasmática). Por lo tanto, las enzimas pancreáticas pudieran no ser herramientas tan confiables para el diagnostico de una pancreatitis en un cuadro de CAD.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Esta se refiere a las medidas orientadas a detener o retardar el progreso de la enfermedad o problema de salud ya presente en un individuo.

Tratamiento

Objetivos del tratamiento

- Soporte general.
- Mejorar el volumen circulante y la perfusión tisular.
- Corregir la deshidratación.
- Bloquear cetogénesis y corregir acidosis metabólica e hiperglucemia.
- Restitución electrolítica específica.
- Identificar y tratar causa desencadenante.
- Evitar complicaciones de CAD y tratamiento.

MANEJO DE LÍQUIDOS

1. Dependiendo de estado hemodinámico, administrar carga inicial a 10-20 mL/Kg y repetirla en caso de ser necesario ante la evidencia de hipoperfusión.
2. El objetivo de las cargas no es la EUVOLEMIA sino una adecuada perfusión.
3. Usar soluciones isotónicas (Solución Salina al 0.9% o solución Hartmann)
4. Usar cristaloides y no coloides.
5. Manejo hídrico posterior a las cargas, con soluciones con una tonicidad igual o mayor al 0.45%.(75 meq/lt)
6. La corrección del déficit se recomienda realizarse en 48 h.

Aunque el grado de deshidratación es difícil de determinar clínicamente se sabe que en la CAD existe un déficit de agua de 6 litros aproximadamente. Por lo que la administración de los líquidos posterior a la carga inicial será de la suma de los líquidos de mantenimiento más el déficit; usualmente será del 7-10% ó 1.5 a 2 veces el mantenimiento, sin agregar pérdidas urinarias

Los líquidos intravenosos serán calculados en base a la superficie corporal o Holliday-Segar (100 Kcal = 1 00cc) (cuadro 29-35)

Cuando la concentración sérica de glucosa desciende aproximadamente a 250 a 300 mg/dL, hay que añadir dextrosa a los líquidos intravenosos para evitar la hipoglucemia mientras se mantiene la infusión de insulina para favorecer la resolución de la cetosis y la acidosis

Cuadro 29-35. Determinación de líquidos intravenosos por medio del método de Holliday-Segar o de superficie corporal

Peso	Líquidos Basales
0-10 Kg	100 mL/Kg/día
10-20 Kg	1.000 mL más 50 cc/Kg que supere los 10 Kg
> 20 Kg	1.500 mL más 20 cc/Kg que supere los 20 Kg

*A los requerimientos basales, sumar el déficit de líquidos.

La concentración de glucosa en sangre se debe mantener entre 150 y 180 mg/dL para conseguir un equilibrio entre evitar la hipoglucemia durante el tratamiento y prevenir las pérdidas mantenidas de líquido por diuresis osmótica.

INSULINA

1. La dosis debe iniciarse a 0.1 Unidades/Kg/ hora
   a) La dosis de insulina se debe de mantener a 0.1U/Kg/hr al menos hasta la resolución de la cetoacidosis.
   b) Si la glucemia disminuye de manera importante aun con cetonas positivas, incrementar aporte se glucosa en las soluciones Intravenosas (se puede incrementar hasta un 12.5%)
2. La mejor vía de administración de la Insulina es la administración Intravenosa
   a) La administración intramuscular y subcutánea ha sido utilizada de manera efectiva, sin embargo la pobre perfusión puede afectar su absorción
3. Existe evidencia que la administración de un bolo inicial de insulina no es necesario

POTASIO

1. Se requiere la administración de potasio.
2. Hay que garantizar una función renal adecuada antes de administrar potasio
3. El remplazo de potasio debe basarse en el potasio sérico.
4. Administrar potasio inmediatamente si el paciente se encuentra hipocalemico.
5. La administración inicial debe iniciarse a 40 mEq/litro
6. Si no se cuenta con niveles séricos de potasio, se debe tomar un EKG.
7. Si se administra potasio en la carga inicial, se debe administrar a 20 mmol/L.

FOSFATO

1. Se sabe que las cifras de 2,3-difosfoglicerato, el cual facilita la liberación de oxigeno a los tejidos en los hematíes, están disminuidas en los pacientes con CAD, y la hipofosfatemia puede dar lugar a una persistencia de cifras bajas de 2,3-difosfoglicerato. Esta situación teóricamente puede dar lugar a una reducción de la liberación tisular de oxígeno. Sin embargo, ha sido difícil demostrar que la administración de fosfato tenga un beneficio clínicamente relevante.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. La hipofosfatemia severa debe ser tratada.
3. La administración de fosfato te puede producir hipocalcemia (se ha descrito principalmente con una reposición de fosfato agresiva o rápida, y es infrecuente cuando el fosfato se administra lentamente a concentraciones más modestas).

BICARBONATO

1. No se recomienda la administración de bicarbonato a menos que la acidosis sea severa (pH<6.9).
2. Generalmente la administración de líquidos e insulina corrigen la cetoacidosis
3. La administración de este puede producir acidosis paradójica del líquido cefalorraquídeo (aunque la barrera hematoencefálica es impermeable al bicarbonato, el CO_2 atraviesa la barrera hematoencefálica fácilmente y genera ácido carbónico y acidosis en el líquido cefalorraquídeo).
4. Se ha asociado con un aumento del riesgo de edema cerebral en la CAD.
5. Se encuentra indicado si el paciente presenta además de la acidosis, disminución en la contractilidad cardiaca y/o vasodilatación periférica que comprometa aun más la perfusión tisular y en los pacientes con hiperkalemia severa.
6. Si se considera su administración: 1-2mmol/Kg en 60 minutos.

MORBILIDAD Y MORTALIDAD

La mortalidad por CAD en niños es del 0.15% al 0.30%. El edema cerebral es la causa del 60% al 90% de todas las defunciones por CAD. La complicación grave más frecuente de la CAD es el edema cerebral, que ocurre en el 0,3 al 1% de los episodios pediátricos de CAD.

Factores de riesgo para presentar edema cerebral:

- Edad menor a cinco años.
- Debut de la diabetes.
- Hipocapnia importante al inicio.
- Concentraciones elevadas de nitrógeno ureico en sangre en el momento de la presentación.
- Acidosis metabólica grave.
- Tratamiento con bicarbonato.
- Cambios osmolares importantes durante la terapia.
- Administración de grandes volúmenes de líquidos en las primeras cuatro horas.

Signos y síntomas sugerentes de edema cerebral:

- Cefalea, bradicardia, hipertensión
- Variación en estado neurológico (irritabilidad, somnolencia)
- Signos neurológicos específicos (parálisis de nervios craneales)

Generalmente los datos clínicos de edema cerebral se presentan 4-12 hrs posteriores al inicio del tratamiento, sin embargo pueden presentarse antes del inicio de este o hasta 24 a 48hrs posteriores.

Tratamiento del edema cerebral

- Manitol 0.5-1 g/Kg en 20 minutos y repetir si no se observa respuesta en los próximos 30 minutos a dos horas.
- Solución hipertónica (3%), de 5-10 mL/Kg en 30 minutos como alternativa al manitol.
- La intubación endotraqueal puede ser necesario; sin embargo no hiperventilar (pCO_2 <2.9kPa [22mm Hg]) ya que se ha asociado a pobre pronostico.
- Realizar Tomografía de cráneo: Se recomienda practicar técnicas de imagen del SNC en los pacientes con sospecha de edema cerebral para descartar otras causas de alteración del estado mental, como trombosis del SNC

Entre otras causas de morbilidad y mortalidad se encuentran la hipokalemia, hiperkalemia, hipofosfatemia grave, sepsis, edema pulmonar, trombosis de la arteria basilar, mucormicosis rinocerebral entre otras.

PREVENCIÓN TERCIARIA

En la prevención terciaria se establecen medidas orientadas a evitar, retardar o reducir la aparición de las secuelas de una enfermedad o problema de salud. La rehabilitación tanto física como psicológica deben de tomarse en consideración. Los clubes de pacientes con la misma enfermedad, sirven para compartir experiencias tanto a los padres como a los niños y favorecen la adhesión al tratamiento, así como mantenerse al tanto de las novedades terapéuticas que van apareciendo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dunger DB, Sperling MA, Acerini CL, et al. ESPE/LWPES consensus statement on diabetic ketoacidosis in children and adolescents. Arch Dis Child2004;89:188–94.

Sperling M. Dunger D. Acerini C, et al. ESPE/LWPES consensus statement on diabetic ketoacidosis in children and adolescents. Pediatrics 2003;113:e133-40

Agus MS, Wolfsdorf JI. Diabetic ketoacidosis in children. Pediatr Clin North Am 2005;52:1147-63.

Pinkey JH, et al. Presentation and progress of childhood diabetes mellitus: a prospective population-based study. The Bart's-Oxford Study Group. Diabetologia 1994;37:70–4.

Kipnis DM.Insulin secretion in diabetes mellitus. Ann Intern med ;1968,69:891-901.

Muller WA, Faloona GR, Unger RH. Hyperglucagonemia in diabetic ketoacidosis :its prevalence and significance. Am J Med ;1973,54:52-7.

Christensen NJ. Plasma norepinephrine and epinephrine in untreated diabetics during fasting and after insulin administration.Diabetes,1974,23:1-8.

Unger R. High growth hormone levels in diabetic ketoacidosis :a possible cause of insulin resistance. JAMA ,1965:945-7.

Magee M. Bhatt B. Management of descompensated diabetes: Diabetic Ketoacidosis and Hyperglicemic Hiperosmolar Syndrome. Critical Care Clinics. Vol 17. Num 1. Jan 2001. 75-106 p.p

Fleig P, Wahren J: Influence of endogenous insulin secretion on splanchnic glucose and aminoacid metabolism in man. J Clin Invest ;1971,50:1702-1711

McGray JD: Lily lecture 1978 :new perspectives in the regulation of ketogenesis .Diabetes ,1979,28:517-523.

Nurjhan N, Consoli A, Gerich J: Increased lipolysis and its consequences on gluconeogenesis in non-insulin-dependent diabetes mellitus. J clin Invest,1992,89:169-175.

Reichard GA Jr, Skutches CL, Hoeldtke RD, et al. Acetone metabolism in humans during diabetic ketoacidosis.Diabetes;1986,35:668-74.

Komulainen J, et al. Ketoacidosis at the diagnosis of type 1 (insulin dependent) diabetes mellitus is related to poor residual beta cell function. Childhood Diabetes in Finland Study Group. Arch Dis Child 1996;75:410–15.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DeFronzo RA, Matzuda M, Barret E. Diabetic Ketoacidosis: A combined metabolic-nephrologic approach to therapy. Diabetes Rev 1994; 2:209-38.
Hathout F, Thomas W, El-Shahawy M, et al. Diabetic autoimmune markers in children and adolescents with type 2 diabetes. Pediatrics 2001;107:e102
Zdravkovic V, Daneman D, Hamilton J. Presentation and course of type 2 diabetes in youth in a large multi-ethnic city. Diabet Med 2004;21:1144-8
Cheathman B, Volehuk A, Kahn R. et al. Insulin-stimulated translocation of GLUT4 glucose transporters requires SNARE-complex proteins. Proc Natl Acad Sci USA 1996; 93:15169-73
Menzel R. Kaisaki P. Rjasanowski l, et al. A low renal threshold for glucose in diabetic patients with a mutation in the hepatocyte nuclear factor-alpha (HNF-1 alpha) gene. Diabet Med 1998;15:816-20
Ruhnau G. Faber O. Borch-Johnsen K, et al. Renal threshold for glucose in non-insulin dependent diabetic patients. Diabetes Res Clin Pract 1997;36:27-33
Nicole Glaser, MD. Cetoacidosis diabética pediátrica y estado hiperosmolar hiperglucémico Pediatr Clin N Am 52 (2005) 1611 – 1635
Campbell IW, Duncan LJ, Innes JA, et al. Abdominal pain in diabetic metabolic decompensation. Clinical significance. JAMA, 1975; 233 : 166-168.
Adrogue HJ, Lederer ED, Suki WN, Eknoyan G. Determinants of plasma potassium levels in diabetic ketoacidosis. Medicine. 1986,65: 163-171.
Slovis CM, Mark VG, Slovis RJ, Bain RP: Diabetic ketoacidosis & infection leukocyte count and differential as early predictors of infection. Am J. Emerg. Med. 1978,5: 1-5.
Hillman K. Fluid Resuscitation in Diabetic Emergencies-A Reappraisal. Intensive Care Med 1987; 13:4-8.
Holliday, MA, Segar, WE. 1957. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. Pediatrics 19:823-832.
Edge JA, Ford-Adams ME, Dunger DB. Causes of death in children with insulin dependent diabetes 1990-96. Arch Dis Child 1999: 81(4): 318–23.
Edge JA, Hawkins MM, Winter DL, Dunger DB. The risk and outcome of cerebral oedema developing during diabetic ketoacidosis. Arch Dis Child 2001 Jul: 85(1): 16–22.
Lawrence SE, Cummings EA, Gaboury I, Daneman D. Population-based study of incidence and risk factors for cerebral edema in pediatric diabetic ketoacidosis. J Pediatr 2005 May: 146(5): 688–92.
Roberts MD, Slover RH, Chase HP. Diabetic ketoacidosis with intracerebral complications. Pediatric Diabetes 2001: 2: 109–14.
Curtis Jr, Bohn D, Daneman D. Use of hypertonic saline in the treatment of cerebral edema in diabetic ketoacidosis (DKA). Pediatr Diabetes 2001 Dec: 2(4): 191–4.
Kamat P, Vats A, Gross M, Checchia PA. Use of hypertonic saline for the treatment of altered mental status associated with diabetic ketoacidosis. Pediatr Crit Care Med 2003 Apr: 4(2): 239–42.
Kitabchi AE, Wall BM. Diabetic Ketoacidosis. Med Clin North Am;1995,79:9-37.
Kitabchi AE, Nyenwe EA. Hyperglycemic Crises in Diabetes Mellitus :Diabetic Ketoacidosis and Hyperglycemic Hyperosmolar State. Endocrinol Metab Clin N Am,2006,35:725-751.
Kitabchi AE, Fisher JN. Insulin therapy of diabetic ketoacidosis: Physiologic versus Pharmacologic doses of insulin and their routes of administration. In (Brownlee M, ed), Handbook of Diabetes Mellitus, 5:95-149, New York, Garland ATPM Press, 1981
Kitabchi AE, Young R, Sacks H, Morris L. Diabetic Ketoacidosis: Reappraisal of Therapeutic Approach.Ann.Rev.Med,1979,30:339-57.
Kitabchi AE, Umpierrez GE, Murphy MB, et al. Management of hyperglycemic crises in patients with diabetes. Diabetes Care 2001; 24:131-53.
Hendey GW, Schwab T, Soliz T. Urine ketone dip test as a screen for ketonemia in diabetic ketoacidosis and ketosis in the emergency department Ann Emerg Med 1997 Jun;29(6):735-8
Schwab TM, Hendey GW, Soliz TC. Screening for ketonemia in patients with diabetes. *Ann Emerg Med* 1999 Sep;34(3):342-6
Wolfsdorf J, Craig ME, Daneman D, Dunger D, Edge J, Lee W, Rosenbloom A, Sperling M, and Hanas R. Diabetic ketoacidosis in children and adolescents with diabetes. Pediatric Diabetes 2009:10(Suppl.12): 118-133
Rewers A, Klingensmith G, Davis C, Petitti DB, Pihoker C, Rodriguez B, Schwartz ID, Imperatore G, Williams D, Dolan LM, Dabelea D. Presence of diabetic ketoacidosis at diagnosis of diabetes mellitus in youth: the Search for Diabetes in Youth Study. Pediatrics 2008 May:121(5):e1258-66

PREDIABETES Y SÍNDROME METABÓLICO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Dra. Judith Cornejo Barrera
Dr. José Daniel Llanas Rodríguez

INTRODUCCIÓN

El cambio en el perfil epidemiológico de las principales causas de enfermedad y muerte en la población general ha despertado en el pediatra su atención por el conocimiento de las enfermedades de origen metabólico, que si bien su impacto en la edad pediátrica es limitado, no ocurre lo mismo en adultos jóvenes, donde se expresan en entidades como DM 2, hiperlipidemia, hipertensión arterial y están relacionadas con infarto de miocardio.

Aunque existe información internacional disponible, es deseable que el pediatra conozca y maneje las bases sobre la identificación, y tratamiento de los problemas a los que se enfrenta en los niños, y adolescentes: *prediabetes* y *síndrome metabólico*. Vale la pena considerar la evolución del término prediabetes. En el cuadro 29-36 se anotan referencias importantes en la evolución del concepto de *Prediabetes*.

CONCEPTOS

La prediabetes la define la Asociación Americana de Diabetes por niveles de glucemia en ayunas entre 100 y 125 mg/dL y cifras entre 140 y 199 mg/dL dos horas después de carga de glucosa a 1.75 mg/Kg en niños y adolescentes. El síndrome metabólico es poco más complicado de establecer. Caprio sugiere la presencia de tres o más de los siguientes criterios:

- Índice de Masa Corporal (IMC) >Pc 97 para edad y género (IMC puntuación Z >2).
- Triglicéridos >Pc 95 para la edad y género.
- Colesterol HDL <Pc 5 para la edad y género.
- Presión arterial sistólica y/o diastólica >Pc 95 para edad y género.
- Alteración de la tolerancia a la glucosa (prediabetes).

Con el fin de simplificar los niveles de triglicéridos y colesterol HDL, también se han propuesto los siguientes puntos de corte por Jessup:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–36. Evolución del término prediabetes

Autor	Concepto	Año
Reaven MG	Diabetes química: sujetos con alteración a la tolerancia a la glucosa posterior a una carga Prediabetes: antecedente familiar de diabetes	1972 1970-79
Savage JP	Prediabetes: glucosa menor de 160 mg/dL a las dos horas de la CTGO, sin obesidad y sin factores ambientales	1975
National Diabetes Data Group	Alteración de la tolerancia a la glucosa: glucosa anormal en la CTGO, pero insuficiente para diagnóstico de DM	1979
The Expert Committee on diagnosis and Classification of diabetes mellitus: Report of the Expert Committee on the diagnosis and classification of diabetes mellitus	Glucosa en ayuno entre 110 y 125 mg/dL: alteración de la glucosa en ayuno (AGA). Glucosa entre 140 y 199 mg/dL a las dos horas de la CTGO con carga de 75 g: alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG)	1997
idem	Prediabetes: sinónimo de AGA y ATG, en forma individual o combinada.	2003
idem	Prediabetes: glucosa en ayuno entre 100 y 126 mg/dL	2003

CTGO= curva de tolerancia a la glucosa oral. DM = diabetes mellitus.

- Triglicéridos >110 mg/dL.
- Colesterol HDL ≤ 35 mg/dL.

Aun cuando la prediabetes y el síndrome metabólico han sido estudiados de manera extensa por su asociación con obesidad, en especial la prediabetes puede estar presente en niños y adolescentes con IMC normal.

Definitivamente, el antecedente familiar de padecimientos como diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, hipertensión arterial, muertes tempranas por eventos cardiovasculares deben alertar al pediatra a considerar en riesgo a niños y adolescentes de éstas familias.

Puntos sobresalientes

- La prediabetes y el síndrome metabólico pueden estar presentes desde la edad pediátrica.
- Ambas condiciones se encuentran muy estrechamente relacionada con la diabetes mellitus tipo 2.
- La resistencia a la insulina y la obesidad son factores que acompañan frecuentemente a la prediabetes y síndrome metabólico.

EPIDEMIOLOGÍA

¿Qué tan grande es el problema? Los resultados de Cruz en un estudio de 126 niños hispánicos obesos con historia familiar de diabetes mellitus mostraron que 90% tuvieron al menos uno de los componentes del síndrome metabólico y 30% con tres componentes. En un estudio de 965 niños y adolescentes del norte de México, Rodríguez-Morán refiere el hallazgo de 21% de síndrome metabólico en niños y adolescentes delgados y 26% en obesos. Con estos datos se puede justificar que en todo niño o adolescente con antecedente familiar de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad, debe considerarse evaluar la presencia de los diferentes componentes que integran el síndrome metabólico, y en caso de corroborar el hallazgo de los mismos, remitirlo para su atención con el endocrinólogo pediatra.

FISIOPATOGENIA

La prediabetes se ha podido catalogar como un estadio previo de la diabetes mellitus tipo 2 en niños y adolescentes. Weiss en un estudio prospectivo con niños y adolescentes obesos describe que al inicio de la observación, 29% presentaron alteración en la tolerancia a la glucosa y el resto normoglucemia.

En un seguimiento promedio de 22 meses, de los 33 que iniciaron con alteración de la tolerancia a la glucosa, 15 (45.5%) evolucionaron a normoglucemia, 10 (30.3%) continuaron con alteración de la tolerancia a la glucosa y 8 (24.2%) desarrollaron diabetes mellitus tipo 2. De 84 que eran normoglucémicos al inicio del período, 76 (90.5%) continuaron con normoglucemia y 8 (9.5%) evolucionaron a alteración de la tolerancia a la glucosa.

Dadas las diferencias asociadas a etnicidad observadas por Weiss en el mismo reporte, resumimos los principales resultados de la experiencia de los autores de este apartado con la población del estado de Tamaulipas, en específico los de un estudio transversal en 161 niños y adolescentes con historia familiar de diabetes mellitus tipo 2 (dos o más familiares con DM2) a los cuales además de medirles el peso, la talla, la tensión arterial, se les realizó una CTGO midiendo glucosa e insulina en los tiempos basal, 30, 60, 90 y 120 minutos. Como hallazgos relevantes encontramos que la prediabetes estuvo presente en 35.6%, la resistencia a la insulina en 78% y esta última se encuentra en 79% de los niños con prediabetes, es decir, existe una estrecha relación entre ambas entidades (Razón de Momios 6.5 IC 95% 1.7–35) ambas fuertemente relacionadas a diabetes mellitus tipo 2. Otro hallazgo es la alteración de la sensibilidad a la insulina en los sujetos con prediabetes determinada por el Índice Quicki (Razón de Momios 10.4 IC 95% 1.4 - 449) y al igual que otros autores también encontramos la relación entre obesidad, y resistencia a la insulina. En otros componentes del síndrome metabólico, se detectaron tres hipertensos, dos de ellos con prediabetes, 41 tuvieron hipertrigliceridemia y 8 con hipercolesterolemia.

Lo anterior hace concluir que en México la población infantil y adolescente con antecedente familiar de diabetes debe

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ser considerada de alto riesgo para la presencia de prediabetes y futuro desarrollo de diabetes mellitus tipo 2.

TRATAMIENTO

Puesto que no existen a la fecha recomendaciones probadas del manejo de la prediabetes y síndrome metabólico en niños y adolescentes, la terapéutica deberá estar protocolizada y supervisada por un endocrinólogo pediatra, dejando como encomienda para el pediatra recomendar y supervisar los estilos de vida saludable relacionados con la alimentación adecuada y el ejercicio físico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Caprio S. Definitions and pathophisiology of the metabolic syndrome in obese children and adolescents. International Journal of Obesity. 2005; 29:S24-S25.
Clinical Practice Recommendations American Diabetes Association 2007.
Cruz ML, Weisgenberg MJ, Huang T, Ball G, Shaibi GQ, Goran MI. The metabolic syndrome in overweight hispanic youth and the role of insulin sensitivity. JCEM. 2004;89:108-113.
Jessup A, Harrel JS. The metabolic syndrome, look for it in children and adolescents, Too! Clinical Diabetes.2005;1:26-32.
Rodríguez-Morán M, Salazar-Vázquez B, Violante R, Guerrero-Romero F. Metabolic syndrome among children and adolescents aged 10 – 18 years. Diabetes care. 2004;27: 2516-2517.
Weiss R, Taskali SE, Tamborlane WV, Burgert TS, Savoye M, Caprio S. Predictors of change in glucose tolerance status in obese youth. Diabetes Care. 2005;28: 902-909.

Glándula paratiroides

INTRODUCCIÓN

Dr. Miguel Ángel Aceves López

La regulación del metabolismo fosfocálcico involucra una compleja serie de eventos, siendo la hormona paratiroidea (PTH) la principal moduladora de éstos, tanto por sus efectos directos sobre el riñón y hueso, como por su efecto indirecto a nivel intestinal (a través de la vitamina D). La excesiva, así como la baja producción de la PTH por las glándulas paratiroides, desencadena los cuadros clínicos conocidos como hiper e hipoparatiroidismo respectivamente. En el grupo pediátrico, la segunda es la más frecuente.

Involucrarse en el entendimiento de la patología paratiroidea requiere de al menos un conocimiento básico de la fisiología del metabolismo fosfocálcico y sus mecanismos de control, por lo que se analizará de manera breve, este aspecto antes de entrar de lleno a la patología del calcio.

CALCIO

El calcio (Ca^{2+}) tiene su origen en los alimentos y se absorbe en el intestino delgado mediante la acción de la vitamina D. Es el catión más abundante de la economía, 99% del calcio se encuentra en el hueso en forma insoluble dentro de la fase ósea mineral. Sólo el 1% se encuentra en la circulación y en los espacios intra, y extracelular. Del calcio sérico total, 40–45% se encuentra en forma libre (Ca iónico), que es la parte biológicamente activa, 45% se encuentra unido a la albúmina y 5% en forma inerte (forma quelada), esta última puede ser usada en caso de necesitarse.

El calcio iónico es indispensable para muchas funciones importantes del organismo: actúa como mensajero intra y extracelular, es determinante en la conducción neuronal y neuromuscular, ayuda en la función enzimática, en la coagulación, en la síntesis de proteínas y en la proliferación celular. Tiene receptores de membrana (sensores) en las células paratifoideas, y tal vez en las células parafoliculares (células C) del tiroides, además en osteoclastos y células placentarias. Los niveles de calcio extracelular están influenciados de manera principal por la PTH y la dihidroxivitamina D, esta última a su vez se forma gracias a la acción de la PTH sobre las células renales.

ANATOMÍA DE LA GLÁNDULA

Las paratiroides son glándulas pequeñas, por lo general ovales o esféricas, situadas en la cara posterolateral de los lóbulos tiroideos, su color varía desde amarillo hasta café rojizo. Su peso promedio es de alrededor de 40 mg cada una. En el ser humano se encuentran en general en número de cuatro (en algunas personas puede haber de 5–8). La mayoría tiene dos superiores y dos inferiores.

Desde el punto de vista embriológico difieren en su origen. Las inferiores se originan en la región dorsal de las terceras bolsas faríngeas, posteriormente son arrastradas por el timo en su camino hacia el tórax. Las dos superiores se originan en la región dorsal de las cuartas bolsas faríngeas, estas se fijan al esbozo de la glándula tiroides.

Histológicamente están compuestas por cordones de células epiteliales separadas por una red fibrorreticular, rodeadas por células grasas, estas últimas pueden ocupar del 10–50% de la glándula. Se distinguen dos tipos de células epiteliales, las células **principales** que son las responsables de la producción y almacenamiento de la PTH y las células **oxifílicas** que aparecen hasta después de la pubertad, éstas no producen PTH y más bien representan células principales degeneradas.

HORMONA PARATIROIDEA

Es sintetizada y almacenada en las células principales de las glándulas paratiroides. Se forma en los ribosomas como una cadena polipeptídica de 110 aminoácidos (aa) denominada pre-pro-PTH, al atravesar la membrana de los ribosomas se fracciona para convertirse en pro-PTH, ya en el aparato de Golgi se fracciona de nueva cuenta para dar lugar a la PTH (la molécula activa de 84 aa), ésta es almacenada en los gránulos secretores. La región aminoterminal (secuencia 1–34 de la molécula) es la responsable de la unión al receptor, que activa la adenilatociclasa, la cual a su vez desencadena las acciones específicas de la PTH. El gen que codifica la hormona se encuentra en la región distal del brazo corto del cromosoma 11. La

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

síntesis y secreción de la PTH está influenciada por el Ca^{2+}, la vitamina D y en menor grado por el Mg^{2+}, siendo el calcio el principal factor, de tal forma que la hipocalcemia estimula y la hipercalcemia inhibe la producción y secreción de la PTH.

CALCITONINA

La calcitonina (CT) es una hormona peptídica producida por las células parafoliculares del tiroides, con peso molecular de 3 500 D, está formada por 32 aa con un puente disulfuro y un radical prolina. Su receptor es de membrana y funciona a través de la generación de AMP cíclico. Los tejidos diana clásicos son riñón y hueso (osteoclastos); sin embargo, se han encontrado también receptores en SNC, hipófisis, células linfoides y células tumorales, además de otros tejidos. Funciona primordialmente en hueso, por medio de la reducción en la actividad del osteoclasto (tanto su movilidad como ritmo de proliferación), lo cual suprime la resorción ósea y en consecuencia disminuye el calcio plasmático. La alteración primaria en la producción de calcitonina juega muy poco papel en la patología pediátrica del metabolismo fosfocálcico.

VITAMINA D

Es una sustancia liposoluble que tiene dos orígenes. El vegetal (vitamina D2 o ergocalciferol) y el animal (vitamina D3 o colecalciferol), la primera proviene del ergosterol de las plantas y la segunda del 7–dehidrocolesterol, sintetizado en el intestino a partir del colesterol. Las dos provitaminas (ergosterol y 7–dehidrocolesterol) para transformarse en sus formas activas D2 y D3, requieren de la acción (puramente fotoquímica) de los rayos ultravioleta sobre ellos. La vitamina D sufre hidroxilación en su posición 25 en el hígado, transformándose en 25–hidroxivitamina D. Una hidroxilación posterior en su posición 1 la convierte en 1,25, dihidroxivitamina D que es la forma activa más potente en el ser humano (este paso es por completo dependiente de PTH). Esta forma de vitamina D3 actúa a nivel renal (disminuyendo el aclaramiento de calcio), óseo (fomentando la resorción de calcio), y en intestino delgado (incrementando la absorción del calcio de la dieta).

FISIOLOGÍA DEL METABOLISMO FOSFO–CÁLCICO

La PTH y la 1,25, dihidroxivitamina D3 constituyen los grandes reguladores de la homeostasis del calcio en los seres humanos. La influencia de la PTH en los niveles de calcio es inmediata, mientras que la vitamina D tendría una acción más bien mediata. La PTH actúa con su receptor a diferentes niveles: riñón, hueso, tubo digestivo, hígado y glándulas mamarias. Sus principales acciones se reflejan en:

1. Riñón:
   a) Disminuye el aclaramiento renal de calcio (regresando la mayor parte del calcio filtrado por el glomérulo al espacio extracelular). Este efecto lo promueve en el túbulo contorneado proximal y en el distal, siendo cuantitativamente mucho más importante su función en la región distal.
   b) Incrementa la excreción de fosfato actuando de manera primordial en el túbulo contorneado proximal, teniendo algún efecto en el distal, pero de mucha menor importancia.
   c) Estimula la actividad de la 1 α–hidroxilasa para convertir la 25-hidroxivitamina D3 en 1,25 dihidroxivitamina D3. Ésta a su vez actúa a nivel de intestino delgado promoviendo la absorción del calcio presente en los alimentos.
2. Hueso:
   a) Acción rápida. Movilización de calcio del hueso hacia el espacio extracelular.
   b) Tardía. Estimulando la síntesis de enzimas lisosomales por parte del osteoclasto, para promover la resorción ósea.
   c) Inhibe la actividad osteoblástica, evitando así el flujo de calcio extracelular hacia el hueso.
3. Los receptores a nivel de glándulas mamarias, hígado y tubo digestivo aún no están dilucidadas completamente, pero parecieran ir más allá del metabolismo fosfocálcico.

Mecanismo de acción de la PTH

La secuencia de eventos necesarios para la acción de la PTH se puede resumir como sigue:

1. Unión de PTH al receptor.
2. El complejo PTH/receptor activa la adenilciclasa para la formación de cAMP. Esto lo logra por medio de la acción de una proteína perteneciente al grupo G.
3. El cAMP formado actúa sobre una proteinquinasa específica.
4. La proteincinasa actúa sobre el sustrato proteico específico el cual desencadena los cambios respectivos dependiendo del tejido donde esté actuando.

En síntesis, la hipocalcemia (por falta de ingesta o enfermedad intestinal), es captada por los sensores de las células principales en las glándulas paratiroides, lo que activa la secreción de PTH por las mismas, esta actuaría primordialmente en sus tres niveles: disminuyendo el aclaramiento renal de calcio, aumentando el flujo de calcio desde el hueso hacia el espacio extracelular y en forma indirecta (por medio de la vitamina D), incrementando la absorción intestinal del calcio de la dieta. En conjunto estas acciones incrementarían el nivel de calcio plasmático. En caso contrario, la hipercalcemia suprimiría de manera inmediata la secreción de PTH.

Valores normales en sangre

- Calcio total = 8.8 – 10.2 mg/dL.
- Calcio iónico = 4.1 – 4.9 mg/dL.

La segunda de éstas es la forma biológicamente activa. Su medición se puede pedir de manera directa al laboratorio o bien, se puede calcular tomando en cuenta el calcio total y las proteínas totales o la albúmina séricas, mediante las siguientes fórmulas.

- Calcio iónico = Ca total (mg/dL) **menos** (0.68 × proteínas totales g/L).
- Calcio iónico = Ca total (mg/dL) **menos** (0.98 × albúmina sérica g/L).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Fosfato inorgánico (Pi)

- Primera semana de vida = 4.9–7.9 mg/dL.

Estos valores disminuyen en forma progresiva hasta el primer año de vida, a partir de entonces se mantienen estables de por vida.

- 1 año y en adelante = **3.4–6.2 mg/dL**.
  Magnesio = 1.5–2.9 mg/dL.
  Vitamina 25 D = 10–38 ng/mL.
  Vitamina 1,25 D = 30–60 pg/mL.

Valores normales en orina

Calciuria de 24 horas = máximo 4 mg/Kg/día.

Hipofunción e hiperfunción de las glándulas paratiroides

En los trastornos del metabolismo del calcio se encuentran involucrados primordialmente los defectos en la secreción o acción de la hormona paratiroidea; sin embargo, en la etapa neonatal existen algunas alteraciones que condicionan hipo o hipercalcemia independiente de dicha hormona, se comentarán en forman breve (ya que estas se estudian en otro capítulo), antes de analizar el hipo e hiperparatiroidismo.

Hipocalcemia neonatal temprana

Se define como la hipocalcemia que se presenta dentro de los tres primeros días de vida. Calcio total inferior a 7 mg/dL o calcio iónico inferior a 3.5 mg/dL. Es encontrada principalmente en tres situaciones:

a) Pretérmino. Es causada, de manera fundamental, por el deficiente incremento posnatal de la PTH que normalmente se presenta en niños de término. Pudiera además existir una resistencia relativa al calcitriol (1,25 D).
b) Asfixia neonatal. En estos casos la PTH no parece jugar un papel importante. Están involucrados varios factores: ingesta limitada de leche, incremento en la carga de fosfato (debido al daño celular), uso de álcalis durante la resucitación y al incremento en la producción de calcitonina (CT).
c) Hijos de madres con diabetes mellitus insulino dependiente. En estos pacientes pueden estar involucrados uno o varios de los factores antes mencionados, agregándose en ocasiones la deficiencia de magnesio que es causada por el descontrol metabólico de la madre que contribuye a la pérdida urinaria de magnesio, conduciendo a hipomagnesemia materna y por lo tanto a hipomagnesemia fetal. Ésta a su vez conduce a deficiente producción, acción de la hormona paratiroidea o ambas.

Hipocalcemia neonatal tardía

Se define como la hipocalcemia que se presenta del cuarto día de vida en adelante. Sus principales causas son la **sobrecarga de fosfato**, principalmente en neonatos alimentados desde temprano con leche de vaca rica en fosfato, la **hipomagnesemia,** sobre todo en hijos de madres diabéticas como ya se explicó antes, y el **hipopatariroidismo** que se comentará más adelante.

Hipercalcemia neonatal

Esta patología se reserva casi exclusivamente para la complicación iatrogénica por sobre tratamiento con sales de calcio. Otras causas son la hipercalcemia hipocalciúrica familiar y el hiperparatiroidismo.

HIPOPARATIROIDISMO

Dr. Miguel Ángel Aceves López

DEFINICIÓN

Es la alteración en la síntesis, secreción, o acción periférica de la PTH. En la infancia, esta entidad es mucho más frecuente que el hiperparatiroidismo.

CLASIFICACIÓN

Las diferentes causas del hipoparatiroidismo se presentan en el cuadro 29–37. Es de gran utilidad dividirlos en dos grandes grupos, el que presenta deficiencia en la síntesis y secreción de la PTH y el que presenta resistencia a la acción periférica de la hormona.

FISIOPATOGENIA

La disminución en la síntesis o acción de la PTH nos conduce a dos rasgos característicos que son la hipocalcemia e hiperfosfatemia, presentando además niveles bajos o ausentes de PTH en el hipoparatiroidismo y elevados en el seudohipoparatiroidismo (PHP). Existen algunos rasgos clínicos y metabólicos que caracterizan los diferentes tipos de PHP, estos se explican más adelante en su apartado correspondiente. La **hipocalcemia** es debida a la falta de efecto de la PTH en sus tres niveles principales, **óseo** (disminuye la movilización del calcio óseo), **renal** (falta de reabsorción de calcio en túbulo renal distal), esto conduce a un aumento en la calciuria relativa (calciuria en relación a calcio plasmático), aunque la calciuria total esta disminuida; y en forma indirecta a nivel **intestinal** (disminución en la absorción del calcio por el intestino), esto es debido al fallo en la síntesis de la 1,25(OH)2D (que es la responsable de la absorción de calcio intestinal) la cual es dependiente de PTH.

La **hiperfosfatemia** es causada por un aumento de la reabsorción de fosfato en el túbulo renal proximal debido a la ausencia de la adecuada inhibición de ésta que normalmente causaría la PTH. La propia hipocalcemia también está involucrada en la hiperfosfatemia. La hiperfosfatemia puede presentarse de manera menos constante que la hipocalcemia, esto en relación a que el paso del fosfato desde el hueso e intestino puede estar disminuido por la menor acción de la PTH, se

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 29–37. Clasificación del hipoparatiroidismo

- I. Deficiencia en la síntesis y secreción
  - A. Congénito
    - Neonatal transitorio
    - Neonatal permanente:
      - Agenesia aislada de paratiroides
      - Familiar
        - Autosómico recesivo
        - Autosómico dominante
          - Con sordera sensoneural y displasia renal
        - Recesivo ligado al X
          - Anomalía de DiGeorge
          - Síndrome de Kenny–Caffey
          - Dishormonogénesis
  - B. Adquirido
    - Autoinmune
      - Aislado
      - Familiar
      - Síndrome poliglandular de tipo I
    - Idiopático
    - Secundario
      - Deficiencia de magnesio (hipomagnesemia)
      - Cirugía
      - Radioterapia
      - Infiltración de paratiroides por hierro, cobre, amiloide o células tumorales
- II. Resistencia periférica a la hormona
  - Pseudohipoparatiroidismo (PHP) Ia
  - Pseudohipoparatiroidismo Ib
  - Pseudohipoparatiroidismo II
  - Pseudopseudohipoparatiroidismo (PPHP)
  - Pseudohipohiperparatiroidismo o pseudohipoparatiroidismo con osteítis fibrosa quística

debe además a que el efecto de la PTH necesario para mantener el dintel renal de fosfato es menor que el requerido para el calcio. La disminución en la acción de la PTH conduce también a disminución en la excreción urinaria de hidroxi prolina (por menor remodelación ósea), y el aumento en el pH en sangre es debido a la mayor reabsorción de bicarbonato.

DEFICIENCIA DE PTH HIPOPARATIROIDISMO (HP) (CUADRO 29-37)

CONGÉNITO

Neonatal transitorio. Es común entre 12 y 72 h de vida y se asocia a prematurez, asfixia o a diabetes materna, o bien a inmadurez funcional de la glándula paratiroides. Por lo general desaparece antes del mes.

Neonatal permanente. Muy raro.

Agenesia de paratiroides. Puede presentarse en forma aislada o asociada a otros defectos del desarrollo como son el síndrome de DiGeorge (aplasia o hipoplasia de timo, defectos cardiacos congénitos y alteraciones faciales variadas), el síndrome de Barakat (sordera y nefrosis), síndrome de Yumita (sordera) y otros.

Familiar. Este puede ser aislado o asociado a otras anomalías.

El HP aislado familiar es más bien raro, se hereda principalmente con carácter autosómico dominante y más raro autosómico recesivo o recesivo ligado a X.

ADQUIRIDO

Autoinmune. Aunque algunos son esporádicos, la mayoría se heredan como rasgo autosómico recesivo. Constituyen una enfermedad de afección poliglandular conocida como tipo I, desarrollando hipoparatiroidismo, candidiasis oral, hipocortisolismo, afección de células ováricas, pancreáticas, de pared gástrica y tiroides, las más frecuentes son la candidiasis quede manera cronológica aparece primero, seguida por hipoparatiroidismo que puede aparecer desde los dos años, pero en promedio aparece a los nueve, seguido por hipoadrenocorticismo, que en general surge alrededor de los 12 años, aunque puede aparecer tan temprano como los cuatro años de vida.

Idiopático. Causa desconocida.

Secundario.

RESISTENCIA A LA PTH SEUDOHIPOPARATIROIDISMO (PHP)

En este grupo se incluyen las patologías que se caracterizan por resistencia a la PTH (seudohipoparatiroidismo PHP), y **no** por una deficiencia de la misma, conjuntándose así la característica tríada de hipocalcemia, hiperfosfatemia con elevación de PTH en sangre, diferenciándola esta última del HP. Se reconocen varios subtipos de acuerdo al sitio específico donde se encuentra el defecto primario en la acción de la PTH.

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO IA (PHP IA)

La unión de la PTH al receptor es normal, el defecto básico se encuentra en la actividad de la proteína G. Se caracteriza por presentar:

a) El fenotipo OHA (osteodistrofia hereditaria de Albright. Fenotipo característico, calcificaciones subcutáneas, retraso mental).
b) El perfil bioquímico que incluye hipocalcemia, hiperfosfatemia, niveles bajos de calcitriol, niveles altos de PTH y falta de incremento del cAMP y fosfato en orina tras la administración de PTH.

En general es familiar con mecanismo de herencia autosómico recesivo, dominante y algunas formas están ligadas al cromosoma X. Puede asociarse con resistencia a otras hormonas que dependen de la proteína G para su función como son tirotropina, hormona antidiurética, gonadotropinas, glucagón, factor liberador de hormona de crecimiento y adrenocorticotrofina.

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO IB (PHP 1B)

En éste, el defecto se encuentra a nivel del receptor para la PTH, por lo que el perfil bioquímico es igual al del PHP Ia,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

no se asocia a fenotipo OHA, y como no está de por medio alteración de la proteína G, entonces no se asocia con resistencia a otras hormonas.

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO II (PHP II)

El defecto se encuentra en el ámbito de la proteincinasa dependiente de cAMP. El perfil metabólico es igual al del PHP Ib, excepto por que no se encuentra elevación de fosfato urinario tras la administración de PTH siendo positiva sólo la respuesta en el cAMP. Este tipo tampoco se asocia con resistencia a otras hormonas.

SEUDOSEUDOHIPOPARATIROIDISMO (PPHP)

Este término está dedicado a pacientes que presentan el fenotipo OHA, pero sin presentar las alteraciones metabólicas del PHP, teniendo calcio, fósforo y PTH normales.

SEUDOHIPOHIPERPARATIROIDISMO

También se le conoce con el nombre de seudohipoparatiroidismo con osteítis fibrosa quística. En esta entidad, el defecto básico que origina la elevación secundaria de la PTH se encuentra sólo en el ámbito renal (lo cual causa las alteraciones metabólicas del PHP), sin embargo la PTH tiene en estos casos actividad normal en hueso, lo que conduce a desmineralización ósea y alteraciones radiológicas como las encontradas en el hiperparatiroidismo.

Cuadro clínico general. Las manifestaciones concernientes a la hipocalcemia son las que dominan el cuadro clínico y son compartidos por el HP y el PHP. El resto de las manifestaciones difieren, y dependen de la presencia de OHA, osteítis fibrosa quística, o de las alteraciones hormonales asociadas.

I. Hipoparatiroidismo
- **a)** Hipocalcemia. La clínica depende de si la hipocalcemia es aguda o crónica. La aguda se relaciona con aumento de la excitabilidad neuromuscular presentándose principalmente mioclonías, laringoespasmo, signos de Chvostek (contractura de la comisura labial, ala nasal y en ocasiones el orbicular del mismo lado al estimular golpeando el nervio facial), Trousseau (espasmo carpopedal al mantener el manguito de tensión del esfigmomanómetro por encima de la tensión sistólica durante 3 min), convulsiones focales o generalizadas (habitualmente no se acompañan de pérdida de la conciencia), en el neonato lo más frecuente son episodios de apnea y convulsiones. Se pueden encontrar alteraciones electrocardiográficas. En la hipocalcemia crónica se pueden encontrar cataratas, alteraciones de la piel, esmalte dentario, uñas y pelo. Se ha asociado el retraso mental con hipocalcemia crónica.
- **b)** Calcificaciones intracraneales. Menos frecuentes que en el PHP.
- **c)** Manifestaciones asociadas dependiendo de la etiología de fondo.

II. Seudohipoparatiroidismo.
- **a)** Hipocalcemia. Igual a los presentados en el HP.
- **b)** Retraso mental. Por lo general este retraso se relaciona con la hipocalcemia crónica.
- **c)** OHA "Osteodistrofia hereditaria de Albright". Ésta cursa con retraso mental, calcificaciones subcutáneas, un fenotipo característico (talla baja, cara redondeada, raíz nasal hundida, seudo-obesidad), y anomalías óseas (acortamiento de metacarpianos, metatarsianos y falanges, *cubitus* y *genu valgo* y *coxa vara*). En el retraso mental parece estar implicada más directamente la deficiencia de la proteína Gs, lo que disminuye los niveles de cAMP cerebral, aunque también puede agravarse por la hipocalcemia y por el hipotiroidismo con el que con frecuencia se asocia.
- **d)** Calcificaciones intracraneales. Más fácilmente evidenciadas por medio de TAC.
- **e)** Endocrinopatías asociadas.
- **f)** Osteítis fibrosa quística (desmineralización ósea).

Diagnóstico

1. Clínica.

Historia clínica con antecedentes de crisis convulsivas, mioclonos, antecedentes de cirugía de cuello, ingesta de medicamentos hipocalcemiantes, familiares con afecciones similares, etc.

Exploración física:
- Búsqueda de signos de hipocalcemia latente (Chvostek, Trousseau, etc.).
- Estudio de fenotipo en busca de anomalías específicas que sugieran OHA.
- Signos y síntomas sugestivos de otras endocrinopatías que pudieran estar asociadas.

2. Radiología.

Anomalías como acortamiento de metacarpianos, metatarsianos y falanges; coxa vara, cúbito valgo, genu valgo, calcificaciones subcutáneas. TAC para evidenciar las calcificaciones intracraneales.

3. Laboratorio.
- Hipocalcemia (descartar hipomagnesemia como causa de la hipocalcemia).
- Hiperfosfatemia.
- Hipocalciuria total, hipercalciuria en relación con el calcio plasmático.
- Medición de PTH en sangre.
- PTH baja en sangre = hipoparatiroidismo.
- PTH elevada en sangre = sudohipoparatirodismo.

4. Estudios especiales.
- En el caso de encontrar PTH elevada en sangre, realizar prueba de PTH (administrar 3 UI/Kg de peso con máximo 200 UI i.v.) y medir la respuesta del cAMP y fosfato urinario (mediciones basal, 30 y 60 min), esto para diferenciar las diferentes formas de resistencia a la PTH.
- cAMP urinario bajo en Ia y Ib, normal en II y en PPHP
- Fosfato urinario bajo en Ia, Ib, II y normal en PPHP.
- Cariotipo. Algunos casos pueden formar parte de síndromes que cursan con alteraciones cromosómicas.
- Estudio de la proteína Gs en eritrocitos, plaquetas y fibroblastos.

Diagnóstico diferencial

En la figura 29–40 se presenta un algoritmo general para el diagnóstico diferencial del hipoparatiroidismo. Las principales patologías que deberán descartarse además del seudohipoparatiroidismo, son la insuficiencia renal y los raquitismos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

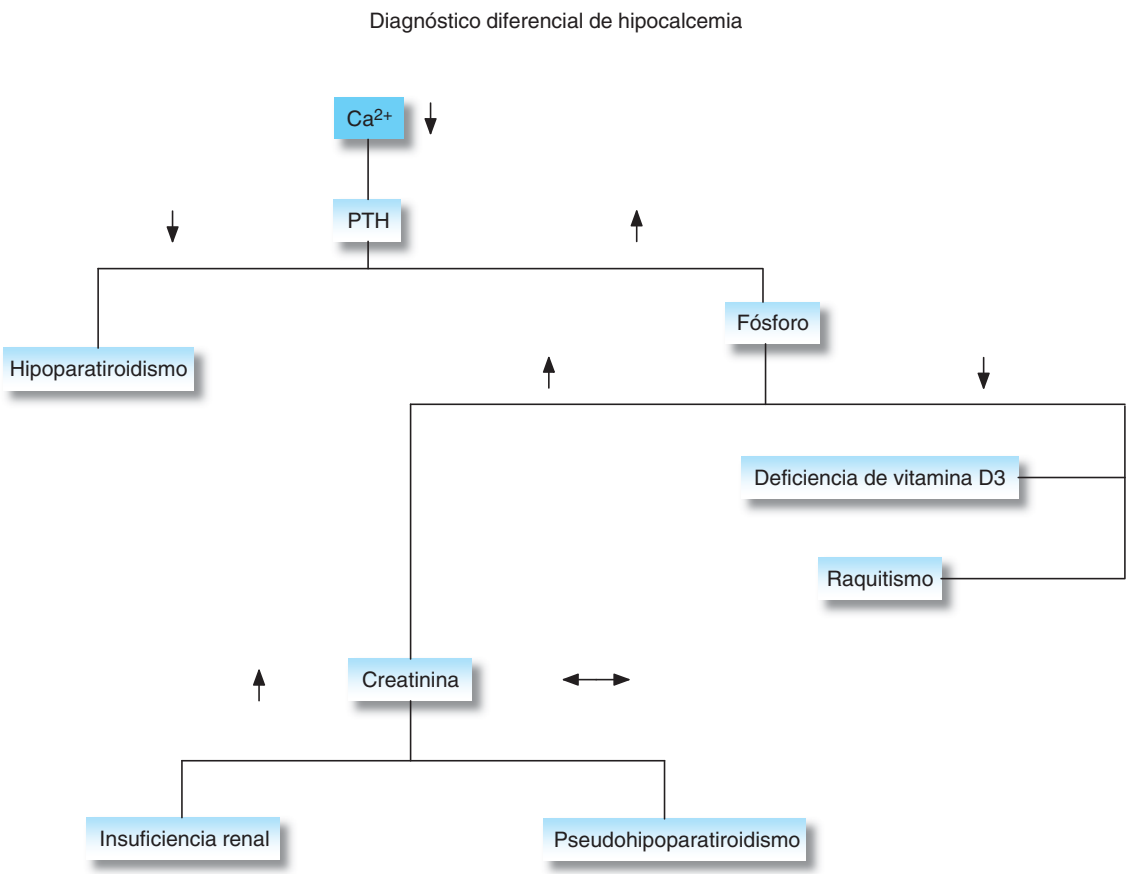


Figura 29–40. Algoritmo diagnóstico para descartar las principales patologías que cursan con hipocalcemia.

Tratamiento

El tratamiento de la hipocalcemia severa que causa tetania es a base de gluconato de calcio intravenoso al 10% (9.3 mg Ca/mL) a dosis de 1–2 mg/kg/dosis (0.1–0.2 mL/kg de una solución al 10%), ésta debe ser administrada en forma lenta (alrededor de 10 min), para evitar alteraciones electrocardiográficas. Si no se corrige la crisis hipocalcémica se puede administrar una segunda dosis minutos después. Inmediatamente después, debe ser iniciado el tratamiento de mantenimiento a base de calcio y metabolitos de la vitamina D.

La finalidad del tratamiento de mantenimiento es tener el calcio sérico en los niveles bajos normales, que eviten los signos de hipocalcemia, pero que también eviten la peligrosa hipercalcemia e hipercalciuria, que pueden provocar daño renal irreversible.

Vitamina D

El tratamiento de elección es el calcitriol (Rocaltrol®) tabletas de 0.25 µg. Este producto es el de mayor potencia y tiene la vida media más corta (en promedio un día), esto ayuda a evitar la intoxicación, corrigiéndose la hipercalcemia tres días después de su suspensión. La dosis promedio es de 25–50 ng/kg/día. Se inicia de manera normal con 0.25 µg/día y se va incrementando la dosis de acuerdo a los controles de calcio y fósforo séricos.

Calcio

La dosis habitual de mantenimiento es de 20–75 mg/Kg/día.

Magnesio

Cuando la hipomagnesemia es importante (Mg <1.7 mg/dL) y es la causa de la recurrencia de la hipocalcemia, debe administrarse magnesio en forma de sulfato de magnesio a 50% (50 de magnesio elemental por mL), a dosis de hasta 50 mg/kg/dosis, repitiéndose cada 6 h si es necesario. La corrección de la hipomagnesemia restaura en forma rápida los niveles de PTH (en caso de haber sido ésta su causa), sin embargo la corrección de la hipocalcemia es más lenta por lo que podría requerirse el empleo de calcio por algún tiempo.

Si es necesaria la reposición posterior, ésta puede hacerse por v.o. a dosis de 6–12 mg/dosis cada 6 h. en forma de citrato, lactato o cloruro.

El tratamiento debe ser ajustado sobre la base de determinaciones de calcio y fósforo séricos cada 2–6 semanas. Es importante cuantificar la calciuria de 24 h, lo ideal es mantenerla por debajo de 4 mg/kg/día, cantidades mayores reflejan hipercalciuria con el consiguiente riesgo de lesión renal.

Pronóstico

El pronóstico variará dependiendo de la causa básica del hipoparatiroidismo, de la presencia o ausencia de malformacio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nes asociadas y de la presencia de OHA con deficiencias hormonales agregadas. Depende además de las complicaciones potenciales sobre todo en el ámbito renal.

HIPERPARATIROIDISMO

Dr. Miguel Ángel Aceves López

Se define como la secreción excesiva de la PTH, con sus consecuencias metabólicas, orgánicas y psiquiátricas.

CLASIFICACIÓN

El hiperparatiroidismo (HPT) puede ser de origen paratiroideo o extraparatiroideo (este último no se estudiará en este tema), el HPT de origen paratiroideo puede ser primario (HPTP) o secundario (HPTS) a alteraciones a otro nivel (este HPTS lo constituyen los raquitismos por deficiencia de vitamina D, los pacientes manejados con anticonvulsivos (fenobarbital y fenitoína), la osteodistrofia renal, e incluso el causado en un neonato hijo de madre hipocalcémica. El HPTP se puede clasificar en esporádico y familiar. El esporádico lo constituyen la hiperplasia, el adenoma y el carcinoma de las paratiroides, lógicamente estos no tienen asociación familiar.

El HPT familiar se puede clasificar en:

- Hiperparatiroidismo aislado.
- Hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF).
  - Hiperparatiroidismo primario neonatal.
  - Hipercalcemia familiar benigna.
- Neoplasia endocrina múltiple (NEM) tipos I y IIa.

Hiperparatiroidismo secundario (HPTS)

Este es mucho más frecuente que el primario.

Raquitismo carencial

La deficiencia de vitamina D conlleva deficiente absorción de calcio por intestino, con una tendencia a la hipocalcemia, secundariamente se eleva la secreción de PTH para mantener la calcemia mediante la resorción ósea.

Anticomiciales

El fenobarbital y la fenitoína manejados como anticonvulsivos causan degradación hepática de la vitamina D. Las hepatopatías causan síntesis defectuosa de vitamina D, ambos casos causan deficiencia de sustrato para la producción de la forma activa de la vitamina D (calcitriol) con las mismas con secuencias del raquitismo carencial.

Neonato hijo de madre hipocalcémica

La hipocalcemia prolongada en la madre durante el embarazo provoca hipocalcemia en el feto, el cual desarrolla hiperparatiroidismo secundario; al nacimiento, el neonato desarrolla hipercalcemia grave por situación hiperfuncional paratiroidea la cual afortunadamente es autolimitada, pero requiere asistencia temporal.

Osteodistrofia renal

Esta es causada por la insuficiencia renal terminal. Hasta 80% de los niños con fallo renal terminal pueden sufrir esta complicación.

En condiciones de hipofiltración glomerular se desarrolla hipofosfatemia la cual intenta corregirse (sin lograrlo de manera adecuada) por medio de la disminución en la reabsorción renal de fosfato, sin embargo aumenta su concentración intracelular desencadenando con esto disminución en la producción de calcitriol y en la absorción de calcio por intestino, esto a su vez causa hipocalcemia con reacción paratifoidea, y elevación de la PTH que condicionará una importante resorción ósea de calcio para compensar la falta de absorción intestinal; esta serie de eventos conducen entonces a HPTS y alteraciones óseas características.

Hiperparatiroidismo primario (HPTP)

Esporádico

Es el más frecuente de los hiperparatiroidismos primarios. Casi el total de los casos corresponden a los adenomas, siendo muy raras las hiperplasias no transmitidas de manera hereditaria. Son aún más raros los carcinomas. Los adenomas por lo general se detectan a la edad de 10 años. No se conoce la etiología de los adenomas. Algunos casos se han asociado al empleo de radioterapia en regiones cercanas (cara y cuello), por lo que está contra indicada en situaciones no oncológicas.

Familiar

Por lo general, se debe a hiperplasia de una o varias glándulas paratiroides. El hiperparatiroidismo puede ser aislado o formar parte de la NEM tipos I y IIa (hipercalcemia, PTH elevada en sangre, hipofosfatemia e hipercalciuria). En el tipo I (síndrome De Werner), se asocia con gastrinoma pancreático y adenoma o hiperplasia hipofisaria. En el tipo IIa (síndrome De Sipple), se asocia con hiperplasia o carcinoma medular tiroideo y con feocromocitoma. El hiperparatiroidismo puede desarrollarse como una entidad conocida como **hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF)**. Su espectro es muy amplio, variando desde una hipercalcemia muy discreta y asintomática hasta un hiperparatiroidismo grave con niveles de calcio sérico incluso mayores de 17 mg/dL que requieren intervención urgente incluso con paratiroidectomía. Su mecanismo de transmisión es autosómico dominante. La característica distintiva de esta patología es el nivel bajo de calcio urinario con relación a la concentración plasmática del mismo.

Clínica

Las manifestaciones clínicas del hiperparatiroidismo pueden ser:

- *Inespecíficas* como poliuria, polidipsia, anorexia, pérdida de peso dolor abdominal y fatiga.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- *Nefrourológicas* como la nefrocalcinosis y/o litiasis, tiene una frecuencia elevada (50–70%) en los casos de hiperparatiroidismo, sin embargo en la etiología de la litiasis renal muy pocas veces interviene el hiperperatiroidismo (alrededor de un 6%).
- *Esqueléticas* rarefacción ósea con dolor óseo o de articulaciones sobre en extremidades.
- *Neurosíquicas* labilidad emocional, bradisiquia, depresión.
- *Hipertensión arterial*.
- *Pancreatitis*, ésta es rara.

Diagnóstico

Clínico

Sintomatología propia de la hipercalcemia, aunque en la mayoría de los casos es silenciosa excepto por la probabilidad de manifestaciones urinarias de hipercalciuria.

Laboratorio

Hipercalcemia leve calcio total = 10.5–12 mg/dL. Moderada 12–13.5 mg/dL. Severa > 13.5 mg/dL. Calcio ionizado de 5 mg/dL o más.

Calciuria

Calcio urinario de 5 mg/kg/día o más. Calcio urinario menor de 5mg/kg/día en presencia de hipercalcemia y elevación de PTH define la HHF.

PTH elevada en sangre en forma global o alta de forma inapropiada para el grado de hipercalcemia. Fosforemia subnormal. Isoenzima ósea de la fosfatasa alcalina elevada.

Estudios de gabinete

Por lo general se realiza una combinación de estudios para mejorar la sensibilidad diagnóstica. Se realizan ecografía de alta resolución, TAC, IRM. Un análogo del tecnecio conocido como sestamibi–tecnecio parece aumentar la sensibilidad a la detección de paratiroides al acumularse en la mitocondria y retrasando su eliminación.

Diagnóstico diferencial

En la figura 29-41 se muestran los pasos para diferenciar el hiperparatiroidismo de las hipercalcemias no relacionadas con la PTH.

Tratamiento

Cuando la hipercalcemia es severa y pone en peligro la vida del paciente deberá procederse a:

1. Hidratación con solución salina para restaurar el volumen sanguíneo.
2. Administrar furosemida (una vez que el paciente este bien hidratado), este diurético inhibe la resorción tubular de calcio incrementando así la calciuresis.
3. Inhibir la resorción ósea de calcio con calcitonina (4 UI/kg/dosis vía sbct. cada 12 h) o mitramicina (un inhibidor de la diferenciación de los osteoclastos).

En los casos en que la hipercalcemia es discreta y no pone en peligro la vida, el tratamiento está dirigido a la corrección de la causa básica. La mayor parte de las veces el tratamiento de elección es la extirpación del adenoma, o en el caso de hiperplasia se realizará paratiroidectomía subtotal o total con autoingerto.

Posterior a la cirugía se deberá vigilar el posible desarrollo de hipocalcemia la cual puede ser discreta y transitoria (por lo general causada por el traumatismo quirúrgico), o ser prolongada y más severa, esta se desarrolla en el caso de alteración ósea importante (síndrome del hueso hambriento), en estos casos es necesario el tratamiento con Ca y vitamina D.

Pronóstico

Este dependerá de la severidad de la hipercalcemia, de la prontitud con que se instituya el tratamiento apropiado, de la patología subyacente, del desarrollo de complicaciones a otros niveles, y de la asociación con otras neoplasias endocrinas.

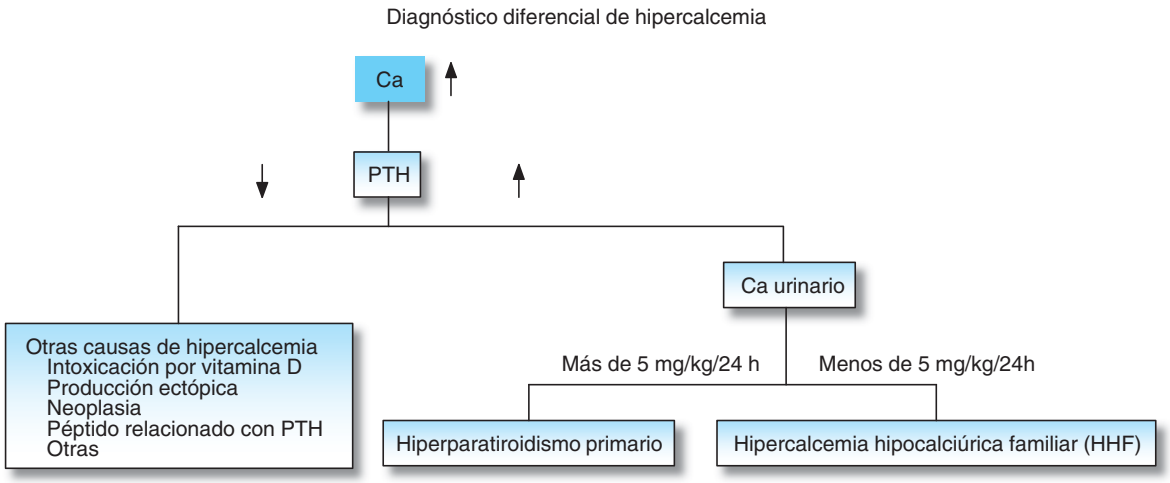


Figura 29–41. Algoritmo diagnóstico para descartar las principales patologías que cursan con hipercalcemia.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cunningham RJ III. Calcium and phosphorus metabolism. En: Sabella C, Cunningham RJ III, editors. Intensive review of pediatrics. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 135-140.

Diamond FB Jr, Root AW. Disorders of calcium metabolism in the newborn and infant. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders;2002. p. 97-110.

Jan De Deur SM, Struten EA, Levine MA. Hipoparathyroidism and other causes of hypocalcemia. En: Becker KL, editor. Principles and Practice of endocrinology and metabolism.3rd ed. Lippincott, Williams and Wilkins; 2002 CD.

Levine MA. Laboratory evaluation of calciotrophic hormones and minerals. En: Moore TW, Eastman RC, editors. Diagnostic endocrinology. 2nd ed. Washington: Mosby; 1996. p. 411-438.

Rivas Crespo MF. Hiperparatiroidismo. En: Pombo Arias M, editor. Endocrinología pediátrica. 3a ed. Madrid: Días de Santos; 2002. p. 646-666.

Root AW, Diamond FB Jr. Disorders of calcium Metabolism in the child and adolescents. En: Sperling MA, editor. Pediatric endocrinology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 629-669.

Silverberg SJ, Bilezikian JP. Primary hyperparathyroidism. En: Becker KL, editor. 3rd ed. Lippincott, Williams and Wilkins; 2002.

Sobradillo Ruiz B, Fernández Ramos C, Rica I. Hipoparatiroidismo. En: Pombo Arias M, editor. Endocrinología pediátrica. 3a ed. Madrid: Días de Santos; 2002. p. 631-645.

Strewler GJ, Rosenblatt M. Mineral metabolism. En: Felig P, Baxter JD, Frohman LA, editors. Endocrinology and Metabolism. 3rd ed. New York: McGraw- Hill; 1995. p. 385-432.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 30

Dermatología

Coordinadores: Dr. Alejandro García Vargas, Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

Introducción
Dr. Alejandro García Vargas

Desarrollo y función de la piel
Dr. Alejandro García Vargas

Propedéutica dermatológica
Dr. Alejandro García Vargas

La piel del recién nacido
Dra. María Teresa Sánchez Gómez

Dermatitis del área del pañal
Dr. Enrique Argüelles Robles Dr.

Prurigo por insectos
Dr. Alejandro García Vargas

Dermatitis seborreica infantil
Dr. Enrique Argüelles Robles

Verrugas
Dr. Enrique Argüelles Robles

Piodermias
Dr. Enrique Argüelles Robles

Tiñas
Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

Escabiasis
** Dr. Salvador E. Ramírez Soltero*

Vitiligo
Dra. Marisol Ramirez Padilla

Dermatitis por contacto
Alejandro García Vargas

Síndrome de Stevens-Johnson
Dr. Alejandro García Vargas

Acné
Dr. José Antonio Barba Borrego

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

INTRODUCCIÓN

Dr. Alejandro García Vargas

Las enfermedades de la piel son comunes en los niños, es importante recalcar que las medidas de prevención primaria, educación para la salud y saneamiento ambiental, permiten disminuir su frecuencia, las acciones deben incluir: nutrición correcta, adecuado soporte económico, educativo y cultural.

Los pacientes dermatológicos necesitan de protección específica: control de contactos con enfermedades transmisibles, un esquema de inmunizaciones completo, evitar exposición a contaminantes como carcinógenos y alergenos, y en su caso, asesoramiento genético, realizadas dentro de una adecuada administración de los recursos médico–asistenciales.

Para actualizar la identificación de las dermatosis pediátricas más frecuentes en nuestro medio, se seleccionaron de las bases de datos SIS-II del Instituto Dermatológico de Jalisco " Dr. José Barba Rubio", las 20 dermatosis más frecuentes, que aquejan a los pacientes de 0 a 14 años de edad, que acudieron a la consulta externa del departamento de dermatología pediátrica los meses de diciembre del 2005 a diciembre del 2006, los diagnósticos se ordenaron por frecuencia, del 1 al 20; se eligió éste número por ser una muestra representativa de las enfermedades de la piel que con mayor frecuencia aquejan al niño, así el lector comprobará que el conocimiento adquirido tiene aplicación directa en la solución de problemas de salud de su comunidad. Al analizar 13 148 consultas, se obtuvieron los resultados descritos en el cuadro 30-1.

Las 13 148 consultas de primera vez en infantes, representan el 22.65% de todas las consultas de primera vez del Instituto Dermatológico de Jalisco, el conocerlas, nos capacitará para resolver los problemas cutáneos más frecuentes en la consulta externa. Analizando el cuadro 30-1, se encuentra que el acné, los nevos y los hemangiomas, aparecen dentro de las dermatosis más frecuentes, quizá reflejan la acción de las campañas para la detección oportuna de cáncer en cuanto a los nevos y del tratamiento temprano y certero en el acné, las que motivan las consultas de los adolescentes y escolares.

Llama la atención la presencia en 11° lugar de las onicocriptosis o incrustación de la lámina ungueal en los tejiditos blandos del dedo, enfermedad que amerita tratamiento quirúrgico por el dermatólogo. Estas entidades serán motivo, en el futuro, de una revisión más completa.

Si bien es necesaria la valoración y el tratamiento inicial por el dermatólogo, la mayoría de las dermatosis deben ser manejadas en forma multidisciplinaria.

El pediatra y el médico general deben orientar al paciente y a sus familiares para lograr un manejo eficiente sin perder de vista la historia natural y social de la enfermedad.

DESARROLLO Y FUNCIÓN DE LA PIEL

Dr. Alejandro García Vargas

La piel es el órgano de adaptación por excelencia, es indispensable para la homeostasis, su complejidad y extensión se relacionan con las múltiples funciones que realiza:

> **1)** Barrera, **2)** Estética, **3)** Excretora, **4)** Flora microbiana, **5)** Inmunológica, **6)** Metabólica. **7)** Neurosensorial, **8)** Personalidad/identidad, **9)** Pigmentación, **10)** Protectora, **11)** Termorreguladora, de este modo, nos permite conservar las constantes fisiológicas del medio interno, nos aísla y protege de estímulos físicos, químicos, mecánicos y biológicos, nos permite interactuar plenamente con otros seres y con el medio ambiente, entre otras funciones.

Se revisaran en forma breve y coordinada, las bases embriológicas, anatómicas y funcionales de la piel para tener un concepto de su crecimiento y desarrollo El RN tiene una superficie corporal (piel) de 0.2 m^2 (13% de su peso), el adulto tiene 1.7m^2 (7%). La piel consta de dos capas, la epidermis, de origen ectodérmico, y la profunda, de origen mesodérmico, constituida por dermis e hipodermis. El embrión de 3 semanas está cubierto por una sola capa de células cúbicas (peridérmo), al tercer mes se hace bilaminar, aparece la capa profunda que

Cuadro 30–1. Enfermedades más frecuentes en la consulta externa de dermatología pediátrica

		%	n = 13 148			%
1	Dermatitis atópica	8.4		11	Onicocriptosis	2.2
2	Verrugas virales	8.4		12	Dermatitis por contacto	1.8
3	Acné	6.7		13	Molusco contagioso	1.7
4	Nevos	5.0		14	Alopecia areata	1.4
5	Hemangiomas	4.5		15	Eccema numular	1.3
6	Prurigo por insectos	3.21		16	Dermatitis solar hipocromiante	1.3
7	Impétigo	2.8		17	Candidosis	1.2
8	Dermatitis seborreica	2.6		18	Urticaria	1.2
9	Tiñas	2.47		19	Dermatitis por pañal	0.8
10	Vitíligo	2.39		20	Escabiasis	0.7

Fuente: García-Vargas A, Ortega-Jaime S. Bases de datos SIS-II. Del 26 de diciembre del 2005 al 25 de diciembre del 2006,Secretaría de Salud Jalisco, Instituto Dermatológico de Jalisco "Dr José Barba Rubio"

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

será la epidermis. El peridérmo forma microvellosidades que participan en la formación del líquido amniótico; junto con el sebo formará parte del vernix caseoso, la queratinización se alcanza en la semana 16, evidenciada por la filagrina de 37 kD, al 5º mes aparece la capa córnea.

EPIDERMIS

Constituida por queratinocitos, melanocitos, células de Langerhans y de Merkel, es atravesada por conductos sudoríparos, pilosebáceos, terminaciones nerviosas libres, y separada de la dermis por la unión dermoepidérmica.

Realiza múltiples funciones: barrera, inmunológica, neurosensorial, pigmentación, protección, personalidad/identidad, flora microbiana y estética.

Los **queratinocitos**, presentan forma y metabolismo diferente entre sí, están ordenados en cinco capas paralelas a la superficie: **1.** Basal, **2.** Espinosa, **3.** Granulosa, **4.** Lúcida, **5.** Córnea.

Capa basal. Formada por células cilíndricas, en su polo basal presentan hemidesmosomas de unión (condensaciones de la membrana celular), donde confluyen tonofilamentos que la anclan a la membrana basal, estructura compleja que separa la epidermis de la dermis.

Estrato espinoso. Formado por células poliédricas con numerosos desmosomas y tonofilamentos. El RN presenta menor número de ellos, reflejándose en una cohesión epidérmica deficiente.

Estrato granuloso. Son queratinocitos aplanados, con gránulos de queratohialina.

Estrato lúcido. Presente en palmas y plantas, contiene eleidina.

Estrato córneo. Responsable en gran parte de la función de barrera, esta formado por células aplanadas anucleares ricas en queratina y ácidos grasos, entrelazadas por hemidesmosomas que al degradarse permiten la descamación. La queratina es un polímero insoluble e impermeable al agua, constituido por filagrina, cornifinas, loricrinas e involucrinas, entre otras. El estrato córneo inmaduro de los prematuros, permite mayor pérdida de agua dérmica y la hace susceptibilidad a infecciones. La descamación constante, arrastra hacia el exterior a diversas moléculas extrañas, virus, etc., contribuyendo a la homeostasis.

Melanocitos. Derivan de la cresta neural. Son células dendríticas. Su complejo de Golgi está vinculado a la síntesis de melanina. En su interior son evidentes los premelanosomas, melanosomas y gránulos de melanina. La melanina se forma a partir de la tirosina sobre la que actúa el sistema enzimático sintetizándose dihidroxifenilalanina o DOPA, dopaquinona y posteriormente la melanina por dos vías, una con cisteína por acción de la 5-S cistenil-dopa produciendo la feomelanina (pelirrojos) y otra con dopacromo para producir la eumelanina (café obscura).

Células de Langerhans. Es la línea más periférica del sistema de vigilancia inmunológica, fagocitan, procesan y presentan antígenos a los linfocitos T, para iniciar una respuesta inmunológica. Su membrana contiene antígenos de histocompatibilidad clase II. Originadas en médula ósea, pueden observarse también en dermis, mucosas, ganglios linfáticos y timo. Su citoplasma contiene gránulos de Birbeck, proteína S 100 positivos.

Células de Merkel. Son de origen epidérmico, en la semana 16 aparecen contacto estrecho con el disco de Merkel, que es una expansión de una fibra nerviosa intraepidérmica, la cual contiene neuropéptidos, se considera un receptor.

La **unión dermo–epidérmica**. Sostiene a la epidermis fijándola a la dermis mediante fibras de anclaje (formadas por colágeno tipo VII), regula la permeabilidad entre ambas capas; consta de lámina lúcida, lámina densa y zona sublaminar densa entre otros elementos, participa específicamente en diversas enfermedades ampollosas; así, la mutación génica de las fibras de anclaje origina la epidermólisis bulosa distrófica, etc.

Anexos cutáneos. Son: folículo piloso, músculo erector del pelo, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas y uñas.

Pelo. En el tercer mes de la vida fetal aparecen gemaciones epidérmicas, pilosas en dirección cefalocaudal, que se introducen hacia la dermis, dónde se complementan con estructuras mesodérmicas específicas, diferenciándose las glándulas sudoríparas ecrinas y folículos pilosos, de éstos últimos se originan las glándulas sebáceas, sudoríparas apocrinas y el pelo. El pelo consta de raíz y tallo, la raíz posee un bulbo piloso que rodea a la papila dérmica y envuelve a la matriz del pelo.

El ciclo del pelo: presenta tres fases: **1.** Anágeno o crecimiento; **2.** Telógeno o caída; **3.** Catágeno o reposo. En la piel cabelluda adulta, el 80% de los pelos están en anágeno, en el RN este porcentaje se encuentra en telógeno por lo que presentará alopecia transitoria en las primeras semanas de vida.

El lanugo o pelo fetal, se pierde entre el mes 6 y 7, su presencia ayuda a establecer la edad gestacional.

Las características del pelo son: el calibre, estructura y color esta determinado por factores genéticos, hormonales (esteroides, adrenalina, insulina, tiroxina, hormonas sexuales) nutricionales (carbohidratos, cistina, metionina, vitamina E, ácido pantoténico, Cu, Zn, Fe), ambientales y enfermedades.

Músculo erector del pelo. Son fibras musculares lisas, unidas a una porción de la vaina fibrosa del folículo se dirigen oblicuamente hacia la superficie cutánea terminando cerca de la dermis papilar. Su contracción produce la prominencia del pelo.

Glándulas sudoríparas ecrinas. Participan en la termorregulación, se forman en la semana 16 de vida fetal, al 8º mes logran su maduración completa, constan de una porción glomerular profunda y una tubular excretora, Las glándulas ecrinas ampliamente vascularizadas, están inervadas por el sistema nervioso simpático con fibras colinérgicas. En los prematuros, la hipertermia es favorecida por la inmadurez del proceso sudoral, durante los primeros 21 a 33 días de vida. El RN a término presenta una situación semejante en los primeros tres a cinco días de vida. Algunas glándulas sólo responden cuando la temperatura corporal se eleva más de 0.5 °C de la basal, otro grupo responde solo a estímulos adrenérgicos, bajo tensión psicológica.

Componentes del sudor. Agua y electrólitos, además de lactato, urea, proteínas, hierro y glucosa, tiene un pH de 4- 6.8.

En la fibrosis quística, la concentración de sodio se eleva de 60 hasta 90 mEq/L. La displasia ectodérmica anhidrótica cursa con ausencia de sudoración, complicada con hipertermia.

Glándulas sebáceas. Se forman en el tercio superior del folículo entre las semanas 13 y 15 de vida fetal, antes de formarse el pelo, Son glándulas acinares holocrinas, el sebo se compone de triglicéridos, colesterol y sus ésteres, cera esterificada y escualeno. El tamaño y actividad de la glándula depende del control hormonal, en mujeres mediante andrógenos adrenales y ováricos, en varones, la testosterona. Las glándulas poseen receptores que no fijan estrógenos. Los andrógenos maternos pudieran ser responsables del acné infantil. Las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

glándulas sebáceas son grandes en el RN, involucionando en la infancia para desarrollarse en la pubertad cuando participan en el acné.

Glándulas sudoríparas apocrinas. Se desarrollan de los folículos pilosos a partir del cuarto mes de vida e involución entre el 5° y 9° mes, persisten sólo en axilas, aréolas, párpados, conducto auditivo externo y región perineal, reactivándose al inicio de la adolescencia por efecto hormonal. Son inervadas por fibras adrenérgicas y producen por decapitación, un líquido viscoso de olor característico.

Las **uñas** tienen su origen a partir de una invaginación epidérmica en forma de surco en la dermis de las falanges dístales.

DERMIS

De origen mesodérmico, tiene dos porciones: superficial o dermis papilar y otra profunda o subpapilar. Se forma en el embrión de dos meses, esta compuesta de células mesenquimatosas, dispuestas en red, inmersas en la sustancia fundamental, que es un gel acuoso que contiene proteoglucanos, que le confieren elasticidad y volumen por su cualidad higroscópica (aumenta 1 000 veces volumen al fijar agua). El ácido hialurónico es el mucopolisacárido predominante. Al quinto mes, se diferencian en una porción papilar que sirve de sostén y nutrición a epidermis y apéndices cutáneos, y una porción reticular que tiene funciones metabólicas, mecánicas y de almacén. La dermis cuenta con una amplia celularidad: fibroblastos, macrófagos, linfocitos, polimorfonucleares, células plasmáticas, cebadas, dendríticas reticulares, de Merkel, de Schwann, melanoblastos etc., distribuidas entre una red de vasos sanguíneos y linfáticos, nerviosa, glándulas sudoríparas, unidades pilosebáceas, etc.

El **colágeno dérmico** incluye los tipos I al VII excepto el VI, en el feto predomina el colágeno III. El componente elástico de la piel está dado por fibras que contienen elastina y desmosina.

Aparato vascular cutáneo

De origen mesodérmico, se organiza en filamentos de endotelio primitivo, sin membrana basal, en proceso dinámico, se adapta a las diversas estructuras recién formadas. Al nacer, se encuentran formando plexos vasculares a diferentes niveles de la dermis, paralelos a la superficie y unidos entre sí por comunicantes perpendiculares a ellos. Existe un sistema regulador del flujo sanguíneo, que en situaciones normales limita la función al 50 % de los capilares, en condiciones de estrés se abren las arteriolas comunicándose con el plexo subpapilar a través de las metarteriolas. Participa en la termorregulación y en el control de volumen sanguíneo. En las primeras semanas de vida la regulación vasomotora es inmadura, causando fenómenos hemodinámicos, como el cambio de color en arlequín. En condiciones normales, la circulación cutánea cambia constantemente en respuesta adaptativa.

Función sensorial

Inervación cutánea. Originada de la cresta neural, la red nerviosa cutánea es la primera estructura dérmica reconocida en el embrión. En el 4° mes se reconocen dos plexos cutáneos uno dermoepidérmico y otro entre la dermis reticular y papilar.

Fibras simpáticas posganglionares. Inervan vasos sanguíneos y músculos piloerectores, los neurotransmisores son la epinefrina y noradrenalina. Las glándulas sudoríparas son inervadas con fibras con acetilcolina, con la neurotensina y péptidos como neurotransmisores.

Fibras somáticas sensoriales y organelos encapsulados (terminaciones nerviosas libres). La sensibilidad cutánea depende de fibras mielínicas del grupo A (A β y A δ), de transmisión rápida, y C amielínicas de transmisión lenta. Así, las terminaciones libres forman un plexo subepidérmico en piel vellosa y epidermis. Los corpúsculos de Pacini perciben vibración, los de Meissner-presión, los de Ruffini; tensión y elongación cutánea; los de Krause, tacto y calor; presentes en la transición mucocutánea (glande, clítoris, encías).

La **termorregulación** se realiza por la acción conjunta de centros hipotalámicos y termorreceptores cutáneos, el frío estimula los receptores periféricos que envían señales a los ganglios nerviosos que a través de nervios simpáticos causan vasoconstricción cutánea disminuyendo la pérdida de calor, la percepción del frío provoca la contracción rítmica de los músculos para producir calor. Por otro lado, el aumento de la temperatura produce vasodilatación y sudoración, que por evaporación favorece la pérdida de calor. El mecanismo termorregulador es tan eficiente que la temperatura central se mantiene no obstante los cambios ambientales. En el prematuro este mecanismo es deficiente, ya que presenta inmadurez de la función sudoral, del control vascular, además de un panículo adiposo delgado y una mayor relación de superficie/peso corporal.

Función de personalidad e identidad

La formación de la imagen corporal y la integración de la personalidad, incluida la imagen del Yo, dependen en gran medida de los rasgos faciales y en consecuencia de la piel y de la salud de la misma. La identidad esta dada tanto por los datos de filiación de una persona, como por los dermatoglíficos que son únicos y específicos de cada individuo

Flora microbiana

El RN adquiere su flora residente al contacto con el canal del parto, personal médico y familiares. Los gérmenes no patógenos como el *S. pyogenes* constituyen una barrera biológica adicional contra gérmenes patógenos, dicha flora varía de una región topográfica a otra.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cappugi P, Battini ML. La piel normal desde el nacimiento hasta la adolescencia. En: Ruíz-Maldonado R. Tratado de Dermatología Pediátrica. México: Nueva editorial interamericana; 1992. p. 7-21.

Ebling FJG. La piel normal. En: Rook A. Tratado de Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Ediciones Doyma, l988. p. 5 – 42.

Fitzpatrick, Eisen, Wolff, Freedberg, Austen. Dermatología en Medicina General. Parte II. Biología y fisiopatología de la piel, 3ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana;1993. p.199-573.

García-Vargas A, Desarrollo y Función de la piel. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005.p.1413-416.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PROPEDÉUTICA DERMATOLÓGICA

Dr. Alejandro García Vargas

OBJETIVOS

Definir e identificar las lesiones elementales cutáneas para entender el alfabeto dermatológico que nos conduzca al diagnóstico preciso de las numerosas enfermedades de la piel. Este "alfabeto" es el consensado por el grupo de dermatólogos del Instituto Dermatológico de Jalisco "Dr. José Barba Rubio", en el año 2007.

Aplicar la metodología dermatológica es indispensable para elaborar un diagnóstico correcto.

Historia clínica dermatológica

Está incluida dentro de los requisitos que exige la Norma Oficial Mexicana para la elaboración de la historia clínica, pero tiene una metodología específica para realizar un diagnóstico e incluye:

1. Ficha de identificación.
2. Identificación de la fuente de datos.
3. Exploración dermatológica.

En pacientes pediátricos tiene especial relevancia identificar a la persona responsable del niño y que proporciona los datos, es necesario para darle la información de las medidas preventivas y de tratamiento y deberá ser mayor de edad para que pueda otorgar su consentimiento bajo información.

La exploración de la piel, exige una iluminación que no modifique los colores, es fundamental en la edad pediátrica el proveer una temperatura ambiental adecuada. La inspección debe incluir la **totalidad** del tegumento, abarcando mucosas y anexos.

La exploración dermatológica consta de la valoración topográfica y morfológica apoyada en la inspección, palpación y olfación de las lesiones elementales de la piel:

1. **Topografía.** Lugar donde se encuentra la dermatosis y se describe por segmentos de cabeza a pies y de izquierda a derecha e incluye los conceptos del acrónimo LEPRA:
   Localización: sitio anatómico.
   Extensión: localizada, diseminada o generalizada.
   Predominio: sitio anatómico de mayor afección.
   Respeta: regiones libres de lesiones.
   Asimétrica o simétrica.
   A) Por su extensión la dermatosis puede ser: localizada, diseminada o generalizada. Para fines de su estudio el cuerpo humano se divide en cuatro segmentos:
   1. Cabeza y cuello.
   2. Tronco.
   3. Extremidades superiores.
   4. Extremidades inferiores.
   De esta forma, será **localizada** cuando afecte un segmento, **diseminada** cuando afecte dos y tres segmentos, **generalizada** cuando afecte cuatro segmentos.
2. **Morfología.** Es la identificación y descripción de las lesiones elementales que constituyen una dermatosis.

   Se conoce como lesión elemental dermatológica a toda alteración de la piel. Cada dermatosis requiere de una descripción propia y no deben de incluirse lesiones elementales de varias dermatosis. La enfermedad cutánea será:
   a) Monomorfa, cuando presente un solo tipo de lesión elemental primaria.
   b) Polimorfa, cuando presente más de un tipo de lesión elemental primaria.
3. **Descripción de las lesiones elementales**. Se ordenará iniciando con las primarias y se continuará con las secundarias, primo-secundarias y las especiales.

De acuerdo a los lineamientos de la exploración clínica, se realizara la inspección, palpación y olfación de las lesiones cutáneas, describiendo las características contenidas en los acrónimos "NAFTACLIA" para la inspección y "CITTAS" para la palpación de acuerdo al siguiente orden:

Inspección:
Número
Agrupación
Forma
Tamaño
Área o Superficie
Color
Límites o bordes
Indicios o huellas (medicamentos, etc.)
Aguda, Subaguda o Crónica

Palpación:
Consistencia
Infiltración
Temperatura
Textura
Adherencia a planos
Sensibilidad
Olfación

Número. Se refiere a la cantidad de lesiones elementales.

Agrupación. Al reunirse las lesiones elementales en forma más o menos limitada pueden seguir una formación en banda, ondulada (serpiginosa, como serpiente); en círculo o circunferencia (circinada) o policíclica (*gyrata* o *figurata*).

Forma. Las lesiones pueden adquirir diversas formas geométricas o semejanza morfológica con objetos comunes que nos auxilian como vespertilio: murciélago; pterigion: pliegues como alas, *gutta*: gota, numular: moneda; *punctata*: puntiforme; anserina: ganso (ansar); ictios: pez, sauriasis: cocodrilo; morbili: pequeña enfermedad, pequeñas manchas; léntigio: lenteja; sicosis (de la barba) higo (como su pulpa), acino: racimo de uva; mórula: mora pequeña; pian o frambesia: frambuesa; furfuráceo, pitiriástico: salvado; mlilium: miliar mijo; dartro: corteza de árbol; lardáceo: tocino, manteca dura; cartográfico: mapa; ruipioide, ostrácea: concha de ostras.

Tamaño. En sistema métrico decimal, se mide la lesión y se anota el largo, ancho y alto, de ser varias, se anota la medida de la mayor y de la menor.

Área o superficie. Se describirá todo lo que en ella se aprecie, si la superficie es realzada o deprimida, si es lisa o rugosa, si tiene lesiones elementales secundarias como secreciones o costras, si hay alteraciones en los anexos falta(alopecia) o aumento (hipertricosis) de pelo, alteraciones en la secreción sebácea o sudoral (falta de sudoración anhidrosis).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Color. Recordar algunos términos como: *niger y melanos* negro; *lúteo* = amarillo; *albus y leucos* = blanco, *fusca* = obscura; *polios* = gris; *hialos* = vidrio; *caerúlos* = céreo, *lividus*, *cyanos*, *caeruleus* y cerúleo = azul; escarlatina = escarlata; roséola; *ruber*, rubéola = rojo; cloros = verde; caroteno =zanahoria;

Límites (sí es una mancha) o **bordes** (si tiene tres dimensiones); se describirán sus características, si son difusos o netos, en caso de úlceras si es cortado a pico, excavadas, etc.

Indicios o huellas. Describir la presencia de medicamentos, remedios caseros, vegetales, fécula de maíz, etc.

Aguda, sub-aguda o crónica. Esto habla del tiempo de evolución, es un proceso mental basado en el análisis de las lesiones que lleva a pensar si el problema dermatológico es agudo (0 a 15 días), sub-agudo (16 a 30 días) o crónico (un mes en adelante).

LESIONES ELEMENTALES CUTÁNEAS

Todas las enfermedades de la piel están constituidas por una o varias manifestaciones simples, que se designan con el nombre de lesiones elementales de la piel o eflorescencias cutáneas. Las lesiones elementales cutáneas se dividen en primarias, secundarias y primo-secundarias.

- Lesión elemental primaria: es la que aparece sobre la piel sana y es la primera manifestación de una dermatosis.
- Lesión elemental secundaria: es la que se presenta sobre o como consecuencia de una lesión primaria.
- Lesión elemental primo-secundaria: es la que algunas veces se comporta como primaria y en otras ocasiones como una lesión secundaria.

Lesiones primarias o primitivas: (ver apéndice D)

Las lesiones elementales primarias se definen de la siguiente forma:

1. Mancha o mácula. Es una alteración en la coloración de la piel. Se clasifican en cuatro tipos:
   a) Manchas por vasodilatación: son aquellas manchas rojas dadas por aumento del calibre vascular, transitorio o definitivo, de los vasos superficiales de la dermis; disminuye la intensidad de su coloración al ser comprimidas. La dilatación puede ser debida a:
   - Malformación congénita.
   - Congestión activa y pasiva.
   - Neurovegetativas.

   b) Manchas por extravasación de eritrocitos o su pigmento: son las manchas originadas por traumatismos, discrasias sanguíneas o alteraciones vasculares que permiten u ocasionan la exocitosis (salida de las células del interior de los vasos al espacio intersticial); La destrucción de los hematíes en la dermis y la degradación de sus pigmentos, originan una mancha con tonalidades que varían del rojo al azul, violáceo, amarillo, verde y café, las más grandes se denominan equimosis, las más pequeñas petequias, Ej. púrpuras, dermitis ocre.

   c) Manchas por alteración del pigmento normal de la piel. El aumento, disminución o ausencia de la melanina, ocasiona manchas que por la alteración manifestada se denominan:
   - Hipercrómicas: por aumento del pigmento (cuando es generalizado se denomina melanoderma), Ej. cloasma o melasma, efélides o pecas, nevo pigmentado, síndrome de disón.
   - Hipocrómicas: disminución del pigmento, Ej. pitiriasis versicolor hipocromiante, nevo hipocrómico, collar de venus (secundarismo sifilítico)
   - Acrómicas: ausencia del pigmento Ej. Albinismo.
   - Leucomelanodérmicas: mixtas, Ej. Vitiligo.

   d) Manchas por inclusión de pigmento extraño a la piel, pueden ser:
   - Endógenas, Ej. Ictericia.
   - Exógenas, Ej. Argiria, carotenismo, mancha cerúlea, tatuajes.
2. Pápula. Es una elevación circunscrita de la piel, superficial, de menos de un centímetro, de consistencia sólida, que evoluciona a la curación sin dejar cicatriz.
3. Habón o roncha. Es una elevación mal definida edematosa fugaz, de forma y tamaño variable.
4. Vesícula. Colección de líquido menor de un centímetro.
5. Ampolla (bula o flictena). Colección de líquido mayor de un centímetro.
6. Pústula. Colección purulenta superficial de la piel.
7. Absceso. Colección purulenta profunda de la piel, fluctuante, que presenta tumefacción, calor, rubor y dolor.
8. Nódulo. Elevación firme mayor de un centímetro, bien limitada, que al resolverse deja cicatriz
9. Nudosidad. Es una induración circunscrita profunda de la piel, dolorosa, más palpable que visible, que al resolverse no deja cicatriz visible.
10. Goma. Es un proceso infeccioso e inflamatorio profundo o ganglionar que pasa por cuatro fases: 1) formación, 2) reblandecimiento, 3) ulceración y 4) cicatriz.
11. Tumor (neoformación). Es un crecimiento cutáneo, de forma tamaño y consistencia variable que tiende a persistir y crecer y puede ser benigno o maligno.

Lesiones elementales primo-secundarias: (ver apéndice D)

1. Queratosis. Engrosamiento de la capa córnea.
2. Escama. Desprendimiento visible de la capa córnea de tamaño y color variable
3. Esclerosis. Endurecimiento parcial de la piel, palpable y visible.
4. Atrofia. Adelgazamiento cutáneo que resulta de la reducción del numero y volumen de sus elementos constitutivos.
5. Necrosis. Degeneración de un tejido por muerte celular que origina una escara.

Lesiones cutáneas secundarias: (ver apéndice D)

1. Costra. Producto de la desecación de un exudado (sangre, pus o suero).
2. Liquenificación. Engrosamiento y endurecimiento de la piel secundario a la irritación crónica (rascado) y acentuación de las líneas de la piel.
3. Fisura. Pérdida de la continuidad lineal (hendidura) que afecta hasta la parte superior de la dermis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

4. Erosión o exulceración. Pérdida epidérmica que no deja cicatriz.
5. Excoriación. Pérdida de la epidermis producida por el rascado.
6. Úlcera. Pérdida de tejido a partir de la dermis que puede llegar a músculo o al hueso y resolverse deja cicatriz.
7. Cicatriz. Proceso fibroso de reparación tisular.

Lesiones dermatológicas especiales: (ver apéndice D)

1. Comedón. Tapón de queratina o sebo que obstruye al foliculo pilosebásceo; pueden ser blancos negros, cerrados o abiertos.
2. Vegetación o verrugosidad. Tumores (neoformaciones) hiperqueratósicos.
3. Poiquilodermia. Se denomina a una combinación de atrófia con hiper o hipopigmentación junto a la presencia de telangiectásias con patrón reticulado.
4. Surco o túnel. Trayecto lineal eritematoso, recto o tortuoso (presente en sarna y *larva migrans*).
5. Fístula. Trayecto de comunicación entre una cavidad y otra o con el medio externo.

Palpación

El tocar las lesiones cutáneas y la piel en general, brinda información muy importante, al realizarla se deben explorar y anotar los siguientes caracteres:

1. Consistencia: Blanda, dura, firme, elástica, etc.
2. Infiltración: Valorar el aumento de firmeza y la extensión hacia tejidos vecinos **3.** Temperatura: Valorar con el tacto y/o por medios físicos o digitales.
4. Textura: Aspereza, suavidad, infiltración, edema, etc.
5. Adherencia a planos: Fundamental en lesiones con sospecha de carcinomas o procesos inflamatorios.
6. Sensibilidad: Valora principalmente la integridad sensorial del sistema nervioso, puede haber ausencia de sensibilidad o anestesia; falta de dolor o analgesia, disminución o hipoestesia, aumento de la percepción o hiperestesia, dolor intenso e intermitente, disestesia.

Olfación

Algunas lesiones elementales y dermatosis presentan un olor peculiar, así los quistes epidérmicos tienen olor rancio, la infección por *Pseudomonas* es característica, la bromhidrosis esta determinada por bacterias (*Micrococcus sedentarius* y corinebacterias, etc.

Resto de la piel y anexos

En este apartado se anotan únicamente los datos positivos relevantes de la piel y sus anexos (fotodaño, otras dermatosis a estudiar o resolver).

Notas de evolución

Se realizarán de acuerdo a la norma oficial mexicana para la elaboración de notas de evolución.

ANÁLISIS CLÍNICOS COMPLEMENTARIOS

En dermatología se utilizan comúnmente una serie de exámenes que permiten confirmar la sospecha diagnóstica, como son:

1. **Biopsia de piel.** Procedimiento quirúrgico habitualmente bajo anestesia local, realizado paras obtener una muestra con lesión cutánea para su estudio, puede realizarse con hoja de afeitar, aguja, sacabocados o "punch" o con bisturí, puede ser:
   a. Por rasurado o afeitado.
   b. Biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF).
   c. Incisional, tomando parte de la lesión.
   d. Excisional, extirpando toda la lesión.
   Para clasificar de forma correcta algunos tumores, es necesaria la biopsia excisional, en lesiones profundas se recomienda utilizar el método con bisturí.
2. **Estudio micológico.** Es el estudio de las escamas o de lesiones micóticas en busca de hifas o esporas, consta de dos fases:
   a. Examen directo: Aclarando con KOH.
   b. Cultivo: Permite el crecimiento del hongo en medio de Sabouraud o Lowenstein-Jenssen.
3. **Citodiagnóstico de Tzanck.** Es una prueba complementaria y consiste en realizar un frotis de una lesión elemental como vesículas ampollas o tumores, puede ser útil en lesiones de origen viral, algunas dermatosis ampollares y en tumores cutáneos.
4. **Estudio de diascopía o vitropresión.** Procedimiento realizado con un cuerpo transparente ejerciendo presión, es útil para valorar lesiones vasculares o granulomatosas.
5. **Intradermoreacciones.** Provocar reacciones de hipersensibilidad retardada a antígenos conocidos, para valorar contacto previo y estado inmune, como el PPD, candidina, Mitsuda, esporotricina, reacción de Montenegro entre otras.
6. **Estudio con luz de Wood.** Procedimiento realizado en área obscura, en el que utilizamos una lámpara de luz UV de 360 nm. para observar la fluorescencia de algunas dermatosis.
7. **Estudio bacteriológico.** Realizando más frecuentemente un frotis y tinción de Gram o Giemsa.
8. **Inmunofluorescencia directa o indirecta**, útil en enfermedades del colágeno, ampollosas y vasculitis:
   a. **La directa** determina la presencia de antígenos, inmunoglobulinas y complemento.
   b. **La indirecta** determina anticuerpos circulantes.
9. **Pruebas epicutáneas o del "parche",** se utilizan en el diagnóstico de las dermatitis por contacto alérgicas.
10. **La técnica de Müller.** Es la observación al microscopio de un frotis de un paciente con sarna (una gota de aceite sobre lesión sospechosa y se raspa con bisturí).
11. **Dermatoscopia.** Método de exploración cutánea, ambulatorio, en el que se utiliza un lente de gran aumento y una fuente de luz visible con diversas longitudes de onda, en ocasiones en combinación con un programa de computación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arenas R. Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento. 2a ed. México: Mcgraw-Hill Interamericana; 1996

Ashton R, Leppard B. Differential Diagnosis in Dermatology. 2nd ed. Medical Press; 1992. p.5 -11.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Barba Borrego JA, Barba Gastélum JA. Propedéutica dermatológica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y el adolescente. 4a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p.1294-1296
Ferrandiz C. Dermatología Clínica. 2a ed. Madrid Mosby/Doyma; 2000. p. 9-17.
Fistpatrick Dermatología en Medicina General. 5a ed. Buenos Aires:Panamericana;2001. p.15-47.
Iglesias L. Tratado de Dermatología. 2a ed. Madrid: McGraw- Hill / Interamericana de España;2004. p.13–23
Lemarchand F, Saurat J. Lesiones Élemetaires en dermatologie. En: Bach, Inbert JC, Josmin J, Menard J, editores Encyclopedie Medico-Chirurgicale. Paris: Editions Techniques; Dermatologie; 1992. (12220 a 5) p. 1-6.
Magaña M. Guía de Dermatología Pediátrica. México. Panamericana; 1998. p.19-26.
Rassner. Manual y Atlas de Dermatología. 5ª ed. Madrid. Harcourt Brace de España; 1999.p.11-16.
Rook A, Wilkinson DS, Champion RH. Tratado de Dermatología. 4a. Edición. Barcelona: Doyma; 1989. p.61-114.
Sezary A. Clasifications et description des lésions élementaires. En: Sezary A, editor. Dermatologie. Quatrieme ed. Paris: Masson et Cie, éditeurs; 1948.

LA PIEL DEL RECIÉN NACIDO

Dra. María Teresa Sánchez Gómez

INTRODUCCIÓN

La piel es un órgano complejo cuyas funciones principales para el RN son servir de protección, actuando como barrera entre el medio ambiente y el medio interno del organismo; ser un órgano metabólico y participar en la termorregulación, aparte de otras funciones. Las diferencias entre la piel del RN y el niño son:

1) Piel más delgada lo cual clínicamente es importante recordarlo cuando se realice algún procedimiento en ella o para la aplicación de cualquier sustancia química ya que el daño y la absorción percutánea serán mayores, igual que sus efectos tóxicos sistémicos.
2) Menos pelo, lo cual es importante en la termorregulación.
3) Uniones intercelulares más débiles por lo que algunas dermatosis solo en esta etapa de la vida se manifiestan con ampollas, p. ej., sífilis, escabiasis y prurigo por insectos de tipo ampolloso.
4) La secreción de las glándulas ecrinas y sebáceas está disminuida por lo que fisiológicamente la piel de niño es más seca y amerita lubricación y por ende su función de barrera está disminuida.
5) Aumento de la susceptibilidad a irritantes externos que como se señaló antes, deberán usarse de preferencia aquellas que han sido etiquetadas como hipoalergénicas.

MARCAS CUTÁNEAS DEL RECIÉN NACIDO OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer las más frecuentes y saber cuales de ellas ameritan un manejo especial. Las que a continuación se mencionan son las denominadas **lesiones transitorias del RN**: Cutis marmorata, feto arlequín, escleredema *neonatorum*, necrosis grasa, miliaria, quistes de milia, perlas de Epstein, nódulos de Bonn, hiperplasia sebácea, acné *neonatorum*, ampollas de succión, melanosis pustular transitoria, dermatitis seborreica, mancha mongólica, las cuales se deben identificar y conocer ya que la mayoría no amerita manejo médico y son un reflejo de un proceso de maduración o de transición normal. Por el contrario, existen algunos problemas que al expresarse en la etapa del RN, pueden poner en riesgo su vida de estos y/o ameritar un oportuno manejo interdisciplinario para su mejor evolución, como rubéola o sífilis congénita, herpes *neonatorum*, lupus neonatal.

Por último, se mencionarán nevos y hemangiomas que son lesiones cutáneas muy frecuentes y el saberlos identificar en forma temprana tiene implicación médica y no sólo cosmética.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Es variable de acuerdo al tipo de lesión, e incluyen virus, bacterias. En las neoformaciones vasculares se considera que algunos mastocitos producen un factor de crecimiento de vasos sanguíneos. En los nevos hay predisposición genética a presentar mayor número de lunares melanocíticos, o antecedentes hereditarios de nevos displásicos.

Huésped

No hay diferencias por sexo en lesiones transitorias del RN, ni en las dermatosis virales y bacterianas, así como en la mayoría de enfermedades, sistémicas con manifestaciones cutáneas en esta edad. En el caso de los hemangiomas se refiere un predominio del sexo femenino de 5:1 sobre el masculino.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

De las lesiones transitorias, no se conocen factores *in utero* que lo determinen excepto en dos de ellas: Las vesículas de succión las cuales son provocadas por el bebé *in utero* al succionar generalmente las extremidades, y los nevos melanocíticos en los cuales la migración de los melanocitos en la piel se presenta *in utero.*

Etapa clínica

Cutis marmorata. Es un una coloración reticulada azul rojiza de la piel, generalmente vista en tronco y extremidades.

El feto arlequín. Se presenta al poner al RN de lado, se produce palidez en la parte inferior y coloración rojiza en la superior.

Scleredema neonatotum. Es un rápido y difuso aspecto de endurecimiento y piel de cera generalmente simétrico y localizado en piernas y glúteos.

Necrosis grasa. Es una placa circunscrita nodular con necrosis que preferentemente se encuentra en mejillas, espalda, gluteos y brazos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Miliaria. Se refiere a una erupción que dependiendo del nivel de obstrucción de la glándula sudorípara puede ser cristalina, rubra y pustulosa.

Quistes de milia. Pápulas blanquecinas o amarillentas en mejillas, nariz y mentón.

Perlas de Epstein son lesiones redondeadas de color blanquecino o amarillento en el paladar duro. Perlas de 2 a 3 mm en la unión de piel y mucosa de los labios.

Hiperplasia sebácea. Se refiere a pápulas finas amarillentas en dorso de nariz, mejillas y labio superior.

Acné neonatorum. Pápulas y comedones cerrados en dorso de nariz y mejillas.

Vesículas de succión. Se producen por la succión de la piel del feto en la vida intrauterina.

Melanosis pustular transitoria. Son vesículas postulares de color café, que rápidamente se rompen.

Mancha mongólica: es una mancha gris parda o azul, aparece en general en la región sacro-coxígea, pero puede presentarse en cualquier parte de la superficie corporal denominándose mancha mongólica errática.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico clínico de herpes puede corroborarse por histología, con biopsia cutánea superficial. En especial, en hemangiomas se debe explicar claramente cual es la historia natural de la enfermedad y convencerlos de que deben esperar la involución natural, explicar que si hay crecimiento rápido y alrededor de orificios naturales será necesario dar manejo médico con esteroides y con alfa interferón. Sensibilizar al personal de salud para que ante malformaciones vasculares deberá valorarse el tipo de vasos involucrados y llevarse a cabo un manejo interdisciplinario.

GENODERMATOSIS

Objetivos específicos

Enunciar las manifestaciones clínicas de la enfermedad y el tipo de herencia involucrada, describir las variedades clínicas mas frecuentes presentes en la etapa neonatal e insistir en la importancia del asesoramiento genético y el manejo multidisciplinario en estos padecimientos.

Concepto

Las siguientes dermatosis se consideran determinadas genéticamente:

Neurofiobromatosis (NF)

Es una enfermedad autosómica dominante, caracterizada por anormalidades neuroectodérmicas. Las lesiones cutáneas son manchas café con leche, pecas axilares y neurofibromas, que generalmente se acompañan de alteraciones neurológicas.

Epidermólisis bulosa hereditaria (EBH)

Enfermedades constituidas por ampollas secundarias al mínimo roce o fricción por alteraciones en las uniones celulares y/o sus componentes. Existen 3 grandes. grupos: simple, distrófica y de unión.

Ictiosis (ICT)

Se caracteriza por un defecto en la queratinización que clínicamente se expresa por piel seca, presencia de escamas (piel ictiosiforme). Existen dos variedades clínicas con diferente historia natural de la enfermedad y repercusiones psicosociales: la forma vulgar y la ligada al cromosoma X.

Esclerosis tuberosa (ET)

Síndrome neurocutáneo autosómico dominante, con expresividad clínica florida y variable en órganos que derivan del ectodermo, cuya tríada diagnóstica clásica es deficiencia mental, crisis convulsivas y lesiones cutáneas. En el RN la primera manifestación cutánea es la mancha hipocrómica lanceolada y después aparecen los angiofibromas y las placas de piel de Shagran.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Los cuatro padecimientos están determinados genéticamente con las siguientes formas de trasmisión:

NF1: Es autosómica dominante de alta penetración y expresividad variable. El cromosoma afectado es el 17 en la porción proximal del brazo largo, y en NF2 el cromosoma afectado es el 22q. Existen un millón de personas afectadas en el mundo de las que la mayoría corresponden a mutaciones de novo. Se puede presentar en uno de cada 3000 RN; en la consulta externa, del Instituto Nacional de Pediatría (INP), Ruiz Maldonado, reporta una incidencia de 1:126 pacientes vistos en consulta externa y en la consulta dermatológica 1:62 pacientes pediátricos, siendo un hospital de concentración especializado en pediatría.

En la EBH existen patrones autosómicos dominantes y recesivos según la variedad. Se presenta en 1:5 000 RN para las formas dominantes y en 1:300,000 en las formas recesivas, siendo éstas las más graves en su evolución clínica dada su expresividad. Su incidencia reportada en el INP es de 1:300 000 en pacientes dermatológicos.

En la ICT hay formas recesivas ligadas al X y formas autosómicas recesivas que modifican su expresividad clínica.

Se presenta en uno de 6 000 RN masculinos en la forma ligada a X y en uno de 300 000 RN de ambos sexos, en la forma autosómica recesiva.

En la ET su forma de transmisión es autosómica dominante, observándose en 1:126 pacientes con dermatosis y 1: 62 en pacientes pediátricos

Huésped

El sexo del RN influye en las variedades ligadas a X (varones).

La edad gestacional no afecta la gravedad o incidencia del padecimiento, sólo en aquellas complicaciones que son generadas por la prematurez.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica continua e información a la comunidad sobre la importancia de padecimientos genéticamente determinados.

Asesoría por las asociaciones de niños con diferentes genodermatosis. Planificación familiar de acuerdo al tipo de herencia.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Investigación cuando halla factores de riesgo, o antecedentes heredofamilaires, por medio de biopsia de vellosidades coriónicas y amniocentesis, buscando alteraciones cromosómicas o estructurales.

Etapa clínica

NF. La aparición de las lesiones cutáneas tiene relación con la edad, un 70 a 90% de los RN con este padecimiento presentan manchas café con leche de tamaño variable, desde lesiones puntiformes hasta gigantes. Después, en la etapa de lactante, se presentan las pecas axilares patognomónicas de la enfermedad. Entre los tres y cinco años se inician los fibromas pediculados y más frecuentemente los plexiformes que pueden dar el aspecto de seudohipertrofia al segmento involucrado. Estas lesiones rara vez se malignizan en la infancia. En forma paulatina, los pacientes presentan alteraciones neurológicas (40%), oligofrenia (60%), nódulos de Lisch (40%), glioma del nervio óptico y neurinoma del acústico. Los diagnósticos diferenciales ante un RN con manchas café con leche son lentiginosis cardiomiopática, síndrome de Albright, nevos lentiginosos, y Síndrome de Noonan. El pronóstico dependerá de la afectación neurológica.

En EBH, las formas simples se caracterizan desde el nacimiento por la formación de ampollas flácidas de contenido serohemático que aparecen en cualquier segmento corporal, sobre todo en áreas de roce o presión que al involucionar no dejan cicatriz, aunque sí hiper o hipopigmentación residual posinflamatoria. Esto se debe a que la ampolla es intraepidérmica, por lo tanto muy superficial, por lo que al involucionar solo dejan alteraciones del pigmento. Clínicamente los niños tienen un desarrollo más o menos normal y pueden llegar a la etapa de adultos. En las formas distróficas al nacer existen grandes áreas denudadas, numerosas ampollas, lesiones en mucosas y alteraciones de los anexos (uñas y pelo). Las ampollas son intradérmicas, siendo más profundas en el nivel de la separación por lo cual dejan cicatrices atróficas. Hay lesiones en mucosas por lo que la supervivencia de estos niños está en relación con la expresividad del padecimiento. Las áreas denudadas son extensas y la impetiginización secundaría es frecuente lo que impide un desarrollo normal en estos niños y en etapas tardías son frecuentes los carcinomas de la piel en las cicatrices. En la EB de unión la muerte ocurre en la etapa neonatal, ya que la separación está en la unión dermoepidérmica comportándose clínicamente como "grandes quemados". Los diagnósticos diferenciales ante un RN con ampollas son: trauma obstétrico, sífilis neonatal, impétigo ampolloso, enfermedad de Ritter, dermatitis herpetiforme, pénfigoide buloso congénito. En la variedad de ICT ligada al cromosoma X se espera al nacimiento una membrana que envuelve al neonato (bebé colodión), la cual al involucionar deja una piel seca escamosa, con una base eritematosa. Las escamas están muy bien adheridas, predominan en abdomen y espalda, y respetan las zonas de flexión y los brazos y piernas; no afectan el crecimiento aunque sí el desarrollo psicológico de acuerdo a la expresividad clínica de la enfermedad. En la ICT de forma lamelar, los RN presentan también una bolsa o coraza que les produce eclabión, ectropión y dismorfias auriculares. Las lesiones predominan en cara, tronco y zonas de flexión; hay alteraciones de las uñas y las escamas son grandes, adheridas en el centro y despegadas en la periferia. Estos pacientes necesitan asesoramiento psicológico por el aspecto físico (niños como pescados). En la ET, al nacer 60 a 80% de los pacientes presentan manchas hipocrómicas lanceoladas, patognomónicas de la enfermedad, en tórax y región lumbosacra, de tamaño variable, que se pueden acompañar de manchas café con leche. Los angiofibromas pueden observarse desde los tres años, aunque su máxima expresividad se da en el adulto joven, en los surcos nasogenianos, dorso de nariz, mejillas y barba; y son lesiones nodulares puntiformes de color amarillento, generalmente bilaterales y simétricas. Hay retraso mental en 80% de los pacientes y el pronóstico dependerá de la afectación sistémica y neurológica desde luego.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

En NF, cinco o más manchas café con leche de 0.5 cm deben hacer sospechar la enfermedad, aunque una sola mancha gigante y alteraciones neurológicas establecen el diagnóstico; con microscopio electrónico se aprecian melanosomas gigantes. Es básico establecer el diagnóstico lo más temprano posible, para canalizar a las subespecialidades necesarias. El manejo de las lesiones cutáneas se dará solo cuando los neurofibromas pediculados produzcan por su tamaño compresión a estructuras importantes en cuyo caso serán extirpados.

En caso de sospecha clínica de EBH se realizará biopsia de la piel de preferencia del antebrazo en piel frotada gentilmente sin lesiones y se realizará estudio de microscopia de luz y electrónica, se deberá estudiar desde el punto de vista genético e inmunohistoquímico para su adecuada clasificación y consejo genético. Se evitarán traumatismo o roce de la piel, se usará ropa de algodón muy holgada, se recomienda a estos niños colocarlos sobre pieles de borrego, al iniciar la deambulación calcetín doble para amortiguar el traumatismo al pisar. En áreas denudadas se aplicará difenilhidantoína en jarabe y sobre ésta petrolato. Cuando se sospeche infección, se bañará con antiséptico como sulfato de cobre o permangamato de potasio, y se aplicará antibiótico tópico como mupirucin o ácido fusídico para evitar infección sistémica secundaria.

En la ICT, ante la sospecha clínica se tomará biopsia de la piel y puede realizarse diagnóstico prenatal. Para disminuir la piel seca y el aspecto ictiosiforme deberá bañarse con sustitutos de jabón, aceite debajo de regadera abierta y después del baño cremas muy grasosas, además se aplicaran preparados con urea y lactato que se consiguen en el comercio con urea al 30%, con lactato, lactato en loción o crema. En las formas más graves se usan preparados magistrales con ácido salicílico glicerolado neutro de almidón y los retinoides orales que permiten que la piel de estos niños se torne sin esca-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mas aunque eritematosa y seca; el problema es su alto costo y los efectos secundarios que son menores que las manifestaciones clínicas del padecimiento por lo que en ciertos casos vale la pena usarlos. Se espera que en el fututo contemos con derivados con un menor costo y toxicidad.

Ante manchas lanceoladas o ante un lactante con espasmo del sollozo deberá tratarse de íntegrar la tríada clásica. El tratamiento de angiofibromas es difícil, se puede realizar crioterapia o electrofulguración. Las manifestaciones sistémicas se tratarán de acuerdo al órgano involucrado.

Limitación del daño

Se hará con el diagnóstico y tratamiento oportuno, de acuerdo a las manifestaciones clínicas. El seguimiento es necesario para efectuar cambios en el manejo, siendo el pediatra ó el medico familiar el que de acuerdo al control del niño y a sus manifestaciones sea el encargado en canalizarlo a las diferente subespecialidades pediátricas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En estos padecimientos se requiere sensibilizar a los padres para un adecuado control, requiriendo terapias físicas y psicológicas, esta última en ocasiones también para los padres.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. Review J Ped Orthop. 2006:413-423.

Darmstadt DL, Dinulos JG. Neonatal skin care. Pediatr Clin North Am. 2000;47:757-782.

Fassihi H, Eady RA. Prenatal diagnosis for severe inherited skin disorders. 25 year´s experience. Br J Dermatol. 2006;154:106-113.

Ruiz-Maldonado R. Neonatal skin diseases. En Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM, editors. Pediatric Dermatology. Philadelphia: Grune y Stratton; 1989. p. 55-74.

Ruiz-Maldonado R. Ictiosis y dermatosis ictiosiformes. En: Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM, editors. Dermatología Pediátrica. Filadelfia: Saunders; 1992. p. 109-122.

Silverman AR. Hemangiomas and vascular malformations. Pediatr Clin North Am. 1991;38:811-34.

Tamayo L. Epidermolisis bulosa. En: Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM, Editores. Dermatología Pediátrica. Filadelfia: Saunders; 1992. p. 149-160.

Vargas-Origel A, Ruelas-Orozco GJ, Serrano RJC. Epidemiología de las marcas cutáneas al nacimiento. Rev Med IMSS. 1995;33:361-366.

DERMATOSIS EN EL ÁREA DEL PAÑAL

Dr. Enrique Argüelles Robles

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Analizar los factores de riesgo. Dictar las medidas necesarias para su prevención y tratamiento.

CONCEPTO

Es una dermatosis muy frecuente en la edad de uso del pañal; dentro de las 10 enfermedades dermatológicas más frecuentes en la infancia, ocupa el 2° lugar según nuestra experiencia en los primeros meses y años de la vida. Aunque no es grave y cede con el manejo adecuado, es recidivante en los niños con diátesis atópica, creando la inquietud en el niño y en su ambiente familiar.

La dermatosis en esta área, también se le ha llamado amoniacal, por ser esta sustancia el irritante primario, básicamente por el manejo inadecuado del niño; no se le mantiene seco, además es intolerante al material del pañal desechable; se usan jabones, aceites y talcos que causan o acentúan la irritación primaria. Los gérmenes oportunistas se aprovechan y todo esto crea un cuadro clínico muy abigarrado. Si se toman en cuenta estas causales y se revierten, la enfermedad cederá.

Las lesiones características son placas y manchas congestivas, pápulas, erosiones, secreciones, etc., que causan ardor y prurito alterando la tranquilidad del niño y de sus familiares, El pronóstico es bueno de acuerdo a un manejo correcto y sobre todo si se modifican las conductas inadecuadas en el manejo del paciente.

Puntos sobresalientes

- La etiología de la dermatosis en el área del pañal es multifactorial. Intervienen el amoniaco, los pañales y la predisposición genética, pudiendo agravarse por productos tópicos inadecuados y el hongo *Candida albicans*.
- Se afectan los glúteos, las ingles, los genitales, las caras internas y posteriores de los muslos y a veces se dibuja claramente el contorno del pañal.
- La morfología consiste en manchas y placas edematosas y eritematosas, con pápulas y vesículas de contenido seroso.
- Para el tratamiento es necesario el cambio frecuente del pañal y diversos productos tópicos según sean las lesiones agudas, eccematosas, o bien crónicas. En caso de candidiasis se indican antimicóticos y medidas específicas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Hay un terreno atópico predisponente y la acción del amoniaco producido por la flora bacteriana al degradar la urea de la orina, actúa como un irritante primario de origen químico, sobre todo cuando coadyuvan los pañales de plástico que permanecen muchas horas sin removerse. El pañal actúa directamente como un contactante, despertando la respuesta inmunológica cutánea, una dermatitis por contacto. En el mismo caso, están los aceites, jabones, talcos, cremas, etc., que estos niños reciben inadecuadamente.

La mayoría de las veces, complican la situación las evacuaciones diarreicas, los inmunosupresores y el hongo oportunista *Candida albicans*. Hay otras dermatosis en esta área, pero son raras y de más difícil tratamiento: la histiocitosis X; la dermatitis seborreica, la psoriasis invertida, el intertrigo bacteriano, etc.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

Hay una predisposición especial de tendencia familiar llamada atopia, ya que no todos los niños presentan esta dermatosis.

Consideremos además, a las inmunodeficiencias, la desnutrición, la maceración por la orina, sudoración, mala ventilación, cambio del pH de la piel, evacuaciones ácidas, etc., como factores coadyuvantes y/o predisponentes.

Ambiente

El mal aseo de la piel, la permanencia del pañal húmedo, el material sintético del mismo ya sean pañales desechables o no, los detergentes, suavizantes para el lavado y la automedicación son otros tantos factores desagradables.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es necesario un manejo adecuado higiénico, que se modifiquen los malos hábitos, mejorar la nutrición, saneamiento ambiental favorable.

Protección específica

Controlar la predisposición atópica. Evitar la automedicación tópica inadecuada como los corticoesteroides, antibióticos locales. Hay pañales de material desechable y absorbente.

Cambiar oportunamente su pañal. El pañal adecuado evita: el escurrimiento y mojado frecuente por la orina. Cuidar del lavado del pañal de tela con el jabón muy irritante, o detergente enérgico, el uso del blanqueador y el suavizante, etc., muy a pesar del enjuague de la tela. No usar indiscriminadamente los talcos, jabones, cremas y otros aceites. Para combatir a la candidiasis es necesario, además del tratamiento específico, cambiar las mamilas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los diversos agentes físicos y químicos que hemos mencionado actuarán, o bien como irritantes primarios, o bien como sensibilizantes, despertando la actividad de las células de Langerhans y las linfocinas, etc., de la piel (figura 30-1). En las dermatitis de contacto los cambios histopatológicos de la piel son: la vasodilatación, el edema intersticial y la papilomatosis, etc.

En el caso de la C. *albicans* el germen es saprófito y se torna patógeno cuando las condiciones enunciadas se lo permiten. Esta dermatosis puede estar en cualquier parte de la piel y en las mucosas. La infestación por este hongo es superficial, epitelial, pero puede afectar otras capas de la piel y causar hasta abscesos subcutáneos. Lo mismo ocurre con las mucosas, principalmente la oral, en donde las manifestaciones son placas rojas seguidas de secreciones blancas, llamadas

Etapa clínica. Síntomas y signos

Topografía. Se afectan los glúteos, las ingles, los genitales, las caras internas y posteriores de los muslos, y a veces se dibuja

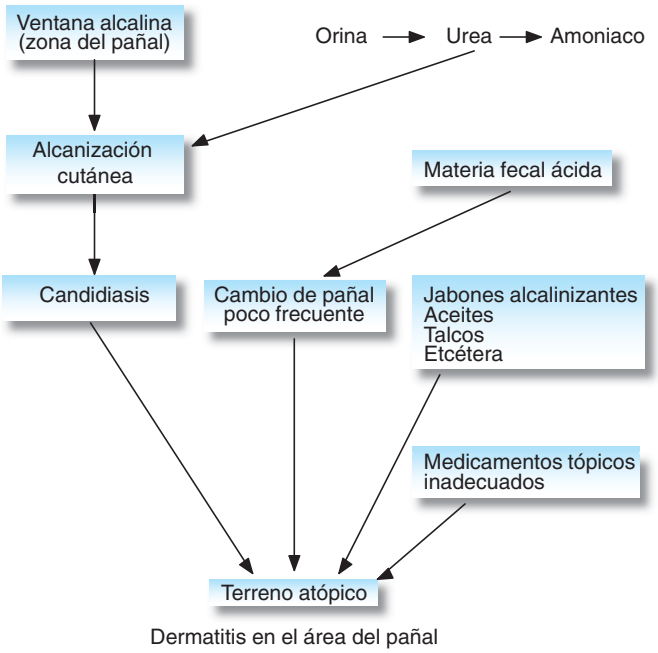


Figura 30–1. Diagrama de los factores participantes en la dermatitis en el área del pañal.

claramente el contorno del pañal. No es raro que también se afecten los talones, cuando estos se ponen en contacto con la orina. En el caso de la presencia de C. *albicans*, se afectarán la mucosa oral, los pliegues del cuello, los retroauriculares, las axilas y la zona del pañal. En estos casos, las lesiones son placas eritematosas y blanquecinas en la mucosa del paladar, los carrillos y la lengua. En la comisura de los labios se forman fisuras, queilitis angular. En los pliegues hay eritema, descamación, la piel húmeda con secreción gris opaca, adherente y de mal olor, en el fondo del pliegue, al revés de la dermatitis por el amoniaco, en la que el fondo está respetado y sólo afecta la parte convexa de la región.

Morfología. Hay polimorfismo caracterizado por manchas y placas edematosas y eritematosas, por pápulas y vesículas de contenido seroso (ver apéndice D). Otras veces hay pápulas erosionadas, sangrantes, dolorosas y pruriginosas que, naturalmente, ponen al niño inquieto y llorón. En las formas crónicas, las lesiones son menos floridas y menos numerosas, el edema y el eritema también son menores, pero la piel esta apergaminada. Cuando las lesiones son por la sensibilidad a los pañales desechables, hules, detergentes, dejan huellas eritematosas sobre las partes altas del abdomen y en los muslos.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras dermatosis, sobre todo las del contacto ocasionadas por pomadas, pastas, talcos, aceites, quimioterápicos como los nitrofuranos, sulfas, o antibióticos tópicos como la penicilina y gentamicina.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Es fundamental y en general no ofrece ninguna dificultad el hacerlo por la clínica sobre todo si se toman en cuenta la topografía, la morfología y la edad del paciente. Aunque hay polimorfismo en las lesiones, estas casi siempre son muy demostrativas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Si se ha atendido bien a la fisiopatogenia, el tratamiento será racional, lógico y simple. Hay que evitar en lo posible, que el pañal permanezca por mucho tiempo en contacto con la piel y en el caso de los pañales desechables procurar aquellos que sean más absorbentes. Es conveniente dejar al paciente libre del pañal por unas horas para aprovechar la ventilación natural, de acuerdo a la temperatura ambiental. Cuando se compruebe que el material del pañal desechable sea el causante, habrá que sustituirlo por otro de distinto material. Hay pañales con acrilato en forma de gel y tienen más capacidad para absorber. Cuando es el material del pañal el causante de la dermatosis, la topografía y la morfología de las lesiones son muy demostrativas: hay eritema y vesículas en donde el pañal ha tocado y predominan en las convexidades anatómicas de la región. Se recomienda, aparte del cambio frecuente del pañal, el uso de polvos de fécula de maíz, o de arroz, (los talcos comerciales no son apropiados). Cuando las lesiones son agudas, eccematosas hay que usar soluciones astringentes, como la de manzanilla, (camomila), el te negro, el agua de vegeto. Alibour, la solución del sulfato de zinc, en proporción de 1 g en 1 000 mL de agua, o soluciones de hidróxido de aluminio, en la misma proporción. Cuando las lesiones son crónicas bastarán las cremas, o pastas a base de vaselina sólida, (a veces la lanolina sensibiliza) con óxido de zinc y talco en las proporciones adecuadas, a más talco será más pasta, a menos talco será mas crema, pasta Lassar. Cuando se use pañal de tela, que sea de algodón natural y para lavarlo se hará con jabón de teja y enjuagarlos abundantemente. No usar detergentes. El agua se puede acidificar ligeramente con vinagre, o acido láctico al 2.5 %. No se abuse de jabones, ni de aceites.

Es frecuente la presencia de C. *albicans*, que adquiere virulencia, cuando se han reunido los factores propios para ello, pues es saprofito y habitante normal de la piel. No tan sólo en los inmunodeficientes, sino aún en los inmunocompetentes. Hay cambios en el pH y también síntesis de adhesinas y la capacidad de producir biopelículas, etc. Si se sospecha la presencia de este hongo hay que aplicar tópicamente nistatina, o bifonazol, preferentemente en polvo para aprovechar la acción secante. Cuidar que al aplicarlos, no sean aspirados por el niño. Estos polvos medicinales actúan por contacto en la piel, o las soluciones en las mucosas. Otros excelentes antimicóticos tópicos son el clotrimazol; isoconazol; ketoconazol; bifonazol; terbinafina; oxiconazol, etc.

Se corregirá el síndrome de mala absorción para la lactosa, el que origina diarreas ácidas, frecuentes y muy líquidas.

Los antihistamínicos nada tiene que hacer y en el caso del uso de los esteroides tópicos, para paliar la situación, se usará la hidrocortisona al 1% en crema con la recomendación de retirarla lo mas pronto posible, pues la piel extensamente inflamada y cubierta es factor de absorción del medicamento.

Limitación del daño

Esta dermatosis desaparece cuando el niño aprende a controlar sus esfínteres y en consecuencia se deja de ocluir esta área. Es indispensable el aseo correcto, la eliminación de los factores contactantes e infecciosos.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

En la consulta externa de pediatría, se darán instrucciones a un grupo de madres y enfermeras sobre el cuidado de la piel en la región de los glúteos y genitales.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados para la dermatitis en el área del pañal son correctos, excepto: **a)** la causa es multifactorial: amoniaco, orina, pañales, diarrea frecuente; **b)** es exclusiva del lactante mal manejado higiénicamente; **c)** se caracteriza por manchas o placas eritematocongestivas; **d)** hay un terreno atópico predisponente; **e)** es ocasionada por hongos dermatofitos.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

PRURIGO POR INSECTOS

Dr. Alejandro García Vargas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar los factores de riesgo, conocer el cuadro clínico.
- Utilizar un tratamiento efectivo.

CONCEPTO

Sinonimia: Prurigo simple agudo infantil (Brocq), prúrigo strophulus (William), liquen urticado, urticaria papulosa, estrófulo pruriginoso.

Síndrome cutáneo reaccional, determinado por la respuesta inmunológica del huésped a la picadura o mordedura de un insecto y sus secreciones. Incluye hipersensibilidad I y IV.

El común denominador son las pápulas intensamente pruriginosas. Las diferencias topográficas, morfológicas y evolutivas han determinado que algunos autores clasifiquen esta dermatosis en entidades clínicas autónomas. Para otros son diversos aspectos de la misma enfermedad.

En este capitulo no se incluyen insectos venenosos, al ácaro de la sarna, ni a los piojos (*Pediculus capitis, P. vestimenti y P. pubis)*, ya que estos ectoparásitos tienen un cuadro clínico y patogénico diferente

Puntos sobresalientes

- Respuesta inmunológica del huésped a la picadura o mordedura de un insecto y sus secreciones. Incluye hipersensibilidad I y IV.
- Predomina en niños de 1 a 7 años de edad.
- Emplear medidas par evitar la exposición del niño a los insectos mediante condiciones higiénicas favorables.
- Las lesiones elementales características son: ronchas, pápulas, costras hemáticas, excoriaciones y a veces vesículas o ampollas.
- Se deben descartar a fondo todos los diagnósticos diferenciales, en especial las vasculitis.
- Los paraclínicos serán necesarios para realizar el diagnóstico diferencial.
- Es indispensable explicar a los padres la naturaleza de la enfermedad y las medidas de prevención contra los insectos.
- El tratamiento farmacológico es sintomático.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Agentes relacionados con prurigo, chinches (*Cimex lectularius)*, pulgas (*Pulex irritans)*. Los dípteros más frecuentemente implicados son *Aedes. Culex. Anopheles*:

1. *Culicidae: Culex, Aedes* (dengue), *Theabaldia-Monsonia, Anophelinae* (paludismo), *Haemagogus, Psorophora, Culiceta, Ceratopogonidae.*
2. *Simulidae* (moscos negros), *Simulium, Psychodidae (Phlebotomus y Lutzomya), Tabanidae* (tábanos, moscos de los caballos). *Chrysops* (moscos del ciervo y antílope).

Estos insectos penetran la piel e inyectan sus secreciones y succionan el fluído sanguíneo a través de un conducto o probóscide en forma de estilete.

Las glándulas salivales localizadas en el prototórax, contienen:

1. Vasodilatadores.
2. Heparinoides.
3. Proteasas antigénicas de acción histaminógena.
4. Toxinas de acción lenta responsables de la hipertermia.

En pacientes hipersensibles la respuesta inmune se desencadena al inyectar estos compuestos, o bien mediante sustancias que se encuentran en la probóscide y que actúan como antígenos ocasionando la degranulación del mastocito.

Huésped

Predomina en niños de 1 a 7 años de edad y en varones con una relación de 3:2. Excepcional en la pubertad, afecta con más severidad a los pacientes con dermatitis atópica. El huésped atrae al insecto por su concentración de bióxido de carbono, ácido láctico, CO2, sudor, temperatura y humedad

Ambiente

Común en climas tropicales durante los meses de lluvia y calor.

Es más frecuente en niveles socioeconómicos bajos, con higiene deficiente, en personas que conviven con animales y con criaderos de insectos, como aguas estancadas y basureros.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Emplear medidas par evitar la exposición del niño a los insectos mediante condiciones higiénicas favorables, tales como: eliminación de criaderos e insectos, control sanitario de animales doméstico.

Medidas preventivas dentro del hogar:

1. Ventanas y puertas cerradas. **2.** Malla metálica fina. **3.** Aire acondicionado. **4.** Difusor eléctrico. **5.** Espirales insecticidas. **6.** Mosquitero tratado químicamente, **7.** Velos (pabellones protectores). El empleo de insecticidas deberá ser muy cuidadoso.

Medidas preventivas fuera del hogar:

1. Ropa protectora. **2.** Repelente de insectos. **3.** Reducción de los lugares que estimulan la reproducción del insecto.

Otras medidas preventivas:

1. Ultrasonido. **2.** Bombas insecticidas. **3.** Lámparas ultravioleta.

Protección específica

No existe el uso de alguna medida específica para cada insecto el uso de repelentes no ha demostrado efectividad completa.

PERIODO PATOGÉNICO (VER APÉNDICE D)

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La picadura o mordedura originan una respuesta de hipersensibilidad:

La **respuesta inmediata**, por IgE e histamina, provoca edema vasomotor de la dermis manifestado por una roncha.

Los anticuerpos contra las sustancias introducidas por la picadura de insectos están fijos a la membrana del mastocito, y la unión de antígeno con el anticuerpo dispara la degranulación del mismo produciendo en cuestión de minutos.

Las manifestaciones clínicas de la hipersensibilidad inmediata son: locales y sistémicas.

- **Locales:** pápulas edematosas con una vesícula central en el sitio de la picadura –pápula edematosa- que puede durar unos minutos o unas horas. Histológicamente existe vasodilatación, edema e infiltrado perivascular difuso constituido por eosinófilos y linfocitos.
- Las manifestaciones clínicas **sistémicas** de la hipersensibilidad inmediata son: urticaria, angioedema, broncoespasmo, náusea, vómito y colapso vascular.

La **respuesta de hipersensibilidad retardada tipo IV** (ver tema de Alergia) aparece 12-72 h después de la picadura.

Las lesiones cutáneas son pápulas inflamatorias producidas por respuesta de hipersensibilidad retardada, persisten por varias semanas. Histológicamente se encuentran linfocitos T y células plasmáticas en forma abundante en la dermis y, ocasionalmente, eosinófilos. Pueden infiltrar la epidermis células mononucleares y, en ocasiones, linfocitos provenientes de ganglios linfáticos.

Etapa clínica

Topografía. Las lesiones aparecen por brote. La cimiciasis (chinche) predomina en región lumbar o a lo largo del elástico de la ropa interior, en las nalgas y caras externas de extremidades, pueden afectar otras zonas de la superficie corporal incluyendo plantas, sobre todo en lactantes. Son simétricas.

En la puliciasis las lesiones están diseminadas; las que están en partes cubiertas sugieren chinches o pulgas y en partes no cubiertas insectos voladores.

Morfología. Las lesiones elementales características son: ronchas, pápulas, costras hemáticas, excoriaciones y a veces

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vesículas o ampollas. En su inicio, la pápula edematosa (roncha), presenta en su centro una pápula inflamatoria pequeña en cuyo vértice aparece una vesícula milimétrica (seropápula de Tomaselli), que se rompe fácilmente por el rascado, por el prurito intenso que la acompaña, y se corona la pápula con una costra hemática. La cimiciasis presenta lesiones en pares o mancuernas, en la puliciasis las lesiones son pápulas y petequias.

La roncha desaparece a las pocas horas y la pápula inflamatoria dura de 4 a 6 días (a veces hasta tres semanas), por lo que se encuentran lesiones en diferentes estadio evolutivo.

Por excepción, en lugar de una pequeña vesícula aparece una ampolla. En este caso se denomina prurigo ampolloso. La secuela transitoria es una mancha hipocrómica e hipercrómica.

El brote dura de 15 días a dos meses, y pueden repetirse con frecuencia. Lo usual es la relación con ciertas épocas del año (estación lluviosa).

Complicaciones. Las más frecuentes son las siguientes:

1. Infección secundaria: impétigo secundario, ectima o celulitis, por el rascado (uñas largas y sucias) y la falta de atención adecuada por parte de los padres.
2. Dermatitis por contacto, producida por la aplicación de remedios caseros o medicamentos.
3. Reacciones alérgicas severas.

Diagnóstico diferencial:

- Escabiasis.
- Urticaria aguda.
- Urticaria popular.
- Eritema multiforme.
- Vasculitis.
- Picaduras de otros insectos.
- Varicela.
- Dermatitis herpetiforme.
- Liquen plano.

La escabiasis (sarna) suelen estar parasitados otros miembros de la familia, otro dato orientador lo proporciona la topografía, pues la escabiasis predomina en pliegues y el prurigo suele respetarlos (ver tema).

El pronóstico es benigno. Generalmente la dermatosis desaparece al iniciar la adolescencia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico oportuno

En general el cuadro clínico dermatológico es suficiente para hacer el diagnóstico. Los paraclínicos serán necesarios para realizar el diagnóstico diferencial

Tratamiento

Se recomienda el uso de lociones o cremas inertes antiprurí-ticas tópicas (linimento oleocalcáreo, liniderm, oleoderm).

Es favorable el uso de antihistamínicos orales de primera generación, por su efecto antiprurítico, como el clorhidrato de difenhidramina a dosis de 3 a 5 mg/kg/día, a lo largo las etapas de mayor prurito. La loratadina ejerce una acción antihistamínica sin sedar al paciente. La desonida en crema 0.05% disminuye la inflamación y el prurito. Los antihistamínicos tópicos como la oxotamida mitigan el prurito y ayudan a descontinuar los corticoesteroides. Hay que tomar en cuenta que estas medidas son sintomáticas y se obtienen resultados muy variados, como el rascado favorece al impétigo secundario, son de utilidad la mupirocina y el ácido fusídico.

El uso de repelentes es de controversia, entre otros existen: aceite de citronela, ftalatos dialquilados, Indalone (butil 3-4 dihidro 2-2 dimetil 4 oxo-piran 1-3 hexanediol), Rutgers 612 (2 etil 1-3 hexanediol), DEET y permetrinas.

Limitación del daño

Es indispensable explicar a los padres la naturaleza de la enfermedad e insistir en que el rascado, aunado a una higiene deficiente, facilitará la impetiginización secundaria. También hay que indicar que no deberán aplicarse remedios caseros sobre las lesiones, ya que la dermatitis por contacto se produce con mayor facilidad sobre la piel enferma y, en general, que pongan en práctica las medidas de protección ya mencionadas.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones para prurigo por insectos son correctas, excepto: **a)** se presenta más frecuentemente en el recién nacido; **b)** los anticuerpos contra las sustancias introducidas se fijan a la terminación nerviosa y originan prurito; **c)** está implicada la hipersensibilidad tipo I y IV; **d)** el cuadro clínico cede en 72 horas; **e)** los repelentes son totalmente seguros y efectivos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arenas R. Prúrigo por insectos. En: Arenas R, editor. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 2ª ed. México: McGraw-Hill; 1996.p. 68-70.

Barba-Borrego JA. Problemas dermatológicos más frecuentes en la infancia. En: Anuario de actualización en medicina, IMSS México: 1971;8(2):346-348.

Barba-Borrego JA, Barba-Gastelum. JA. Prúrigo por insectos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2001. p.1425-1427

Caceres H, Tinocopa O, Rueda M. Eccemas infantiles. En: Rondon A, editor. Temas dermatológicos: pautas diagnósticas y terapéuticas. Caracas: Colección Galderma; 2001. p. 35-37.

Dahl M. Arthropod Bites. En: Dahl M, editor. Clinical immunodermatology. 2nd ed. Chicago: Year Book Medical Publisher Inc; 1988. p. 339-346.

Ruiz- Maldonado R. Prúrigo por insectos. En: Ruiz-Maldonado Saúl, Ibarra, Tamayo, editores. Temas de dermatología pediátrica. México: Francisco Méndez Cervantes; 1980. p. 19-23.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DERMATITIS SEBORREICA INFANTIL

Dr. Enrique Argüelles Robles

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

El lector identificará los factores de riesgo, distinguirá el cuadro clínico, fundamentará una terapéutica eficaz y estimará el envío del paciente a otros niveles de atención.

CONCEPTO

Es una dermatosis muy común en la edad pediátrica, está dentro de las 10 dermatosis mas frecuentes en esta edad. Es multifactorial, pero además existe una predisposición atópica. Crea problemas dermatológicos adyacentes en diversos grados, tanto ella como por sus complicaciones, principalmente cuando es extensa. Consiste en la hipertrofia e hiperfunción de las glándulas sebáceas de la piel, que han sido estimuladas. Éstas se abren directamente a la piel, o por medio de folículos pilosos.

Se caracteriza clínicamente por una piel grasosa, roja y con descamación (ver apéndice D). Desde el punto de vista topográfico, afecta principalmente al cuero cabelludo, arcos ciliares, centro de la cara, mejillas, retroauriculares, axilas y zonas del pañal. Con el manejo adecuado y la medicación apropiada, la enfermedad se modifica y se consigue la curación. Es más frecuente en la tercera semana de la vida del lactante.

Puntos sobresalientes

- Se involucran factores hereditarios y factores desencadenantes, como el *Pytirosporum ovale*, el cambio del pH y la participación hormonal.
- En el RN y en el lactante pequeño, se presenta en el cuero cabelludo, arcos ciliares, surcos nasogenianos, centro de la cara, zonas retroauriculares, cuello, axilas, glúteos, mejillas.
- Se manifiesta por placas eritematosas con descamación furfurácea, la piel, se aprecia brillante y grasosa.
- Para el tratamiento se usan el licor de Hoffman con azufre precipitado, alquitrán de hulla, ketoconazol o piritionato de cinc en shampoo, entre otros.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En el RN hay hiperfunción de las glándulas sebáceas por estímulo que hacen las hormonas maternas transplacentarias, En los varones se supone una actividad hormonal adicional testicular y de las glándulas suprarrenales lo que ocurre desde la quinceava semana de la gestación.

Se cree que tiene participación el *Pytirosporum ovale (Malassezia)*, que es una levadura que se torna patógena, cuya lipasa transforma a los triglicéridos en irritantes para la piel, principalmente cuando hay un terreno atópico. Participan en el fenómeno la adenilciclasa y el AMP cíclico produciendo el sebo irritante. Aunque discutible, se involucran elementos alimentarios en las dietas de alto contenido en carbohidratos, emulsiones lípidas y deficiencia de biotina.

Huésped

Es creíble que haya factores genético hereditarios de tipo atópico, factores desencadenantes ya indicados, como la levadura *P. ovale*, que es flora residente de la piel, el cambio del pH hacia la alcalinidad y las participaciones hormonales.

Conforme aumenta la edad y hay la natural modificación anatomofisiológica de la piel, la curación es mas fácil, o desaparece, pues hay una tendencia natural.

Ambiente

Participan el mal aseo, el exceso de ropa, gorros y demás indumentaria de lana y de fibras sintéticas; la estancia prolongada en las incubadoras, o en las unidades de cuidados intensivos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es necesario ofrecer una buena educación médica a los familiares y difundir el conocimiento de esta enfermedad entre las enfermeras y los médicos.

Protección específica

No se apliquen aceites al RN, ni lociones, cremas, o ungüentos por automedicación. Tener una higiene personal adecuada y tipo de ropa apropiada, como se ha referido.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se ha mencionado el aumento del número, la hipertrofia e hiperfunción de las glándulas sebáceas por los estímulos hormonales tanto maternos, por vía transplacentaria, como por la testosterona y las glándulas suprarrenales en los varones. Participan además, el terreno atópico, la ropa excesiva e inadecuada, el ambiente caluroso y húmedo y la lipasa del *P. ovale.*

La histopatología muestra un proceso inflamatorio leve con vasodilatación y presencia de leucocitos en la dermis superficial. En la epidermis hay paraqueratosis, acantosis y espongiosis.

Etapa clínica

Hay una gran variedad de formas clínicas, pero nos referiremos a las mas frecuentes, no a las raras como la seudotiña de Alibert, o a la eritrodermia descamativa tipo Leiner; aquí sólo se hablará de la llamada: "costra de leche" de diaria frecuencia.

Topografía. En el RN y en el lactante pequeño, se presenta en el cuero cabelludo, arcos ciliares, surcos nasogenianos, centro de la cara, zonas retroauriculares, cuello, axilas, glúteos, mejillas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Morfología. Hay placas eritematosas y pápulas finas con descamación furfurácea, como si fuera talco sobre la piel, la que se aprecia brillante y grasosa. En el cuero cabelludo predominan las escamas que son mas gruesas, laminares y de color café, gris claro u oscuro, con aspecto de mugre. Al desprenderse arrastran cabellos. A veces son placas pequeñas y aisladas, en tanto que en otras ocasiones son grandes, numerosas y gruesas, formando un verdadero caparazón, la "costra de leche," que se extiende sobre la cara en una base grasosa y eritematosa, Hay ocasiones en que la extensión de la piel afectada es total. Cuando esto ocurre en forma extensa y aparatosa se le llama eritrodermia descamativa de Leiner.

Hay que hacer diagnóstico diferencial con la neurodermatitis atópica, la que se presenta en niños de más edad, sin embargo a veces implica un verdadero problema distinguir a estas dos entidades; con la dermatitis en la zona del pañal; intertrigo; candidiasis, etc., pero tanto la topografía como la morfología ayudan al diagnóstico. También es necesario descartar a la piodermia y a la dermatitis por contacto, que son las complicaciones que se presentan por abuso de medicamentos tópicos y de la foliculitis por el estafilococo o el estreptococo. La evolución en términos generales es buena, sin dejar huella ni incapacidad sobre todo cuando se ha manejado correctamente. El pronóstico es favorable en lo general.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico se hace con los elementos de la topografía y de la morfología ya descritos. No se requieren exámenes de laboratorio. Para el tratamiento se aconseja el aseo diario con agua y jabón de tocador para evitar la acumulación del sebo, suprimir el exceso de ropa, principalmente de lana y fibras sintéticas. Evitar la sudoración excesiva.

Se usa el licor de Hoffman, con azufre precipitado al 1%, se aplican pincelaciones diarias, principalmente en el cuero cabelludo. Es útil el alquitrán de hulla en shampoo, diario o cada tercer día; o ketoconazol en shampoo o piritionato de cinc. Hay que valorar cuidadosamente el uso de la cortisona en cualquiera de sus presentaciones. Otra arma terapéutica puede ser el tacrolimus, un inmunomodulador tópico, que tiene efectos antimicóticos y antinflamatorios. La limitación del daño se logra con el tratamiento oportuno y adecuado.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a la consulta externa en dermatología pediátrica.

EVALUACIÓN

1. El diagnóstico de la dermatitis seborreica infantil se hace: **a)** clínicamente se observa pelo tonsurado y placas con escamas grandes; **b)** clínicamente, por la topografía en el cuero cabelludo, cejas, descamación adherente y brillante, ocre; **c)** buscando los hongos dermatofitos en el laboratorio; **d)** por la clínica, por caída del pelo y pústulas de contenido amarillento y placas eritematosas; **e)** por la clínica, por placas vesiculosas dolorosas.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

VERRUGAS VIRALES

Dr. Enrique Argüelles Robles

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo, señalar los métodos de prevención primaria. Explicar la etapa clínica. Puntualizar el manejo.

CONCEPTO

Es una dermatosis muy frecuente en la edad escolar, autoinoculable, de causa viral, con distintas manifestaciones clínicas, aunque en esta edad predominan las formas vulgares. En frecuencia le siguen las planas, los condilomas en las regiones perianales y por último las plantares. Las verrugas vulgares son llamadas popularmente "mezquinos", (que significa: avaro, egoísta, con lo que se quiere asociar a un tipo de personalidad).

Son enfermedades no graves, a veces de difícil tratamiento, pero siempre son curables. Pueden provocar estados de retraimiento en quienes las padecen, por un supuesto rechazo social. Predomina en los estratos socioeconómicos bajos y pueden ser de un elemento o muy numerosos.

Puntos sobresalientes

- Son causadas por el virus del papiloma humano siendo posible su transmisión por contacto directo, dependiendo de la susceptibilidad individual.
- Las verrugas planas predominan en la cara, las verrugas vulgares en los miembros superiores y los condilomas en la cavidad bucal, región perineal y a veces, en la vulva.
- El pronóstico es impredecible pero en general es bueno ya que si bien persisten largo tiempo, pueden involucionar en forma espontánea, excepto los condilomas.
- Para el tratamiento médico se utilizan desde placebos, queratolíticos y α-hidroxiácidos, hasta citostáticos e inmunomoduladores o bien, procedimientos quirúrgicos

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es el virus del papiloma humano (VPH) de los cuales se conocen 80 variedades. Se transmite por contacto directo, o en este caso por rascarse o erosionarse alguna lesión de este tipo. Los grupos que dan las formas vulgares son los 2, 4, 26, 27, 29 y 57: para las formas planas son: 3, 10, 29, 49. Para los condilomas son: 6, 11, 41, 44, y 54. La importancia práctica de conocer los grupos, es que los hay cancerígenos, para las mucosas genitales, cérvix uterino, oral y laríngea; estos son los grupos 16 y 18.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los virus miden de 50 a 55 micras, son del grupo familiar *Papoviridae*. La variedad y la capacidad genómica dependen de la secuencia del DNA y de la estructura de la cápside, que se agrupan en cuerpos de inclusión intranucleares donde se replica el DNA. La infección ocurre en los queratinocitos bien diferenciados, lo que pasa en los epitelios activos y proliferantes de la piel. El virus se replica en la célula, alterando el proceso usual de sus divisiones normales.

La enfermedad evoluciona hacia la autolimitación cuando se ha establecido el rechazo inmunológico al virus, hecho que se abona a favor del éxito de los tratamientos raros y numerosos que se practican.

Huésped

El grupo escolar es el mas afectado, tal vez por su mayor exposición al agente. Hay tendencia familiar, quizá por la alteración en la inmunidad celular, pues el agente es saprofito y la enfermedad es más frecuente en los inmunosuprimidos, o sea que la infección depende del grado de la inmunodeficiencia y del tipo del virus.

Ambiente

Predomina en los estratos socioeconómicos bajos cuando la mala higiene y los hábitos inadecuados favorecen el contagio.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En las escuelas y en el hogar hay que fomentar más la educación higiénica personal y familiar.

Protección específica

En los individuos inmunosuprimidos hay que tener mayor protección y, en general, evitar que el paciente se erosione las lesiones previas, con los dientes, uñas, navajas, etc., ya que con esto se favorece la autoinoculación.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La transmisión del virus del VPH es por contacto personal. En los pequeños traumatismos se inocula y se desarrolla en el núcleo de las células y fuera de los cromosomas. El germen, al desarrollarse y multiplicarse, produce ensanchamientos y crecimiento de las papilas dérmicas que sobresalen de la superficie cutánea, con engrosamiento de la capa córnea (hiperqueratosis) que, en el caso de las lesiones de las semimucosas es mínima.

Se desarrollan anticuerpos IgM, cuya titulación aumenta con la edad y en los inmunodeficientes.

Etapa clínica. Síntomas y signos (ver apéndice D)

Las verrugas planas predominan en la cara, especialmente en las mejillas. También se localizan en el dorso de las manos y antebrazos. Son neoformaciones queratósicas, generalmente numerosas, aisladas o agrupadas en trayectos lineales o en mosaicos; de forma redonda o poliédrica, de 1 a 2 mm de diámetro, de superficie plana, lisa, dura de color más oscuro que el resto de la piel normal. Son asintomáticas.

Las verrugas vulgares, los llamados "mezquinos" afectan de preferencia a los miembros superiores, generalmente al dorso de las manos y dedos en todas su caras inclusive en las regiones periungueales. Es posible que aparezcan en cualquier parte de la piel. Son lesiones verruciformes escasas o numerosas, de diversos tamaños, desde puntiformes, hasta de 1 a 2 cm. Sésiles, realzadas, duras, ásperas, en ocasiones oscuras y pueden sangrar al traumatizarlas. Cuando aparecen en los labios, o en los bordes de los párpados, suelen ser pediculadas y más anfractuosas.

Las verrugas plantares, llamadas "ojos de pescado" son poco frecuentes en los niños. Los condilomas se presentan en la mucosa de la cavidad bucal, región perineal y a veces, en la vulva. Se trata de lesiones vegetantes, húmedas, algunas veces ligeramente elevadas, como crestas, de color rosado, o bien notoriamente realzadas, mamelonadas, con aspecto de coliflor, de tonalidad grisácea y fétidas. El pronóstico en general es bueno, ya que no afecta al resto del organismo y hay tendencia a la curación espontánea, (con excepción de los condilomas) en un lapso impredecible, pero que ocurre al establecerse el rechazo inmunológico.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Las verrugas vulgares y las plantares no presentan dificultades para el diagnóstico; los mismos familiares las identifican como "mezquinos" u "ojos de pescado" respectivamente. Los condilomas acuminados deben de diferenciarse de los planos del secundarismo de la sífilis sintomática, los cuales no son frecuentes y menos en la edad escolar; hay que contar con el apoyo de la anamnesis y del VDRL. Las hemorroides externas deben de excluirse. Un reto a la medicina científica. Todo se ha usado, desde los placebos con magnesia calcinada, (1 g, junto con 1 g de lactosa, administrados diariamente, rodeados de un ambiente de espectacularidad, como: horarios especiales, colores o sabores de los diluentes, etc.,) hasta los tratamientos más complejos como la crema de imiquimod al 5%, que se aplica tres veces a la semana, durante 6 a 10 h y por las semanas necesarias hasta conseguir la curación. Éste es un imidazólico modulador, modificador de la respuesta inmune biológica; es un inductor de las citocinas. En realidad lo que hay que aprovechar y esperar es el rechazo orgánico inmunológico al virus.

Todo ha desfilado: la criocirugía con nitrógeno líquido, doloroso y con secuelas no agradables. á-hidroxiácidos como: el láctico, málico, glicólico, cítrico, pirúvico (de las uvas), al 95% aplicado tres veces al día, protegiendo la piel vecina. El ácido salicílico, junto con el láctico. El 5-fluorouracilo, tópico, en crema. Curetaje; electrocirugía y láser con CO_2.

La lista es todavía mas larga; se puede agregar, sobretodo para los condilomas acuminados la resina de podofilina 4 g en 10 mL de alcohol de 96°, en forma de pinceladas. Se aplica previa protección de la piel circunvecina con colodión y personalmente por el médico, o la enfermera, para evitar la dermatitis de contacto aguda ("quemadura").

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Es conveniente citar periódicamente al paciente para cerciorarse de la evolución de las lesiones y de acuerdo con ello continuar o modificar la terapéutica.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para las verrugas, excepto: **a)** predomina en niveles socioeconómicos débiles; **b)** es una enfermedad ocasionada por desajustes emocionales; **c)** la lesión histológica es: papilomatosis e hiperqueratosis; **d)** son 80 variedades de virus; **e)** se consideran cuatro tipos clínicos: vulgares, planas, plantares y acuminadas.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

PIODERMIAS

Dr. Enrique Argüelles Robles

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo y cuadro clínico. Formular la terapéutica. Prevenir las complicaciones.

CONCEPTO

Es una dermatosis muy frecuente en la infancia, es la cuarta en una escala de 10 dermatosis. No es mortal. Causa molestias e incapacidad transitorias pero es curable. El significado etimológico es: pus en la piel, aunque no este presente en todos los casos. Comprende un grupo de infecciones en las diferentes capas de la piel y del tejido celular subcutáneo y de sus anexos, causadas la mayoría de las veces por estafilococos y estreptococos; raras veces por gérmenes gramnegativos, sobre todo en el periné.

Las formas clínicas mas frecuentes son: el impétigo vulgar o contagioso, caracterizado por la presencia de vesículo-pústulas y costras de rápida aparición, (*ad impetum*), la osteofoliculitis, la furunculosis, el ectima y la pitiriasis alba o "dartros volante".

En general el pronóstico es benigno, y la evolución es favorable con el tratamiento adecuado, aunque a veces se presentan complicaciones graves. Por razones de estructura anatomofisiológica de la piel, los niños son los mas frecuentemente afectados.

Puntos sobresalientes

- Son causadas por el estreptococo β-hemolítico del grupo A, o por el estafilococo dorado coagulasa positivo.
- La topografía usual del impétigo vulgar es inicialmente la cara, alrededor de la nariz o boca; de la foliculitis, la piel cabelluda; de la furunculosis el cuello, axilas, ingles, pliegue interglúteo y muslos; del impétigo seco, las mejillas.
- La morfología del impétigo consiste en pústulas o ampollas; de la foliculitis, pústulas perifoliculares; de la forunculosis, abscesos; del impétigo seco, placas escamosas hipocrómicas.
- Para el tratamiento se utilizan soluciones antisépticas y astringentes, antimicrobianos tópicos y antimicrobianos sistémicos en caso necesario.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El impétigo vulgar es causado por el estreptococo β-hemolítico, del grupo A (*S. pyogenes*) o por el estafilococo dorado coagulasa positivo, fago II (*Staphylococcus aureus*).

El estafilococo es residente habitual de la piel, donde se presenta en diversas concentraciones, en tanto que el estreptococo solamente está en la cercanía de los grandes orificios, pues su residencia es en la nasofaringe y amígdalas, desde donde sale con las secreciones mucosas. En la génesis de la enfermedad hay competencia entre estos dos gérmenes. La enfermedad es contagiosa, sea por otro paciente o por autocontagio.

Los estreptococos del grupo A, dan lugar al ectima, o impétigo profundo; a la erisipela y a la celulitis. Estos microorganismos elaboran toxinas y enzimas de las que derivan su gran virulencia y su poder invasivo.

Las furunculosis y las foliculitis son ocasionadas por el *S. aureus*, cuyas cepas del grupo bacteriófago II originan además el impétigo ampolloso y un cuadro generalizado muy grave, debido a la exotoxina exfoliativa, denominado síndrome de la piel escaldada o enfermedad de Ritter, principalmente en el RN.

Huésped

La piel del RN y del lactante tiene características anatómicas que facilitan la infección. Las uniones celulares son mas lábiles, tanto de unas células con las otras como con las distintas capas de la piel entre sí; el estrato córneo es mas delgado; el pH es menos ácido y la respuesta inmunológica es deficiente, lo que facilita la colonización, la que se mantiene por los hábitos inadecuados que, además, van a facilitar la propagación bacteriana de uno a otros sitios de la piel, o la transferencia a ésta de las bacterias procedentes del oído o de la nariz, (por las manos) sobre todo cuando hay escurrimientos. En estos niños son frecuentes las dermatosis pruriginosas cuyas lesiones se contaminan en la misma forma (impetiginización).

La furunculosis se presenta en los niños mayores, cuando el complejo pilosebáceo es ya maduro por la edad. Algunos factores predisponentes son la obesidad, las discrasias sanguíneas, el uso de inmunosupresores y la diabetes, entre otros.

Hay otras manifestaciones como: el ectima, al que hemos visto suceder a las infecciones virales cutáneas, como la varicela.

Ambiente

Las condiciones socio económicas y culturales deficientes, la mala higiene personal y de la vivienda, el hacinamiento y la falta de recursos sanitarios conducen a la adquisición de las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

piodermias. Factores como la temperatura y la humedad ambientales, los tratamientos antimicrobianos prolongados o de repetición, modifican la flora residente y facilitan la colonización por los gérmenes patógenos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Fomentar la educación en salud en la comunidad para mejorar los hábitos higiénicos, las costumbres y las viviendas.

Protección específica

No existen vacunas efectivas. Debe de mejorarse el aseo personal, sobre todo de las manos, así como de la ropa, principalmente la interior y de las camas.

Se requiere elaborar un programa de detección y tratamiento en los grupos aparentemente sanos; manejando en forma conveniente los escurrimientos purulentos por los orificios naturales, los traumatismos y las enfermedades predisponentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La vía de entrada puede ser una solución de continuidad no aparente, los orificios de los folículos pilosos y (ostia) glandulares, o la piel traumatizada o inflamada. La infección de la piel es un proceso que incluye la adherencia del microorganismo a las células del huésped por medio de una proyección filamentosa de la pared celular bacteriana llamada adhesina, que en el caso del *Staphylococcus sp.* y del *Streptococcus sp.* está compuesta principalmente por ácido teicoico. La diferencia de la microflora residente en los diferentes sitios anatómicos de la piel, depende de los diferentes receptores celulares de la piel, en consecuencia, la unión competitiva de la flora residente o de bacterias de baja patogenicidad a los receptores cutáneos puede prevenir la colonización de la bacteria patógena. Al adherirse la bacteria a la piel echa a andar mecanismos de defensa del huésped, como son: la sobreposición de capas y la estrecha adherencia al estrato córneo. Las modificaciones del pH impiden la proliferación excesiva de las bacterias que colonizan a la piel. Los lisosomas, ácidos grasos libres, lípidos polares y glicoesfingolípidos destruyen bacterias patógenas. La inmunidad humoral con la Ig A contribuye contra la infección.

La inmunidad celular esta representada por las células de Langerhans epidérmicas. Si los microorganismos se multiplican y logran superar los mecanismos de defensa del huésped, producen toxinas y enzimas que van a causar las lesiones titulares a los distintos niveles, ya sea en la epidermis y dermis (forma primaria) o tejido celular subcutáneo y otros tejidos blandos (forma secundaria) con la aparición de eritema, inflamación prurito, dolor, según sea el caso. Al diseminarse en forma sistémica (forma terciaria), algunas manifestaciones clínicas son mediadas por toxinas.

Etapa clínica. Síntomas y signos (ver apéndice iconográfico D)

En el impétigo vulgar o contagioso, de carácter primario, la topografía inicial es la cara, alrededor de la nariz o boca, mejillas, párpados y pabellones auriculares; posteriormente, por autoinoculación, cualquier parte de la piel puede afectarse.

En la impetiginización, la topografía será la de la dermatosis previa (Ej.: neurodermatitis, tiñas, sarna, etc.).

La morfología consiste en pequeñas vesículas transitorias rodeadas de eritema, que pronto se rompen o se convierten en pústulas, cuya secreción origina costras amarillentas, u ocres firmemente adheridas, gruesas, que al desprenderse dejan una superficie roja con exudado purulento que va contaminando nuevas áreas y al desecarse da lugar a nuevas costras.

En el impétigo ampolloso, aparecen ampollas flácidas bien limitadas, de contenido amarillento, que se enturbian y rompen dejando zonas denudadas que luego se recubren de costras delgadas de color castaño claro. Existe fiebre y ataque al estado general. El grupo II fagotipo 71 es el estafilococo que se asocia con mas frecuencia al impétigo buloso.

Los pacientes con impétigo desarrollan niveles bajos de antiestreptolisinas O, como respuesta serológica a la infección, por lo que la determinación de anticuerpos anti-DNA asa B y antihialuronidasa son más útiles para indicar una infección cutánea previa por estreptococo.

La foliculitis en el niño afecta a la piel cabelluda principalmente, puede incluir cuello y tórax, sobre todo en la cara posterior y en axilas. Se caracteriza por pequeñas pústulas a nivel del *ostium* folicular (apertura de los folículos pilosos en la superficie de la piel) atravesadas cada una por un pelo.

Drenan exudado amarillento que, al desecarse, constituyen costras purulentas. Varias de las lesiones desaparecen, en tanto que otras brotan en forma rápida. Al sanar no dejan cicatriz por tratarse de lesiones perifoliculares superficiales. No es raro que las foliculitis, cuando se localiza en la piel cabelluda, coexista con pediculosis.

En las furunculosis, la topografía habitual es el cuello, axilas, ingles, pliegue interglúteo y muslos, a veces la cara y fosas nasales. Se inicia con una elevación de la piel, bien limitada, de 0.5 a 2 cm, rojiza, con ardor dolor y aumento de la temperatura local, que se torna fluctuante y en su parte central se observa un folículo necrótico ("clavo"), que al ser expulsado permite evacuar la secreción purulenta espesa, amarillenta, con lo que disminuye el dolor, evoluciona en forma gradual y deja cicatriz.

Mención por separado amerita el llamado impétigo seco o pitiriasis alba, dermatosis muy frecuente en los pre y escolares, sobre todo en el sexo masculino; popularmente es conocida como "jiotes", o "jijiotes", un nahualismo que no significa mas que una infección "seca", no "húmeda" con pus, como las anteriores, que las madres creen que se debe a deficiencia vitamínica, anemia o parasitosis intestinal, y cuya etiología no está bien determinada. Algunos autores la atribuyen al estreptococo procedente de las secreciones nasales que el niño extiende a las mejillas u otras regiones de la cara con el antebrazo o dorso de la mano. Su localización es en las zonas expuestas a las radiaciones solares. Aparecen placas hipocrómicas de 1 a 2 cm, mal limitadas, cubiertas por finas escamas, asintomáticas y de evolución crónica. Otros dermatólogos las consideran como una reacción cutánea a los procesos infecciosos de localización va-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

riable. Es muy posible que en el caso de los estreptococos estas colonias actúen como filtros solares, o bien se encuentren algunas enzimas bacterianas llamadas peroxidasas que hagan decoloración, o leucodermia posinflamatoria.

Cabe la diferenciación con la dermatitis solar hipocromiante, en la que la topografía predomina en las caras externas de los brazos y antebrazos, usualmente simétricas y sin las finas descamaciones; también con las manchas residuales de la neurodermatitis atópica, o bien, según los registros anglosajones, con la pitiriasis alba que ellos consideran como componente morfológico de la neurodermatitis, en cuyo caso las lesiones no están en la cara, sino que se presentan en las partes cubiertas, no tienen prurito ni hay descamación.

Existen cepas nefritogénicas del estreptococo grupo A que, sobretodo en los brotes epidémicos del impétigo, pueden ocasionar glomerulonefritis aguda.

En los pacientes con procesos degenerativos malignos, hemopatías, disendocrinias, desnutrición, inmunodepresión de diverso origen, el *S. aureus* puede producir complicaciones como la osteomielitis, abscesos pulmonares, endocarditis, meningitis, septicemias, etc.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se hace clínicamente por la morfología y la topografía señaladas. No se requieren estudios bacteriológicos u otros paraclínicos, excepto en casos de las glomerulonefritis estreptocócica o en las complicaciones estafilocócicas ya mencionadas, que deberán verse en los capítulos correspondientes.

Tratamiento oportuno

En el impétigo vulgar, la impetiginización y foliculitis, puede ser suficiente con el manejo local, mediante el aseo con agua y jabón, soluciones antisépticas y astringentes como los fomentos, o baños de sulfato de cobre y zinc en solución de 1 g en 1 L de agua, (1:1 000). Lo mismo sirve el permanganato de potasio en solución de 1 g en 10 L de agua, (1: 10 000); esto sobre todo en baños o asientos de periné o en los pies; tiene la desventaja de causar pigmentación transitoria.

Todos estos antisépticos tradicionales, el agua y el jabón, este último por su poder detergente, causan la caída de las costras, con lo que la acción de los antisépticos tópicos es más eficaz.

La mupirocina ungüento, el ácido fusídico crema o ungüento, el clioquinol, son antibióticos y quimioterápicos tópicos de primera elección, quizá con actividad semejante a las soluciones de los sulfatos mencionados con anterioridad, que son mas económicos, principalmente cuando se tiene que tratar a varios niños a la vez, aunque la mupirocina y el ácido fusídico son de aplicación mas cómoda, ya que los sulfatos se tiene que disolver en agua limpia, de preferencia hervida, mojan las áreas y se requieren envases en los que no haya reacción química de el cobre y el zinc con los metales de los recipientes.

En los casos mas serios, o que no cedan a los tratamientos tópicos, o si hay complicaciones, se recomienda la penicilina G procaínica, de 400 000 a 800 000 U I vía i.m. cada 24 h por siete días, o bien dicloxacilina, 50 mg/kg/día, vía oral, por 10 días. En caso de intolerancia a las penicilinas, se usará eritromicina, en suspensión, 30 a 40 mg/kg/día o clindamicina a dosis de 20 a 40 mg./kg./día v. o. De las cefalosporinas se puede indicar cefaclor, 20 mg/kg/día. Se debe de recomendar el antibiótico o quimioterápico que además de su eficacia y elección sea accesible económicamente; cuidar de la intolerancia digestiva, etc.

En el caso del impétigo seco, se pueden asociar el clioquinol y un exfoliante como la vaselina salicilada al 1 o al 2% o tintura de yodo dermatológico al 0.5 o 1%.

Limitación del daño

Con las medidas terapéuticas anteriores se controlan totalmente las piodermias. Estas acciones se deben hacer extensivas a los demás miembros de la familia que estén enfermos.

Es necesario detectar oportunamente las complicaciones que puedan presentarse.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes consideraciones son correctas, excepto: **a)** la foliculitis y la furunculosis son causadas por el *S. aureus;* **b)** el impétigo "seco" se debe a la anemia y a la avitaminosis; **c)** el impétigo estreptocócico puede producir glomerulonefritis; **d)** la enfermedad de Ritter es causada por una exotoxina del *Staphylococcus aureus*; **e)** el impétigo vulgar se caracteriza por vesiculopústulas y costras de rápida aparición.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dermatitis en el área del pañal. Dermatitis seborreica infantil. Verrugas vulgares. Piodermias

Alarcón H, *et al*. Piodermia en el trópico rural; factores de riesgo y costos de atención. Dermatología Rev Mex. 1996; 40 (2): 113-117.

Arenas R. Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento, 3ª ed. México: McGraw- Hill- Interamericana; 2005.

Blancas F. León G. Diacromía del jiote. Dermatología Rev Mex. 1997; 42 (6): 209-215.

Favre M, *et al*. Human papillomaviruses: general features. Clin Dermatol. 1997;15:181.

Golforth J. New antimicrobial agents. Pediat Clin North Am. 1995; 42 (3): 717-735.

Ling MR. Topical Tracrolimus and Pimecrolimus future directions. Sem Cut Med Surg. 2001; 20: 268-274.

López PS, Carvajal A. Ketoconazol al 1 % champú vs. climbazole champú en el tratamiento de la dermatitis seborreica en piel cabelluda. Dermatología Rev Mex. 1996; 40 (3): 90-95.

Morelli JG. Eczematous disorders. En: Kliegman-Behrma-Jensen-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2693-2697.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Morelli JG. Cutaneous bacterial infections. En: Kliegman-Behrman Jensen-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2736-2743.
Morelli JG. Cutaneous viral infections. En: Kliegman-Behrma Jensen-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2751-2754.
Pérez GA, Sánchez CJ. Imiquimod un medicamento del siglo XXI. Piel. 2003; 4 (4):168-194.
Ruíz Maldonado R, *et al*. Pytirosporum ovale in infantile seborreic dermatitis. Pediatric Dermatol. 1989;6(1):16-22.
Sánchez M C. Estudio comparativo de la eficacia y seguridad del ác. pirúvico vs. Crioterapia en el tratamiento de verrugas plantares. Dermatología Rev Mex. 2003;4(4):168-194.

TIÑAS

Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir factores de riesgo. Proponer esquemas de prevención primaria. Distinguir el cuadro clínico. Fundamentar una terapéutica eficaz.

CONCEPTO

Las tiñas o dermatofitosis son micosis superficiales que afectan la piel, pelo o uñas. Son causadas por hongos con propiedades queratinófilas de los géneros *Tricophyton*, *Microsporum* y *Epidermophyton*, conocidos como dermatofitos. De acuerdo con su topografía, existen varias formas clínicas: tiña de la cabeza o de piel cabelluda (*tinea capitis*), tiña de la piel lampiña o del cuerpo (*tinea corporis*), las más frecuentes en niños; tiña inguinocrural (*tinea cruris*), tiña de los pies (*tinea pedis*), tiña de las manos (*tinea manus*) y tiña de las uñas (*tinea unguium*). La tiña imbricada y la favosa, son ocasionales. Se contagian fácilmente de persona a persona, por animales, a través del suelo o por artículos contaminados.

Su prevalencia es muy alta en climas calurosos, afectan a todas las razas y a ambos géneros. El pronóstico es benigno, ya que ceden con tratamiento específico y es raro que dejen secuelas. En México son las micosis más comunes.

Puntos sobresalientes

- Las tiñas son causadas por hongos dermatofitos y se adquieren por contacto directo con individuos enfermos, con animales infestados como perros o gatos o por artículos contaminados.
- En los niños las tiñas mas frecuentes son las de la cabeza, del cuerpo y de los pies.
- La topografía y morfología varía en cada una de ellas y se requiere hacer diagnóstico diferencial con múltiples dermatosis. En caso de duda se recurre al estudio micológico.
- Para el tratamiento de *T. corporis*, de *T. cruris* y muchos casos de *T. pedis* puede ser suficiente el tratamiento tópico, de no ser así, se indican antimicóticos v.o., indispensables en *T. capitis* y la mayoría de casos de *T. unguium*.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los hongos dermatofitos son seres vivos imperfectos que pertenecen al reino *Fungi*, a la clase *Hyphomycetes*. El mayor número de especies patógenas son parásitos primarios del hombre (antropófilos) y pasan a otra persona por contacto directo o indirecto; otros atacan primariamente a animales como gatos o perros (zoófilos), que pueden transmitirlos a individuos. Unos cuantos más viven en la tierra (geófilos) y eventualmente son adquiridos por el huésped humano. Sólo parasitan tejidos que contengan queratina, como la epidermis, el pelo o las uñas, excepto en pacientes inmunodeprimidos en los que pueden causar granulomas perifoliculares o lesiones aún más profundas.

Los agentes que más se reportan en *tinea capitis* son: *Microsporum canis y Trichophyton tonsurans;* en *tinea corporis*, *M. canis* y *T. rubrum*, especie más común en *tinea cruris*, en *tinea pedis* y en *tinea unguium*. Se aislan también *T. mentagrophytes* y *E. floccosum*. Todos ellos, excepto *M. canis*, son antropófilos.

Huésped

La tiña de la cabeza es más frecuente en preescolares y escolares, sobre todo masculinos. En la pubertad, salvo excepciones, tiende a involucionar en forma espontánea, lo que varios autores consideran que se debe al incremento de ácidos grasos libres que modifican el pH y dificultan el crecimiento de los hongos. La tiña del cuerpo ocurre en ambos géneros, predominando en infantes que se contagian entre sí o a través de sus mascotas, igual que las mujeres de cualquier edad. La tiña inguinocrural es rara en niños y mujeres. La tiña de los pies, que antes se observaba a partir de la adolescencia, en años recientes se reporta en escolares y aún a menor edad, lo mismo la tiña de uñas, que es más propia de adultos.

En algunos casos de tiña de la cabeza puede ocurrir una respuesta inmunitaria de tipo celular de rechazo, apareciendo un estado inflamatorio conocido como **querion de Celso** o en otras localizaciones clínicas se originan lesiones a distancia llamadas dermatofitides, más usuales en tiñas de los pies.

Ambiente

La convivencia con animales infestados, sobre todo perros y gatos, el contacto directo con individuos enfermos o artículos contaminados, como gorros, cepillos, peines, sábanas, toallas, calzado, etc., facilitan la adquisición de los hongos, que se favorece por el hacinamiento en el hogar, escuelas, guarderías, internados, etc., y los hábitos higiénicos deficientes. La tiña de los pies predomina en regiones geográficas de clima templado, especialmente en la época calurosa, sobre todo en personas que frecuentan gimnasios, clubes, balnearios o baños públicos y en quienes usan zapatos cerrados, botas o calzado deportivo que conservan todo el día, propiciando humedad, y que descuidan las precauciones higiénicas. Sin embargo, dependerá también de la susceptibilidad individual y de la virulencia de la cepa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica a la comunidad en lo referente a los hábitos y costumbres higiénicas y al mejoramiento de la vivienda.

Protección específica

Aseo personal. Eludir el contacto con animales e individuos enfermos o sospechosos. Evitar el uso de artículos potencialmente contaminados. Empleo de sandalias para el baño habitual, sobre todo en lugares públicos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las esporas de los dermatofitos se reproducen al abordar la piel cabelluda, se introducen a la vaina de los pelos, continúan su multiplicación y propician la ruptura de los mismos a 1 ó 2 mm de su emergencia (pelos tonsurados o segados), lo que da por resultado las lesiones con aparente alopecia y escamas. Al implantarse en otras áreas de la epidermis se originan hifas que se van extendiendo en forma radiada en la capa córnea y dan lugar a vesículas, placas u otras lesiones distintivas según la topografía. En las uñas, penetran por el hiponiquio o uno de los bordes laterales, invaden el lecho y luego la lámina ungueal en forma gradual.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Topografía y morfología (ver apéndice iconográfico D). La variedad seca de tiña de la cabeza, la más común, se caracteriza por placas seudoalopécicas, pelos tonsurados y escamas.

Cuando son causadas por *Trichophyton*, las placas son pequeñas y múltiples, los pelos rotos a diferente nivel, que alternan con pelos aparentemente normales y del mismo color. En las debidas a *Microsporum*, las placas son únicas o escasas, grandes, bien delimitadas, los pelos segados al mismo nivel y de color blanquecino, por la vaina de esporas que los recubren. La tiña inflamatoria o querion de Celso, inicia como una tiña seca y evoluciona a placas eritematosas de aspecto tumoral, con pústulas y abscesos que provocan dolor intenso. La tiña del cuerpo o de piel lampiña, más frecuente en la cara, tórax y brazos, se manifiesta por placas eritematoescamosas de forma anular, escasas o numerosas, de uno o varios centímetros, bien delimitadas, con el centro poco activo y borde realzado, rojizo, con vesículas y pequeñas costras; son muy pruriginosas. En la tiña inguinocrural, las lesiones pueden estar circunscritas a esta área o extenderse a las áreas vecinas. Con frecuencia es resultado de autoinoculación de esporas procedentes de los pies.

Las placas son similares a las anteriores, de forma policíclica, en ocasiones liquenificadas, con huellas de rascado.

En la tiña de los pies en su variedad intertriginosa se observan vesículas, descamación, maceración, y fisuras interdigitales, principalmente en el cuarto espacio. En la forma vesiculosa las lesiones predominan en el borde y el arco, y pueden incluir toda la región plantar, constituidas por vesículas pequeñas en número variable, muy pruriginosas, de contenido filante, que al drenarse dejan escamas finas, excoriaciones y costras. En la forma hiperqueratósica, se aprecian placas descamativas en casi todo el trayecto plantar, con engrosamiento de la capa córnea, sobre todo en la región del talón y fisuras en varios casos. Pueden coexistir en un mismo paciente todos los tipos de lesiones citados. La tiña de las uñas, tipo subungueal, el más común, se inicia en la porción distal o en uno de los bordes laterales. La uña se torna de color amarillo-café, engrosada, friable y en el transcurso de varios meses se invade el resto de la misma, constituyendo la forma onicodistrófica total, al tiempo que otras empiezan a afectarse.

La evolución de las tiñas, en general, es benigna, en virtud de que existe tratamiento específico que, administrado en forma oportuna y correcta evitará que se compliquen. Las complicaciones más frecuentes son la impetiginización y la dermatitis por contacto, por productos tópicos inadecuados, las cuales conviene tratar primero, conforme se detalla en los temas correspondientes.

Diagnóstico diferencial. La tiña de la cabeza debe diferenciarse de la alopecia areata, en la que existe verdadera ausencia de cabello, no hay descamación y la piel es lisa y esponjosa. También de la falsa tiña amiantácea de Alibert, en la que se presentan placas con gruesas escamas firmemente adheridas de color similar al amianto (asbesto) y no se tonsuran los pelos, y de la tricotilomanía, en la cual la alopecia no es tan circunscrita y hay pelos de longitud muy variable.

La tiña del cuerpo debe diferenciarse de la lesión inicial de la pitiriasis rosada de Gibert, llamada medallón heráldico, que es una placa eritematoescamosa anular de uno a varios centímetros, sin borde activo vesiculoso, con múltiples lesiones secundarias ovales de 0.5 a 1 cm que aparecen unos días después, predominando en el tronco, con escaso o nulo prurito. La tiña inguinocrural con candidiasis y con liquen simple o neurodermatitis circunscrita, que se distingue por la presencia de pápulas y placas eritematoescamosas liquenificadas, sin el borde típico, y que por lo regular afecta también el escroto.

La tiña de los pies con candidiasis, que se desarrolla en personas con factores predisponentes y se manifiesta por eritema, descamación y maceración, con pápulas violáceas circundantes; con la psoriasis, que raras veces está circunscrita a los pies y que se acompaña de lesiones ungueales y con la queratólisis plantar, propia de lugares con clima tropical lluvioso. La tiña de las uñas con candidiasis ungueal, en la que primero hay inflamación periungueal y luego se afecta la uña propiamente dicha, de adentro hacia afuera, a la inversa que en la tiña; con la psoriasis ungueal en la que se observan onicólisis, estrías transversales y depresiones puntiformes y con diversas onicodistrofias cuya evolución es muy distinta.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La topografía y morfología de las tiñas usualmente son típicas, por lo que se pueden diagnosticar en forma temprana con una buena exploración dermatológica. En caso de duda, sobre todo en lesiones de uñas, se recurre al laboratorio para practicar el estudio micológico, que consiste en examen microscópico directo (EMD) en hidróxido de potasio al 20% de los pelos tonsurados, buscando cadenillas de microconidios endotrix o ectoendotrix; o bien de las escamas de la periferia de las lesio-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nes epidérmicas o de finos fragmentos de uñas buscando filamentos septados ramificados y/o fragmentados en artroconidios.

En caso de reporte negativo del EMD, no se descarta micosis, por lo que se procede al cultivo en medios de Sabouraud + antibióticos y medio de prueba para dermatofitos (DTM), con el fin de aislar las colonias y analizar sus características macroscópicas, además de practicar microcultivos que permitan visualizar las estructuras microscópicas distintivas que apoyan la identificación del género y especie del hongo.

Tratamiento

En todos los casos es importante el aseo cuidadoso con agua y jabón. En *T. capitis*, se recomienda la griseofulvina 15 a 20 mg/kg/día, repartidos en tres tomas con alimentos, especialmente leche, durante seis a ocho semanas en las que se puede emplear también terbinafina v.o., 4 mg/kg/día, o itraconazol vía oral, 1.66 mg/k/día, con la comida principal, o ketoconazol v.o. 3.33 mg/kg/día, en una o dos tomas, con alimentos, con las debidas precauciones.

En *T. corporis* casi siempre es suficiente la aplicación de tolciclato o tolnaftato tres veces al día; o miconazol, dos veces al día u otros imidazoles, como bifonazol, econazol, fenticonazol, flutrimazol, isoconazol, ketoconazol, oxiconazol, o ciclopiroxolamina o terbinafina, o butenafina, cualquiera de ellos una vez al día, durante tres a cuatro semanas. La nistatina sólo es útil en algunos casos de candidiasis.

En *T. cruris* y *T. pedis* se emplean los mismos fungistáticos tópicos durante cuatro a ocho semanas. Son más recomendables las presentaciones en polvo, solución o aerosol si las lesiones son húmedas, evitando además la acumulación de sudor con el aseo apropiado, cambio de ropa interior, calcetines y calzado que facilite la ventilación. En ocasiones, es necesario incrementar la frecuencia de aplicación de los antimicóticos tópicos.

La respuesta deficiente que llega a observarse, es posible por resistencia o como resultado del incorrecto cumplimiento de las indicaciones, por uso inconstante o durante menor tiempo del requerido; sin embargo, en general, su eficacia es similar y el precio muy variable, por lo que su elección dependerá de la disponibilidad del paciente para aplicarlos en la forma recomendada y de los recursos económicos.

De no lograrse buen resultado con el manejo local, en las formas inflamatorias agudas, en las hiperqueratósicas crónicas o en caso de recidivas, pueden prescribirse a las dosis antes mencionadas: terbinafina v.o. durante dos a seis semanas, o itraconazol vía oral dos a cuatro semanas, o ketoconazol v.o. por cuatro a seis semanas o bien, fluconazol 2 a 3 mg/kg v.o. cada siete días, con las precauciones pertinentes en cuanto a las contraindicaciones, interacciones y riesgo de hepatotoxicidad de los imidazoles sistémicos, sobre todo los dos últimos.

En *T. unguium*, si las lesiones son incipientes, son útiles por vía tópica, aunque también de alto costo, la amorolfina, el bifonazol+urea y el ciclopirox. En caso contrario, se prescribe tratamiento vía oral diario, durante 6 semanas para uñas de las manos y 12 para los pies, con terbinafina, 4 mg/kg/día, o itraconazol 3.33 mg/kg/día, o en forma intermitente, ("pulsos") de 400 mg/día en adultos, durante siete días, seguido cada pulso por tres semanas de intervalo, durante tres a cuatro meses; o fluconazol, 150 mg cada siete días, durante seis a ocho meses. En todos los casos puede requerirse un lapso mayor del sugerido.

Limitación del daño

Es conveniente detectar y tratar simultáneamente por lo menos a los convivientes afectados, incluyendo animales, para evitar reinfestaciones.

En tiñas de la piel se sugiere acudir a revisión en 15 días, o a la semana si no se observa evolución favorable. En las de la cabeza o uñas, cada mes hasta dar por resuelta la micosis.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Detectar tiñas de la cabeza en una escuela primaria, investigar contactos y dar tratamiento adecuado a todos los casos.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá estar capacitado para valorar factores de riesgo, practicar prevención primaria, hacer diagnóstico precoz y tratar oportunamente las tiñas. En caso de no lograrlo, o ante la presencia de complicaciones no resueltas, canalizar a nivel secundario o terciario.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes consideraciones son válidas respecto a las tiñas, *excepto:* **a)** en niños las más frecuentes son las de la cabeza y del cuerpo; **b)** los agentes más comunes en México son *T. tubrum* y *M. canis*; **c)** las placas seudoalopécicas con pelos tonsurados y escamas caracterizan a la tiña de la piel cabelluda; **d)** las tiñas de pies y uñas afectan también a los niños; **e)** la nistatina tópica es efectiva en casos leves de tiñas de la piel.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arenas R. Micología médica ilustrada. 3ª ed. México: Interamericana McGraw-Hill; 2008. p. 61-94.

Gunduz T, Metin DY, Sacar T, Hilmioglu S, Baydur H, Inci R, *et al*. Onichomycosis in primary school children: association with socioeconomic conditions. Mycoses. 2006; 49(5): 431-433.

Mohrenschlager M, Seidl HP, Ring J, Abeck D. Pediatric tinea capitis: recognition and management. Am J Clin Dermatol. 2005; 6(4): 203-213.

Morelli JG. Cutaneous fungal infections. En Kliegman-BehrmanJensen-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2745-2751.

Ramírez-Soltero SE. Tiñas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1434-1437

Weinstein A, Berman B. Topical treatment of common superficial tinea infections. Am Fam Physician. 2002; 65(10): 2095-2102.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ESCABIASIS

Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir factores de riesgo. Proyectar esquemas de prevención primaria. Distinguir el cuadro clínico. Fundamentar una terapéutica eficaz.

CONCEPTO

La escabiasis o sarna es una parasitosis cutánea muy contagiosa, caracterizada por vesículas y pápulas pruriginosas usualmente muy abundantes, que predominan en las áreas de las extremidades superiores y tronco donde la piel es más delgada. Es resultado de la presencia en la epidermis del *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis*.

Periódicamente se convierte en la más frecuente de las enfermedades de la piel por parásitos, al grado de ocupar los primeros lugares de la consulta dermatológica y representar un importante problema de salud pública.

Puntos sobresalientes

- La escabiasis, causada por el ácaro *S. scabiei* se contagia fundamentalmente de persona a persona y los malos hábitos higiénicos son determinantes para adquirirla.
- La topografía habitual es: manos, antebrazos, brazos, axilas, abdomen, genitales, ingles, pliegue interglúteo, genitales y muslos. La morfología consiste en pápulas, vesículas, costras hemáticas y lesiones residuales.
- Para el tratamiento, se deben identificar los contactos y llevar a efecto simultáneamente las indicaciones, tengan o no manifestaciones. Se utilizan escabicidas tópicos y en algunos casos un antiparasitario v.o.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Es causada por un ácaro de la clase arácnidos, *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis*, difícilmente visible sin microscopio: Es de forma ovoide, carece de ojos, su cara dorsal es convexa, la ventral es plana. El macho mide 200 a 250 µ de largo y muere poco después de fecundar a la hembra, que mide 330 a 450 µ de largo. Tienen pequeños órganos bucales formados por quelíceros provistos de dientes, que en conjunto semejan una cabeza de tortuga; poseen cuatro pares de patas. Otras variedades que afectan al perro, caballo, cabra, etc., rara vez parasitan al hombre y, si lo hacen, la enfermedad es leve, de breve duración e involuciona en forma espontánea.

Huésped

Se presenta en cualquier raza y en ambos géneros. Es más común e intensa en niños. Se discute la existencia de inmunidad natural. En quienes han padecido escabiasis se ha demostrado que algunos resisten la infestación experimental, en cambio, otros inician las manifestaciones más tempranamente. Los malos hábitos higiénicos son factores determinantes para su adquisición, ya que la sarna se transmite fundamentalmente de persona a persona, y también es posible la infestación a través de ropas de cama y personales.

El preescolar o escolar suele ser el caso inicial al ser contagiado en la escuela o por un amigo del vecindario, o bien el hermanito más pequeño, infestado a través de quien auxilia a la madre en su cuidado.

Otras veces es el padre quien adquiere el ácaro en algún hotel y lo lleva al hogar. Es inusual que se presente en forma aislada en algún miembro de la familia.

Ambiente

A mayor calor, menor periodo de incubación y mayor prurito. La mala higiene de la vivienda, el hacinamiento, la falta de implementos sanitarios como el agua, lavaderos, etc., las condiciones socioeconómicas y/o culturales débiles y la falta de recursos médicos adecuados, dan por resultado que la escabiasis adopte características epidémicas en pequeñas poblaciones, colonias, vecindarios, clubes, escuelas, internados, guarderías, etc.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es necesario incrementar la educación médica en la comunidad, mejorando los hábitos higiénicos y costumbres, así como las viviendas que deberían estar dotadas de los mínimos recursos sanitarios, sin faltar, por supuesto, el agua. La capacitación laboral, que puede permitir un mejor ingreso económico, aunada a la orientación para una razonable distribución del mismo, facilitaría lo anterior.

Protección específica

Fomentar el aseo personal, especialmente al descubrirse algún caso de escabiasis, notificando a los posibles contactos el riesgo existente para que intensifiquen las medidas higiénicas. Es elemental el lavado y planchado de ropa de cama y personal.

Se deben elaborar programas de detección para grupos aparentemente sanos y control de contactos, haciendo labor de convencimiento sobre la utilidad de las visitas regulares de control médico, la apropiada distribución de los recursos sanitarioasistenciales y la correcta utilización de los mismos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El periodo de incubación varía de unos días a cuatro semanas o más, dependiendo de que se haya padecido o no escabiasis.

Las hembras fecundadas, al abordar al huésped, van excavando túneles en la epidermis, donde depositan diariamente de tres a cuatro huevecillos durante cuatro a cinco semanas (su tiempo de vida), y antes de siete días salen las larvas que pueden morir en las galerías o emerger a la superficie, aloján-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dose en los folículos pilosos, donde se transforman en ninfas, que se convertirán en machos y hembras. Éstas, al ser fertilizadas podrán reinfestar al paciente o parasitar a nuevos individuos y reiniciar el ciclo, que dura unos 15 días.

Etapa clínica. Signos y síntomas (ver apéndice D)

La enfermedad se inicia con prurito, al principio localizado, que luego se disemina y cada vez se torna mas intenso, sobre todo con el calor y por la noche. Las lesiones serán consecuencia de sensibilización a los productos del ácaro cuyo número en el interior de la piel es mínimo. La topografía habitual es: espacios interdigitales de manos, cara anterior e interna de antebrazos, interna de brazos, axilas, abdomen, genitales externos, ingles, pliegue interglúteo y cara interna de muslos.

En los adultos, por lo general respeta de los hombros hacia arriba y de las rodillas hacia abajo (líneas de Hebra); en cambio, en menores de dos años pueden verse lesiones mas extensas, incluyendo piel cabelluda, cara, espalda, palmas y plantas. La morfología consiste en pápulas, vesículas, costras hemáticas y manchas o cicatrices residuales; es posible observar, aunque no fácilmente, algunos trayectos sinuosos de unos cuantos milímetros que terminan en una vesícula perlada, son los túneles donde se encuentran las hembras, considerados patognomónicos de escabiasis.

Es frecuente que se presenten complicaciones, se añadan pústulas, producto de impetiginización, y/o placas de eritema, microvesículas y más costras, resultado de una dermatitis por contacto (por productos tópicos inapropiados). En pacientes inmunodeprimidos puede ocurrir la llamada "sarna noruega", con lesiones mas extendidas y numerosas, que se manifiesta principalmente por placas eritematocostrosas hiperqueratósicas, con prurito moderado.

Diagnóstico diferencial

En los niños debe distinguirse principalmente del prurigo por insectos, en especial el causado por sensibilización a las picaduras de chinches (cimiciasis), cuyas lesiones predominan de la cintura hacia abajo, en pares o hileras, aparecen por brotes y no afectan al mismo tiempo a la mayoría de la familia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico temprano se logra clínicamente con una buena exploración dermatológica. No se necesitan exámenes de laboratorio. Para el tratamiento, se deben identificar los contactos, con el fin de que se lleven a efecto simultáneamente las indicaciones (tengan o no manifestaciones). Es indispensable asear la ropa personal y de cama en cada familia, después de remojarla varias horas, lavarla, asolearla y plancharla. Una vez hecho lo anterior utilizar de preferencia por la noche, previo baño con agua caliente y después de secarse lo mejor posible, el escabicida seleccionado de acuerdo a la edad, disponibilidad del producto y recursos económicos.

Para lactantes y embarazadas se recomienda la siguiente fórmula, suficiente para tres lactantes o un adulto.

Benzoato de bencilo	**25 g**
Aceite de oliva	**30 g**
Aceite de almendras	**70 g**

Sig. Emulsión. Uso externo indicado.

Aplicar frotada en toda la piel, excepto cráneo, cara y orificios naturales. Repetir la operación tres noches consecutivas, separando las ropas usadas para someterlas al proceso de limpieza explicado antes, y utilizando en lo sucesivo, después del baño matutino, la que ha sido previamente desinfestada. Es conveniente una cuarta aplicación a los siete días de la tercera, de 8-12 h de duración, siguiendo las mismas medidas de aseo.

El crotamitón en crema al 10% usado en forma análoga es efectivo y muy bien tolerado, pero es preferible no usarlo en los tres primeros meses de embarazo. Rara vez se ha reportado resistencia, a diferencia del benzoato de bencilo.

En preescolares y edades sucesivas, excepto en embarazo, lactancia y personas alérgicas, pueden emplearse, con las debidas precauciones, insecticidas que también se indican en pediculosis, como la decametrina en loción al 0.02%, permetrina en emulsión al 1% o lindano en crema al 1%, o en emulsión al 1%, con benzoato de bencilo al 25%, una sola aplicación nocturna, de manera similar que los anteriores, seguida de baño matutino, y una aplicación final siete días después, siempre y cuando se tenga la seguridad de que no vayan a excederse en su uso, por el riesgo de irritación y toxicidad, sobre todo en niños pequeños, especialmente del lindano, que por su potencial neurotóxico se contraindica además en caso de abrasiones extensas y en quienes han sufrido crisis convulsivas.

Sobre todo en grandes grupos de pacientes, se recurre a otra fórmula que, si bien tiene un olor fuerte, mancha la ropa y puede irritar la piel, es efectiva y de costo bajo se prepara con:

Manteca benzoada	**120 g**
Bálsamo del Perú	**20 g**
Azufre precipitado	**15 g**

Sig. Pomada. Uso externo indicado.

Se aplica como los anteriores, previo baño, frotándola desde el cuello hasta los pies, durante 20-30 min, retirándola al cabo de una hora, mediante nuevo baño con abundante agua y jabón. Se repite la aplicación a los siete días por si hubiese ocurrido reinfestación, y se siguen las mismas precauciones respecto a las ropas. Debe tenerse cuidado en menores de dos años cuya piel es más sensible. Se reportan también buenos resultados con ivermectina, antiparasitario utilizado inicialmente en sarna y helmintiasis en animales, y en la actualidad en humanos, en pediculosis, ascariasis, enterobiasis, tricocefalosis, estrongiloidiasis, oncocercosis y otras filariasis. La dosis es de 200 µg g/kg vía oral en una sola toma, lo que facilita el tratamiento, sobre todo en grandes grupos, que deben practicar también las medidas higiénicas mencionadas para los fármacos tópicos. No se recomienda en embarazo, lactancia, insuficiencia hepática y renal.

Conviene prescribir antihistamínicos de primera generación para disminuir el prurito, como la clorfenamina, 350 µg/kg/d repartidos en tres dosis, u oxatomida 0.5 mg/kg v.o. cada 12 horas.

En caso de coexistir impetiginización o dermatitis por contacto, deben tratarse primero (ver temas correspondientes).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Es importante advertir que el prurito puede persistir varios días posteriores al empleo del escabicida; sin embargo, no se debe prolongar su aplicación por que hay posibilidad de dermatitis por contacto irritativa o toxicidad, tampoco se deben de usar otro tipo de recursos no indicados.

Se continuará con antihistamínicos y una crema emoliente como el linimento oleocalcáreo, dos o tres veces al día, en tanto ceden las molestias. Se acudirá a revisión a los ocho días, o antes si llegara a incrementarse la sintomatología; y al mes para descartar reinfestación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Detectar escabiasis en una escuela primaria, localizar el foco primario y dar tratamiento adecuado a todos los casos.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá estar capacitado para valorar factores de riesgo, practicar prevención primaria, hacer diagnóstico precoz y tratar oportunamente la escabiasis. En caso de no lograrlo, canalizar a nivel secundario o terciario.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes consideraciones son válidas respecto a la escabiasis, excepto: **a)** es causada por la presencia en la dermis del *S. scabiei*; **b)** las lesiones consisten en pápulas y vesículas pruriginosas, principalmente en los sitios donde la piel es más delgada; **c)** la educación médica de la comunidad y el aseo personal disminuyen la morbilidad; **d)** es usual que las lesiones primarias de piel se impetiginicen; **e)** el benzoato de bencilo, el crotamitón y la ivermectina son efectivos para su tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dupouy-Camet J, Yera H, Tourte-Schaefer C. Ivermectin use in tropical medicine. Arch Pediatr. 2003; 10 Suppl 5: 545-549.

Heukelbach J, Feldmeier H. Scabies. Lancet. 2006; 367(9524): 1767-1774.

Johnston G, Salden M. Scabies: diagnosis and treatment. BMJ. 2005; 331 (7517): 619-622.

Morelli JG. Arhropod bites and infestations. En: Kliegman-Behrman-Jensen-Stanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2754-2759.

Ramírez-Soltero SE. Escabiasis. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1438-1440.

Saúl A. Lecciones de Dermatología. 14ª ed. México: Méndez Editores; 2001. p. 231-240.

Tay Zavala J, Gutiérrez Quiroz M, López Martínez R, Manjarez Zavala Ma. E, Molina López J. Microbiología y Parasitología Médicas. 3ª ed. México: Méndez Editores; 2003. p. 659-661.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

VITILIGO

Dra. Marisol Ramírez Padilla

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Definir los factores de riesgo. Distinguir el cuadro clínico. Describir la terapéutica actual. Estimar si debe canalizarse a otro nivel de atención.

CONCEPTO

Es una discromía cutánea, de evolución crónica, de carácter adquirido, cuya etiología aún no se ha determinado. Existen antecedentes familiares en el 35% o más de los casos. Se caracteriza por manchas acrómicas en cualquier parte de la piel, en la mayor parte de los casos con tendencia a la simetría, con predominio en los sitios sujetos a flexión, roce o traumatismo. El número y tamaño de las lesiones es variable y puede llegar a generalizarse.

No compromete al estado general, pero en muchos de los casos repercute desde el punto de vista psicológico. Se ha visto asociado con trastornos inmunitarios, endocrinos, y neoplásicos.

No se dispone de un tratamiento con el que se pueda obtener con seguridad la involución de las manchas. La evolución es impredecible y por lo tanto, el pronóstico es incierto.

Es motivo más o menos frecuente de consulta dermatológica pediátrica por razones estéticas.

Puntos sobresalientes

- La etiología del vitiligo es multifactorial y aún no se logra precisar.
- Puede incluir cualquier sitio, en forma localizada, diseminada o generalizada y se caracteriza por manchas acrómicas o hipocrómicas.
- No es posible predecir el comportamiento de la dermatosis, hay casos con manchas escasas que no llegan a extenderse y la respuesta al tratamiento es buena, en otros desde el principio hay tendencia a generalizarse, sin esperanza terapéutica.
- No existe tratamiento específico por su compleja etiología.
- Se usan múltiples sustancias tópicas y v.o., fototerapia, láser, etc., con resultados variables. Es fundamental el apoyo psicológico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Hasta el momento no ha sido posible precisar la etiología. Se han invocado factores genéticos, neurológicos, neuroendocrinos, inmunitarios y emocionales. Se han propuesto hipótesis, como la neural, la autocitotóxica y la autoinmune, mecanis-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mos que al combinarse entre sí originan la destrucción de los melanocitos.

Huésped

Se considera resultado de un patrón de herencia que involucra a múltiples genes. Se ha observado antes del año de edad; sin embargo, es poco usual en el lactante. Con frecuencia inicia en la etapa preescolar, y se incrementa en escolares y adolescentes, en tal forma que más de la mitad de pacientes adultos empezaron antes de los 18 años de edad.

Afecta a ambos géneros y no respeta razas; se ha encontrado más en individuos de piel morena y no influye la ocupación.

Ambiente

No parece influir en forma determinante, aunque tiende a predominar en climas calurosos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es conveniente elevar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

No existe.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En ocasiones, se presenta prurito leve en los sitios donde súbitamente aparecerán las manchas, que se incrementan gradualmente en la medida que se altera la producción de melanina, como consecuencia de la destrucción selectiva de los melanocitos, observándose microscópicamente su desaparición en las lesiones, con degeneración de los queratinocitos adyacentes y discreto infiltrado inflamatorio en los márgenes de las mismas.

Etapa clínica. Signos y síntomas (ver apéndice D)

En el vitiligo no segmentario, el más común, la topografía habitual es en párpados, comisuras bucales, cara posterior del cuello, axilas, cara anterior y laterales de tórax, caderas, región lumbosacra, codos, cara anterior de muñecas, dorso de manos, rodillas, cara anterior de piernas, maléolos y dorso de pies, con tendencia a la simetría. Puede incluir cualquier sitio, en forma localizada (focal), o diseminada, como la variedad acrofacial, o generalizada, en la que puede llegar a despigmentarse casi toda la piel (universal). En el tipo segmentario se distribuyen en el trayecto de un dermatoma y son unilaterales.

Respecto a la morfología, se trata de manchas acrómicas o hipocrómicas, escasas, numerosas o incontables, aisladas o agrupadas, de forma redondeada, oval, policíclica, cartográfica o irregular, de unos cuantos mm a varios cm, pudiendo cubrir grandes extensiones. La superficie se encuentra a nivel, lisa, despigmentada, al igual que el pelo o vello, a veces eritematosa, con pequeños "islotes" de tonalidad normal; los límites son precisos, en ocasiones con hipercromía circundante.

No es posible predecir el comportamiento de la dermatosis. Hay casos con manchas escasas que no llegan a extenderse y la respuesta al tratamiento es buena, algunos incluso sanan de manera espontánea. En otros se diseminan, pero no se generalizan, y tienden a mejorar. En unos más desde el principio hay inclinación a generalizarse, sin esperanza terapéutica.

Diagnóstico diferencial

Se ha llegado a confundir popularmente con el mal del pinto, treponematosis cada vez menos común, que en su etapa tardía también presenta manchas acrómicas localizadas o diseminadas, que predominan en salientes óseas pero son precedidas por placas eritematoescamosas que respetan piel cabelluda, grandes pliegues y región interescapular, con notable simetría y alternan con hipercromía y otros cambios de tonalidad cutánea. Las pruebas seroluéticas resultan falsas positivas. Es sencillo diferenciarlo también del piebaldismo, en el que hay un mechón de pelo blanco y manchas acrómicas congénitas y de los nevos acrómicos que son localizados, asimétricos, se notan al nacimiento o a temprana edad y su número no aumenta.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La topografía, morfología y evolución suelen ser características, por lo que clínicamente se logra el diagnóstico, sin requerir estudios de laboratorio. No existe tratamiento específico en virtud de su compleja etiología. Se usan también sustancias revulsivas, como la siguiente fórmula:

Éter sulfúrico	50 mL
Ácido acético glacial	2 mL
Sig.	Fricción. Uso externo indicado.

Aplicar con algodón, frotar enérgicamente unos minutos y exponer al sol las áreas afectadas, una vez al día, el mayor tiempo que pueda tolerarse, usando lentes fotoprotectores y pomada para labios.

En la terapia con PUVA (Psoralenos+luz ultravioleta A) con Metoxalen en tintura, es prudente al principio diluir en alcohol de 96° en proporción de 1:4 y pincelar a partir del centro de las manchas, en la sombra, con precaución, sin llegar a sus límites. Una vez que hayan secado, recibir el sol durante 30 segundos, aumentando la concentración y tiempo de exposición conforme se tolere, de acuerdo al tono de piel, a la hora del día y época del año, diariamente o cada tercer día, en forma ininterrumpida, salvo que haya efectos indeseables, todo el tiempo que sea necesario, que puede durar meses o años. Es igualmente procedente proteger ojos y labios.

En la misma forma se utiliza la esencia de lima al 30% y la esencia de bergamota al 10% en alcohol de 96°. Una buena opción es el gel de Extramel, un extracto de una especie particular de melón (*Cucumis melo*), que contiene enzimas antioxidantes como la superóxido dismutasa y catalasa, además de glutation peroxidasa, Co-enzima Q 10, selenio y vitaminas A, E y C, que ayudan a regular la pigmentación, al impedir que la tirosinasa sea inhibida por el aumento patológico de radicales libres al interior de los melanocitos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Se aplica frotado, de manera uniforme, para asegurar la liberación de los principios activos, dos veces al día. Se recomienda además, exponerse al sol durante una media hora.

En los casos muy extensos, se ha recurrido a PUVA oral con el mismo methoxalen o metoxaleno, 0.6 mg/kg/día, v. o., 2 h antes de exposición al sol o a lámpara de rayos UVA, durante unos minutos, aumentando gradualmente el lapso de acuerdo con lo mencionado para los fármacos tópicos, previa protección de ojos y labios. La mejoría no se obtiene antes de varios meses, por lo que se deben vigilar cuidadosamente las funciones hepática y renal. Los resultados no siempre son los deseados ya que puede hiperpigmentarse la piel sana y notarse más las manchas. Todos los fotoirritantes deben ser manejados con extremo cuidado, pues existe el peligro de quemaduras intensas y de hipercromía perilesional.

En lesiones escasas y recientes se han obtenido resultados favorables, aunque en muchos casos parciales y pasajeros, con corticoesteroides tópicos en forma intermitente, pero, si no se cuenta con experiencia suficiente, no se recomiendan en niños, por los riesgos conocidos.

La melagenina extraída de placenta humana, en solución hidroalcohólica, para aplicación tópica, ha cobrado renombre, pero no se ha demostrado en forma sistemática su efectividad. Se fabrica en Cuba y se trae a México por conductos extraoficiales.

Se están utilizando múltiples recursos más, como miniinjertos en sacabocados para manchas aisladas y pequeñas, trasplante de melanocitos autólogos, tatuajes, aparatos de costo muy elevado como el de microfototerapia a luz fría que emite rayos ultravioleta B de 311 nm (Bioskin) o el 308-nm xenon-chloride excimer láser; el ungüento de tacrolimus o de pimecrolimus, inhibidores selectivos de citocinas con efecto inmunomodulador, usados inicialmente en dermatitis atópica; o el calcipotriol y el tacalcitol, análogos de la vitamina D empleados en psoriasis; cremas con fenilalanina, aminoácido esencial precursor de la melanina; reguladores de la síntesis de prostaglandinas como el ácido linoléico y gammalinoléico; vitaminas A, C y B12, que pueden estimular la repigmentación, todos ellos con resultados variables.

Existen además productos a base de dihidroxiacetona y colorantes, con los que se logra en forma transitoria una aparente pigmentación si se aplican en forma constante, que pueden conferir cierta mejoría cosmética, favorable para el estado anímico. De ser necesario, se prescribirán ansiolíticos o antidepresivos, según el caso.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es fundamental el apoyo psicológico mediante la orientación al paciente y/o familiares sobre la naturaleza de la dermatosis, que no es transmisible, que podrá tener trascendencia sólo desde el punto de vista estético, que es probable que llegue a controlarse y que requiere se adopte una actitud tranquila, procurando llevar una vida normal.

Limitación del daño

Es recomendable citar al paciente cada mes inicialmente, y después cada dos o tres meses, para observar la evolución, reforzar la psicoterapia y cerciorarse de que se cumplan puntualmente las indicaciones. En caso de quemaduras se deberá acudir en forma inmediata.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son válidas respecto al vitiligo, excepto: **a)** es fundamentalmente de causa psicosomática; **b)** Principia más frecuentemente en edad escolar y adolescentes; **c)** afecta cualquier parte de la piel; **d)** se caracteriza por manchas acrómicas; **e)** no existe tratamiento específico que pueda asegurar la curación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arenas R. Dermatología.Atlas, diagnóstico y tratamiento. 3a ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2005:102-104.

Gargoom AM, Duweb GA, Elzorghany AH, Benghazil M, Bugrein OO. Calcipotriol in the treatment of childhood vitiligo. Int J Clin Pharmacol Res. 2004;24(1):11-14.

Kwinter J, Pelletier J, Khambalia A, Pope E. High-potency steroid use in children with vitiligo: a retrospective study. J Am Acad Dermatol. 2007;56(2):236-241.

Kemp EH, Waterman EA, Hawes BE, O'Neil K. The melanin concentrating hormone receptor 1, a novel target of autoantibody responses in vitiligo. J Clin Invest. 2002;109(7):923-930.

Morelli JG. Hipopigmented lesions. En Kliegman-Behrma-JensenStanton, editors. Nelson Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2682-2685.

Ramírez-Soltero SE. Vitiligo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005: p. 1440-1443.

Sardana K, Bhushan P, Kumar Garg V. Effect of tacrolimus on vitiligo in absence of UV radiation exposure. Arch Dermatol. 2007;143(1):119.

Silverberg NB, Travis L. Chilhood vitiligo. Cutis. 2006;77(6):370-375.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

DERMATITIS POR CONTACTO

Dr. Alejandro García Vargas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Distinguir los diferentes mecanismos de producción de la dermatitis por contacto. Identificar el cuadro clínico. Aplicar el tratamiento adecuado.

CONCEPTO

La dermatitis por contacto (eccema por contacto, dermatitis eccematoidea, dermatitis ocupacional, dermatitis venenata) es una erupción inflamatoria producida por la exposición local a una sustancia irritante o sensibilizante. Por lo general, presenta una evolución aguda pero en ocasiones puede ser crónica. Para su estudio, y de acuerdo con su etiopatogenia, la dermatitis por contacto se subdivide en cuatro:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Irritativa, venenata o no inmunológica.
2. Alérgica o inmunológica.
3. Fototóxica.
4. Fotoalérgica.

Puntos sobresalientes

- Dermatitis por exposición a una sustancia irritante o sensibilizante.
- Pueden ser: **1)** Irritativa no inmunológica, **2)** Alérgica o Inmunológica. **3)** Fototóxica, **4)** Fotoalérgica.
- En la irritativa, el contactante produce daño directo de la piel, seguida de una reacción inflamatoria inmediata.
- La alérgica, incluye respuesta de hipersensibilidad retardada (tipo IV), el hapteno difunde en la epidermis y se une a la célula de Langerhans, quién presenta el antígeno a los linfocitos T que inducen la dermatitis por contacto alérgica.
- La fase aguda presenta eccema (eritema, edema, pápulas, vesículas, ampollas).
- En ocasiones, aparecen lesiones a distancia (ides) en zonas donde no hubo contacto con la sustancia agresora.
- Evitar el contactante o sensibilizante.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La dermatitis no inmunológica puede ser producida por sustancias irritantes fuertes que causan, a determinada concentración, un efecto tóxico, sobre la piel, o por irritantes débiles que, debido a un efecto acumulativo, por exposición repetida y prolongada, producen la reacción inflamatoria (ácidos, álcalis, solventes, detergentes, medicamentos tópicos, plantas, animales, cosméticos, pinturas, etc.).

La dermatitis inmunológica puede ser producida por cualquier sustancia que entre en contacto con la piel y que produzca sensibilización, lo cual dependerá del sistema inmune del niño (ropa, plásticos, joyas, cosméticos, medicamentos, jabones, detergentes, etc.); sin embargo, existen sustancias con notable capacidad antigénica, como los antibióticos y los antihistamínicos tópicos, las sulfas, los nitrofuranos, los mercuriales, etc. Las dermatitis por contacto fototóxica y fotoalérgica requieren, además, la participación de la radiación ultravioleta del sol, que generan cambios en la sustancia en contacto con la piel, transformándola en tóxica (perfumes, aceites aromáticos de la cáscara de cítricos, etc.) o alérgica.

Huésped

La dermatitis por contacto no inmunológica suele manifestarse inmediatamente cuando la sustancia es irritante en alto grado, o en el transcurso de días o semanas cuando es un contactante débil. La piel del niño es más delgada, menos cornificada y mas permeable que la del adulto. Es probable que la sensibilización dependa de la naturaleza del contactante, de su concentración, las características de la exposición, la susceptibilidad genética y la idiosincrasia no genética del niño. La dermatitis por contacto no presenta predilección por sexo, raza o edad, aunque es más común en el escolar, ya que es en esta etapa cuando es más frecuente el contacto con múltiples sustancias, ya que están menos vigilados por los padres.

Ambiente

La constante evolución industrial ha creado un medio cada vez más hostil. A diario hay relación con sustancias químicas que pueden ser irritantes, sensibilizantes, cancerígenas y/o mutágenas. Los mecanismos de contacto con estos agentes son muy variados: ropa, productos de uso doméstico, cosméticos, agentes limpiadores, agentes terapéuticos, etc. En general, el medio ambiente crea circunstancias cada vez mas complejas y adversas para los mecanismos de protección de la piel.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación médica de la comunidad. Procurar el saneamiento ambiental. Concientizar a los padres a no dejar sustancias irritantes al alcance de los niños, lavarles las manos cuando manipulen cítricos, etc.

Protección específica

En general, se puede educar a los padres a no usar remedios o medicamentos tópicos que no hayan sido prescritos por profesionistas. Informar al médico de la frecuencia alta de complicaciones por el uso tópico de antibióticos (tetraciclinas, bacitracinas, neomicina, cloranfenicol), sulfas (sulfatiazol), nitrofuranos, antihistamínicos y agentes varios: gamexano, peróxido de benzoilo, etc. Es útil el uso de guantes cuando se manejas irritantes, jabones y detergentes fuertes, aunque es poco común que el paciente pediátrico entre en contacto con estos agentes con el consentimiento de los padres.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

En la dermatitis por contacto no inmunológica (irritativa), el contactante producirá destrucción directa de la piel, seguida de una reacción inflamatoria inmediata. En el caso de la dermatitis fototóxica, la radiación ultravioleta del sol interactúa con la sustancia contactante y la transforma en un irritante primario, lo que produce daño celular e inflamación. En la dermatitis alérgica o inmunológica, se desarrolla una respuesta inmune de hipersensibilidad retardada (tipo IV), cuyo mecanismo es el siguiente: mientras el hapteno se difunde en la epidermis, éste se une a las células epidérmicas, entre ellas a la célula de Langerhans (macrófago epidérmico), que conjuga y procesa al hapteno para presentarlo a los linfocitos T. El linfocito T identifica el complejo "hapteno-célula de Langerhans" e inicia eventos que llevarán a la inducción de la dermatitis por contacto alérgica, sin necesidad hasta este momento de la cooperación de células del ganglio linfático regional. Después los linfocitos entrenados en la piel misma

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

para reconocer al hapteno o la célula de Langerhans, migran hacia el ganglio linfático regional, situándose en la región paracortical, en donde, bajo el estímulo antigénico, se producirá una proliferación linfocitaria. Algunos de estos serán linfocitos efectores y migrarán al lugar de la piel en donde exista el alergeno, mientras que otros quedarán en el ganglio o en diversos sitios como células de memoria que podrán responder al contacto con el alergeno en una nueva exposición, incluso años después. Mientras se desarrolla la dermatitis, también se producen linfocitos T supresores específicos que participan en la reacción inflamatoria para tratar de reducir la respuesta, pero aparentemente son incapaces de "apagar" en su totalidad la reacción alérgica. No siempre se desarrolla un proceso de sensibilización al primer contacto, puede requerirse meses o años de exposición.

En la dermatitis por contacto fotoalérgica, la interacción con la radiación ultravioleta, hará que la sustancia en contacto con la piel se torne antigénica, produciendo una respuesta inflamatoria de hipersensibilidad retardada (tipo IV).

Etapa clínica (ver apéndice D)

Topografía. Puede aparecer en cualquier sitio de la piel.

Predomina en los lugares que están más expuestos a los contactantes y donde los niños se los suelen aplicar como la cara y las extremidades superiores. En los casos en que interviene la radiación ultravioleta, la dermatosis se presentará en los sitios expuestos al sol, como la cara, extremidades superiores, la V del escote y las piernas, siendo notorio el respeto a las zonas cubiertas.

Morfología. En la fase aguda se presenta un estado eccematoso sobre la zona de contacto, caracterizado por piel eritematosa, con vesículas (pequeñas y numerosas), costras mielicéricas (piel llorosa), sin límites precisos y con prurito en grado variable.

En la fase crónica predomina la formación de placas liquenificadas, con costras hemáticas y escamas, de borde bien definido, correspondientes a la etapa evolutiva de una dermatosis crónica pruriginosa.

En ocasiones, aparecen lesiones a distancia en zonas donde no hubo contacto con la sustancia agresora, que se denominan "ides" (lesiones a distancia de un foco primario); aparecen con más frecuencia y de mayor extensión en la medida que el contactante se aplique en forma repetitiva y por más tiempo, este fenómeno, las "ides", es tipico de la dermatitis por contacto alérgica. No es raro que la dermatitis por contacto se impetiginice (infección secundaria).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento oportuno

El punto más importante es evitar un nuevo contacto con la sustancia causante de la dermatosis. La solución de Burow (acetato de calcio y sulfato de aluminio) o la solución sulfatada, mal llamada agua de Alibour (sulfatos de cobre y zinc) en fomentos, son útiles para remojar, descostrar, limpiar y evitar la infección (aplicarlos por 15 min tres veces al día).

Lociones inertes como el linimento oleocalcáreo o cremas con ácidos grasos esenciales de la epidermis como (Fisiogel AI y Caliderm Hidratante, Ictyane), que actúan como emolientes antiinflamatorios.

Los corticoides suaves, como la hidrocortisona al 1% disminuirán con rapidez la inflamación y por lo tanto las molestias.

Limitación del daño.

Además de evitar el contactante, no se deben utilizar los remedios caseros, ya que, generalmente empeora la dermatosis.

EVALUACIÓN

1. Todas las opciones son verdaderas, excepto una. La dermatitis por contacto se caracteriza por: **a)** ser producida por irritantes primarios, sensibilización, fototoxicidad y fotoalergia; **b)** con frecuencia es producida por la aplicación tópica de sulfas, tetraciclinas y nitrofuranos; **c)** tratarse, disminuyendo gradualmente la frecuencia del contacto con el agente agresor; **d)** el proceso de sensibilización puede requerir de múltiples contactos; **e)** ser útil en el tratamiento, el empleo de antiinflamatorios tópicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barba-Borrego JA, Barba-Gastélum JA. Dermatitis por contacto. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p.1443-1445.

Camacho F. Eczemas. En: Rondón A, editor. Temas Dermatológicos: Pautas diagnósticas y terapéuticas. Caracas: Colección Galderma; 2001. p. 89-102.

Dahl M. Allergic contact dermatitis. En: Dahl M, editor. Clinical Immunodermatology. 2nd ed. Chicago: Year Book Medical Publisher Inc; 1988. p. 256-267.

Provost T, Díaz L. Enfermedades de la piel. En: Stites D, Fundenberg H, Stobo J, Wells V, editores. Inmunología básica y clínica. 5a ed. México: El Manual Moderno; 1985. p. 590-606.

Ray T. Allergic responses. En: Demis, Crounse, Dovson, McGuire, editors. Clinical dermatology. Philadelphia: Harper & Row; 1987. p. 1-52.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Dr. Alejandro García Vargas

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Exponer los factores de riesgo. Explicar las manifestaciones cutáneas y diferenciarlas de otros eritemas figurados. Comentar la terapéutica.

CONCEPTO

El síndrome de Stevens Johnson (SSJ) o eritema multiforme mayor, es una enfermedad mucocutánea inflamatoria aguda, que afecta dos o más mucosas, autolimitada, a veces recurren-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

te, caracterizada por lesiones cutáneas con tres anillos concéntricos, de etiología diversa, los medicamentos se citan como la etiología más común, en el 57–23% de los casos (cuadro 30-2), entre ellos están las sulfonamidas y los β-lactámicos (cuadro 30-3), seguida de los antiinflamatorios no esteroideos y agentes anticonvulsivos, también se han implicado en esta entidad algunos agentes infecciosos como el virus del herpes simple (cuadro 30-4), a enfermedades autoinmunes, e incluso agentes físicos y alimentos entre otras (cuadro 30-5).

El SSJ se caracteriza por lesiones cutáneas en blanco de tiro, constituidas por un centro necrótico, vesiculoso o hemorrágico, rodeado por un anillo pálido edematoso, con halo eritematoso periférico, precedido por síndrome febril severo y acompañado frecuentemente de estomatitis y conjuntivitis, afecta dos o más mucosas. En niños, es más frecuente en escolares masculinos en relación 3:1, la mortalidad es mayor en niños y ancianos, varía del 5–50% en relación directa a la extensión de la necrosis epidérmica, a la eficiencia del tratamiento y a los recursos asistenciales.

Puntos sobresalientes

- El síndrome de Stevens Johnson afecta dos o más mucosas.
- Lesiones cutáneas con tres anillos concéntricos.
- Los medicamentos son la etiología más común, en el 57%.
- Diagnóstico diferencial: síndrome de Brocq-Lyell, pénfigo y dermatitis herpetiforme de Duhring-Brocq.
- El tratamiento es multidisciplinario. De preferencia hospitalización.

Cuadro 30–2. Síndrome de Stevens–Johnson, etiología

Fármacos
Infecciones
Enfermedades de la colágena
Enfermedades malignas internas
Hormonas
Dermatitis por contacto
Diversos

Beare JM. Necrosis aguda de la piel. En: Ruiz Maldonado 2ª ed. Tratado de Dermatología pediátrica. México: Nueva Editorial Interamericana; 1992. p. 3–325.

- La Infusión intravenosa de inmunoglobulinas IV-IG, parece ofrecer excelentes resultados.
- El tratamiento local incluye manejo aséptico, drenar ampollas tensas sin retirar su cubierta.
- Evitar antisépticos tópicos potencialmente tóxicos (boro, cloruro de benzalconio, sulfadiazina de plata, entre otros).

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

La etiología continúa siendo controversial, los factores precipitantes son numerosos, aunque los fármacos y los agentes infecciosos son los más frecuentes, ver cuadros 30-2 al 30-5.

Huésped

Es más común en niños y adultos jóvenes, predomina en varones, en relación 3:l. Para su desarrollo se considera necesario, la combinación de factores:

1. Genéticos: se ha relacionado con el HLA B12.
2. Drogas y metabolitos actuando como haptenos reactivos contra la epidermis. Algunos autores señalan la asociación de anticuerpos específicos en el SSJ, en contraste con el síndrome de Lyell.
3. Liberación de interleucina 1 y otras linfocinas por la epidermis lisada.

Ambiente

No influye en forma directa. Participan factores socioculturales, como la automedicación.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Fomentar la educación médica y desalentar la automedicación.

Protección específica

Evitar en lo posible agentes incriminados en el SSJ.

Cuadro 30–3. Síndrome de Stevens–Johnson. Medicamentos relacionados

Antimicrobianos	Anticonvulsivantes	Antiinflamatorios	Diversos
Sulfas	Difenilhidantoína	Aspirina	Digitálicos
Penicilina	Fenobarbital	Aspirina–codeína	Clorpropamida
Tetraciclina	Carbamazepina	Fenilbutazona	Tiacetazona
Cloranfenicol			Alopurinol
P.A.S.			Captopril
Isoniacida			Etopósido
Estreptomicina			Mitomicina C
Thiosemicarbazona			5 – F.U

Beare JM. Necrosis aguda de la piel. En: Ruiz Maldonado 2ª ed. Tratado de dermatología pediátrica. México: Nueva Editorial Interamericana S.A.;1992. p.3–325. P. A. S. = ac. paramino salicílico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 30–4. Síndrome de Stevens–Johnson. Infecciones relacionadas

Virus	Bacterias
Herpes simple	Estreptococo hemolítico
Herpes zoster	Tuberculosis
Viruela	Fiebre tifoidea
Vaccinia	Difteria
Influenza Tipo A	Pseudomonas
Linfogranuloma venéreo	Tularemia
Psitacosis	BCG
Ornitosis	Brucelosis
Echovirus	Muermo
Coxsackie	Erisipeloide
Adenovirus	*Vibrio parahemoliticus*
Nódulo de ordeñadores	*Treponema pallidum*
Poliomielitis	Micoplasma
Parotiditis	*M. pneumoniae*
Mononucleosis infecciosa	Parásitos
	A. duodenale
	Protozoarios
	Malaria
	Tricomonas

Beare JM. Necrosis aguda de la piel. En: Ruiz Maldonado 2ª ed. Tratado de dermatología pediátrica. México: Nueva Editorial Interamericana;1992. p. 3–325.

Cuadro 30–5. Síndrome de Stevens–Johnson. Etiología

Enfermedades de la colágena	Vacunas	Diversos
Lupus eritematoso discoide y sistémico	B.C.G.	Luz solar
Dermatomiositis	Poliomielitis	Radioterapia profunda
Alimentos	Viruela	Nitrobenceno
Margarina	**Hormonal**	Mefenesina
Chocolate	Menstruación	Tricloroetileno
Enfermedades	Embarazo	Vitamina E
malignas internas	Fertilización *in vitro*	Níquel
Carcinoma		Cobalto
Linfoma		Esponja de mar
Leucemia		Hiedra venenosa
Policitemia		Bromofluoreno
		Metil parathion
		Maderas tropicales

Beare JM. Necrosis aguda de la piel. En: Ruiz Maldonado R, editor. Tratado de Dermatología pediátrica. 2ª ed. México: Nueva Editorial Interamericana; 1992. p.3–325.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

1. Efecto tóxico de las drogas, y agentes biológicos, por la activación de la muerte celular de queratinocitos, mediada por Fas, (receptor de superficie celular Fas o CD 95 y su ligando específico Fas-Lo CD95L son mediadores de apoptosis). se ha sugerido que los medicamentos pueden actuar como haptenos y facilitar el depósito de complejos inmunes en tejidos y vasos.
2. Sensibilización a antígenos vírales, bacterianos, tisulares, etc.
3. Presencia de factores genéticos (HLA B12).
4. Liberación de interleucinas por la epidermis lisada.

Etapa clínica (ver apéndice D)

Inicio súbito con síndrome febril severo (hipertermia de 39 a 40 °C), dolor bucofaríngeo precediendo a la dermatosis, caracterizada por dolor y ardor cutáneo y la presencia en cara, tronco, manos y pies de eritema y pápulas ovales en diana (blanco de tiro), que en horas se transforman en vesículas, ampollas, las lesiones en diana están constituidas por tres círculos concéntricos con una vesícula hemorrágica o necrosis central; que confluyen en grandes placas. La afectación de mucosas predomina en región bucal y conjuntival; las lesiones bucales son precedidas por disfagia y sialorrea, apareciendo manchas eritematosas, redondas, que rápidamente se transforman en vesicopústulas, que al erosionarse se cubren de membranas blanquecinas. Rara vez se afecta el esófago.

La conjuntivitis es bilateral y purulenta, en ocasiones observamos iritis, iridociclitis, panoftalmitis, úlceras corneales, atrofia lacrimal, atriquia, sinequias palpebrales y ceguera.

En genitales, se presenta vaginitis y balanitis erosiva con uretritis. El desprendimiento de uñas de manos y pies se observa con frecuencia, suele haber alopecia cicatrizal. Otras asociaciones de gravedad son: convulsiones, arritmias, pericarditis, miositis, hepatopatías, septicemia y coagulación intravascular diseminada.

El diagnóstico diferencial incluye al síndrome de Brocq-Lyell, caracterizado por necrólisis epidérmica, con desprendimiento de grandes láminas de epidermis, de evolución frecuentemente fatal, otros diagnósticos diferenciales incluyen dermatosis vesico-ampollosas autoinmunes como el pénfigo y la dermatitis herpetiforme de Duhring-Brocq, pero éstas son crónicas, recidivantes y causadas por depósitos de inmunoglobulinas G y A respectivamente, frecuentes en adultos. El eritema anular profundo, se caracteriza por anillos o arcos de eritema pero sin centro necrótico o vesico-buloso, el eritema anular desaparece con la vitropresión.

La enfermedad de Kawasaki enfermedad inflamatoria escarlatiniforme multisistémica febril, con adenomegalias diseminadas que se complica con aneurismas coronarios, de etiología desconocida, puede cursar con una dermatosis similar a eritema multiforme, denominado eritema anular, que *no presenta* necrosis central, ni lesiones erosivas en mucosas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico precisa de historia clínica completa, las lesiones cutáneas características en blanco de tiro, en caso necesario se realizará biopsia de piel, para estudio histopatológico, que mostrará: necrosis epidérmica, vesícula subepidérmica, fibrina y polimorfonucleares; edema, vasodilatación y extravasación de eritrocitos en la dermis. La detección temprana de posibles factores y su eliminación, la prevención de complicaciones y el manejo especializado de las mismas redundarán en el restablecimiento del paciente.

Tratamiento

Multidisciplinario, requiere mínimo a un Pediatra, Dermatólogo, Oftalmólogo y Enfermera especializada, incluye:

1. Hospitalización en área aséptica.
2. Control hidroelectrolítico y de coloides.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Nutrición para superar la pérdida proteica cuantiosa. Si el volumen gástrico residual es de 50 mL o más se instaurará alimentación parenteral, por el riesgo de broncoaspiración.
4. Cultivo y antibiograma periódico de líquidos corporales.

Aunque la sepsis es una causa de muerte, no se recomienda la antibioticoterapia sistémica profiláctica.

La infusión intravenosa de inmunoglobulina parece ofrecer excelentes resultados (rango de 0.8–5.8 g/kg), inhiben la muerte celular mediada por los receptores Fas. Prins C *et al.*, recomiendan en su escrito una dosis aproximada total de 3 g/k/día, o sea 1 g/k/día por tres días consecutivos logra el cese rápido (media, 2.3 días [rango, 1–6 días]) del despegamiento mucoso y cutáneo en 43 pacientes (90%) y supervivencia de 42 (88%).

Algunos autores sugieren el uso de corticoesteroides sistémicos en la etapa de extensión de la enfermedad, cuando el área afectada es mayor del 20% de la superficie corporal total, sin embargo múltiples evidencias lo desaconsejan, ya que aumentan el riesgo de infección, enmascaran los signos precoces de sepsis, se eleva el porcentaje de hemorragia gastrointestinal, aumentan el metabolismo proteico, retrasan la cicatrización, prolongan el tiempo de hospitalización y aumentan la mortalidad, se ha observado que las personas tratadas previamente con glucocorticoides para otras enfermedades tienen un mayor riesgo de presentar necrólisis epidérmica tóxica. En la opinión del autor, los glucocorticoides disminuyen la inflamación en las primeras horas, pero no frenan la extensión, la severidad ni la incidencia de secuelas oculares y en cambio modifican negativamente su evolución al aumentar la incidencia de infecciones y hemorragia gastrointestinal.

Los inmunomoduladores, están indicados específicamente en los casos graves, solos como las inmunoglobulinas o como ahorradores de corticoesteroides, se utiliza la ciclofosfamida, ciclosporina A, pentoxifilina, metotrexato, la plasmaféresis, existen grandes expectativas con los anticuerpos monoclonales anticitocinas.

El tratamiento local, incluye manejo aséptico drenando las ampollas tensas o que disequen áreas importantes de piel contigua, sin retirar su cubierta, tratando de respetar en lo posible, la epidermis, son útiles los antisépticos como sulfato de cobre 1:4 000, el ácido fusídico y el mupirocin tópicos, se deben evitar antisépticos tópicos potencialmente tóxicos (boro, cloruro de benzalconio, sulfas (sulfadiazina de plata) entre otros).

Se debe detectar tempranamente la sepsis, en los niños los agentes más comunes son gramnegativos y *Staphylococcus aureus*.

El cuidado ocular estricto es indispensable para evitar la ceguera o la disminución severa de la agudeza visual, además de otras complicaciones oculares. El tratamiento de la enfermedad ocular inicia con una lubricación constante de la superficie ocular. Los cambios inflamatorios y cicatrizales se tratan con corticoesteroides tópicos, se utilizaran gotas de metilcelulosa, antibióticos y esteroides tópicos, gentamicina oftálmica, prednisolona en gotas oftálmicas.

La simblefarónlisis y los retinoides tópicos pueden ser de ayuda. En caso necesario, para mantener la integridad ocular puede utilizar el uso de gomas adhesivas e injertos laminares y queratoplastia.

En el SSJ de repetición, asociado a infección por virus del herpes simple, está indicado el tratamiento preventivo con aciclovir. El cuidado bucal incluye la desbridación quirúrgica de zonas necróticas y el aseo bucodental.

Limitación del daño

El seguimiento estrecho, para detectar y prevenir las complicaciones y secuelas, nos permitirá reintegrar al paciente a la vida productiva, logrando una buena calidad de vida con un mínimo de incapacidades.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

El niño debe ser rehabilitado física y psicológicamente, valorando el trauma del enfrentamiento con la enfermedad, del aislamiento hospitalario, así como de los numerosos procedimientos médicos y de sus incapacidades.

La piel se recupera generalmente al 100%, pero son habituales las manchas discrómicas y las cicatrices.

Enfermedad ocular. El ojo puede presentar serias incapacidades y deberá ser manejado cuidadosamente, el 27 al 50% de los pacientes pueden desarrollar enfermedad ocular severa, las lesiones incluyen desde cicatrices sinequiantes y alteraciones palpebrales hasta úlceras. La rehabilitación visual debe ser considerada una vez que el ojo permanece en reposo por al menos tres meses. El manejo a largo plazo incluye la presencia del cirujano, oftalmólogo y plástico.

EVALUACIÓN

1. En relación al síndrome de Stevens - Johnson, señale la respuesta correcta: **a)** presenta el signo del rocío sangrante; **b)** siempre requiere de corticoides para su tratamiento; **c)** los agentes etiológicos más frecuentes son fármacos e infecciosos; **d)** en niños es infrecuente la sepsis por gramnegativos; **e)** la mortalidad es inversamente proporcional a la extensión de la dermatosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Beare JM. Necrosis aguda de la piel. En: Ruíz-Maldonado R. Tratado de dermatología pediátrica. México; Nueva Editorial Interamericana; l992. p. 303-325.

Boggio P, Larralde M. Inmunoglobulina intravenosa en dermatosis infantiles. Dermatol. Pediatr Lat. 2004;2(2):164-172.

Bloom L. Renal involvement in toxic epidermal necrolysis. J Am Acad Dermatol. l996;34: 1088-1090.

García-Vargas A. Síndrome de Stevens-Johnson En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005.p.1445-1449.

Power WJ, Ghoraishi M, Merayo-Lloves J, *et al.* Analysis of the acute ophthalmic manifestations of the erythema multiforme/ Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis disease spectrum. Ophthalmology. 1995;102:1669-1676.

Power WJ, Ghoraishi M, Merayo-Lloves J, *et al.* Analysis of the acute ophthalmic manifestations of the erythema multiforme/ Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis disease spectrum. Ophthalmology. 1995;102:1669-1676.

Prins C, Kerdel FA, Padilla RS, Hunziker T, Chimenti S, Viard I, *et al.* TEN-IVIG Study Group. Toxic epidermal necrolysis-intravenous immunoglobulin. Arch Dermatol. 2003 Jan;139(1):26-32.

Strom BL, Carson JL, Halpern AC, *et al.* A population–based study of Stevens-Johnson syndrome. Arch Dermatol l99l;127:831-834.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

ACNÉ

Dr. José Antonio Barba Borrego

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comprender la etiopatogenia. Saber y realizar el diagnóstico, el manejo inicial y la prevención de secuelas. Identificar a los pacientes que deben derivarse al dermatólogo.

CONCEPTO

Sinónimos: Acné vulgar. Acné polimorfo. Acné *varus*. Acné juvenil.

Deriva del vocablo "acné" del griego *akme* (punto de elevación, eflorescencia, apogeo), incluyen un grupo de afecciones autolimitadas, comunes, que predominan en la cara y la porción superior de tronco. Se desarrollan en la unidad pilosebácea y originan varias lesiones elementales, entre otras: comedones, pápulas, pústulas, nódulo-quistes y abscesos, que pueden dejar como secuela cicatrices de diversos tipos. Suele iniciar con la pubertad. La etiología es multifactorial; participan, entre otros factores: la herencia, los andrógenos y ciertas propionibacterias. En la estadística del 2006 mencionada en la introducción del capitulo, el acné representó la tercera causa de consulta con 6.7% (881) de 13 148 pacientes pediátricos.

Puntos sobresalientes

- Noventa por ciento de adolescentes presentan acné, 50% es problema médico.
- Etiología multifactorial: herencia poligénica, andrógenos y propionibacterias
- Se origina en la unidad pilosebácea.
- Presenta comedones, pápulas, pústulas y abscesos.
- Algunos medicamentos provocan o empeoran el acné: testosterona, esteroides anabólicos y gonadotropinas; la cianocobalamina, hidantoína, rifampicina, vitamina D, etc. Alquitrán de hulla, corticoesteroides, en especial los fluorinados.
- La mayoría de los cosméticos son comedogénicos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Se reconocen como agentes principales a tres propionebacterias (difteroides anaerobios pleomórficos): **1)** *P. acnés*, **2)** *P. granulosum*, **3)** *P. avidum*. En jóvenes sin acné, estas propionibacterias se encuentran prácticamente ausentes, existiendo en gran cantidad en los sujetos acnéicos. Las propionibacterias tienen enzimas lipolíticas que dan lugar a los ácidos grasos libres, irritantes, a partir de los triglicéridos del sebo, pero, por ser más numeroso, es más importante el *P. acnes*. Las tres propionibacterias contienen hialuronidasas, catalasas y proteasas. Además tienen la propiedad de inducir la respuesta inflamatoria inmune. Por otra parte, algunos medicamentos sistémicos con o sin efectos androgénicos pueden provocarlo o empeorarlo; como son: la testosterona y sus derivados, esteroides anabólicos y gonadotropinas. Entre los fármacos no hormonales se encuentra a la cianocobalamina, hidantoína, rifampicina, vitamina D, etc. Entre los tópicos, el alquitrán de hulla y los corticoesteroides, en especial los fluorinados. Algunas sustancias incluidas en los cosméticos son comedogénicas, así, la lanolina daña a través de sus ácidos grasos; además, el miristato isopropílico y sus 12 derivados.

Los colorantes usados en los "rubores, chapas o *blush*", son comedogénicos ya que son derivados del alquitrán de hulla (conocido comedogénico desde hace siglos).

Huésped

Herencia. Es un factor importante, pero no se ha podido precisar el tipo de transmisión, dado que es poligénico.

Un factor esencial en el acné es la glándula sebácea activada por los andrógenos sintetizados en los testículos, ovarios y corteza suprarrenal. Por tanto, el acné, al menos parcialmente, es una enfermedad andrógeno-dependiente. En esta dermatosis existen diversos eventos inmunológicos de magnitud variable, en los cuales tienen un papel primordial las propionibacterias, las que se manifiestan clínicamente por inflamación y en ocasiones hasta por necrosis, formando así pápulas, pústulas y seudoquistes o nódulo-quistes.

Edad y sexo. Predomina ligeramente en el sexo masculino tanto en frecuencia como en severidad. Se inicia conjuntamente con la pubertad, precediendo a veces a la menarquía en uno o dos años, por lo que en la mujer alcanza más temprano su máxima prevalencia: de los 14 a los 18 años, mientras que en el hombre es de los 16 a los 20. Puede persistir en baja proporción hasta el tercer decenio de la vida, de manera especial en la mujer (acné tardío).

La distribución es universal. Se ha señalado que 90% de los adolescentes tiene alguna de sus manifestaciones, llegando a constituir un problema médico en 50%.

Por ser tan frecuente se le consideró "fisiológico", tomándolo como "normal"; así, padres y médicos dejan pasar la oportunidad de evitar tanto el daño psíquico como el cutáneo.

Ambiente

Las condiciones que pueden exacerbar el acné son el traumatismo compulsivo de las lesiones, el sol, el calor y la humedad, una dieta rica en carbohidratos o ácido grasos trans o alimentos enriquecidos con complejo vitamínico B pueden exacerbar el acné, al chocolate con frecuencia se le atribuye un papel de villano que no merece. Las demandas sociales, laborales y educativas que generan estrés juegan un papel importante al aumentar el cortisol en el síndrome general de adaptación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad. Mejorar el saneamiento ambiental. Ésta va encaminada a concientizar a padres y a médicos sobre la naturaleza del padecimiento. Recalcar que el acné es una enfermedad que puede dejar profundas secuelas físicas y emocionales es importante señalar que con frecuencia es maltratado ya que no es el dermatólogo ni el pediatra quien inicia el tratamiento sino los padres o los adolescentes a través de estilistas, cosmetólogos o sugestiones publicitarias donde utilizan el complejo de culpa de los padres y el deterioro de la autoestima de los pacientes

Protección específica

Se debe informar de manera sencilla sobre los factores ambientales que propician o agravan el acné con el fin de evitarlos, sin olvidar los cosméticos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Existen cuatro factores que intervienen en la producción del acné vulgar:

1. Obstrucción del canal pilosebáceo por hiperqueratosis del conducto excretor.
2. Alteración de la producción de sebo (cuantitativa y/o cualitativa).
3. Cambios bioquímicos en los lípidos de superficie.
4. Modificación de la flora bacteriana.

El proceso acnéico se inicia con la alteración del patrón de queratinización folicular; éste se realiza en la porción infrainfundibular del complejo pilosebáceo, donde las escamas laminares flexibles de las células córneas se hacen densas, impactando el conducto folicular, bloqueándolo y provocando una acumulación creciente de sebo.

Al inicio de la pubertad la activación androgénica del folículo pilosebáceo por el hipotálamo que vierte el neuropéptido liberador de la hormona luteinizante (LH) hipofisaria. Por efecto de la misma, el testículo produce a partir del colesterol, 95% de la testosterona circulante en sangre; ésta es muy importante en la mujer, ya que constituye una fracción significativa de sus andrógenos circulantes, que en su mayoría son producidos en el ovario y en la corteza suprarrenal. La testosterona llega a la glándula sebácea y penetra pasivamente a la célula donde la enzima 5-á-reductasa la metaboliza a dihidrotestosterona que es mucho más activa; estas dos hormonas producen una serie de acciones que se traducen en hipertrofia, hiperplasia e hipersecreción sebácea. A éstas se agrega la queratinización intrainfundibular que bloquea el conducto, lo que da lugar a la formación del microcomedón, el que a su vez se transforma en comedón abierto (negro) o cerrado (blanco); este último puede permanecer así o evolucionar a la inflamación debido a las propionibacterias, las cuales, por su acción quimiotáctica, provocan la presencia de linfocitos y neutrófilos, los que en forma conjunta con la acción enzimática, rompen la pared folicular del comedón, vertiéndose su contenido (sebo, queratina, flora bacteriana y enzimas) en plena dermis, lo que da lugar a una respuesta inflamatoria inespecífica, piocitaria, y contribuye además a provocar una re puesta inmunitaria traducida en mayor inflamación. Cabe señalar que en el sebo se encuentran, entre otros componentes, los ácidos grasos libres, importantes productores de inflamación, citotóxicos para los leucocitos mono y polimorfonucleares, los que incrementan la inflamación una vez vertidos en la dermis.

Etapa clínica (ver apéndice D)

Topografía. El acné se encuentra en la cara en 90% de los casos, en la espalda en el 60% y en el pecho en 15%. La piel cabelluda siempre es respetada.

Morfología. Dermatosis polimorfa: comedones, pápulas, pústulas, nódulos, seudoquistes, abscesos y cicatrices.

Existen dos tipos de comedones: el **abierto** (comedón negro), cuya coloración oscura se ha imputado a la oxidación del sebo, a melanina extracelular (que no existe) y a las células córneas impactadas (esto último es la más aceptado), y el **cerrado** (comedón blanco); estos dos tipos de lesiones constituyen el llamado acné comedónico o no inflamatorio. Con frecuencia, se emplea incorrectamente el término "quiste", ya que no se forma tal estructura, sino un absceso. Se pueden encontrar cicatrices atróficas (en picahielo o sacabocado), hipertróficas y queloides. Según el tipo y/o el número de lesiones, se han propuesto varias clasificaciones: de Pillsbury, de Plewig-Kligman y de Cunliffe. La Academia Norteamericana de Dermatología organizó una reunión para obtener consenso sobre una clasificación (1990), de la que resultó la siguiente:

Acné no inflamatorio:
- Comedón blanco
- Comedón negro

Acné inflamatorio: leve, moderado, severo.
- Pápulas
- Pústulas
- Nódulos
- Quistes

Además de su clasificación acorde al tipo de lesiones elementales y grado de severidad, hay numerosas formas particulares empleadas por diversos autores, entre ellas:

Acné neonatal: presente en el RN, constituido por comedones y en ocasiones por papulopustulas; es probable que sea por los andrógenos matemos que atraviesan la barrera placentaria y/o a la glándula adrenal fetal que incrementan las concentraciones de dehidroepiandrostenediona. Algunos autores toman como entidad aparte el acné infantil, que aparece meses después del nacimiento, y como el anterior, tiene unos meses de duración.

Acné necrótico (varioliforme o de Hebra): en este tipo se aprecia necrosis de las lesiones nodulares, en especial en el tronco de adolescentes masculinos. Cuando se manifiesta de manera explosiva acompañado de fiebre y leucocitosis de 20 000 a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

30 000/mL, poliartralgias y diversos síntomas sistémicos, se le denomina acné febril agudo, ulcerativo o acné *fulminans*.

Se han reportado lesiones osteolíticas en este tipo de acné.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico oportuno

Se hace en función de la clínica; la morfología y la topografía son suficientes para ello. El laboratorio es prescindible. El diagnóstico diferencial suele hacerse con facilidad, no presentando problema alguno

Tratamiento

Debe ser personalizado. Con información clara, en especial de la naturaleza crónica de la enfermedad y de los alcances reales del tratamiento en cada caso particular. Sin embargo, es imprescindible imbuir la seguridad de que el tratamiento controlará su problema en la medida que siga todas las indicaciones.

Es importante que evite el uso de agentes tópicos que agravan la enfermedad; en especial, se deberá evitar el uso de cosméticos comedogénicos (de manera particular las cremas). Es elemental la limpieza y el desengrasamiento de la piel, para lo cual es suficiente el empleo dos o tres veces al día de un jabón suave sin perfume; en invierno, si hay demasiada sequedad de la piel, es mejor usar un jabón más suave.

Tratamiento tópico

Peróxido de benzoilo. Este medicamento libera oxígeno, proporcionando una efectiva acción contra las propionibacterias; además tiene una modesta acción comedolítica. Su eficacia es casi la misma a 2.5, 5 y 10%, pero no así su poder irritante, el que aumenta con su concentración, por lo que es preferible usarlo en la cara al 2.5%. La frecuencia de aplicaciones, de 1 a 3 veces al día, dependerá de su tolerancia. Se recomienda mezclado con eritromicina o clindamicina. Se emplea en el acné inflamatorio.

El ácido retinoico -tretinoína, vitamina A ácida-, tiene gran actividad comedolítica al normalizar la queratinización folicular y desprender las células córneas impactadas, es idóneo para el acné comedónico (como todos los retinoides).

Con frecuencia produce irritación. Hay concentraciones a 0.01, 0.025, 0.05 y 0.1 %. Se cuenta con otros retinoides más recientes como la isotretinoína tópica (gel), el adapalene (gel) y el tazaroteno.

Ácido azelaico. Es un ácido dicarboxílico natural de cadena recta que inhibe una deshidrogenasa de las propionibacterias, siendo así bacteriostático. Es considerado además comedolítico.

Se recomienda en acnés comedónicos e inflamatorios.

Fosfato de clindamicina tópica. Es efectivo y bien tolerado; se utiliza a 1 % sola o en combinación con peróxido de benzoilo con lo que disminuye la aparición de resistencia bacteriana, no causa proliferación en el intestino de *Clostridium difficile*, como ocurre al usarse de manera sistémica.

Eritromicina tópica. Es eficaz y bien aceptada por la piel. Se emplea en solución o en gel a 2 y 4%, se recomienda usarla dos veces al día, alternándola cada tres meses con la clindamicina, están indicadas en las formas inflamatorias.

Ambos antibióticos aumentan su efectividad al mezclarse con peróxido de benzoilo, el cual, además, retarda la aparición de resistencia bacteriana a estos antibióticos.

Corticoesteroides intralesionales. La aplicación de 1 o 2 décimas de mL de una mezcla de 40 mg de acetato de metilprednisolona y 2 mL de lidocaína al 1 % simple, proporciona resultados muy satisfactorios cuando es depositada en el centro de los seudoquistes. La dosis excesiva o la aplicación fuera de la lesión ocasiona atrofia.

Tratamiento sistémico

El empleo de antibióticos por vía oral es una medida eficaz ampliamente demostrada. La indicación de su uso la determinará el grado de severidad del acné inflamatorio (moderado o severo), y el tiempo no deberá de ser mayor a tres meses, dado que su empleo prolongado es uno de los factores determinantes de resistencia bacteriana. Se reconoce que disminuyen los ácidos grasos libres en la superficie de la piel e inhiben las propionibacterias. Se ha encontrado que su acción no es exclusiva sobre éstas, ya que producen disminución de la inflamación folicular no bacteriana inducida artificialmente; además, inhiben *in vitro* la quimiotaxis neutrofílica y la producción de lipasas por las propionibacterias, por lo que está indicado en el acné inflamatorio.

Las tetraciclinas se utilizan a dosis de 500 a 1 000 mg divididas en dos tomas al día, son efectivas, pero producen fotosensibilidad y su absorción disminuye al tomarse con alimentos, en especial con lácteos, refrescos de cola, antiácidos o hierro. Es más práctico el empleo de tetraciclinas de segunda generación, como la minociclina. Se utiliza sin dietas a dosis de 50 mg dos veces al día. Se pueden usar también: doxiciclina con la misma posología y limeciclina a dosis de 150 mg dos veces al día.

La eritromicina se utiliza a la misma dosis de las tetraciclinas, no provoca fotosensibilidad, y es el antibiótico sustituto de ellas, puede ocasionar gastritis con más frecuencia.

Dada la androdependencia del acné, en la mujer se han empleado hormonas antiandrógenas; la más común es el acetato de ciproterona. Se utilizan 2 mg asociados a 0.0350 mg de etinilestradiol diarios con un ritmo de 21 por 7 días de descanso, teniendo efecto anticonceptivo sin provocar alteraciones menstruales.

Diamino-difenil-sulfona. Se le reconoce un buen efecto en los acnés *conglobata* y necrótico, quizá por disminuir la respuesta quimiotáctica neutrofílica. Se emplea a dosis de 1 mg/kg/día, en toma única. El lapso de empleo podrá ser mayor al de los antibióticos y se prolongará hasta obtener el control de la dermatosis.

Corticoesteroides. Sólo se justifica el uso de corticoesteroides por breves periodos, en casos severos (acné necrótico o *fulminans* que no han respondido a la terapia ya mencionada).

Isotretinoína - ácido-13-cis-retinoico. Fue dado a conocer por Peck, en 1979; es el medicamento más poderoso para las formas severas de acné. Produce marcada disminución del sebo, disminuye la quimiotaxis neutrofílica, y las remisiones que ocasiona son de una duración sobresaliente comparadas con el resto de los fármacos. Sin embargo, la limitación de su uso la determinan sus reacciones ocasionales adversas, tales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

como queilitis, prurito, epistaxis, sequedad de piel y mucosas, estrías peribucales, conjuntivitis y caída -transitoria- de pelo, además de afecciones musculoesqueléticas como mialgias, miopatías, calcificación de tendones, hiperostosis espinal, artritis, etc. También puede ocasionar elevación de triglicérido y alterar las pruebas funcionales hepáticas. Lo anterior estará en relación con las dosis empleadas y con el periodo de administración, pero por fortuna las reacciones adversas graves no son frecuentes. No debe olvidarse que es teratogénico.

Secuelas

El acné puede dejar diversos tipos de cicatrices. Para las lesiones deprimidas se usa la dermoexfoliación (aplicaciones en la piel de sustancias que ocasionan intensa descamación epidérmica y aumento de grosor a nivel dérmico: este procedimiento puede ser superficial, medio o profundo), la dermoabrasión y la aplicación de colágeno intradérmico.

En las cicatrices hipertróficas se pueden aplicar corticoides de depósito, obteniendo mejoría variable y/o criocirugía (nitrógeno líquido). El éxito estriba en la selección del paciente, en la habilidad del cirujano dermatólogo o el cirujano plástico en las diferentes técnicas (dermoabrasión, dermoexfoliación, escisión, inyección de colágeno, injerto en sacabocado flotante, láser), así como en saber indicarlas según el caso; es importante crearle al paciente expectativas congruentes con los posibles resultados y no ser el médico un agresor más por ignorancia, irresponsabilidad o codicia.

Limitación del daño

Se deberá explicar al paciente y a sus padres la naturaleza de la enfermedad, que remitirá por sí sola, y que en la medida en que en forma disciplinada siga el tratamiento, el acné se controlará; de esta manera, la repercusión estética y por tanto sicológica (disminución de la autoestima, inseguridad y depresión) será menor.

EVALUACIÓN

1. Todas las opciones para el acné son verdaderas, excepto una: **a)** en el acné hay hipertrofia, hiperplasia e hipersecreción de la glándula sebácea; **b)** las propionibacterias participan en el acné inflamatorio; **c)** en general los cosméticos son comedogénicos; **d)** los antibióticos de uso tópico empleados en acné inflamatorio son la eritromicina y el fosfato de clindamicina; **e)** el antibiótico de uso sistémico empleado en acné inflamatorio es la ampicilina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barba-Borrego JA, Barba-Gastélum JA. Acné. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez , La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005.p.1599-1603.

Fitzpatrick T, Johnson RA, Wolf K, Polano M, Suurmont D. Trastornos de las glándulas sebáceas y apocrinas. En: Atlas de dermatología clínica. México: McGraw-Hill Interamericana; 1998. p. 2-7.

Grosshans E. Acnés. Encyclopédie Médico Quirurgicale, Dermatologie. París: Editions Techniques; 1996. 12490 A10. p.1-l0.

Millikan L. Generalidades de la terapia tópica y sistémica. En: Piquero-Martin J, editor. Acné. 3ª ed. Caracas: Carpográfica; 2000. p.173-178.

Piquero-Martín J, Piquero-Casals V, Piquero-Casals J. Acné. En: Rondón A, editor. Temas Dermatológicos: pautas diagnósticas y terapéuticas. Caracas: Colección Galderma; 2001.p.113-123.

Prendiville JS, Logan RA, Russel-Jones R. A comparison of dapsone with 13-cis-retinoic acid in treatment of nodular cystic acne. Clin Exp DermatoI.1998;13:67-71.

Strauss J. Acné. En: Fitzpatrick TB, Eizen AZ, WolfK, Freedberg IM, Austen KF, editores. Dermatología en medicina general. 4ª ed. New York: McGraw-Hill; 1993.p.709-726.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 31

Oftalmología

Coordinador: Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

Desarrollo visual y ambliopía
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

Retinopatía del prematuro
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Víctor Manuel Villar Calvo, Dra. Laura Espinoza López

Alteraciones congénitas de los parpados
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

Glaucoma infantil
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo, Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar

Catarata congénita
Dr. Juan Homar Páez Garza, Dr. Alfredo Lizárraga Corona

Dacrioestenosis congénita
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

Defectos de refracción o ametropía
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Alfredo Lizárraga Corona

Estrabismo
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo, Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar

Conjuntivitis
Dr. Juan Homar Páez Garza, Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar

Uveítis
Dr. Juan Homar Páez Garza

Patología orbitaria
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo, Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Alfredo Lizárraga Corona

Traumatismo del globo ocular y sus anexos
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar, Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DESARROLLO VISUAL Y AMBLIOPIA

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

Puntos sobresalientes

- El desarrollo visual del niño se lleva a cabo dentro de los primeros 8 a 9 años de vida, siendo el periodo más crítico durante los primeros 6 meses. Cualquier alteración ocular en esta etapa puede afectar en forma definitiva la visión del niño.
- La ambliopía es la falta de desarrollo visual adecuado en uno o ambos ojos. El pediatra debe incluir en su examen general la exploración ocular para detectar cualquier alteración que pueda interferir con el desarrollo visual del niño.
- La prueba de Brückner es un método adecuado y sencillo para la detección de factores ambliogénicos y se puede llevar a cabo en forma simple en cualquier consultorio médico.

El desarrollo visual en el niño es un área difícil de estudiar ya que el proceso de ver abarca el desarrollo ocular, del SNC y de la conducta. Los niños sanos, en condiciones normales, nacen con el potencial para obtener una visión normal, sin embargo, este potencial tiene que ser desarrollado.

Las características de la patología ocular durante la infancia son muy diferentes a las del adulto, ya que cualquier alteración que se presenta a temprana edad en el ojo en desarrollo del niño, puede, al interferir con la visión, no solo detener el desarrollo visual, sino provocar un deterioro visual profundo y muchas veces irreversible si no se detecta en forma temprana y se maneja en forma adecuada.

La visión del bebé representa la fuente de información más importante acerca de su nuevo entorno vital. De hecho, todo el desarrollo del niño se puede ver seriamente afectado cuando hay algún impedimento visual.

Hay un periodo crítico de desarrollo visual, el cual parece comprender los tres primeros meses de vida, por lo que la patología ocular, que se presenta en esta etapa temprana, como la catarata congénita, debe ser corregida lo más temprano posible para asegurar una buena rehabilitación visual. El niño que ha desarrollado su visión durante esta "etapa crítica" pasa a una etapa de mayor madurez visual. Sin embargo, la fragilidad del sistema visual permanece durante varios años, siendo maleable por lo menos hasta los 8 a 10 años de edad, por lo que es de máxima importancia el poner una atención esmerada a esta plasticidad durante el manejo de cualquier problema ocular.

Estudios recientes han demostrado que la nutrición tiene un papel importante en el desarrollo visual del lactante por lo que es importante que las fórmulas lácteas contengan elementos importantes como los ácidos grasos omega 3 y 6 y el ácido araquidónico cuando se usan en la alimentación de niños no alimentados con seno materno.

El desarrollo normal del sistema visual tanto en su aspecto sensorial como motor, van paralelos al desarrollo ocular anatómico. Las dimensiones del globo ocular presentan cambios dramáticos durante la infancia, con mayor importancia durante los seis primeros meses de vida, donde se presenta el 50% del crecimiento ocular del niño. Así mismo, la fóvea (área central de mayor discriminación visual) tiene un desarrollo importante durante los primeros cuatro meses de vida extrauterina.

El cristalino es mucho más esférico al nacimiento y la córnea más curva. Durante el desarrollo el cristalino y la córnea se aplanan, lo cual, junto con el crecimiento axial del globo ocular, va a producir los cambios refractivos constantes, que llevan al niño en condiciones normales, de una hipermetropía moderada normal en los primeros meses de vida, hasta un estado refractivo normal (emetropía). A este proceso se le llama "emetropización".

La visión pobre del RN se debe principalmente a la inmadurez de los centros visuales cerebrales, incluyendo el cuerpo geniculado lateral (CGL) y la corteza estriada. La estimulación retiniana con la formación de imágenes nítidas estimula el crecimiento de las conexiones corticales, mejorando la agudeza visual (AV). A las 4 a 6 semanas de vida se establece la fijación foveal central con capacidad para un seguimiento lento preciso.

Si un niño a los seis meses de edad no es capaz de fijar un objeto visualmente, es necesario hacerse un examen exhaustivo para determinar la causa. El desarrollo de una visión foveal de alta resolución depende de la presencia de imágenes enfocadas con claridad en la retina. Una estimulación visual anormal durante el periodo crítico resulta en un daño permanente de los centros visuales cerebrales. Los tres parámetros con mayor influencia sobre la mejoría de la AV en los primeros meses de vida son: la diferenciación foveal, la mielinización de las vías ópticas y el aumento en el número de sinapsis.

La función visual se mide principalmente a través de la AV, aún cuando ésta no es la única función visual (visión al color, campo visual, acomodación, sensibilidad al contraste, etc.). Los parámetros para normar la AV normal del niño a determinada edad dependen de los métodos utilizados para obtenerla.

Los usados con más frecuencia en la actualidad en niños muy pequeños son de dos tipos:

1. Métodos psicofísicos: son técnicas estándar de fijación y seguimiento que dependen de la interpretación de respuestas motoras.

a) La forma más frecuente de cuantificación visual con estos métodos es la mirada preferencial (MP), en la que al niño se le muestran dos estímulos visuales simultáneos, uno de ellos con un patrón visual de franjas de diferentes "anchos" y otro sin patrón, y se observa hasta que tamaño de las franjas el niño responde al estímulo visual con patrón, volteando la mirada hacia el mismo.

La MP muestra que el niño RN tiene una visión de 30 minutos de arco, esto corresponde, de forma aproximada, a un 20/600 en las cartillas de Snellen, aún cuando estrictamente hablando no existe una correlación directa entre los dos parámetros. A partir del nacimiento el niño tiene un desarrollo visual muy rápido alcanzando el 20/120 a los 3 meses de edad , 20/60 a los 6 meses de edad y 20/20 entre los 3 y 5 años.

b) El *nistagmus* optoquinético (OPK) depende de la habilidad del niño para distinguir las franjas de diferente frecuencia espacial impresas sobre un tambor rotato-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rio, con la consiguiente provocación del nistagmus como respuesta al estímulo. Cuando el niño ya no es capaz de discriminar las franjas de menor frecuencia, deja de despertarse el nistagmus optoquinético. Esta prueba se utiliza ya mucho menos que la de la MP.

Estos métodos al depender de una respuesta motora no miden solo en forma estricta la AV, sino que requieren de una integración mayor en el SNC.

2. Métodos electrofisiológicos: a través de los potenciales visuales evocados (PVE), que no requieren de una respuesta motora sino solo la visual. Con este método se ha encontrado un desarrollo visual mucho más rápido, desde 20/400 al nacer el niño hasta el 20/20 a los 6 a 7 meses de edad.

La discrepancia entre ambos métodos ha dado muchos motivos de controversia. Se podría argüir que los PVE no requieren de una respuesta motora para ser evaluados y que podría ser un método mucho más sensible y exacto. Sin embargo, la percepción visual puede involucrar niveles más elevados de procesamiento cortical que no estarían involucrados en la generación la respuesta a los PVE. Si estos procesos corticales, necesarios para el proceso complejo de "ver" (y no solo percibir imágenes), maduran en forma más lenta que los de la corteza visual primaria, puede ser que los PVE estén sobreestimando la AV del niño.

En los niños mayores, en general a partir de los 3 años de edad, ya se pueden usar cartillas para la determinación de la AV, ya sea de figuras si aún no saben leer, o de letras.

Una vez analizado esto, en general, se acepta que la AV del RN es de 20/400 y que mejora en forma progresiva hasta alcanzar el nivel de la AV adulta de 20/20 a los 6 ó 7 años de edad en el 70% de los casos, y en muchas ocasiones a edades más tempranas. Se acepta como estándar normal una visión de 20/40 a los 3 a 4 años de edad y 20/30 a los 5 a 6 años.

Por lo tanto, cualquier niño con visión menor de 20/40 a la edad de 3 a 5 años ó menor de 20/30 a los 6 años de edad, o con dos líneas de diferencia entre ambos ojos cualquier edad, debe de referirse al oftalmólogo para evaluación y tratamiento.

El desarrollo visual implica no solo la adquisición creciente de una capacidad de visión monocular, sino la integración de las imágenes visuales para el desarrollo de la binocularidad. La visión binocular única es la percepción simultánea de la misma imagen en áreas retinianas correspondientes de los dos ojos. La fusión es una función cerebral y es el fenómeno mediante el cual se unen las imágenes provenientes de ambos ojos para ser percibidas como una sola. Para que esto se lleve a cabo son indispensables los siguientes factores:

1. que los ejes visuales estén alineados.
2. que los mecanismos binoculares de convergencia y fusión sean normales.
3. que las imágenes visuales sean nítidas y semejantes en ambos ojos y
4. que las vías visuales cerebrales estén íntegras.

Si el desarrollo visual es normal, el niño es capaz de fusionar ambas imágenes visuales en una sola alrededor de los dos meses de edad, y se inicia el desarrollo de la estereopsis (percepción de profundidad para dar la visión en tercera dimensión) a los tres meses de edad. En varios estudios se ha observado que los mecanismos fundamentales de la binocularidad están establecidos al nivel aproximado del adulto entre los 3 y 6 meses de edad.

Cabe señalar que algunos autores piensan que una fusión binocular anormal es la causa de gran parte de los estrabismos infantiles y que el estrabismo es consecuencia de una anormalidad en los centros de fusión cerebrales. La controversia entre qué es primero, si el estrabismo o las anormalidades de la fusión, no se ha resuelto.

Los signos de un pobre desarrollo visual binocular durante los primeros meses de vida incluyen nistagmus, movimientos oculares descoordinados y falta de respuesta a los estímulos visuales y a las caras familiares.

AMBLIOPÍA

Cualquier alteración ocular que interfiera con el desarrollo visual del niño puede producir ambliopía, definiéndose ésta como: "la disminución de la agudeza visual y/o interacción binocular anormal, secundaria a una estimulación visual deficiente". Se entiende por interacción binocular anormal a cualquier situación en la que se pierda la semejanza de condiciones visuales entre ambos ojos (AO), lo cual provoca que la imagen proveniente del ojo deficiente sea eliminada a nivel cerebral por no poder ser fusionada con la imagen proveniente del ojo normal. A la luz de estudios recientes, es posible entonces decir que la ambliopía es la "falla en la consolidación de la agudeza visual como resultado de una falta de estímulo o por la presencia de un estímulo inadecuado o insuficiente durante el periodo crítico del desarrollo".

La ambliopía representa un problema social importante, ya que su prevalencia es del 2 a 4% de la población general, siendo la causa más común de déficit visual en la edad escolar después de los defectos de refracción.

El desarrollo visual anormal se presenta cuando la percepción de una imagen nítida es interrumpida por alguna razón durante los primeros meses o años de vida. El tipo de "insulto" que ocasiona la alteración al ojo, no parece ser tan importante como otros factores: edad de inicio, gravedad de la alteración, edad de inicio del tratamiento, cooperación con el tratamiento y estado del ojo contra lateral.

En general, cuanto más pequeño el niño, más grave la alteración, más tardío el tratamiento y menor cooperación al mismo, mayor será la alteración del desarrollo visual. Así mismo, cuanto mayor la diferencia de visión entre ambos ojos, peor pronóstico para la recuperación del que tiene mala visión.

La ambliopía puede ser bilateral, o con mayor frecuencia, unilateral. Se clasifica de acuerdo con la alteración que la ocasiona, siendo en orden de frecuencia: estrábica, anisometrópica (diferencia de refracción entre AO mayor de 1.5 dioptrías), ametrópica (defecto de refracción alto de igual magnitud en AO), por deprivación (obstrucción visual por catarata congénita, ptosis palpebral, opacidades de los otros medios transparentes del ojo, oclusión terapéutica prolongada, etc.) y nistágmica.

El diagnóstico se establece cuando, una vez corregida cualquier alteración que pueda causar baja visual, no se puede obtener una AV normal, ya sea en ambos ojos si es bilateral o en uno solo si es unilateral. En este último caso, la diferencia de visión de 2 líneas de las cartillas entre un ojo y el otro establece el diagnóstico.

En niños muy pequeños en los que aún no se utilizan cartillas, el diagnóstico se puede inferir por métodos indirectos; por ejemplo, rechazo a la oclusión de un ojo en particular,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

o, en pacientes estrábicos, fijación constante con un solo ojo, estos signos indican que existe mejor visión en uno de los dos ojos.

El tratamiento consiste, primero, en detectar y eliminar la causa que produjo la baja visual y, segundo, forzar la estimulación del ojo afectado. Para esto último el método más aceptado es la oclusión del ojo sano por medio de un parche.

La cantidad de tiempo que se parcha el ojo normal depende de la edad del niño. En niños muy pequeños no se puede mantener ocluido el ojo sano por tiempo muy prolongado, debido al riesgo de producir en éste una ambliopía por oclusión. De forma tradicional se utilizaba la oclusión durante todas las horas que el niño estaba despierto. Recientemente, existen varios estudios que indican que la dosis se puede ajustar de acuerdo a la edad del niño y profundidad de la ambliopía, y aún obtenerse buenos resultados con oclusiones de tiempo parcial. Si el parche no da resultado se intentan otros métodos terapéuticos como la "penalización", que consiste en bajar la AV del ojo sano, ya sea por medios ópticos (lentes) o medicamentosos (provocando cicloplejía con atropina), para forzar la utilización del ojo ambliope. La penalización con Atropina da buenos resultados siempre y cuando se trate de una ambliopía leve a moderada en la que el ojo ambliope tenga visión igual o mejor de 20/100. Una alternativa para la oclusión en pacientes con rechazo al parche podría ser la colocación de un lente de contacto oclusivo.

Dado que en muchas ocasiones la oclusión con parche o la penalización no dan los resultados esperados, desde hace tiempo se busca una alternativa en la administración de substancias como la levodopa y carbidopa, que han demostrado tener un efecto en los ambliopes con mejoría de la AV, incluso en pacientes con edad por arriba del periodo sensible del desarrollo. Sin embargo estos efectos parecen ser transitorios y su uso no se ha generalizado. En reportes recientes hay autores que refieren el uso de estas drogas como coadyuvantes en el manejo de la oclusión; dado que mejoran la agudeza visual del ojo ambliope, el niño cooperaría más al ocluírsele el ojo sano con el parche. Hay también algunos reportes de manejo de acupuntura asociada al tratamiento de la ambliopía anisometrópica. No existe experiencia suficiente en su uso, ni éste se encuentra generalizado.

Otra ayuda para estos pacientes serían ciertos ejercicios para estímulo visual (ortóptica) que en algunos estudios han demostrado ser de utilidad para el manejo de la ambliopía, aunados a la oclusión. Su uso no se encuentra aún generalizado.

En cuanto a los pacientes ambliopes bilaterales, su manejo suele ser más simple dado que no hay competencia entre ambos ojos, y basta con mejorar las condiciones de visión (por ejemplo indicar el uso de anteojos en defectos de refracción altos o efectuar cirugía para corrección del nistagmus) para que la AV mejore.

Es conveniente comentar que a la luz de estudios recientes se han encontrado niveles antes no reconocibles de plasticidad neuronal residual en el cerebro adulto y que hay trabajos científicos en los que se están desarrollando nuevas formas de activar estos mecanismos latentes para obtener su potencial para la recuperación visual, ya sea por medios genéticos, farmacológicos o conductuales.

Lo que nos parece más importante con respecto a esta alteración visual es que en la mayoría de los casos es prevenible si se detectan sus causas a tiempo. Por ello, la exploración ocular debe de formar parte de la exploración rutinaria del niño. Así mismo, deben establecerse programas de detección de alteraciones visuales y canalizar al oftalmólogo a cualquier niño en el que se sospeche alguna alteración visual. Lo ideal sería que el niño fuera evaluado por un oftalmólogo mínimo en las primeras semanas de vida, antes de entrar al preescolar y antes de entrar a la primaria.

Una prueba sencilla, que el pediatra puede llevar a cabo en su consultorio con el fin de detectar problemas oculares que pueden causar ambliopía, es la prueba de Brückner. Esta se basa en el reflejo rojo que se observa a través de la pupila cuando ésta se ilumina en forma directa (como se ve en las fotografías con flash). Consiste en observar a través de un oftalmoscopio directo iluminando ambos ojos a la vez, en una habitación con baja iluminación, a una distancia aproximada de 1 m. entre el examinador y el paciente. Ambos reflejos deben ser semejantes y la ausencia o cualquier diferencia entre ellos son indicativas de que hay alguna alteración que puede interferir en forma importante en el desarrollo visual y debe canalizarse con el oftalmólogo.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

American Academy of Ophthalmology: Decreased vision in infants and children. En: basic and clinical science course, section 6. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. American Academy of Ophthalmology, 2006:213-217.

Astle AT, McGraw PV, Webb BS: Can human amblyopia be treated in adulthood? Strabismus. 2011 Sep;19(3):99-109

Brémond-Gignac D, Copin H, Lapillonne A, Milazzo S: European Network of Study and Research in Eye Development. Visual development in infants: physiological and pathological mechanisms. Curr Opin Ophthalmol. 2011 Apr;22 Suppl:S1-8.

Doshi NR, Rodriguez ML: Amblyopia. Am Fam Physician. 2007 Feb 1;75(3):361-7.

Gurovich L. Amblyopia. En: Prieto-Diaz J y Souza-Díaz C. Strabismus. 4th Ed. Butterworth Heineman. Boston 2000; 33-62.

Jaeb Center for Health Research, Tampa, Fla. USA: A randomized trial of atropine vs. patching for treatment of moderate amblyopia in children. Pediatric Eye Disease Investigator Group.. Arch Ophthalmol. 2002 Mar;120(3):268-78.

Lewis TL, Maurer D: Multiple sensitive periods in human visual development: evidence from visually deprived children. Dev Psychobiol. 2005 Apr;46(3):163-83.

Pandey PK, Chaudhuri Z, Kumar M, Satyabala K, Sharma P: Effect of Levodopa and Carbidopa in Human Amblyopia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. March-Apr 2002; 39 (2):81-9.

RETINOPATIA DEL PREMATURO

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Dra. Laura Espinoza López

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el médico general y el pediatra, sobre todo neonatólogo, tengan un concepto claro de esta patología para que todos los prematuros con factores de riesgo sean evaluados por un oftalmólogo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La retinopatía del prematuro (ROP) es una enfermedad de etiología multifactorial caracterizada por proliferación fibrovascular que afecta a los vasos en formación de la retina inmadura de los niños prematuros y cuyos estadios más avanzados llevan al desprendimiento de retina (DR) total y a la ceguera.

Fue descrita por primera vez por Terry en 1942, recibiendo entonces el nombre de "fibroplasia retrolental", debido a que en aquel entonces solo se reconocía el estadio final de la enfermedad caracterizado por la masa de tejido fibrovascular retrocristaliniano con desprendimiento de retina. Desde entonces se le ha reconocido como una de las principales causas de ceguera infantil.

Puntos sobresalientes

- La retinopatía del prematuro es una enfermedad de etiología multifactorial caracterizada por proliferación fibrovascular que afecta a los vasos en formación de la retina inmadura de los niños prematuros y cuyos estadios más avanzados llevan al desprendimiento de retina total y a la ceguera.
- Los principales factores de riesgo son la edad gestacional baja y el bajo peso al nacer.
- La revisión oftalmológica debe realizarse en todo prematuro menor de 1 500 g y 32 semanas de edad gestacional (SEG), y si tiene otros factores de riesgo hasta las 35 SEG sin importar el peso.
- Los niños con retinopatía que ha involucionado presentan un alta incidencia de complicaciones tardías por lo que deben tener atención oftalmológica periódica

PERIODO PREPATOGENICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La administración prolongada de oxígeno es un factor de riesgo, más no el principal, observándose en varios estudios una asociación significativa entre el tiempo en que la PO2 fue mayor o igual a 80 mm Hg y la incidencia y gravedad de la ROP. Sin embargo, en algunos casos se ha observado presencia de retinopatía en ausencia de administración suplementaria de O_2, por lo que hay que considerar también otros factores de riesgo. La duración de la ventilación CPAP es proporcional a la ROP

Huésped

Herencia

Aunque no se ha encontrado una correlación racial estricta entre diversos grupos étnicos, hay algunas evidencias que sugieren que los niños afro-americanos son menos propensos a presentar grados severos de ROP que los niños de raza blanca. Sin embargo, los estudios recientes no han sido concluyentes con respecto a la participación genética en estas alteraciones.

Un estudio multicéntrico (CRYO-ROP), llevado a cabo en Estados Unidos, ha confirmado que los principales factores de riesgo son la edad gestacional baja y el bajo peso al nacer. Cuanto menor es el peso al nacer, mayor es la incidencia de ROP. Según los datos publicados por el grupo CRYO-ROP en 1991, se presenta cualquier grado de ROP en el 65.8% de los niños con peso al nacer menor o igual a 1 250 g.; el riesgo es de 46.9% en prematuros de entre 1 000 y 1 250 g., de 78.2% con peso entre 770 y 1 000 g y de 90% en menores de 750 g.

En los países muy desarrollados la incidencia de ROP grave ha disminuido, sin embargo, en los bebés de muy bajo peso al nacer, aún hay hasta un 12.5% de los que nacen entre las 23 y 26 semanas que requieren tratamiento.

En Jalisco nacen alrededor de 760 prematuros al año, observándose entre los que se consideran con riesgo (peso <1 250 g o menos de 32 SEG) una incidencia de cualquier grado de ROP de 60%, de los cuales requieren tratamiento alrededor del 5.4%. Estas cifras coinciden en general con las estadísticas internacionales.

Además de la edad y del peso hay otros factores de riesgo para la presencia de retinopatía, como son transfusiones sanguíneas y ventilación asistida prolongada principalmente. Otros factores se han sugerido, aún cuando no está muy bien establecido si en realidad son factores de riesgo independientes o solo indicadores del compromiso de salud general del neonato, como son la enfermedad materna prenatal, embarazo múltiple, anemia, multiparidad, infecciones neonatales con septicemia, neumonía, episodios de hipoxia, hipercapnia o hipocapnia, enfermedad grave asociada, afección seria al SNC con hemorragias intraventriculares y uso de indometacina.

Los niños concebidos a través de programas de fertilización asistida, principalmente la fertilización *in vitro*, son más propensos a tener nacimientos múltiples y, en consecuencia, partos prematuros, aumentando con ello la posibilidad de ROP.

Ambiente

Se han mencionado factores ambientales tales como la cantidad de iluminación en el ambiente del prematuro que pudieran influir en la aparición de la retinopatía, sin embargo esto no se ha confirmado en estudios repetidos, por lo que no se considera en realidad un factor de riesgo.

No existe una correlación directa entre el tabaquismo materno y la ingesta materna de alcohol como riesgo de aumentar la incidencia de ROP.

Las condiciones generales del nivel de atención médica en diversos países sí son factores que influyen en forma definitiva para la presencia de ROP. Por ejemplo, en los países con un gran subdesarrollo, la incidencia de ROP no es muy alta, debido a que no tienen las condiciones adecuadas para la sobrevida de prematuros muy pequeños. En cambio, en los países con alto grado de desarrollo, en los que prematuros de bajo peso extremo al nacer tienen las condiciones necesarias para sobrevivir, la incidencia de ROP es más alta.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe insistirse en la educación médica de la comunidad para que todas las mujeres embarazadas lleven un control prenatal. El cuidado prenatal esmerado es un factor importante para evitar en lo posible complicaciones durante el embarazo y disminuir con ello la incidencia de partos prematuros.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protección específica

Una vez que el prematuro ha nacido debe estar manejado por un neonatólogo con conocimiento del riesgo de ROP para el niño de acuerdo a su edad gestacional y peso, con el fin de que se tome en cuenta su exploración oftalmológica de acuerdo a los criterios establecidos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

La ROP se presenta como consecuencia de una perturbación de los reguladores vasogénicos esenciales para el proceso de maduración normal del árbol vascular de la retina.

La vascularización retiniana normal se inicia a la semana 16 de gestación con crecimiento del tejido mesenquimatoso (precursores de los vasos sanguíneos) a partir del disco óptico, desde donde avanza hasta alcanzar la *ora serrata* del lado nasal a los 8 meses de gestación y la *ora serrata* del lado temporal poco después del nacimiento. En la línea de avance del mesénquima se desarrolla una red fina de capilares inmaduros que por remodelación van formando venas y arterias maduras. La vasculatura en desarrollo de la retina del prematuro es vulnerable a una gama de factores nocivos, los cuales ocasionan suspensión del avance y maduración normal de los vasos, formándose cortocircuitos arterio-venosos. A partir de aquí, los precursores de los vasos rompen la membrana limitante de la retina y se inicia la proliferación fibrovascular fuera del plano retiniano hacia la cavidad vítrea. Estas formaciones fibrovasculares van a ejercer tracción sobre la retina causando su desprendimiento.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Por lo general la enfermedad se inicia entre las semanas 32 y 36 de "edad posconcepción" (EPC), entendiéndose por ésta las semanas de gestación al nacer + las semanas de vida extra uterina (VEU). En promedio 35 semanas de EPC según algunos autores. En raras ocasiones se presenta antes de las 4 semanas de VEU, en cuyo caso suelen ser cuadros muy graves que llevan al ojo al desprendimiento de retina (DR) en forma acelerada. (En la conferencia internacional del 1995 hay reportes de ROP desde la semana 30 a 31 y sugerían la primera revisión en la semana 29 a 30 de EPC o bien en la 3ra semana de vida extrauterina)

Para establecer el grado de enfermedad y su evolución se usa la clasificación internacional de ROP, la cual toma en cuenta tres parámetros:

1. **Localización** (figura 31-1). La retina se divide en tres zonas: zona I, que es la parte más posterior e interna; abarca una región igual a 2 veces la distancia entre el disco óptico y el centro de la mácula en todas direcciones, tomando como centro el disco óptico; zona II es el área de retina comprendida entre el límite de la zona I y un círculo concéntrico trazado a nivel de la ora serrata nasal; zona III es la creciente semilunar de retina que se extiende hacia la ora serrata temporal.
2. **Extensión**: se especifica en "horas de reloj" de acuerdo a la extensión de la retina que abarca.
3. **Gravedad o estadio**: se define en 5 estadios:
   - Estadio 1: presencia de línea de demarcación blanquecina entre la retina con vascularización normal y la retina avascular.
   - Estadio 2: la línea de demarcación se ensancha y se eleva formando un "reborde".
   - Estadio 3: se inicia proliferación fibrovascular hacia la cavidad vítrea a partir del reborde de demarcación.
   - Estadio 4: desprendimiento parcial de retina por tracción:
     a) Sin inclusión del área macular.
     b) Con inclusión del área macular.
   - Estadio 5: desprendimiento total de retina.

Además de los datos anteriores, debe tomarse en cuenta el estado de los vasos del polo posterior. Cuando éstos presentan dilatación y tortuosidad se denomina enfermedad "plus" y significa que es una retinopatía activa en evolución. Se indica añadiendo una cruz (+) a la descripción de la localización, ex-

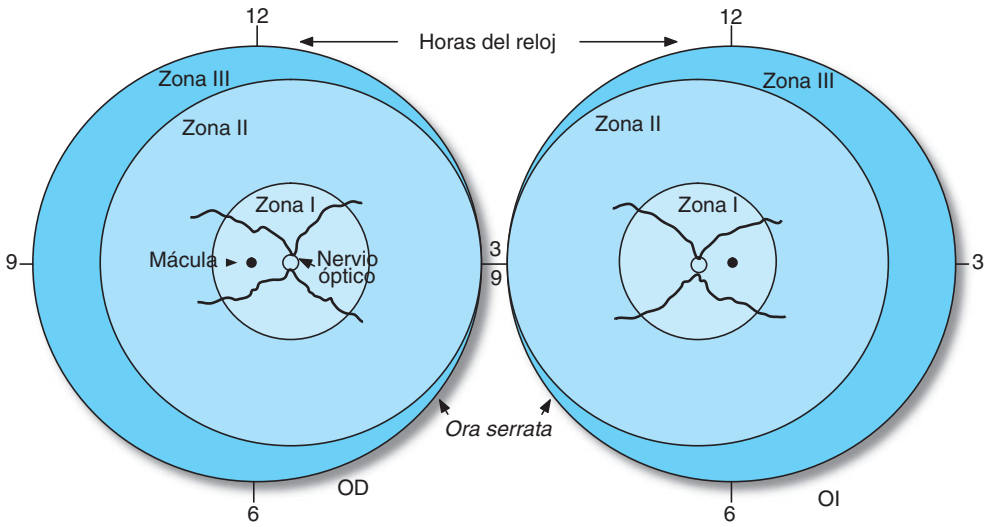


Figura 31–1. Esquema que ilustra las zonas de la retina empleadas en la clasificación internacional de la retinopatía del prematuro.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tensión y estadio de la retinopatía. Un ejemplo de la forma de indicar el grado de retinopatía que presenta un prematuro sería: presencia de ROP en ojo derecho, estadio 3+, de las III a las VII en zona 1. Estos datos proporcionan una idea exacta del grado de enfermedad y su localización al momento de la exploración y permiten un seguimiento minucioso para determinar el manejo a seguir.

Se ha actualizado la clasificación en el nuevo estudio llevado a cabo en el año 2005, con vías a que la retinopatía se trate en forma más oportuna. Se aceptó el termino "*pre-plus*" para una tortuosidad y dilatación vascular anormal pero menor a la de la enfermedad plus. AP-ROP para denominar a la enfermedad agresiva posterior que tiene una evolución muy rápida (*rush*) hacia el desprendimiento de retina si no se trata en forma oportuna. Se caracteriza por localizarse en zona I y II posterior, con enfermedad plus, comunicaciones arteriovenosas y sin los típicos estadios 1 y 2 sino que progresa con rapidez a la formación de membrana neovascular_

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Por lo común no se observan signos oculares sino hasta los estadios avanzados, cuando el pronóstico es muy malo. Por ello se han establecido ciertos parámetros para la búsqueda intencionada de ROP, para lo cual hay varios criterios de manejo según diversos estudios.

En general, se considera adecuado el siguiente criterio: la revisión debe realizarse en todo prematuro menor de 1 500 g de peso al nacer y 32 SEG, y si tiene otros factores de riesgo hasta las 35 SEG sin importar el peso. La primera revisión en prematuros menores de 27 SEG debe hacerse a las 4 semanas de nacido y en mayores de 27 SEG a la 3ª semana de VEU, siempre y cuando estén estables las condiciones generales del niño. La exploración debe hacerse aún estando el niño en la unidad de cuidados intensivos y no esperar a que se de alta, cuando ya puede ser demasiado tarde.

El programa de seguimiento se lleva a cabo de acuerdo a los hallazgos en la primera exploración y a la evolución.

No todos los ojos que presentan ROP ameritan tratamiento. El 90% de los casos en estadio 1 ó 2, regresan en forma espontánea sin dejar secuelas. Los que presentan estadio 3 aún pueden regresar en forma espontánea con secuelas variables o avanzar hacia una etapa "umbral" en la que requieren tratamiento. Se define como "umbral" cuando la enfermedad alcanza una extensión de 5 horas de reloj continuas u 8 discontinuas, con estadio 3+ en zona I ó II (figura 31-2). En la actualidad se acepta tratamiento en las enfermedades preumbrales, ya que se reportan mejores resultados.

El tratamiento hoy en día es a base de foto coagulación con láser sobre la retina avascular. Solo se utiliza la crioterapia, antes considerada el manejo de elección, cuando no se cuente con láser. En la actualidad se reportan más del 90% de buenos resultados, aunque en la enfermedad agresiva posterior el pronóstico es más limitado. El manejo de los estadios más avanzados (4 y 5) en general es quirúrgico, con muy mal pronóstico tanto visual como para la conservación del ojo. Se considera fuera de riesgo al niño que presenta involución de la retinopatía (si la hubo) y que ha completado la vascularización retiniana normal hasta alcanzar la *ora serrata* temporal. En la actualidad el estudio BEAT-ROP esta en fase 2 de investigación y ya hay reporte de resultados preliminares del tratamiento con antiangiogénicos intraoculares como monoterapia. Antes, estos medicamentos solo se aceptaban como terapia adyuvante al láser. En todos los casos la vigilancia del niño debe hacerse hasta que los vasos retinianos completen su desarrollo.

Limitación del daño

Una vez que se ha determinado que existe ROP se debe vigilar de forma estrecha su evolución para identificar de inmediato si hay avance de la enfermedad o complicaciones de la misma y poder tratarla.

Debe hacerse hincapié a los padres en la importancia de la revisión oftalmológica periódica del niño sobre todo en los

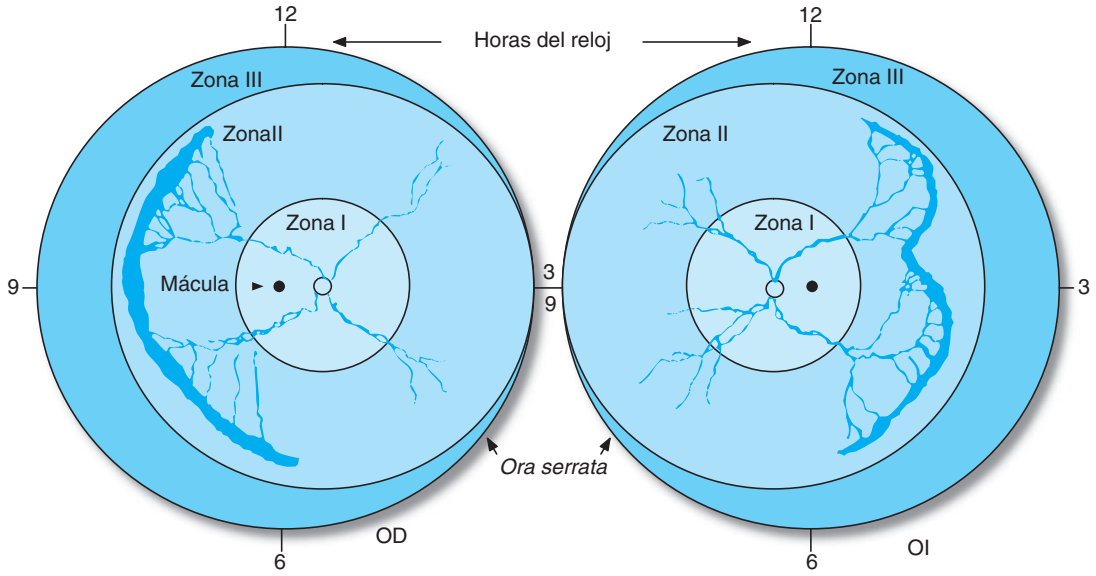


Figura 31–2. Forma esquemática para representar la extensión de la retinopatía del prematuro. Se observa presencia de retinopatía bilateral en zona II, abarcando cinco horas de reloj continuas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primeros 8 años de vida que es la etapa de desarrollo visual para asegurar que no haya complicaciones que impidan que éste se lleve a cabo en forma adecuada.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los niños con ROP que ha involucionado presentan un alta incidencia de miopía, anisometropía y astigmatismo. También puede haber secuelas retinianas como cambios pigmentarios, zonas de atrofia con predisposición a la formación de agujeros y desprendimiento de retina secundario por tracción, presencia de ectopia macular y pliegues de retina. Estos niños presentan estrabismo con mayor frecuencia que la población general. La ROP grave cicatricial presenta varias complicaciones; una de las más frecuentes y graves es el glaucoma secundario.

El niño que ha presentado ROP, por lo tanto, debe tener atención oftalmológica periódica constante con el fin de manejar de forma oportuna cualquier complicación que se presente.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general, el pediatra y en especial el neonatólogo deben estar familiarizados con los factores de riesgo para la presencia de ROP y solicitar evaluación por oftalmólogo capacitado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

An International Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. Arch The International Classification of Retinopathy of Prematurity Revisited. Ophthalmol. 2005;123:991-999

Bravo-Ortiz JC. Retinopatía de la prematuréz. En: Rojas Dosal JA, Academia Mexicana de Cirugía. Compendio de oftalmología pediátrica. México, JGH Editores, 1998: 79-84.

Gnanaraj L, Brennan R, Cottrell DG. Retinopathy of prematurity in practice. II: long-term results following treatment for threshold disease. Eye 2003 Mar;17(2):189-93

Kopylov U, Sirota L, Linder N. Retinopathy of Prematurity risk factors. Harefuah 2002 Dec;141(12):1066-9

Larsson E, Halmstrong G. Screening for ROP: evaluation and modification guidelines. BJ Ophthalmol 2002 Dec;86(12):1399-402.

Ober RR, Palmer EA. Retinopathy of prematurity. En: Wright KW. Pediatric Ophthalmology and strabismus. Philadelphia, Mosby, 2002: 511-40

Shah Va, Cl Yeo Yl Ling, Ly Ho. Incidencia de factores de riesgo de la Retinopatía del Prematuro de bajo peso al nacer en Singapur. Ann Acad Med Signapur. Marzo 2005. 34 (2): 169-78

Spencer R. Long-term visual outcomes in extremely low-birthweight children (an American Ophthalmological Society thesis). Trans Am Ophthalmol Soc. 2006;104:493-516

Wheatley CM, Dickinson JL, Mackey DA, Craig JE, Sale MM. Retinopathy of Prematurity: recent advances in our understanding. Arch of Disease in Childhood Fetal and Neonatal Edition 2002;87:F78-F82.

William V. Good MD and on behalf of the early treatment for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group: Final Results of the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity (ETROP) Randomized Trial. Trans Am Ophthalmol Soc 2004;102:233-250

ALTERACIONES CONGÉNITAS DE LOS PARPADOS

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Con colaboración de:
Dra. M. Marisol Ochoa Elizondo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el médico general y el pediatra puedan identificar las diversas alteraciones palpebrales con el fin de que canalicen de manera oportuna aquellas que requieran atención especializada.

CONCEPTO

Las alteraciones congénitas de los párpados pueden aparecer como una malformación aislada o como parte de complejos faciales o sistémicos. La evaluación cuidadosa de estos pacientes, incluyendo una valoración genética, es recomendable. La mayor parte de las anomalías congénitas ocurren durante el segundo mes de gestación y se deben a una falla en la fusión o una detención del desarrollo palpebral y ocurren de forma esporádica. Los párpados pueden presentar alteraciones congénitas en su forma, estructura y función. La etiología es variable, puede deberse a la exposición a teratógenos externos en útero, a lesiones obstétricas, anomalías cromosómicas o a defectos genéticos del desarrollo.

Puntos sobresalientes

- Son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario y cada una se relación con un periodo concreto del mismo.
- Constituyen del 3 al 10% de todas las malformaciones congénitas.
- Los párpados pueden tener alteraciones congénitas en su función, estructura y forma.
- Pueden ser aisladas o formar parte de un síndrome.
- La alteración palpebral congénita más frecuente es la ptosis del párpado superior.
- La ptosis palpebral puede causar ambliopía ya sea por obstrucción del eje visual o por astigmatismo inducido.
- El principal riesgo de las alteraciones de la posición de los párpados es la lesión corneal por exposición, o por contacto directo de las pestañas en la cornea.
- El epicanto (pliegue de piel proveniente del párpado que cubre el canto interno del ojo) puede dar la impresión de que hay una endotropia, llamándose a esto *seudoestrabismo*.

ANOMALÍAS EN LA POSICIÓN DE LA HENDIDURA PALPEBRAL

La hendidura palpebral tiene una oblicuidad normal, con el canto externo 1 mm más alto que el interno. Cuando esta inclinación se acentúa se llama hendidura mongoloide y cuando

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

es en sentido inverso, se le llama hendidura antimongoloide. Con frecuencia estas posiciones palpebrales son secundarias a la posición de las órbitas, asociadas o no a otras anomalías craneofaciales.

TELECANTO

Es el aumento de la distancia entre ambos cantos internos (mayor de 30 mm) con una distancia interpupilar normal. Puede presentarse en forma aislada o asociado a otras alteraciones palpebrales como la blefarofimosis, o sistémicas (enfermedad de Waardenburg, de Aarskog, etc.). El telecanto puede o no acompañarse de hipertelorismo (aumento de la distancia entre las dos órbitas y en el ángulo de sus ejes). También puede ser secundario a traumatismos craneofaciales severos en los que se desinserta el ligamento cantal interno, requiriendo corrección quirúrgica en todos los casos. Cuando el telecanto es traumático se prefiere su corrección en el primer intento de reconstrucción facial, debido a que después es más difícil que la hendidura palpebral vuelva a quedar en su posición original debido a los cambios cicatriciales.

ALTERACIONES ORIGINADAS EN LA FORMACIÓN DE PLIEGUES PALPEBRALES

Criptoftalmos

Ausencia del desarrollo total o parcial del pliegue palpebral. Casi siempre simétrica y bilateral. Existen 3 tipos: a) típica, siendo la más frecuente. No existen los párpados y la piel de la frente se continúa con la de la mejilla y no existen cejas ni pestañas. b) Parcial, en la que hay formación rudimentaria de los párpados. c) Forma abortiva en la se encuentra adherido el párpado superior con el globo ocular, la cornea esta queratinizada y el punto lagrimal ausente.

El tratamiento es quirúrgico, con pobre pronóstico para la recuperación visual, pero con mejoría tanto en la apariencia como en función palpebral.

Anquilobléfaron

Alteración en la separación de los pliegues palpebrales fusionados durante el desarrollo embriológico. El tratamiento es quirúrgico, consiste en la separación de las adherencias en los pliegues y la interposición entre el párpado y el globo ocular.

Coloboma palpebral

Consiste en una falta de continuidad del borde libre del párpado que ocasiona "muescas" de tamaños y formas diferentes, con ausencia de piel, tarso y pestañas. Su localización es variable, siendo la más frecuente en la mitad nasal del párpado superior (figura 31- 3).

Típicamente se presenta en el párpado superior en el síndrome de Goldenhar, (asociado a tumores dermoides y apéndices preauriculares) y en el párpado inferior en el síndrome de Treacher-Collins. Puede presentarse en forma aislada, pero se asocia con mayor frecuencia a otras anomalías como macrostomía, labio y paladar hendido, etc. En general, si el defecto es pequeño puede manejarse en forma conservadora por medio de lubricantes oculares y esperar algunos meses para ser intervenido quirúrgicamente. En los casos de defectos muy grandes o en la ablefaria (ausencia total del párpado), se requiere cirugía temprana para evitar las lesiones corneales graves por exposición.

ANOMALÍAS DE POSICIÓN DE LOS PÁRPADOS

Epibléfaron

Consiste en un pliegue de piel y músculo orbicular a lo largo del borde del párpado inferior ocasionando verticalización de las pestañas (figura 31-4). Lo habitual es que no haya un contacto directo de éstas con la córnea y que no requiera tratamiento dado que tiende a desaparecer con la maduración de la cara. Sin embargo, cuando este es persistente, y produce una inversión de las pestañas, con roce de las mismas al globo ocular, puede requerir de corrección quirúrgica. Se diferencia del entropión mediante la exploración física: en el epibléfaron, al traccionar la piel hacia abajo la situación anatómica vuelve a la normalidad; en el entropión, por el contario, el borde palpebral permanece invertido.

Entropión

Es la inversión del borde libre del párpado, las más de las veces el inferior (con frecuencia asociado a epibléfaron) y rara vez del superior (por lo general asociado a alteraciones tarsales). Ocasiona inversión de las pestañas haciéndolas contactar con el globo ocular, lo cual provoca lagrimeo, secreción blanquecina y, si es muy importante, abrasión y úlceras cornéales. Con

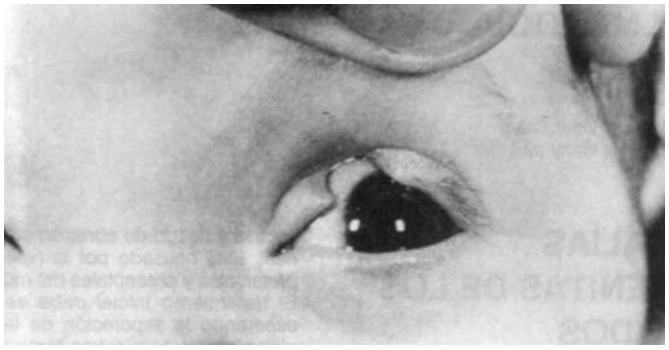


Figura 31–3. Coloboma palpebral. Se observa una pérdida de sustancia importante en la parte media interna del párpado superior.

Figura 31–4. Epiblefaron. Se observa el párpado inferior invertido y contacto de las pestañas con el globo ocular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

frecuencia se asocia a microftalmos y enoftalmos debido a que el volumen ocular disminuido da por resultado una falta de soporte normal. Su manejo inicial es conservador con aplicación de lubricantes y ungüentos antibióticos en caso de infección. No deben cortarse las pestañas porque los cabos resultantes dan lesiones cornéales mucho más serias. Su manejo en los casos persistentes es quirúrgico.

Ectropión

Es la eversión del borde libre del párpado inferior o superior, dejando expuesta la conjuntiva tarsal por falta de aposición de esta al globo ocular, lo que provoca resequedad e infecciones conjuntivales frecuentes (figura 31-5). Puede haber lagrimeo por eversión del punto lagrimal. Rara vez se presenta como una anomalía aislada.

Se asocia de forma común a otro tipo de malformaciones como ptosis, epicanto inverso, síndrome palpebral congénito (blefarofimosis, ptosis, telecanto y epicanto inverso) y síndrome de Down. En casos muy graves hay eversión del párpado completo, lo cual, por lo general, se debe a una piel palpebral muy corta, como se ve en algunos casos en el síndrome de Down. El tratamiento inicial es conservador, mediante lubricantes. En casos severos su manejo es quirúrgico.

Epicanto

Es un pliegue cutáneo semilunar bilateral que a partir de la raíz de la nariz cubre el canto interno del ojo; en los asiáticos, es una característica normal. Se observa con frecuencia durante los primeros meses de vida en niños normales y generalmente desaparece en forma espontánea al crecer el niño, por lo que solo en ocasiones requiere de manejo quirúrgico. El pliegue cutáneo proviene con más frecuencia del párpado superior, pero puede provenir del párpado inferior, denominándose entonces epicanto inverso; su presencia es característica en los niños con síndrome de Down. Cuando el epicanto es muy prominente semeja un estrabismo convergente debido a que el pliegue cutáneo oculta la parte nasal de los globos oculares, dando la impresión de que están desviados hacia adentro; a este fenómeno se le llama seudoestrabismo.

BLEFAROFIMOSIS

Es el acortamiento tanto vertical como horizontal de las hendiduras palpebrales a causa de varias alteraciones: telecanto, epicanto y ptosis palpebral. Puede estar asociado a otras alteraciones oculares como estrabismo y nistagmus, o presentarse solo. Su manejo es quirúrgico.

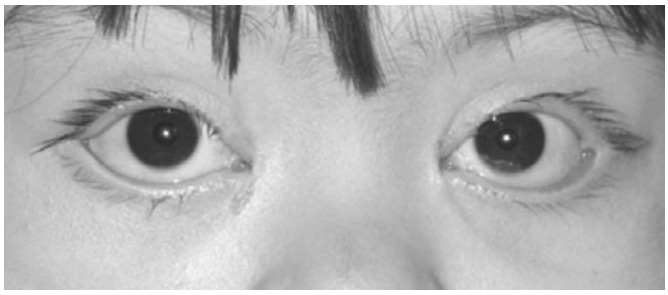


Figura 31–5. Ectropión. Se observa en una paciente con Síndrome de Down la eversión de los párpados que deja expuesta la conjuntiva tarsal.

PTOSIS PALPEBRAL

Es la anomalía palpebral más frecuente. Consiste en el descenso anormal del párpado superior (figura. 31-6). Puede ser uni o bilateral y de diversa magnitud de acuerdo al grado de limitación de la acción del músculo elevador del párpado. En casos graves puede incluso obstruir por completo el área pupilar, observándose ausencia de pliegue palpebral y ausencia total de la función del músculo elevador del párpado. La mayoría de los casos no tienen historia familiar de ptosis. Puede asociarse a otras malformaciones palpebrales (epicanto y telecanto). En los casos bilaterales el niño tiende a utilizar el músculo frontal para elevar los párpados y a tomar una posición compensadora de la cabeza levantando el mentón para ver mejor. Con frecuencia coexiste con estrabismo y anisometropías por astigmatismo corneal.

Generalmente es secundaria a una distrofia del músculo elevador (miogénica) y no se asocia a alteraciones en la inervación, a excepción de casos como parálisis del III par o el Síndrome de Horner. También puede ser de causa traumática ocasionada por lo común por desinserción de la aponeurosis del músculo elevador o sección del mismo, o mecánica, debido a presencia de masas tumorales o procesos inflamatorios.

Su manejo es quirúrgico y la técnica depende de la magnitud de la función del músculo elevador del párpado; en general, cuando hay buena o mediana acción se hacen resecciones del mismo y cuando la acción es muy mala o nula se hacen fijaciones al músculo frontal o al ligamento de Whitnall. En estos caso las técnicas para fijación al frontal son las que dan mejores resultados y pueden efectuarse con diversos materiales como: suturas de nylon, tiras de Goretex (ya casi no usadas por la gran incidencia de recidivas y reacción inflamatoria ocasionada por el material), fascia lata o fascia temporal, y en la actualidad existen estudios sobre la utilidad del tendón del palmar menor para este fin. La cirugía puede posponerse hasta después de los 2 años de edad, a excepción de los casos de ptosis completa que obstruye el eje visual y puede producir ambliopía por deprivación visual.

ANORMALIDADES EN LAS PESTAÑAS

a) Distiquiasis. El borde las pestañas no queda bien diferenciado y se produce una hilera de pestañas adicional dentro o junto a las glándulas de meibomio.
b) Triquiasis. Las pestañas crecen en dirección al globo ocular.

En ambas patologías es común el contacto con el globo ocular produciendo epifora e irritación corneal. El tratamiento consiste

Figura 31–6. Ptosis palpebral. Es evidente la disminución del tamaño de la hendidura palpebral izquierda, en la que el borde del párpado superior cubre el tercio superior de la pupila. En el ojo derecho, en cambio, la hendidura palpebral es normal, estando cubierta sólo la parte superior del limbo corneoescleral.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

en resección de las pestañas anómalas mediante electrolisis, ablación con láser o por crioterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ben Simon GJ, Macedo AA, Schwarcz RM, Wang DY, McCann JD, Goldberg RA: Frontalis suspension for upper eyelid ptosis: evaluation of different surgical designs and suture material. Am J Ophthalmol. 2005 Nov;140(5):877-85.

Bernardini FP, de Conciliis C, Devoto MH:. Frontalis suspension sling using a silicone rod in patients affected by myogenic blepharoptosis. Orbit. 2002 Sep;21(3):195-8. Links

Ellis FD: Lid malformations, malpositions and lesions. En: Wright KW. Pediatric Ophthalmology. Philadelphia, Mosby, 1995: 251-60.

Hersh D, Martin FJ, Rowe N: Comparison of silastic and banked fascia lata in pediatric frontalis suspension. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2006 Jul-Aug;43(4):212-8.

Jevtovic D: Correction of congenital blefarophtosis by transposition of the frontal muscle. Vojjnosanit Pregal. 2002 Mar-Apr; 59(2):131-5

Kersten RC, Bernardini FP, Khouri L, Moin M, Roumeliotis AA, Kulwin DR: Unilateral frontalis sling for the surgical correction of unilateral poor-function ptosis. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2005 Nov;21(6):412-6.

Molina Terrazas J, Bernal Uruchurtu G, Gilbert Lucio ME, Salcedo Casillas G: Manejo quirúrgico de la ptosis severa. Fijación al frontal con fascia lata. Reporte de 20 casos. Rev Mex Oftalmol. 1997;71(2):44-50.

Beckingsale PS, Sullivan TJ, Wong VA, Oley C: Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. Clinical & Experimental Ophthalmology, Apr 2003, Vol. 31 Issue 2, p 138-143

Kim CY, Yoon JS, Bae JM, Lee SY: Prediction of postoperative eyelid height after frontalis suspension using autogenous fascia lata for pediatric congenital ptosis. Am J Ophthalmology. Oct 7, 2011.

Naugle TC Jr Faust DC: Autogenous palparis longus tendon as frontalis suspension material for ptosis correction in children. Am J Ophtalmology. Abril 1999; 127 (4):488-489.

GLAUCOMA INFANTIL

Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Eugenia Watty de Villar
Con colaboración de:
Dra. Zurita Padro Melina

INTRODUCCIÓN

El glaucoma infantil comprende una gama diversa de entidades patológicas, con cuadros clínicos diferentes según el tipo de glaucoma y la edad de presentación. Engloba a todos los cuadros de glaucoma que se presentan desde el nacimiento hasta la adolescencia (18 años de edad). Suele tomarse como límite los 3 años de edad para dividirlos en congénitos e infantiles o juveniles, tomando en cuenta que es hasta los 3 años de edad que el ojo puede aumentar de tamaño bajo la influencia de la presión intraocular (PIO) elevada. El glaucoma se produce por cualquier causa que interfiera con el drenaje normal del humor acuoso hacia fuera de la cámara anterior (CA) del ojo, produciendo una elevación anormal de la PIO. Este aumento de la presión ocasiona alteraciones importantes sobre el nervio óptico (NO) y otras estructuras oculares.

Puntos sobresalientes

- El glaucoma se produce por cualquier causa que interfiera con el drenaje normal del humor acuoso hacia fuera de la cámara anterior del ojo, produciendo una elevación anormal de la presión intraocular, lo que ocasiona alteraciones importantes sobre el nervio óptico y otras estructuras oculares.
- Es enfermedad ocular cuyo cuadro clínico completo se caracteriza por incremento de la presión intraocular, excavación y degeneración del disco óptico y típico daño de las fibras retinales provocando característicos defectos en el campo visual.
- El Glaucoma representa la tercera causa de ceguera en la población infantil y los factores de riesgo dependen del tipo específico
- El glaucoma congénito primario es el más frecuente de los glaucomas en la infancia. Es una alteración ocular grave y representa la causa más frecuente de ceguera precoz de origen congénito.
- El cuadro típico del niño con glaucoma infantil primario es la triada clásica: fotofobia, epifora y blefaroespasmo.
- El glaucoma que se presenta antes de los 3 años de edad produce crecimiento ocular anormal llamado "buftalmos", debido a que la córnea y esclera son aún distendibles por efecto de la presión intraocular.
- Las alteraciones sobre el nervio óptico pueden ser reversibles en el niño si el glaucoma se controla en forma adecuada.

Para estudiarlo se dividen en:

1. Glaucomas primarios:
   a) Glaucoma congénito: ocasionados por anomalías del desarrollo del ángulo iridocorneal (trabeculodisgenesia aislada). Hasta un 30 % puede ser heredado de forma autosómica recesiva de baja penetrancia.
   b) Glaucoma infantil o juvenil: en quienes hay un aumento de la PIO después de los 4 años sin signos clínicos de glaucoma congénito primario. Se transmite herencia autosómica dominante con penetrancia reducida, afecta a ambos sexos por igual
2. Glaucomas secundarios:
   a) Del desarrollo, asociadas a otras alteraciones oculares o sistémicas. En este grupo se encuentran las disgenesias del segmento anterior como la anomalía o síndrome de Axenfeld-Reiger, la distrofia corneal endotelial congénita y otras alteraciones que comprometen el ojo de manera más amplia como la aniridia o los síndromes de Sturge-Weber o de Klippel-Trenaunay- Weber, entre otros.
   b) Glaucomas secundarios, sin alteración estructural primaria, donde se encuentra el glaucoma secundario a uveítis, uso de esteroides, tumores, traumas, etc.

GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO (GCP)

Constituye la forma mas frecuente de glaucoma infantil. Es una alteración ocular grave y representan la causa más frecuente de ceguera precoz de origen congénito (5 a 8% de los

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ciegos institucionales). Su incidencia varía mucho según diversas estadísticas, y va desde 1:10 000 hasta 1:20 000 nacimientos. Es bilateral en el 80% de los casos, aunque puede ser asimétrico en su presentación. Afecta con más frecuencia al sexo masculino (65%). Por lo general son casos esporádicos pero puede ser hereditario en un 10 % al 30% de los casos según diversas estadísticas. La transmisión hereditaria es compleja ya que se ha reportado autosómica, recesiva y multifactorial (genes y ambiente), por lo que debe asesorarse del genetista. El GCP exige un diagnóstico precoz y un tratamiento quirúrgico relativamente urgente al poder ocasionar graves secuelas morfológicas y funcionales

En sentido fisiológico, la presión intraocular está dada por el equilibrio entre la producción del humor acuoso (llevada a cabo en los procesos ciliares) y la salida del mismo a través de las estructuras de drenaje (trabéculo y canal de Schlemm) localizadas en el ángulo iridocorneal. Cualquier alteración que afecte este equilibrio producción-salida, provocará un aumento en la PIO y por lo tanto glaucoma.

La fisiopatología del GCP se relaciona con la malformación de las estructuras del drenaje del humor acuoso. En microscopía electrónica se ha observado proliferación de tejido conectivo fibroso dentro del canal de Schlemm. Otros estudios orientan hacia una malformación por migración anormal de las células de la cresta neural que originan la malla trabecular.

La alteración anatómica que ocasiona el glaucoma está presente desde el nacimiento, pero los síntomas y signos pueden ser variables en su forma y edad de presentación, lo cual retarda en ocasiones el diagnóstico. Cuánto más tempranas sean las manifestaciones, peor es el pronóstico visual. El cuadro típico del niño con glaucoma infantil primario es la fotofobia, epifora y cierto grado de blefaroespasmo. Los signos clínicos incluyen: megalocórnea, edema corneal el cual disminuye la transparencia de la córnea dándole un aspecto opaco azuloso y es el principal responsable de la sintomatología; aumento de la excavación de la papila (NO) e hiperemia conjuntival. El aumento de la PIO ocasiona crecimiento ocular que, cuando es muy importante, produce el clásico "buftalmos" (ojo de buey) (figura 31-7). El crecimiento rápido del diámetro corneal lleva a rupturas corneales profundas de la membrana de Descemet dando por resultado las estrías de Haab que son, de forma típica, horizontales. El aumento del diámetro ocular induce una miopía, pudiendo presentarse una anisometropía (diferencia de graduación de 1.5 dioptrías o más entre ambos ojos) que puede provocar una ambliopía y estrabismo secundario.

El diagnóstico se establece con los hallazgos clínicos y con la exploración oftalmológica completa, realizada en la mayoría de los casos bajo anestesia general debido a la edad del niño. Debe medirse el diámetro corneal, que en niños menores de un año no debe exceder 11.5 mm, 12.5 mm al año de edad y 13 mm en mayores de 1 año. Se toma la PIO, la cual debe ser máximo de 9.4 mm Hg en niños menores de 1 año, de 10.2 mm Hg en niños de 1 a 2 años y de 11.1 mm Hg de los 2 a los 3 años. Se explora el fondo de ojo para observar las características del NO, en especial el tamaño de su excavación que está aumentada a causa de la PIO elevada. Cuando las condiciones de transparencia corneal lo permiten, se hace una exploración del ángulo iridocorneal para buscar la presencia de alteraciones en el mismo: inserción anterior del iris, presencia de restos mesenquimatosos, etc. Debe tenerse en cuenta que los medicamentos utilizados para la anestesia general modifican la PIO (la succinilcolina la aumenta y el halotane la disminuye; la ketamina a 3 mg/Kg es el medicamento que ha mostrado menos reducción de la PIO), por lo que es conveniente que se mida durante la sedación inicial, antes de intubar al niño. El diagnóstico se hace en base al cuadro clínico completo, y nunca basado en un solo signo aislado. En los casos en los que la opacidad corneal no permite una exploración adecuada del fondo de ojo el estudio de ultrasonografía puede ser de utilidad para valorar el estado del nervio óptico, para determinar la longitud axial y con ello evaluar la progresión del glaucoma, así como para descartar la presencia de alguna otra patología intraocular. El diámetro anteroposterior (AP) del ojo crece de los 18 mm al nacimiento hasta 23 mm a los 3 años de edad, habiendo aumento de 1 mm entre los 3 y 14 años de edad. Como otro estudio auxiliar de diagnostico se encuentra la paquimetría que permite obtener la presión intraocular corregida considerando el grosor corneal y estableciendo el diagnostico diferencial con alteraciones congénitas corneales

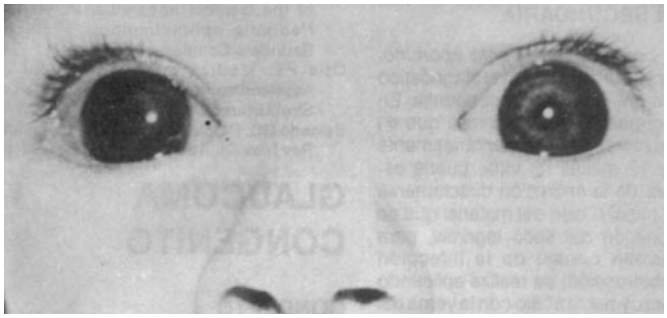


Figura 31–7. Bebé de cinco meses de edad con glaucoma congénito, con presión intraocular del ojo derecho de 40 mmHg, en el que se observa la córnea edematosa y aumentada de diámetro hasta 13 mm.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros padecimientos que se acompañan de epifora (lagrimeo), edema corneal y crecimiento ocular: las obstrucciones de vías lagrimales presentan epifora; las distrofias congénitas de córnea presentan edema corneal; en la megalocórnea primaria se observa un aumento del diámetro corneal sin otra alteración ocular (ni edema ni modificaciones del NO); en la miopía axial hay aumento de la longitud AP del ojo. Deben descartarse también otras alteraciones como mucopolisacaridosis y cistinosis, tirosinemia, queratomalacia por deficiencia de vitamina A y trauma obstétrico.

El tratamiento es quirúrgico y se lleva a cabo en cuanto se hace el diagnóstico. El tratamiento farmacológico esta indicado previo al manejo quirúrgico con el objetivo de favorecer la transparencia corneal para poder evaluar las estructuras del segmento anterior. Se maneja como terapia coadyuvante, pero nunca sustituye a la cirugía. También se indica cuando la reducción de la PIO es insuficiente posterior a la cirugía. Se recomienda iniciar con:

- Betabloqueador (timolol al 0.5%) solo o en combinación fija con inhibidores tópicos de la anhidrasa carbónica (dorzolamida al 2.0% y brinzolamida al 1%) en ausencia de enfermedad cardiaca o pulmonar.
- Los análogos de prostaglandinas (latanoprost, travoprost, brimatoprost) tienen buena seguridad ocular y sistémica aunque no son tan efectivos como en la población adulta y pueden ser terapia coadyuvante.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos (acetazolamida 10 a 20 mg/kg divididos en 2 a 4 dosis al día) a los que se recurre en casos extremos y durante un corto período de tiempo debido a los múltiples efectos secundarios indeseables.
- Los alfa 2 agonistas y los diuréticos osmóticos están contraindicados en el manejo del glaucoma congénito.

La cirugía de primera elección puede ser la goniotomía o la trabeculotomía externa. Ambas han mostrado una eficacia de entre el 75 y 90% en la reducción de la PIO. La goniotomía es la cirugía clásica, en la cual, con visualización directa del ángulo iridocorneal se introduce un cuchillete en el ojo para cortar a los largo de la malla trabecular y permitir así la salida del humor acuoso. Para este procedimiento es indispensable la presencia de córneas transparentes. En los últimos años hay informes de buenos resultados efectuando goniotomía con YAG láser (acrónimo del inglés *neodymium-doped yttrium aluminium garnet*) en vez de cuchillete. La trabeculotomía es el procedimiento de primera elección en los casos en que la córnea está opacificada e impide la visualización directa del ángulo.

Aunque la goniotomía ha sido la técnica quirúrgica mas utilizada en el tratamiento del GCP, la tendencia ha cambiado hacia la trabeculotomía aún con la presencia de córneas claras, por reportar mejores resultados quirúrgicos y quizás también debido a que un 50% de los pacientes con GCP presentan opacidad corneal variable en el momento del diagnostico, lo cual impide la realización de la goniotomía.

En los casos en los que estas técnicas quirúrgicas fallan, se pueden efectuar otros procedimientos como la trabeculectomía (cirugía filtrante). El uso de antimetabolítos transoperatorio en la trabeculectomía se ha descrito en la literatura (mitomicina C 0.2 al 0.4%, 5 fluorouracilo y danorubicina 0.002 %) en pacientes con alto riesgo de falla en la cirugía. Si bien el uso de antimetabolitos prolonga la vida media de la cirugía filtrante hasta en un 50 % de los casos reportados, también existe un aumento en el riesgo de complicaciones posoperatorias inmediatas y tardías de los estudios publicados hasta en un 20.7%. Sin embargo hoy en día el uso de la Mitomicina está generalmente aceptado y su manejo en manos expertas da buenos resultados. Las indicaciones precisas deberán adecuarse a la experiencia del cirujano y a cada caso en particular.

El uso de implantes valvulares (Baerveldt®, Molteno® y Ahmed®) esta indicado en aquellos pacientes que presenten descontrol de la PIO a pesar del tratamiento médico, quirúrgico angular y filtrante previo, sin embargo y en experiencia de los autores de esta apartado, no se han obtenido buenos resultados ya que conforme va creciendo el diámetro anteroposterior del ojo se produce una posición incorrecta de la válvula por lo que los implantes valvulares no están indicados como cirugía de primera elección en este grupo de pacientes. En los casos incontrolables con todos estos procedimientos, en los que la visión es muy pobre, se usa la ciclocrioterapia (destrucción de los procesos ciliares por congelación) o cicloendofotocoagulación (destrucción de los procesos ciliares con láser diodo), procedimiento por medio del cual se disminuye la producción de humor acuoso.

La evolución normal del GCP no tratado es la ceguera. Con tratamiento oportuno, en manos expertas, puede ser favorable en grado variable. El inicio temprano del glaucoma indica alteraciones más graves del desarrollo, por lo que aún manejado en forma adecuada tiene un pronóstico menos favorable; el glaucoma con inicio más tardío (meses después del nacimiento) tiene mejor pronóstico. El pronóstico visual depende así mismo, de la patología ocular asociada. Cuando es GCP simple, el pronóstico es mejor (con reportes de entre 52 y 79% de agudeza visual igual o mejor de 20/50). En cambio cuando se asocia a otras malformaciones oculares el pronóstico empeora (entre 30 y 50% de visión igual o mejor de 20/50). Los principales factores que condicionan la baja visual son la ambliopía y el glaucoma incontrolable con daño importante al NO y a las capas internas de la retina, los cuales se deben, de manera parcial, a isquemia por alteraciones vasculares secundarias a la importante elevación de la PIO.

Es importante hacer notar que en los casos tratados con éxito a edad temprana, con evolución favorable y control de la PIO, se logra una regresión en las alteraciones observadas en el NO, lo cual no sucede en el adulto, en el cual el daño es irreversible. Incluso en niños muy pequeños se logra regresar el aumento anormal en la longitud axial del ojo. Sin embargo, la rehabilitación visual en raras ocasiones es completa, ya sea por afección residual al NO o por alteraciones añadidas como la ambliopía, anisometropía, etc.

El niño con glaucoma congénito requiere de valoración periódica permanente para mantener controlada la PIO. Deben efectuarse estudios de refracción para corrección de la miopía y manejo de la ambliopía si está presente con el fin de lograr la mejor rehabilitación visual posible.

Cuando el glaucoma se inicia alrededor de los 3 o 4 años de edad se denomina glaucoma juvenil. Su etiopatogenia es similar a la del GCP, pero su cuadro clínico es diferente, ya que hay mayor rigidez en las estructuras oculares por lo que la esclera y la córnea ya no son distensibles y por lo tanto ya no se produce un aumento del diámetro corneal ni buftalmos; por lo mismo es poco probable que se presente Emma corneal acompañado de fotofobia y lagrimeo. Su cuadro clínico es más insidioso, lo cual da por resultado que en muchas ocasiones cuando se hace el diagnóstico, ya existe daño severo al NO, con disminución importante de la agudeza y campo visuales.

Dentro del seguimiento del paciente pediátrico con glaucoma deberá incluirse la corrección del defecto refractivo mediante el uso de anteojos, la rehabilitación de la ambliopía si existe, y el seguimiento del eje antero posterior mediante ultrasonido. Como estudio auxiliar nos es útil la tomografía de coherencia óptica para estudio del estado del nervio óptico y la capa de fibras nerviosas retinianas, así como los campos visuales cuando la edad del paciente ya permite una cooperación adecuada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alsheikheh A, Klink J, Klink T, Steffen H, Grehn F. Long-term results of surgery in childhood glaucoma. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007;245(2):195-203.

Aponte E., Diehl N., Mohney G., Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma. Arch Ophthalmol 2010;128(4):478-482

Barrios Arce MT. Glaucoma infantil primario. Rev Asoc Med Jal. 1988;4:24-27.

Beck AD. Diagnosis and management of pediatric glaucoma. Ophthalmol Clin North Am. 2001 Sep; 14(3):501-72.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Foster PJ, Buhrmann R, Quigley HA, Johnson G. The definition and classification of glaucoma in prevalence surveys. Br J Ophthalmol 2002; 86:238-42.
Herrera-González A, Ramírez-Ortiz MA, Guevara-Bustamante E, Rodríguez-Almaráz M. Tratamiento del glaucoma de difícil control en pediatría con válvula de Ahmed. Rev Mex Oftalmol. 1998; 72(3):127-30.
Kipp MA. Childhood glaucoma. Pediatr Clin North Am 2003 Feb;50(1):89-104
Mark H. Beers. Manual Merck. Oftalmología. 11ª ed EEUU: Harcourt, S.A; 2007
Primary Congenital Glaucoma. Abu-Amero KK, Edward DP. GeneReviews™. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2004 Sep 30
Walton DS. Glaucoma in infants and children. En: Nelson LB, Calhoun JH, Harley RD. Pediatric Ophthalmology. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1999:259-70.
Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma: 2005 update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2005 Nov-Dec;42(6):332.
Wu SC, Huang SC, Kuo CL, Lin KK, Lin SM. Reversal of optic disc cupping after trabeculotomy in primary congenital glaucoma. Can J Ophthalmol. 2002 Oct;37(6):337-41.

CATARATA CONGÉNITA

Dr. Juan Homar Paez Garza
Dr. Alfredo Lizárraga Corona

INTRODUCCIÓN

La catarata congénita es una opacidad en el cristalino, ya sea parcial o total, unilateral o bilateral (figura 31-8). Aunque puede estar presente desde el nacimiento, es posible también que se desarrolle durante los primeros meses de vida o inclusive durante los primeros años, llamándose a esta última catarata del desarrollo.

La prevalencia de la catarata congénita varía según diversas estadísticas, pero en promedio se puede decir que se presenta 1:7 000 nacidos vivos.

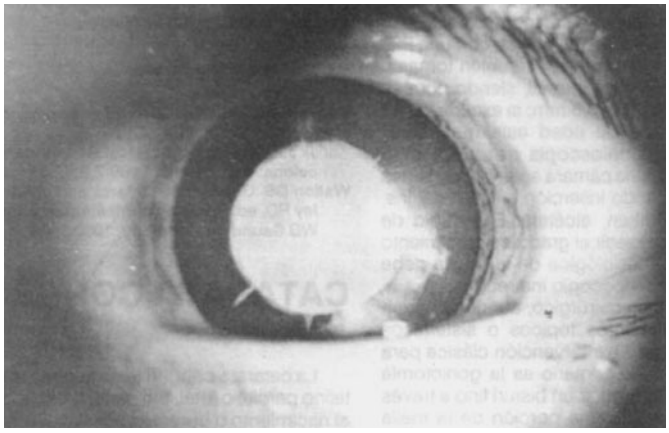


Figura 31–8. Catarata congénita en la que se observa una opacidad sumamente densa en el núcleo del cristalino con opacidades radiales a partir del mismo.

Puntos sobresalientes

- La catarata congénita es una opacidad en el cristalino, ya sea parcial o total, unilateral o bilateral. Aunque puede estar presente desde el nacimiento, es posible también que se desarrolle durante los primeros meses de vida o inclusive durante los primeros años, llamándose a esta última catarata del desarrollo.
- Si la catarata congénita no se detecta a tiempo y no se trata en forma temprana, se puede desarrollar una ambliopía grave por deprivación, con el consiguiente daño visual permanente.
- Es importante que el pediatra, en su rutina de exploración al menor, revise el reflejo rojo de fondo, el cual se observa a través de un oftalmoscopio directo con la luz dirigida a la pupila (prueba de Brückner).
- En la mayoría de los casos se observa leucocoria (pupila blanca) como primera manifestación, pero debe recordarse que el nistagmus y el estrabismo pueden ser el cuadro clínico inicial.
- Una vez operado de catarata el niño requiere corrección óptica con Lente Intraocular (LIO), lente de contacto o anteojos según el caso. En todos los casos debe hacerse rehabilitación visual y manejo de la ambliopía.

La importancia de la detección precoz de la catarata es la implicación que tiene en el desarrollo visual; si no se detecta a tiempo y no se trata en forma temprana, cuando el caso así lo amerite, se desarrolla una ambliopía grave por deprivación, ya que la opacidad del cristalino impide la percepción de estímulos visuales adecuados, indispensables para un buen desarrollo visual, con la consecuente falta de maduración de las células de los cuerpos geniculados laterales y la corteza cerebral correspondiente al ojo afectado.

En cuanto al agente etiológico, alrededor del 40 % de las cataratas son idiopáticas, seguidas en frecuencia por las hereditarias, con patrón autosómico dominante. Otras pueden ser secundarias a infecciones intrauterinas, como rubéola, herpes, citomegalovirus, toxoplasmosis, etc. o asociarse a alteraciones metabólicas como la galactosemia y síndrome de Lowe, o a otras alteraciones como las trisomías, siendo la más común el síndrome de Down. También puede presentarse como parte de síndromes sistémicos como el de Hallerman-Streiff, Marinesco-Sjögren, Rubinstein-Taybi, Distrofia miotónica, etc., o pueden asociarse a algunos padecimientos dermatológicos como la *incontinentia pigmenti* de Bloch-Sulzberger y la ictiosis congénita, así como a algunas disostosis cráneo-faciales como el síndrome de Crouzon, Apert y la oxicefalia. Un grupo, también importante, está asociado a procesos traumáticos, ya sea golpes o heridas, que pueden lesionar el cristalino.

La catarata puede presentarse como alteración aislada, o asociarse a otros trastornos oculares, como son la aniridia, el vítreo primario hiperplásico persistente (VPHP) que se acompaña de microftalmos, síndromes disgenésicos de la cámara anterior, etc.

No existe una prevención específica. Sin embargo es importante que la mujer embarazada esté inmunizada contra la rubéola y conozca el riesgo de infección para que evite el contacto con pacientes infectocontagiosos. Asimismo, es importante el manejo de enfermedades metabólicas que pudieran estar asociadas a enfermedad del cristalino.

No menos importante es el consejo genético en los casos hereditarios.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Dependiendo de su morfología y localización las cataratas pueden afectar en mayor o menor grado la agudeza visual. Por ejemplo, las cataratas polares anteriores, por lo general son pequeñas y no presentan alteración visual. Las nucleares (presentes en la zona central del cristalino) alteran en forma variable la visión, dependiendo de su tamaño y densidad. Las subcapsulares posteriores, como el lenticono posterior, por lo general tienen buen pronóstico visual. Si la catarata se encuentra asociada a otra alteración como la aniridia, VPHP, microftalmos, etc. el pronóstico visual es menos favorable.

En los casos en que se sospecha que la catarata pueda estar asociada a otras alteraciones sistémicas, se deben llevar a cabo una serie de exámenes para establecer el diagnóstico. Así mismo, es importante una evaluación pediátrica completa y exámenes de sangre que incluyan titulaciones para detección de STORCH y VDRL, calcio, fósforo y ferritina sérica (esta última se encuentra aumentada en los casos sospechosos de ser hereditarios con patrón autosómico dominante). En orina se buscan substancias reductoras, sobre todo después de la ingestión de leche.

Es de suma importancia llevar a cabo un diagnóstico temprano para manejar las cataratas en forma oportuna y evitar afección permanente del desarrollo visual. Cuando la catarata es total, se puede detectar sin problema, ya que va a presentar leucocoria (reflejo pupilar blanquecino). En las cataratas binoculares si la opacidad es suficientemente densa e interfiere en forma importante con la visión, la primera manifestación puede ser el nistagmus, algunas veces irregular en amplitud y frecuencia y con movimientos oculares de búsqueda descoordinados. El nistagmus puede instalarse a edad tan temprana como 2 meses de VEU y su presencia indica que puede haber una ambliopía bilateral profunda por deprivación.

Si las cataratas, aún siendo bilaterales, no son lo densas suficiente para producir baja visual importante, pueden pasar inadvertidas por varios meses o años, durante los cuales los padres pueden llegar a consultar a causa de un desarrollo inadecuado del niño o un estrabismo, mismo que puede ser la primera manifestación de alteraciones visuales. En las cataratas parciales unilaterales, el diagnóstico puede retardarse aún más, debido a que, existiendo un ojo con buena visión, el desarrollo general del niño puede ser normal.

Es importante que el pediatra, en su rutina de exploración al menor, revise el reflejo de fondo, el cual se observa a través de un oftalmoscopio con la luz dirigida a la pupila. La prueba se hace de preferencia e un cuarto con baja iluminación, dirigiendo la luz del oftalmoscopio a ambos ojos a la vez, colocándose el examinador a 1 m. de distancia de la cara del niño (Prueba de Brückner). El reflejo rojo debe de estar libre de opacidades. Cualquier alteración en el reflejo, o asimetría en el mismo entre ambos ojos, debe ser motivo de envío al niño para una evaluación oftalmológica y una exploración detallada con dilatación pupilar, y en caso de presencia de catarata, determinar la localización, tamaño, densidad y repercusión visual de la opacidad, así como la presencia de otras alteraciones si las hubiera.

En todos los casos de leucocoria debe hacerse diagnóstico diferencial con otras entidades que la presentan, como el retinoblastoma, que es la condición más grave. Otras causas de leucocoria son la retinopatía del prematuro y la enfermedad de Coats, aún cuando ésta se presenta de forma más tardía. Asimismo, es importante recordar, en los casos de estrabismo, que la catarata puede ser una causa de desviación ocular, por lo que todo niño estrábico debe ser evaluado por un oftalmólogo.

El tratamiento de la catarata congénita es en general quirúrgico; sin embargo, no todas las opacidades cristalinianas son candidatas a cirugía.

Dentro de los criterios para decidir cuándo una catarata es quirúrgica, se encuentran su tamaño, densidad y localización. Por lo general una catarata mayor de 3 mm se considera quirúrgica.

Si se puede hacer una evaluación de la agudeza visual del niño, una visión de 20/80 o menos, es indicación de cirugía.

En el momento actual el manejo quirúrgico ideal de la catarata consiste en llevar a cabo una lensectomía (extraer el cristalino) con vitrectomía anterior, con los modernos aparatos que existen para este propósito. Es importante la extracción completa de la corteza cristalineana, así como hacer un orificio adecuado en la cápsula posterior y eliminar la porción anterior del vítreo. Con esto se evita la formación de una "catarata secundaria" por la opacificación de las membranas.

La cirugía no es el único manejo que se lleva a cabo en el niño con catarata. De hecho, es solo parte de los episodios que se requieren para llevar a cabo una buena rehabilitación visual. El cristalino extraído debe ser sustituido por un lente para corregir el defecto óptico resultante y permitir una rehabilitación óptica adecuada. Esta corrección se puede hacer con lentes de armazón en los casos bilaterales, y en cualquier caso, con lentes de contacto.

En niños mayores de 2 años se puede utilizar un lente intraocular (LIO), cuya colocación, dada la experiencia acumulada en los últimos años y al avance de la tecnología en lo que respecta a los lentes intraoculares, se considera una alternativa segura y con mejores resultados visuales. El uso de LIO en niños más pequeños es motivo de controversia; sin embargo cada vez, hay más reportes de LIOs colocados con éxito en niños menores de un año y en los que se reportan mejores resultados visuales. Groso modo, es posible decir que en los casos bilaterales, se espera hasta los dos años de edad para colocar un LIO, y en los casos de catarata unilateral lo ideal es colocar el LIO lo antes posible, esto para facilitar la rehabilitación visual que es más difícil en los casos unilaterales. El problema para la colocación de los lentes intraoculares es que el poder refractivo final es difícil de calcular, ya que los cambios refractivos en el niño son particularmente importantes en el primer año de vida. Así mismo, la reacción inflamatoria del niño muy pequeño es más severa que en el niño un poco mayor. En todos los casos se deberá realizar un ultrasonido ocular para valorar las estructuras anatómicas posteriores del ojo en caso de que no se puedan visualizar por medio de una oftalmoscopia, y también para poder determinar por medio de formulas especiales el poder refractivo que debe tener el LIO que será colocado.

Ya sea el caso uni o bilateral, con o sin LIO, siempre hay que corregir de forma óptima al niño con anteojos en el posquirúrgico, actualizando la graduación de los lentes cada vez que sea necesario.

Además de la extracción de la catarata y la rehabilitación visual con corrección óptica, es importante llevar a cabo el tratamiento de la ambliopía que se presenta con frecuencia en pacientes con catarata monocular. El manejo de la ambliopía consiste en la oclusión del ojo sano para permitir una mejor estimulación visual sobre el ojo operado. De no llevarse a cabo el manejo posquirúrgico adecuado, el pronóstico visual seguirá siendo sombrío, aún habiendo extraído con éxito la catarata.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál de los siguientes es un criterio quirúrgico en relación a catarata pediátrica unilateral?: **a)** visión de 20/80 o menor; **b)** estrabismo; **c)** opacidad central mayor de 3 mm; **d)** todas las anteriores
2. ¿Cual es la etiología más común de catarata infantil? **a)** traumática; **b)** idiopática; **c)** hereditaria; **e)** inflamatoria

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

American Academy of Ophthalmology. Basic and Clinical Science Course, section 6. Pediatric cataracts. En: Pediatric Ophthalmology and Strabismus 2008: 203-212.

Santana A, Waiswo M: The genetic and molecular basis of congenital cataract. Arq Bras Oftalmol. 2011 Mar-Abr;74 (2): 136-42. Review.

Milazzo S, Turut P, Brémond-Gignac D: Infantile cataract and surgical management. J Fr Ophtalmol. 2011. Mar;34(3):192-7. Epub 2011 Mar 5.

Eventov-Friedman S, Leiba H, Flidel-Rimon O, Juster-Reicher A, Shinwell ES: The red reflex examination in neonates: an efficient tool for early diagnosis of congenital ocular diseases. Isr Med Assoc J. 2010 May;12 (5):259-61.

Gouws P, Hussin HM, Markham RH: Long term results of primary posterior chamber intraocular lens implantation for congenital cataract in the first year of life. Br J Ophthalmol. 2006 Aug;90(8):975-8. Epub 2006 Apr 5.

Perucho-Martinez S. Tejada-Palacios P, de-la-Cruz-Bertolo J: Congenital cataracts: complications and functional results according to different surgical techniques. Arch Soc Esp Oftalmol. 2010 Jan;85(1):16-21.

Wrigth KW, Kolin T, Matsumoto E: Lens abnormalities. En Wright KW. Pediatric ophthalmology and strabismus. St. Louis, Mosby, 1995:83-94.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d**; 2: **b**.

DACRIOESTENOSIS CONGÉNITA

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

OBJETIVOS

Que el médico de primer contacto sea capaz de identificar los signos de la obstrucción congénita de las vías lagrimales para que se inicie el tratamiento oportuno y canalizar con el oftalmólogo.

CONCEPTO

La lágrima, producida por la glándula lagrimal, las glándulas conjuntivales accesorias y las células Goblet de la conjuntiva, es conducida hacia el aparato de drenaje lagrimal, el cual sirve para el tránsito de la lágrima desde el ojo hacia la nariz. El aparato de drenaje lagrimal está compuesto por los puntos lagrimales, los canalículos superior e inferior, el canalículo lagrimal común, el saco lagrimal y el conducto nasolagrimal, pudiendo presentar malformaciones con obstrucción a cualquier nivel del mismo.

Las más comunes son las obstrucciones del conducto nasolagrimal y las más de las veces son debidas a una canalización incompleta del mismo con presencia de membranas en su tercio distal, a nivel de su entrada a la nariz (figura 31-9).

Puntos sobresalientes

- La obstrucción de vías lagrimales es un cuadro frecuente que presenta hasta en un 5% a 6% de los RN de término y se manifiesta por la presencia de secreción mucosa o mucopurulenta recurrente y lagrimeo.
- Su localización más frecuente es en el tercio distal del conducto nasolagrimal.
- Entre los diagnósticos diferenciales debe ponerse especial importancia en descartar el glaucoma congénito, ya que el lagrimeo es parte de su cuadro clínico, acompañado de fotofobia y blefaroespasmo.
- La mayoría de los casos se resuelven en forma espontánea antes del año de edad.
- En los casos no resueltos en forma espontánea se efectúa un sondeo de vías lagrimales de preferencia bajo anestesia para evitar complicaciones.
- El mucocele puede resolverse con masaje sin necesidad de sondeo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La obstrucción del conducto nasolagrimal puede deberse a una estenosis generalizada de su porción distal o, con mayor frecuencia, a la presencia de una membrana mucosa localiza-

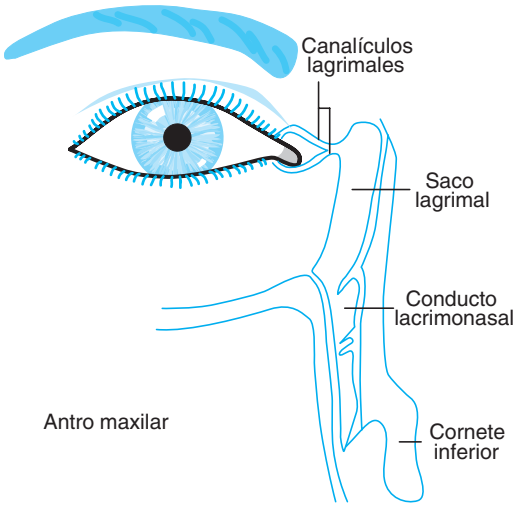


Figura 31–9. Esquema del sistema de las vías de drenaje lagrimal hacia la nariz. Podemos observar el sitio donde desemboca el conducto nasolagrimal hacia la nariz, sitio en donde es más común la obstrucción.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

da en su extremo nasal distal (válvula de Hasner), que en condiciones normales debe desaparecer durante las primeras semanas de vida.

La falta de canalización produce estancamiento de la lágrima y secreciones, que pueden infectarse con facilidad por múltiples bacterias.

Huésped

Es un cuadro frecuente que se presenta hasta en un 5 a 6% de los RN de término. Generalmente constituye un fenómeno aislado, sin embargo, puede asociarse a otras alteraciones. En un tercio de los casos es bilateral. No se observa predisposición de raza ni sexo. En ocasiones hay relación familiar, sin estar bien establecido un patrón genético.

Ambiente

Se manifiesta en todas las clases sociales, siendo las complicaciones infecciosas más frecuentes en medios poco higiénicos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad.

Protección específica

No existe por tratarse de un padecimiento congénito. Se puede instruir a la madre sobre la naturaleza del proceso y las medidas higiénicas para disminuir la infección agregada.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La obstrucción del drenaje lagrimal ocasiona acúmulo de lágrima, secreciones y desechos epiteliales por arriba de la misma, originando un medio propicio para la proliferación bacteriana.

Etapa clínica

El cuadro clínico se inicia entre las 2 y 4 semanas de VEU, observando los padres presencia de secreción mucosa o mucopurulenta sobre las pestañas y conjuntiva del canto interno, más abundante al despertar el niño por la mañana o después de una siesta. Al principio el lagrimeo (epifora) es poco importante, no siendo el signo principal.

El ojo tiene siempre aumento de la película lagrimal, que se hace más importante con epifora franca sobre todo con el aire frío y el polvo. Puede haber reflujo del material mucoso o muco purulento al comprimir el área del canto interno sobre el saco lagrimal cuando éste se encuentra distendido.

Cabe hacer notar, que aunque la obstrucción está presente al nacimiento, no suele dar manifestaciones los primeros días de vida debido a que aún es muy pequeña la producción de lágrima.

Una presentación poco usual de la obstrucción del conducto nasolagrimal es el mucocele, también llamado amniocele o dacriocistocele. Este se presenta cuando en el periodo prenatal se acumula líquido en el saco lagrimal (moco, detritus, líquido amniótico), observándose al momento del nacimiento una masa tumoral azulosa, por lo común de 10 a 12 mm de diámetro en la región del saco lagrimal. Generalmente es unilateral y cede con manejo conservador a base de masaje local para forzar el drenaje de las secreciones.

Cuando la obstrucción se complica con un proceso infeccioso puede simular un cuadro de conjuntivitis bacteriana, o presentarse una dacriocistitis caracterizada por aumento de volumen e inflamación del saco lagrimal, con calor, dolor e hiperemia local (figura 31-10).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Casi en todos los casos el diagnóstico es fácil, basándose en la historia y el examen clínico. Se observa la secreción mucosa o muco purulenta en ausencia de datos inflamatorios conjuntivales y puede haber reflujo a la presión del saco lagrimal. Este último signo puede no estar presente, pero, cuando lo está, nos sirve para identificar la localización de la obstrucción en la porción distal de la vía lagrimal, por debajo del saco lagrimal.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con una conjuntivitis bacteriana. Es muy importante en todo niño con epifora descartar la presencia de glaucoma congénito, ya que el lagrimeo, en muchas ocasiones, es parte del cuadro clínico de este padecimiento.

Dado que en más del 90% de los casos, la obstrucción del conducto nasolagrimal se resolverá en forma espontánea durante los primeros 12 meses de vida, se prefiere el manejo conservador hasta el año de edad, a no ser que el cuadro sea muy grave.

Figura 31–10. Dacriocistocele (izquierda) que cede dos días después con masaje adecuado (derecha).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El manejo inicial es a base de aseo local, instilación de un colirio antibiótico durante los periodos en que se presente la secreción mucopurulenta y masaje sobre el saco lagrimal, el cual se localiza en el canto interno del ojo, justo por debajo y adelante del mismo. Este masaje debe efectuarse 3 ó 4 veces al día, presionando primero hacia arriba para vaciar el saco lagrimal y evitar así el acúmulo de secreciones que favorezcan la infección y, una vez vaciado el saco, hacia abajo con el fin de hacer presión sobre la porción distal del conducto lagrimal favoreciendo su permeabilización. Es buen momento para el masaje al despertar el niño, o durante el cambio de pañales.

El mucocele se maneja a base de masaje descompresivo y antibióticos locales para evitar que se infecte su contenido provocando una dacriocistitis aguda. Hay reportes de algunos autores que prefieren el sondeo del conducto nasolagrimal temprano. Los autores de este apartado consideran que no es una buena opción ya que la gran dilatación del saco lagrimal puede favorecer la formación de "falsas vías" propiciando complicaciones, además de que en todos los casos cede en varios días de masaje adecuado.

Los casos complicados con dacriocistitis deben manejarse con antibióticos locales del tipo de la tobramicina en colirio cada 4 horas, y sistémicos, evitando en lo posible el drenaje a través de la piel, por la posibilidad de que persista un conducto fistuloso. De ser posible debe identificarse el agente causal por medio de cultivo. Debe vigilarse en forma estrecha la evolución del cuadro por el peligro de que se complique con una celulitis orbitaria.

Si la obstrucción no cede con el manejo médico se proceda efectuar un sondeo de las vías lagrimales. La edad y la forma de efectuarlo aún es motivo de controversia. Asimismo, los autores consideran que es necesario sondearse después del año de edad para dar oportunidad a que ceda la obstrucción en forma espontánea. Asimismo, se realiza el sondeo con anestesia general, lo que disminuye la posibilidad de complicaciones y falsas vías. Sin embargo, hay quien prefiere realizar el sondeo los primeros meses de vida y no utiliza anestesia. No debe sondearse durante los cuadros infecciosos agudos.

Los resultados son satisfactorios en el 90% de los casos. De no resolverse la obstrucción con el primer sondeo, se puede proceder a efectuar un segundo sondeo o, preferentemente, una dacriointubación con tubos de silicón diseñados de manera expresa para este fin. En los últimos años se han descrito la dilatación con catéter de balón para el manejo de los niños mayores de 18 meses y otros autores refieren la dilatación del conducto con sondas de calibre creciente en vez del balón, al parecer con buenos resultados. También hay trabajos con respecto a la doble intubación, con el fin de lograr mayor dilatación del canal y de evitar la cirugía en los casos que no mejoraron con otros métodos.

Si aún así persistiera la obstrucción, se efectúa una dacriocistorrinostomía (DCR), que consiste en abrir por vía quirúrgica una ventana directamente del saco lagrimal hacia la nariz. La técnica para efectuar la DCR puede ser simplemente por cirugía externa, o por vía endonasal con o sin láser. Los resultados reportados con la DCR quirúrgica tanto endonasal como externa son muy buenos (hasta 94% de éxito). La DCR endonasal con láser no tiene tan buenos resultados (64% de éxito); con esta última técnica se han descrito mejores resultados en la cirugía asistida por un endoscopio para localizar el sitio exacto de la obstrucción (83 %).

En los casos en los que la obstrucción es más alta, a nivel de puntos lagrimales por agenesia de los mismos, o de los canalículos, si no se pueda hacer una apertura de los mismos se procede a efectuar una conjuntivo-dacriocistorrinostomía, en la cual se abre quirúrgicamente una vía de acceso de la lágrima desde el fondo de saco conjuntival a nivel de la carúncula del canto interno, hacia la nariz, insertando un tubo llamado de Lester Jones que se cambia después por uno de pirex, el cual va a ser una especie de férula para producir una fístula permanente.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general y el pediatra al efectuar el diagnóstico deben instituir el tratamiento médico inicial. Si el problema persiste, el niño debe ser canalizado con el oftalmólogo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Chen PL, Hsiao CH. Dacriocistorrinostomía con balón como tratamiento primario en niños mayores con obstrucción del conducto nasolagrimal. J AAPOS. 2005 Dic;9(6):546-9

Clark RA. Dilatación con sondas como tratamiento primario para la obstrucción del conducto nasolagrimal.: J AAPOS. 2002 Dic;6(6):364-7

Hofmann T, Lackner A, Muellner K, Luxenberger W, Wolf G. Dacriocistorrinostomía endolacrimal asistida con KTP láser. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003 Mar;129(3):329-32.

Mirza S, Al-Barmani A, Douglas SA, Bearn MA, Robson AK. Comparación retrospectiva de la dacriocistorrinostomía con láser KTP endonasal contra dacriocistorrinostomia externa. Clin Otolaryngol 2002 Oct;27(5):347-51

Mondragón R. Dacrioestenosis y dacriocistitis. En: Rojas Dosal JA. Compendio de oftalmología pediátrica. México, Academia Mexicana de Cirugía. JHG editores, 1998: 31-38.

Pediatric Eye Disease Investigator Group, Repka MX, Chandler DL, Bremer DL, Collins ML, Lee DH Repeat probing for treatment of persistent nasolacrimal duct obstruction. AAPOS. 2009 Jun;13(3):306-7.

Repka MX, Chandler DL, Holmes JM, et al; Pediatric Eye Disease Investigator Group Balloon catheter dilation and nasolacrimal duct intubation for treatment of nasolacrimal duct obstruction after failed probing. Arch Ophthalmol. 2009 May;127(5):633-9.

DEFECTOS DE REFRACCIÓN O AMETROPIAS

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Alfredo Lizárraga Corona
Con colaboración de:
Dra. Sara Carrillo Cuenca

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Detectar de forma oportuna los defectos de refracción en los niños con el fin de canalizarlos con el oftalmólogo en forma oportuna para su tratamiento adecuado, asegurando así su desarrollo visual normal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- Los defectos de refracción en el niño se pueden evaluar en forma subjetiva a través de la agudeza visual con cartillas adaptadas para su edad, y en forma objetiva a través del estudio de refracción bajo cicloplejía llevado a cabo por un oftalmólogo.
- La hipermetropía es el defecto de refracción más común en los niños y por lo general, se debe a una longitud axial del ojo menor de lo normal.
- El astigmatismo se debe a diferencia de curvatura entre dos ejes corneales. Con frecuencia se asocia a hipermetropía o a miopía.
- La miopía se debe generalmente a un aumento en el diámetro axial del ojo. Las miopías altas pueden acompañarse de degeneración retiniana con predisposición al desprendimiento de retina.
- Ambliopía, conocida también como "ojo flojo", se refiere a la baja visual por lo general unilateral a pesar de una corrección refractiva en ausencia de alguna lesión orgánica.
- Si los defectos de refracción no se corrigen a tiempo pueden ocasionar ambliopía uni o bilateral.

CONCEPTO

El estado refractivo del ojo depende, en su mayor parte, de la interacción de varios factores: la longitud axial del ojo (diámetro AP), la curvatura corneal, la profundidad de la cámara anterior y la curvatura del cristalino. Los cambios en cualquiera de estos parámetros dan por resultado un cambio de refracción. Para conocer el estado refractivo del ojo es necesario efectuar pruebas tanto subjetivas, basadas en la agudeza visual (AV), como objetivas, basadas en el estudio de refracción.

Se considera emétrope (refractivamente normal) a un ojo que al fijar un objeto infinitamente distante es capaz de concentrar sobre un punto de la retina los rayos luminosos que penetran en él. Cuando el ojo no es capaz de conjugar la imagen en un punto de la retina se dice que existe una "ametropía" o defecto de refracción (figura 31-11). Cualquier variación en la curvatura de las lentes (córnea y cristalino) o en la longitud antero-posterior del ojo, dará por resultado un defecto de refracción que altera el punto de reunión de los rayos, provocando que la imagen se forme por delante o por detrás de la retina.

Existen en esencia tres tipos de defectos de refracción, los cuales en orden de frecuencia en los niños son: hipermetropía, astigmatismo y miopía. Según diversos estudios, el elemento básico que determina la presencia de hipermetropía o miopía en la mayoría de los casos es la longitud axial del ojo.

La hipermetropía (figura 31-11) consiste en que los rayos luminosos que penetran al ojo convergen de tal forma que la imagen se formaría por detrás de la retina. Esto generalmente es debido a un acortamiento del eje axial del ojo, lo cual obliga al cristalino a efectuar un gran esfuerzo de acomodación aumentando su curvatura y con ello su poder refractivo para llevar hacia delante la imagen con el fin de hacerla coincidir con la retina, permitiendo una visión clara. Cuanto más pequeño es el niño, mayor es su capacidad de acomodación. El esfuerzo acomodativo es el que produce la sintomatología conocida como "astenopia" (cefalea, sensación de cansancio, etc.). Si el hipermétrope no hace esfuerzo acomodativo, tiene una deficiente percepción visual "de cerca".

El astigmatismo en el 90% de los casos se debe a irregularidades de la curvatura corneal, aunque también puede ser de origen cristaliniano. Se debe a que la córnea pierde su forma esférica presentando radios de curvatura diferentes en el diámetro horizontal y vertical. Esto provoca que las imágenes de uno y otro meridiano no se formen en el mismo plano retiniano dando por resultado imágenes distorsionadas. Lo más común es que el alargamiento corneal sea a expensas del meridiano horizontal y que esté asociado a otro defecto de refracción, siendo lo más frecuente en los niños la asociación con hipermetropía y, con menor frecuencia, con miopía.

La miopía (figura 31-11) consiste en que las imágenes se forman por delante de la retina, las más de las veces debido a un aumento de la longitud axial del ojo. También puede deberse a un aumento en el poder de convergencia de la córnea. En el miope, el ojo no tiene poder para alejar la imagen y hacerla caer en la retina, por lo que el paciente compensa el defecto de refracción acercándose a los objetos de atención, con lo cual se provoca una divergencia de los rayos que entran al ojo. El miope ve mal de lejos y mejor de cerca, y como no hace esfuerzo acomodativo (por no serle útil), por lo general no presenta astenopia o bien, ésta es leve.

Se llama anisometropía a cualquier defecto de refracción que se presenta con 1.5 o más dioptrías de diferencia entre un ojo y otro.

Pruebas subjetivas

El método utilizado para evaluar la AV dependerá de la edad del niño y de su grado de cooperación.

A partir de los 2 ó 3 años de edad ya se pueden usar cartillas. En nuestro medio la cartilla más conocida es la de Sne-

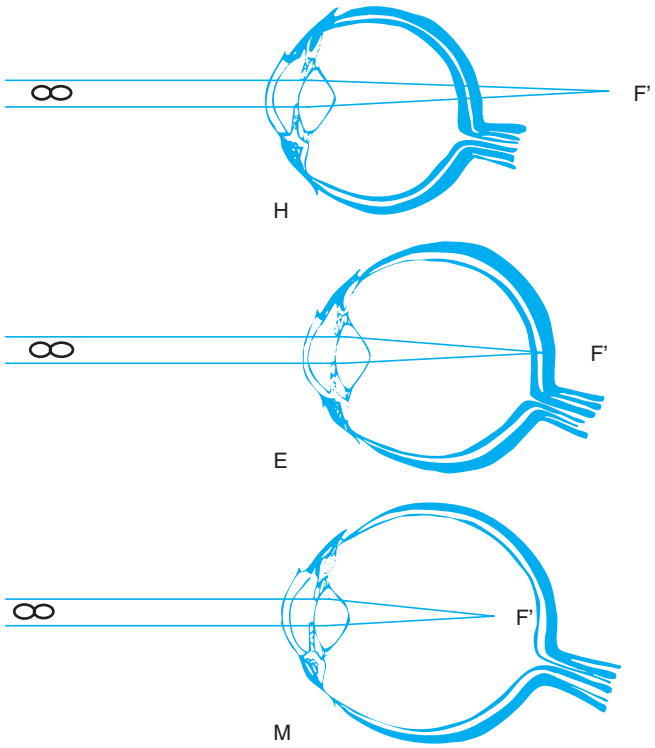


Figura 31–11. Variaciones de foco–imagen (F') sobre la retina; en hipermetropía (H), emetropía (E) y miopía (M). (Tomado de: Gil del Río: Óptica fisiológica clínica. Barcelona: Toray; 1966.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

llen. Las más comunes usadas entre los 2 y 4 años son las cartillas a base de figuras de diferentes tamaños que el niño puede reconocer con facilidad. Por arriba de los 4 años en niños aún iletrados, ya se pueden utilizar las cartillas del tipo de la letra "E" en la cual se adiestra al niño para que indique con sus dedos cual es la posición de las "patas de la E" que se le señalan. Otro tipo de cartillas ampliamente utilizadas son las HOTV, en las que se le proporcionan al niño cartillas pequeñas con las letras aisladas y debe identificar cual de las letras en sus cartillas es la que el examinador le señala en la cartilla de exploración. Este mismo ejercicio se puede hacer con las cartillas de Lea que tienen 4 figuras diferentes con diseños simples y fáciles de reconocer por el niño (círculo, corazón, cuadrado y una casita). Con niños que ya leen se utilizan las cartillas con letras o números. Es importante evaluar en el niño tanto la AV de lejos como la de cerca. Para esta última se pueden utilizar las cartillas de Lea, o las de Rosenbaum que se basan en el mismo principio que las de Snellen sólo que para lectura a 33 cm de distancia (figura 31-12).

Figura 31–12. Cartilla de Rosenbaum. Método de Snellen.

En las cartillas, los números pequeños que están anotados a la derecha o izquierda son los que indican la AV del paciente. La visión normal en un ojo ya desarrollado visualmente es la de 20/20, la cual se alcanza alrededor de los 6 años de edad en la mayoría de los casos. El numerador indica a que distancia se efectúa la prueba (20 pies) y el denominador a que distancia el optotipo que se lee subtiende un ángulo de 5 minutos de arco, lo cual, para que se entienda en forma más sencilla, significa que, por ejemplo, si al tomar la AV de un paciente solo ve a partir de las figuras que corresponden a un 20/60, esto expresa que percibe a 20 pies de distancia (6 m) un optotipo que un paciente normal ya percibiría desde los 60 pies (18 m).

Para evaluar a niños muy pequeños por debajo de los 2 años de edad e incluso desde RN, se utilizan en la actualidad 3 métodos principales: potenciales visuales evocados (PVE), nistagmus optoquinético (NOK) y mirada preferencial (MP), ésta última con las Cartillas de Teller que constan de barras oscuras que alternan con barras claras presentándose al niño en diferentes frecuencias y contrastes para observar si se estimula con ellas la fijación. Sin embargo, estos métodos son sofisticados y requieren de equipo, material y personal especializado para su interpretación. En general no se cuenta con ellos en la práctica diaria, por lo que se utilizan métodos indirectos de evaluación; por ejemplo, se observa si el niño es capaz de fijar y seguir con cada ojo objetos de diferentes tamaños. Otra manera de hacerlo es apuntar la luz de una lámpara hacia el ojo del niño e identificar si hay rechazo o no a la luz. Otro dato que nos orienta cuando hay problemas monoculares, es la intolerancia que el niño presenta a la oclusión del ojo sano, por cubrirse el ojo con el que ve bien.

Pruebas objetivas

El estudio del estado refractivo del ojo se lleva a cabo ya sea en forma manual por medio de una esquiascopía, que consiste en enfocar una luz sobre la retina anteponiendo lentes de diferentes poderes y observando los cambios del movimiento de las sombras producidas, o, en niños que ya cooperan, con un refractor automático. En los niños siempre debe hacerse el estudio de refracción bajo cicloplejía con el fin de mantener al cristalino completamente relajado, evitando así la acomodación que nos daría resultados poco precisos. Esto nos permite efectuar una evaluación más exacta.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los defectos de refracción pueden ya estar presentes desde el nacimiento, aún cuando lo más común en los casos de miopía es que se desarrollen durante el periodo escolar. Su evolución depende de los cambios que presenta el ojo durante el desarrollo, tanto en su crecimiento axial como en los cambios de curvatura de las lentes (córnea y cristalino). En ocasiones hay agentes externos como traumatismos, cirugía y cambios cicatriciales que pueden ocasionar defectos de refracción. En los niños con retinopatía del prematuro (ROP) se encuentra un mayor índice de miopía que en la población general. Se han implicado factores intercurrentes en la aparición y progre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sión de la miopía como: defectos nutricionales, exceso de esfuerzo acomodativo, ausencia de estímulo acomodativo, etc., sin haber nada concluyente al respecto.

Huésped

Alrededor del 50% de los RN presentan un grado moderado de hipermetropía (entre 2.5 y 3 dioptrías), la cual en la mayoría de los casos se corrige durante el desarrollo. En los niños prematuros es frecuente encontrar miopía, la cual con frecuencia desaparece con el desarrollo, a excepción de los niños que han tenido retinopatía del prematuro. Hay muchos estudios efectuados para determinar el papel que juega la herencia en los defectos de refracción, principalmente en la miopía. En éstos, se reconoce un factor genético, ya sea dominante o recesivo, sin poderse especificar si los factores que determinan la miopía se heredan en conjunto o en forma aislada. Así mismo, parece haber cierta predisposición racial (es más común en chinos, japoneses y judíos).

No hay diferencia significativa en cuanto al sexo, aún cuando hay informes que indican que en las miopías mayores de 5 dioptrías la frecuencia mujer-hombre es de 2:1. La facilidad del miope para la visión cercana favorece la elevación de su nivel cultural, porque les facilita la lectura.

Hay una mayor asociación de miopía a ciertas alteraciones sistémicas, como: síndrome de Marfán, de Ehlers-Danlos, enfermedad de Stickler, síndrome de Kneist y síndrome de Robin.

Puede asociarse también a otras alteraciones oculares, como degeneraciones retinovítreas, distrofias y procesos corioioorretinianos como la retinosis pigmentosa. La amaurosis congénita de Leber suele asociarse con hipermetropía. El albinismo también se asocia con frecuencia a hipermetropía o miopía elevadas.

Ambiente

Se ha hablado mucho de los factores ambientales que predisponen al desarrollo de defectos de refracción, como las condiciones de iluminación, observar la TV muy de cerca, etc. Pero no se ha encontrado ninguna relación real.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En países desarrollados alrededor del 25% de los errores refractivos quedan sin corregir, mientras que en países de economías emergentes, como el nuestro, del 69% al 93% no reciben tratamiento alguno. Debido a esto, es necesaria la educación médica con el fin de que se conozcan las características de estas alteraciones y la posibilidad de detectarlas en forma temprana. Es necesario educar a los padres y maestros sobre la necesidad de la evaluación oftalmológica en el niño en edad preescolar, con el fin de detectar la presencia de defectos de refracción. Debe darse información general sobre las consecuencias de no corregir estos defectos a tiempo, en especial, la presencia de ambliopía, sobre todo en los casos monoculares que no suelen dar manifestaciones de baja visual ni astenopia debido a que un ojo ve bien.

Protección específica

Educar a padres y maestros en el conocimiento de los defectos de refracción. El médico de primer contacto debe incluir en sus exploraciones rutinarias la evaluación de la AV para detectar estas alteraciones.

PERIODO PATOGÉNICO

Hipermetropía

Es el defecto de refracción más común en los niños. Por lo general, en el momento de nacer el niño presenta una hipermetropía fisiológica que puede ir de +1.50 a +3.00 dioptrías según los diversos autores, la cual se va corrigiendo durante el desarrollo, para quedar en alrededor de +0.5 dioptrías alrededor de los 14-15 años de edad en la mayoría de los casos. Por lo general la hipermetropía ya no se modifica después de la pubertad. Solo un 3% de los niños presentan hipermetropía elevada desde el nacimiento, la cual tiende a persistir o aumentar durante el desarrollo. Si la hipermetropía es menor de +3 dioptrías por lo general no presenta ninguna manifestación, ya que el niño es capaz de un gran esfuerzo acomodativo. En las hipermetropías elevadas, sobre todo en niños mayores, ya hay signos de astenopia y baja visual. Los síntomas y signos pueden iniciarse desde los 2 años de edad y de forma ocasional, su primera manifestación es el estrabismo (endodesviación ocular), debido a que el gran esfuerzo acomodativo requerido por el hipermétrope para ver bien ocasiona que aumente la convergencia de los ejes visuales que siempre acompaña a la acomodación del cristalino.

El diagnóstico se sospecha por el cuadro clínico (estrabismo, baja visual, etc.) y se confirma con el estudio de refracción, que el oftalmólogo es capaz de llevar a cabo en niños de cualquier edad. Siempre debe efectuarse este estudio con cicloplejía, con el fin de relajar en su totalidad la acomodación del cristalino y obtener las mediciones exactas.

Su tratamiento es a base de lentes esféricas positivas. En los niños asintomáticos deben indicarse los lentes cuando la hipermetropía sea mayor de +3 dioptrías y en todos los casos de anisometropía. En los niños con estrabismo debe corregirse siempre cualquier grado de hipermetropía, indicándose lentes que corrijan la totalidad del defecto encontrado bajo cicloplejía.

En los casos no corregidos ópticamente puede presentarse una ambliopía, ya sea bilateral en hipermetropías mayores de +5 dioptrías, o unilateral cuando hay diferencia de refracción de 1.5 dioptrías o más entre los dos ojos (anisometropía). De no corregirse a tiempo el defecto, el deterioro visual puede ser definitivo.

Astigmatismo

Este defecto puede estar presente desde el nacimiento. Es más frecuente en los prematuros, en los que tiende a desaparecer con el desarrollo; no así cuando se presenta en el niño de término, en el que suele mantenerse a lo largo de la vida. Los síntomas dependen del grado del defecto.

Cuando no es muy alto es asintomático y la baja visual poco importante. Dada la diferencia de curvaturas de los diámetros cornéales entre los dos meridianos, en los casos graves, las imágenes son percibidas deformes, alargadas ya sea en sentido vertical, horizontal u oblicuo según el caso. Por lo regular, se asocia a hipermetropía o miopía, y en este último

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

caso, suele aumentar al incrementarse la miopía. Los astigmatismos elevados y los aniso-astigmatismos (astigmatismo mayor en un ojo que en otro) también pueden ocasionar ambliopía. Su tratamiento es a base de lentes cilíndricos.

Miopía

Es rara en el RN de término. No así en el prematuro. Se calcula que entre un 4 y 5% de los niños son miopes al nacimiento, sin embargo en los prematuros la prevalencia es hasta del 45%. De manera aproximada, el 50% de estos niños se vuelven emétropes durante los primeros años de vida. Unas pocas persisten y permanecen estables y otras avanzan a formas patológicas. La mayoría de las miopías aparecen entre los 5 y 12 años de edad y, según algunas estadísticas, hasta el 27 % de la población podría tener algún grado de miopía a los 20 años de edad. Por lo general los niños menores de 8 años no presentan grados graves de miopía. Cuanto más temprano es su inicio, mayores posibilidades hay de que avance.

Su principal manifestación es la baja de visión en la mirada lejana. En los niños pequeños se hace evidente solo en graduaciones muy altas, debido a que el mundo del niño a esa edad es en su mayoría "*de cerca*". Es diferente en el escolar, en el que aún defectos leves se hacen evidentes por interferir con sus actividades escolares.

Su tratamiento es a base de lentes esféricas negativas.

Se han hecho varios estudios con el fin de encontrar la forma de detener el avance de la miopía en pacientes con defectos altos, como el uso de bifocales y cicloplégicos basándose en que el esfuerzo acomodativo es un factor causal. Sin embargo no hay reportes concluyentes que afirmen que estos métodos tienen buen resultado a largo plazo.

Las miopías moderadas y elevadas pueden ocasionar alteraciones importantes en el ojo, como adelgazamiento y degeneración periférica de la retina, los cuales son factores predisponentes para un desprendimiento de retina (DR). En estos casos debe revisarse el estado ocular por lo menos 2 veces al año y, en las miopías muy altas, evitar en lo posible juegos muy bruscos que puedan ocasionar un traumatismo ocular que precipite un DR.

La miopía, a no ser que sea elevada, produce ambliopía con menos frecuencia que la hipermetropía, ya que el niño compensa el defecto visual acercándose mucho a los objetos, con lo que logra una imagen nítida.

Limitación del daño

Una vez diagnosticado el defecto de refracción, debe revisarse en forma periódica el estado refractivo del ojo (por lo menos cada 6 meses) hasta completar el desarrollo visual alrededor de los 8 años de edad, con el fin de mantener siempre la corrección óptica necesaria y evitar la presentación o recurrencia de ambliopía en caso de que ésta ya se haya presentado. Si ya hay ambliopía debe manejarse con la oclusión del ojo sano para estimular el desarrollo visual del ojo ambliope.

Existen estudios recientes que proponen la cirugía refractiva como tratamiento alternativo en niños con miopía alta y ambliopía anisometrópica que no han respondido a tratamiento conservador. Sin embargo, aún se considera como un tratamiento controversial que sigue siendo sometido a investigación en cuanto a sus criterios, efectos a largo plazo en el potencial visual del niño y su rehabilitación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Es conveniente que el médico de primer contacto con el niño, ya sea el general o el pediatra incluyan en la exploración rutinaria una evaluación oftalmológica, incluyendo agudeza visual, de ser posible de cerca y de lejos.

Para la visión cercana puede tomarse una fotocopia de la cartilla incluida en este capítulo y enmicarla, para tenerla disponible.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deben enviar al oftalmólogo al niño de cualquier edad en el que se sospeche un defecto de refracción.

EVALUACIÓN

1. Señale cuál de los siguientes conceptos es falso con respecto a los defectos de refracción: **a)** por lo general el astigmatismo se debe a la diferencia de curvatura de los meridianos corneales; **b)** la hipermetropía no tiene relación con la astenopia; **c)** la anisometropía es la presencia de un defecto de refracción de diferente magnitud entre ambos ojos; **d)** la hipermetropía es el defecto de refracción más frecuente en los niños; **e)** los miopes tienen mejor visión de cerca que de lejos.
2. Tipo de lentes utilizados para corregir hipermetropía: **a)** cilíndricos **b)** esféricos positivos; **c)** esféricos negativos **d)** cilíndricos positivos

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Castiella JC, Pastor JC: La refracción en el niño. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 1998: 17-32, 97-104.

Drack AV, Nucci P: Refractive surgery in children. Ophthalmol Clin North Am. 2001 Sep;14(3):457-66.

Esteso, Paul et al: Correction of Moderate Myopia Is Associated with Improvement in Self-Reported Visual Functioning among Mexican School-Aged Children. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. November 2007 vol. 48 no. 11 4949-4954

Greenwald MJ: Refractive abnormalities in childhood. Pediatr Clin North Am. 2003 Feb;50(1):197-212

Kothari MT: Can the Bruckner test be used as a rapid screening test to detect significant refractive errors in children? Indian J Ophthalmol. 2007 May-Jun;55(3):213-5

O´Keefe et al: Pediatric Refractive Surgery. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2006;43:333-336

Saw SM, Shi-Yen EC, Koh A, Tan D: Intervention to retard myopia progression in children: an evidence based update. Ophthalmology. 2002 Mar; 109(3):415-21.

Shih YF, Hsiao CK, Chen CJ, Chang CW, Hung PT, Lin LL: An intervention trial on efficacy of atropine and multi-focal glasses in controlling myopic progression. Acta Ophthalmol Scand. 2001 Jun;79(3):233-6.

Wright, KW. Nam E: Different Corrections of Hypermetropic Errors in the Successful Treatment of Hypermetropic Amblyopia in Children 3 to 7 Years of Age. Am J Ophthalmol 2009;147:357–36

RESPUESTAS A LA EVALUACION

1:**b**; 2:**b**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ESTRABISMO

Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar

CONCEPTO

Se entiende por "ortoforia" a la condición ideal del balance y equilibrio óculomotor que da por resultado que los ejes visuales estén alineados de tal forma que siempre se intersecten sobre el objeto visual de atención. Se llama estrabismo a la falta de alineación de los ejes visuales en cualquier posición de la mirada.

La visión binocular ocurre cuando la imagen de un objeto es percibida de manera simultánea por ambas fóveas (área de visión central fina), enviada al cerebro y por medio de los mecanismos de fusión es percibida como una sola. Para que las imágenes caigan de forma simultánea en ambas fóveas, los ejes visuales deben estar alineados. En condiciones normales los movimientos oculares son coordinados y sincrónicos y un ojo sigue al otro en sus movimientos con el fin de mantener los ejes visuales alineados en todas las posiciones de la mirada.

Los estrabismos se clasifican desde diversos puntos de vista:

1. Según la forma de presentación: la desviación puede hacerse manifiesta de manera espontánea en forma constante o intermitente, denominándose "tropía"; o puede presentarse solo cuando, durante la exploración, el examinador rompe la fusión entre ambos ojos por medio de la oclusión de uno de ellos, denominándose "foria". Las tropias intermitentes suelen ser más evidentes durante estados de desatención, estrés, cansancio, enfermedad, etc. Los pacientes con forias o con tropias intermitentes tienen visión binocular durante los periodos de paralelismo ocular, no así los pacientes con tropias constantes que siempre fijan con un solo ojo.
2. Pueden ser monoculares (cuando siempre se desvía el mismo ojo) o alternos (cuando se desvían ambos ojos en forma alterna).
3. Según la dirección de la desviación, pueden ser: horizontales, hacia adentro (convergentes o endodesviaciones) o hacia fuera (divergentes o exodesviaciones). Verticales hacia arriba (hiperdesviaciones) o hacia abajo (hipodesviaciones) y torsionales (inciclodesviaciones y exciclodesviaciones).
4. Según el ángulo de desviación se denominan "concomitantes" cuando el ángulo es de igual magnitud en todas las posiciones de la mirada y "no comitantes" o" incomitantes" cuando el ángulo varía en las diferentes posiciones.
5. Según la edad de aparición pueden ser congénitos (dentro de los primeros 6 meses de vida) o adquiridos.

Puntos sobresalientes

- El estrabismo es una desviación ocular en cualquier posición de la mirada.
- Puede ser la primera manifestación de patología ocular seria, por lo tanto siempre que la madre lo refiera o, el pediatra o el médico general lo detecten, debe canalizarse al niño con el Oftalmólogo.
- Los estrabismos deben iniciar su manejo en cuanto se detectan, el cual dependerá del tipo de estrabismo de que se trate. De no ser así es posible que haya alteraciones importantes del desarrollo visual (ambliopía), sobre todo cuando la desviación es constante y siempre en el mismo ojo.
- Una vez iniciado el tratamiento ya sea médico con anteojos o quirúrgico, debe seguirse la evolución del niño por lo menos hasta los 8 ó 9 años de edad en que se completa el desarrollo visual, para asegurarse de que éste se lleva a cabo en forma adecuada.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Desde el punto de vista del agente causal los estrabismos pueden ser:

a) Primarios, en los que la causa del estrabismo es neuromuscular (parálisis óculomotora, restricciones musculares, alteraciones musculares o inervacionales, alteraciones neurológicas, etc.).
b) Secundarios o sensoriales, en los que la causa de la desviación es la mala visión de cualquier etiología: defectos de refracción como las hipermetropías altas y las anisometropías (defecto de refracción mayor en un ojo que en otro), opacidades de los medios transparentes como catarata, cicatrices corneales densas, etc.; atrofia óptica, retinoblastoma, cicatrices coriorretinianas como las de la toxoplasmosis, ptosis palpebral monocular severa, etc.

Huésped

El estrabismo se presenta entre el 2 y el 5% de los niños en edad preescolar. La presencia de desviación ocular durante los primeros meses de vida no implica de forma obligatoria alguna anormalidad, ya que el equilibrio óculomotor en condiciones normales se establece hasta alrededor de los tres meses de edad. Esta estabilidad paulatina en la alineación de los ejes visuales se da por efecto del crecimiento orbitario y ocular, de la maduración del control supranuclear de los movimientos oculares, la mejoría de la visión y de la función binocular.

El estrabismo se presenta con más frecuencia en la infancia, entre el nacimiento y los 6 años de edad. No hay diferencias importantes en cuanto al sexo. En cuanto a la herencia, con frecuencia hay historia familiar de estrabismo, sobre todo en las endotropías. Los patrones de herencia son variables, lo cual habla de una herencia multifactorial. Es común ver en los familiares de pacientes con endotropía congénita, otros tipos de alteraciones de la movilidad ocular o alteraciones visuales sensoriales. El estrabismo puede presentarse en forma aislada, o estar asociado a otras alteraciones sistémicas, como en la enfermedad de Albers-Schönberg, síndrome de Down, de Moebius, de Rubinstein_Taybe, etc.

Se ha reportado que hay algunas alteraciones perinatales como la prematurez, bajo peso al nacer, perímetro cefálico aumentado y anormalidades congénitas que estarían asociadas a un mayor riesgo de estrabismo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación médica en general y oftalmológica en particular.

Protección específica

Es muy importante la educación médica en cuanto a la necesidad de realizar revisiones oftalmológicas completas en los niños desde los primeros meses de vida, así como en la edad preescolar y escolar, con el fin de detectar cualquier alteración visual que pueda producir una falta de desarrollo visual normal y desviación ocular secundaria. Así mismo, una vez detectado el estrabismo es indispensable una exploración oftalmológica completa para dilucidar su causa, teniendo en cuenta que puede ser la primera manifestación de enfermedades serias como el retinoblastoma, tumores intracraneanos, toxoplasmosis congénita, etc.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatologenia

La movilidad ocular es llevada a cabo por seis músculos extraoculares: 4 rectos, de los cuales 2 son horizontales (interno y externo) y 2 verticales (superior e inferior), y 2 oblicuos (superior e inferior). Los seis músculos deben actuar en equilibrio perfecto de contracción y relajación para que los movimientos oculares sean armónicos y los ejes visuales se mantengan siempre alineados. Cualquier factor que altere este equilibrio dará por resultado una desviación ocular.

La percepción simultánea de imágenes nítidas y simultáneas en ambos ojos (visión binocular) es indispensable para mantener la retroalimentación necesaria que da por resultado, en condiciones normales, la alineación de los ejes visuales. En los estrabismos sensoriales o secundarios, la pérdida de la binocularidad normal, debida a baja visual de cualquier causa, da por resultado una desviación ocular siendo, por lo general, el ojo de peor visión el que se desvía.

En los estrabismos primarios el deterioro visual se presenta como consecuencia de la desviación ocular. Cuando un ojo se desvía la imagen del objeto de atención será fijado con la fóvea del ojo que permanece "derecho" y, en el ojo desviado, la imagen caerá en cualquier otra zona de la retina fuera de la fóvea. Como en este caso las zonas de las retinas de ambos ojos no son correspondientes el cerebro no puede fusionar las imágenes para que se perciban como una sola, produciéndose visión doble o "diplopía". Para eliminar la diplopía, el niño, a diferencia del adulto que no tiene los mismos mecanismos de adaptación sensorial, presenta supresión de la imagen del ojo desviado. Cuando el estrabismo es monocular y constante (monofijación), la supresión se presenta siempre en el mismo ojo, interfiriendo en forma importante con el desarrollo visual, dando por resultado una ambliopía (disminución de la agudeza visual por desuso). Dado que en términos generales el desarrollo visual del niño se completa alrededor de los 8 años de edad, es muy importante que el estrabismo que se acompaña de ambliopía sea corregido en forma temprana, para tener posibilidad de rehabilitación del ojo ambliope y evitar el riesgo de alteración visual permanente. En los pacientes con desviaciones alternas no se presenta ambliopía ya que no siempre es el mismo ojo el desviado y ambos tienen la oportunidad de periodos de visión normal que les permite un desarrollo de visión monocular adecuado.

Etapa clínica. Síntomas y signos.

La forma de presentación depende del tipo de estrabismo. La forma más común es la endotropía, la cual corresponde alrededor del 70% de los estrabismos, es decir, una relación aproximada de 5:2 con las exotropias (Hugonier).

Las endotropías pueden ser congénitas o adquiridas, considerándose congénitas las que se inician dentro de los primeros 6 meses de vida y adquiridas a las que se inician después de este periodo. En general, las endotropias congénitas presentan un gran ángulo de desviación, son alternas y por lo tanto al principio no son ambliogénicas (que no producen ambliopía) y su manejo es quirúrgico.

Las endotropías adquiridas se presentan en promedio a los 2 años de edad y en muchos casos son de tipo acomodativo, es decir, que se relacionan con el fenómeno normal de convergencia ocular que se presenta aunado a la acomodación del cristalino. En la endotropía acomodativa, el estrabismo se debe a una convergencia excesiva que acompaña a un esfuerzo acomodativo excesivo ocasionado por una hipermetropía alta, o a una respuesta de convergencia exagerada ante un esfuerzo acomodativo normal en pacientes emétropes, con hipermetropías leves e incluso miopes. Las más de las veces son desviaciones de ángulo moderado, de inicio intermitente, monoculares y ambliogénicas. Si se manejan a tiempo, pueden ser corregidas con anteojos ya sean monofocales o bifocales según el caso.

Las exotropías también pueden ser congénitas o adquiridas. La mayoría de ellas son intermitentes, permitiendo periodos variables de visión binocular y fusión, por lo que en principio no son ambliogénicas. En ocasiones el niño tiende a cerrar el ojo desviado y presenta fotofobia. Su manejo quirúrgico puede posponerse en un tiempo variable según su evolución.

En los estrabismos paralíticos, el tipo y dirección de la desviación depende de los músculos involucrados. En general la desviación aumenta de magnitud cuando el niño fija con el ojo parético. Pueden ser congénitas o adquiridas; en este último caso son de instalación brusca, de gran ángulo, pudiendo o no estar asociadas a otra sintomatología neurológica, traumatismos cráneo-encefálicos, cuadros inflamatorios del SNC (encefalitis, meningitis, etc.), cráneo hipertensivo, neuritis, etc. La parálisis óculomotora congénita más frecuente en los niños es la del IV par y la adquirida la del III par.

Las parálisis óculomotoras no suelen acompañarse de ambliopía (a excepción de la parálisis del III par cuando se acompaña de parálisis de la acomodación), debido a que el niño puede tener visión binocular en algunas posiciones de la mirada, para lo cual es común que adopte una posición compensadora de la cabeza.

Hay otro tipo de estrabismos anatómicos o restrictivos que dan cuadros clínicos característicos, como el síndrome de Duane, el de Brown, etc. Estos niños en ocasiones presentan paralelismo ocular en la posición primaria de la mirada (dirección de la vista directamente al frente) y la desviación se manifiesta en otras posiciones. Suelen también acompañarse de posición compensadora de la cabeza y no son ambliogénicos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Una vez confirmado que el paciente presenta un estrabismo, a cualquier edad, debe hacerse una exploración oftalmológica completa para ver de qué clase de estrabismo se trata y proceder a su manejo médico o quirúrgico según el caso. La exploración completa nos permite descartar algún otro tipo de patología ocular como la catarata congénita, cicatrices coriorretinianas por toxoplasmosis, retinoblastoma, defectos de refracción altos, etc. que pueden ser los causantes del estrabismo y que ameritan tratamiento inmediato. Siempre debemos recordar que el estrabismo puede ser la primera manifestación de un padecimiento sistémico u ocular grave.

Debe descartarse la posibilidad de un pseusoestrabismo, el cual es frecuente en niños que presentan epicanto bilateral que ensancha el puente nasal dando la impresión de que el niño presenta una endotropía

Una vez diagnosticado el estrabismo, cuando éste es primario y sobre todo monocular, el tratamiento debe iniciarse lo más pronto posible para evitar el desarrollo de ambliopía, ya que el retardo en el manejo puede ocasionar alteraciones irreversibles de la función visual. El tratamiento será de acuerdo al tipo de estrabismo. Por ejemplo, los casos de estrabismo acomodativo por hipermetropía alta deben manejarse con lentes que lleven la corrección óptica completa y que se usen en forma constante hasta completar el desarrollo visual a los 8 años de edad (figura 31-13). Cuanto más temprano sea el inicio de la corrección óptica, más probabilidades se tienen de corregir con ella el estrabismo y evitar el deterioro visual. En los pacientes de tipo acomodativo sin hipermetropía alta, en los cuales la endodesviación se hace más manifiesta en la visión de cerca, se pueden utilizar lentes bifocales, con los cuales se elimina el esfuerzo acomodativo que se requiere para la visión cercana, con la consiguiente corrección del estrabismo. En la experiencia de los autores de este apartado, el uso de los bifocales puede corregir de manera satisfactoria alrededor del 30% de estos estrabismos, el resto requerirán cirugía, ya sea por deterioro del estrabismo o porque el paciente se hace dependiente de los bifocales a una edad en la que debiera ser posible retirarlos.

En los casos en los que lo indicado es la corrección quirúrgica del estrabismo, debe hacerse una exploración minuciosa de la movilidad ocular, con el fin de determinar que músculos serán intervenidos para ser debilitados o reforzados, según el caso. En general se prefiere que la cirugía sea bilateral, debilitante y simétrica. La edad oportuna para intervenir a un niño con endotropía congénita es entre los 6 y 18 meses de edad.

La endotropía adquirida acomodativa es el estrabismo adquirido que, en general, requiere de más pronta atención para evitar el deterioro visual. La exotropia intermitente es la que menos riesgo corre de deterioro visual y se prefiere su corrección en niños mayores de 4 años de edad, dependiendo de la frecuencia de la exodesviación por descompensación de los procesos de fusión.

En los estrabismos adquiridos de tipo paralítico está indicada una valoración neurológica para descartar un proceso intracraneano como causa de la desviación ocular. Por lo común se manejan en un inicio en forma conservadora, ya que en muchos casos hay recuperación espontánea. En especial en la parálisis del VI par, es posible iniciar manejo con toxina botulínica para disminuir la contractura del músculo antagonista al paralizado.

Dentro del diagnóstico diferencial deben descartarse otro tipo de patologías sistémicas como la *myasthenia gravis*, que se manifiesta en ocasiones con estrabismos intermitentes.

Es importante que el manejo del estrabismo se haga en forma temprana para evitar una ambliopía. En caso de que ésta ya se haya establecido, se maneja en forma simultánea al tratamiento del estrabismo, en base a oclusión del ojo sano, con lo cual forzamos al niño a ver con el ojo ambliope estimulando su desarrollo visual.

La oclusión puede ser parcial (unas horas del día) o total (durante todas las horas de vigilia), según el caso y la edad del niño, y debe continuarse hasta logar el objetivo de normalizar la visión. Es necesario que ambos ojos tengan buena visión, ya que una vez corregido el estrabismo, ya sea de forma médica o quirúrgica, la binocularidad es indispensable para mantener los ejes visuales alineados.

Los estrabismos asociados con alteraciones neurológicas o retraso psicomotor, principalmente las endotropías, deben manejarse con cautela y no precipitarse en el manejo quirúrgico hasta que las condiciones neurológicas se hayan estabilizado, ya que se corre el riesgo de que en el posoperatorio se presente una desviación importante en sentido contrario a la desviación original (estrabismo consecutivo). En estos niños se han reportado buenos resultados con el manejo de la toxina botulínica como medida temporal de corrección de la desviación ocular, al igual que en algunos estrabismos paralíticos, en especial los del VI par. En general en los pacientes con exotropias no se obtienen tan buenos resultados con la infiltración de toxina botulínica.

A B

Figura 31–13. A. Un niño con endotropía evidente del ojo derecho, la cual es de tipo acomodativo y, por lo tanto, se corrige totalmente con los lentes, como se observa en **B.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Una vez corregido el estrabismo, es necesaria una evaluación periódica hasta la edad de 8 – 10 años, tanto de la visión como de la alineación de los ejes visuales con el fin de asegurar un desarrollo ocular normal. En caso de uso de anteojos la graduación de éstos debe modificarse cada vez que sea necesario, para mantener una buena agudeza visual y un paralelismo ocular constante, de ser posible en la visión de lejos, cerca y en todas las posiciones de la mirada.

No es aceptable una corrección parcial de la desviación ocular. En los casos acomodativos que no se corrijan en su totalidad con la corrección óptica, el manejo debe completarse con cirugía. Cuando en los casos quirúrgicos, la desviación no se corrija en su totalidad con la primera intervención, debe reintervenirse hasta lograr el paralelismo ocular.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si el paciente ha presentado ambliopía, debe iniciarse el manejo con oclusión del ojo sano y la oclusión debe reinstalarse siempre que se detecte recurrencia del deterioro visual.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Por arriba de los tres meses de edad descartar la posibilidad de estrabismo en lactantes, preescolares y escolares, explorando en forma rutinaria y minuciosa la movilidad ocular en todos los niños.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. En cuanto se detecte un estrabismo, debe enviarse al niño con el oftalmólogo para confirmar el diagnóstico, detectar sus causas y manejarse en forma oportuna. Terciario. El tratamiento instituido estará a cargo del oftalmólogo y dependerá de cada tipo de estrabismo en particular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Guthrie ME, Wright KW: Congenital esotropia: Ophthalmol Clin North Am 2001 Sep;14(3):419-24

Hertle RW, Raab EL, Ing M, Helveston E: Infantile esotropia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2000 Jul-Aug;37(4):228-31.

Ing MR: The timing of surgical alignment for congenital (infantile) esotropia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1999 Mar-Apr;36(2):61-8; quiz 85-6

Liang SL, Fricke TR: Diagnosis and management of accommodative esotropia. Clin Exp Optom. 2006 Sep;89(5):325-31.

Moguel S, Martínez-Oropeza S, Orozco L: Tratamiento del estrabismo asociado a las alteraciones sicomotoras utilizando toxina botulínica. Arch Soc Esp Oftalmol. 2004 Sep;79(9):443-8

Torp-Pedersen T, Boyd HA, Poulsen G, Haargaard B, Wohlfahrt J, Holmes JM, Melbye M.: Perinatal risk factors for strabismus. Int J Epidemiol. 2010;39(5):1229-39.

Rayner SA, Hollick EJ, Lee JP: Botulinum toxin in childhood strabismus. Strabismus. 1999 Jun;7(2):103-11.

Wong AM: Timing of surgery for infantile esotropia: sensory and motor outcomes. Can J Ophthalmol. 2008 Dec;43(6):643-51

CONJUNTIVITIS

Dr. Juan Homar Paez Garza

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar

Con colaboración de:

Dra. Velia Borrego

Puntos sobresalientes

- Las conjuntivitis son la patología más frecuente en la consulta oftalmológica.
- La conjuntivitis iniciada en el periodo neonatal se le denomina oftalmía neonatal y su prevención es importante. Para ello se instilan al nacimiento colirios antibióticos o yodo-povidona al 2.5 % que ha demostrado ser muy efectiva y causar menos irritación ocular.
- La conjuntivitis alérgica es muy común en nuestro medio y se asocia con frecuencia a otras atopias como asma o rinitis alérgica. Los casos severos pueden requerir esteroides para su manejo, que deben ser indicados por el oftalmólogo para evitar en lo posible sus efectos secundarios.

CONCEPTO

La conjuntivitis comprende un grupo de cuadros inflamatorios de la conjuntiva que constituyen la patología ocular más frecuente. Su etiología es diversa: infecciosa, alérgica y por factores físicos o químicos, dependiendo de lo cual se presentarán cuadros clínicos variados, periodos de evolución natural diferentes e incapacidad funcional que suele ser temporal, pero en algunos casos llega a ser permanente.

Las conjuntivitis más comunes son las infecciosas virales, siendo el agente causal más frecuente el adenovirus, seguido por el paramixovirus, virus de Epstein Barr y herpes. Siguen en frecuencia los agentes bacterianos como el *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* y el *Staphilococcus aureus*. Las conjuntivitis por *Chlamydia trachomatis* son comunes en las zonas endémicas, pero en nuestro medio se observa con mayor frecuencia este microorganismo en conjuntivitis neonatales.

Entre las conjuntivitis de tipo alérgico se encuentra la de hipersensibilidad celular inmediata mediada por IgE como en los casos de conjuntivitis estacional, perenne o del tipo primaveral y de papilas gigantes. Dentro de esta clase de conjuntivitis se encuentran las de hipersensibilidad retardada, como la conjuntivitis flictenular y la de complejos inmunes que acompaña al eritema multiforme (síndrome de Stevens-Johnson).

Existes ciertos signos que ayudan a diferenciar entre las distintas causas de conjuntivitis. Una secreción serosa o acuosa se asocia con conjuntivitis viral o alérgica; en cambio, secreción mucopurulenta sugiere una infección viral o por clamidia y secreción purulenta es indicativa de una etiología bacteriana. Folículos en la conjuntiva tarsal sugieren una infección viral o por clamidia; las papilas son sugestivas de un proceso alérgico.

OFTALMIA NEONATAL

A la conjuntivitis iniciada en los primeros 28 días de vida se le denomina oftalmia neonatal. Sus causas pueden ser químí-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cas, bacterianas y rara vez por virus como el herpes simple. Se presenta con edema palpebral, eritema e inyección conjuntival en uno o ambos ojos. La infección ocurre típicamente durante el paso por el canal del parto, aunque los microorganismos pueden ascender por el útero y causar conjuntivitis en productos obtenidos por cesárea. Dentro de estos cuadros el ocasionado por el gonococo es de particular importancia, ya que la infección puede penetrar en el epitelio corneal intacto con rapidez, causar una ulceración y por consiguiente endoftalmitis.

El agente causal bacteriano más frecuente en neonatos es la clamidia. Al igual que el gonococo, es adquirido en el canal del parto. Las infecciones por clamidia se pueden acompañar de neumonía, lo cual debe tomarse en cuenta al hacer el diagnóstico

Los periodos de incubación son variables y no exactos; sin embargo, el tiempo de inicio nos da una idea del agente etiológico. La conjuntivitis química sigue con rapidez a la aplicación de nitrato de plata que aún se utiliza en algunas partes (método de Crede) como profilaxis para la oftalmia neonatal. La infección por gonococo tiende a ser hiperaguda con una descarga de secreción purulenta abundante con riesgo de ulceración corneal y perforación ocular y se puede acompañar de artritis o meningitis.

El diagnóstico de la etiología de la oftalmía neonatal se basa en el raspado conjuntival y la tinción de gram para ver el tipo de bacteria. El gonococo es gramnegativo e intracelular. También por este medio se pueden detectar las inclusiones intracitoplásmicas características de la clamidia. Existen algunas pruebas de inmunofluorescencia disponibles en algunos laboratorios para hacer un diagnóstico rápido de infecciones por clamidia, como la preparación comercial llamada Microtrac®.

El tratamiento dependerá del agente etiológico. El manejo clásico de la conjuntivitis por gonococo es la Penicilina G a una dosis de 50 000 UI/Kg de peso IM ó IV cada 12 horas por 7 días, además de la irrigación ocular frecuente con solución salina. Una opción de manejo que ha demostrado gran efectividad es la ceftriaxona (Cefaxona®) a dosis única intramuscular o intravenosa de 25 a 50 mg/Kg hasta un máximo de 125 mg. Los antibióticos tópicos son de poca utilidad. Los casos de clamidia se manejan a base de sulfacetamida al 10% o eritromicina ungüento oftálmico 4 veces al día. Se añade manejo sistémico con el mismo medicamento en casos de neumonitis agregada.

Prevención

El manejo más generalizado en la mayor parte del mundo ha sido el de colirio de nitrato de plata al 1% (método de Crede), sin embargo éste método ha demostrado ser poco efectivo contra la clamidia. Por esta razón también hay aceptación en el sentido de utilizar eritromicina ungüento para evitar la conjuntivitis neonatal. En nuestro medio se utilizan también colirios antibióticos. En estudios recientes se ha demostrado la eficacia del uso de yodo povidona al 2.5% (Isodine®) como método barato y efectivo para llevar a cabo la prevención, principalmente de la oftalmía causada por clamidia.

CONJUNTIVITIS BACTERIANA

Los agentes patógenos más comunes asociados a conjuntivitis después de los 3 meses de edad son principalmente *Haemophilus influenzae y Streptococcus pneumoniae.* En general las conjuntivitis bacterianas se presentan como una infección aguda y purulenta de la conjuntiva bulbar y tarsal, con abundante secreción.

El manejo inicial es con antibióticos tópicos de amplio espectro como la Tobramicina o la Ciprofloxacina que han demostrado gran eficacia en su manejo sin cultivo previo. En los últimos años las fluoroquinolonas de 4ª- generación (gatifloxacina y moxifloxacina) han sido eficaces en infecciones resistentes a los antibióticos anteriores. En este tipo de conjuntivitis no suele requerirse de esteroide asociado.

Se ha propuesto también, dado el alto costo de los antibióticos y los bajos recursos en los países en desarrollo, el uso de la yodo-povidona al 1.25 % no solo como profilaxis sino como manejo de las conjuntivitis infecciosas, con buenos resultados.

En las zonas en donde el tracoma es endémico, como es el estado de Chiapas, debe pensarse en esta entidad cuando se presentan casos crónicos de conjuntivitis refractivos al tratamiento, con el fin de diagnosticarlo a tiempo y prevenir sus secuelas que pueden llevar a la ceguera.

CONJUNTIVITIS VIRAL

Entre las conjuntivitis por virus se encuentra la queratoconjuntivitis epidémica; ésta es una conjuntivitis aguda que generalmente se inicia en uno de los dos ojos y a los pocos días afecta el otro ojo. Los ojos pueden estar muy inflamados y la conjuntiva sumamente congestionada, acompañándose, en ocasiones, por hemorragias subconjuntivales. Hay secreción acuosa abundante y algunos pacientes presentan fotofobia. En algunas ocasiones se puede acompañar de infiltrados en la córnea, en cuyo caso los síntomas pueden prolongarse por varias semanas. Estos casos son en extremo contagiosos, por lo que se debe ser cuidadoso en no compartir toallas u otros enseres, así como insistir en el lavado de las manos después de la aplicación de las gotas. Los virus que generalmente se asocian a estas conjuntivitis son los adenovirus 8 y 19. Generalmente los cuadros son autolimitados con duración de alrededor de 10 días. Si llegara a haber infiltrados corneales manifestados por fotofobia (sólo se ven con la lámpara de hendidura), son útiles los esteroides tópicos para acelerar la remisión del cuadro.

La fiebre faringo-conjuntival es otro tipo de conjuntivitis causada por adenovirus, generalmente del tipo 3 y 7. El cuadro presenta, además de la conjuntivitis, faringitis acompañada de fiebre y adenopatías preauriculares. Al igual que el cuadro anterior, es muy contagiosa, lo cual debe advertirse a los pacientes.

El virus puede ser detectado con técnicas de inmunoensayo. Sin embargo, en la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico.

El tratamiento, debido a que el cuadro es autolimitado, se encamina solo a evitar una infección bacteriana agregada, aplicando colirio de sulfacetamida, una gota cuatro veces al día.

CONJUNTIVITIS ALÉRGICA

Dentro de estas conjuntivitis puede haber cuadros diferentes, aún cuando todos tienen origen alérgico. La manifestación clínica más frecuente es el prurito ocular, el cual se puede acompañar de lagrimeo y sensación de cuerpo extraño.

Conjuntivitis flictenular

Se caracteriza por la presencia de lesiones blanquecinas redondas (flicténulas), cerca del limbo esclerocorneal y rodeadas de conjuntiva hiperémica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Estas lesiones son infiltrados estériles que resultan de una hipersensibilidad (tipo IV) a algunos antígenos bacterianos, generalmente de estafilococo. El cuadro clínico se caracteriza por hiperemia conjuntival, epífora, fotofobia y en ocasiones sensación de cuerpo extraño. El tratamiento consiste en eliminar la fuente de los antígenos bacterianos como es en ocasiones la blefaritis crónica. Se aplican antibióticos y esteroides tópicos por un periodo de 2 semanas.

Conjuntivitis vernal o primaveral

Es una conjuntivitis bilateral, recurrente, estacional que se presenta en niños y adultos jóvenes que, con frecuencia, tienen historia de atopia. Esta condición al parecer es mediada por IgE, desempeñando también un papel importante la inmunidad mediada por IgG y la inmunidad celular. Los síntomas consisten en prurito intenso, fotofobia grave, blefaroespasmo y secreción mucosa. A la exploración oftalmológica se encuentra hiperemia conjuntival, engrosamiento del limbo esclerocorneal (conjuntivitis tipo bulbar) y presencia de lesiones elevadas de 1 mm o más de diámetro sobre la conjuntiva tarsal superior (conjuntivitis tipo tarsal). Estas lesiones son típicas del padecimiento y se denominan papilas. Su gran tamaño da el aspecto de un "empedrado" a la conjuntiva. En ocasiones se asocian lesiones corneales que pueden ulcerarse.

Conjuntivitis estacional y perenne

La primera, como su nombre lo indica, se presenta durante algunas épocas del año, por lo común durante la polinización. La segunda se presenta durante todo el año. Ambas comparten los mismos signos y síntomas: prurito y epífora moderados y leve hiperemia conjuntival. A la exploración hay papilas conjuntivales, sin llegar a ser tan grandes como las de la conjuntivitis primaveral. El tratamiento consiste en estabilizadores de membrana. Los antiinflamatorios no esteroideos disponibles en la actualidad representan una alternativa promisoria en el manejo de estos pacientes.

El tratamiento de cualquier tipo de conjuntivitis alérgica depende de la severidad del cuadro, y en algunos casos, prolongado. Se utilizan antialérgicos tópicos, ya sea antagonistas de receptores H_1 (azelastina), estabilizadores de los mastocitos (cromoglicato de sodio) o medicamentos con ambas funciones (olopatadina, ketotifeno, epinastina), pudiéndose agregar un antihistamínico oral. Los esteroides tópicos se reservan para los cuadros agudos.

En la actualidad existen estudios que demuestran la eficacia de ciclosporina y tacrolimus tópicos en el manejo de las conjuntivitis alérgicas severas, en apariencia con pocos efectos colaterales, útiles en los casos en que se busca disminuir o eliminar en lo posible el uso de los corticosteroides debido a sus efectos secundarios indeseables cuando se utilizan en forma prolongada.

En los cuadros severos y de difícil manejo es aconsejable el manejo conjunto con el inmunólogo.

EVALUACIÓN

1. Señale cual de las aseveraciones siguientes es falsa con respecto a la conjuntivitis: **a)** las conjuntivitis por adenovirus son altamente contagiosas. **b)** el uso de yodo povidona ha demostrado buenos resultados para la prevención de oftalmía neonatal. **c)** en la conjuntivitis de tipo alérgica primaveral no se observa prurito como síntoma importante. **d)** la conjuntivitis primaveral puede asociarse a lesiones corneales que pueden ulcerarse. **e)** una característica de la conjuntivitis primaveral es la presencia de papilas conjuntivales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hoosen AA, Kharsany AB, Ison CA: Single low-dose ceftriaxone for the treatment of gonococcal ophthalmia--implications for the national program for the syndromic management of sexually transmitted diseases. Afr Med J. 2002 Mar;92(3):238-40.

Kasetsuwan N, Chatchatee P, Reinprayoon U: Efficacy of local conjunctival immunotherapy in allergic conjunctivitis. Asian Pac J Allergy Immunol 2010;28:237-41.

Isenberg SJ, Apt L, Valenton M, Del Signore M, Cubillan L, Labrador MA, Chan P, Berman NG: A controlled trial of povidone-iodine to treat infectious conjunctivitis in children. Am J Ophthalmol. 2002 Nov;134(5):681-8.

O'Brien T, Thanathanee O: Refining Treatment for Bacterial Conjunctivitis. Ophthalmol Manag 2011 15(4):25-27.

Ohashi, Y, et al: A Randomized, Placebo-Controlled Clinical Trial of Tacrolimus Ophthalmic Suspension 0.1% in Severe Allergic Conjunctivitis. J Ocular Pharmacol and Therapeutics 2010; 26:165-173.

Petersen R, Boger W: Pediatric ophthalmology. In: Pavan-Langston D (ed). Manual of Ocular Diagnosis and Therapy. Philadelphia: Lippincott, Williams, and Wilkins, 2002, pp 286–331

Petricek I, Prost M, Popova A: The differential diagnosis of red eye: a survey of medical practitioners from Eastern Europe and the Middle East. Ophthalmologica. 2006;220(4):229-31.

Sheikh A, Hurwitz B: Topical antibiotics for acute bacterial conjunctivitis: a systematic review. Br J Gen Pract. 2001 Jun;51(467):473-7

Simon, JW: Povidone-iodine prophylaxis of ophthalmia neonatorum. Br J Ophthalmol. 2003 Dec;87(12):1437.

Simon. JW, Buckley EG, Drack AV: Basic and clinical science course, section 6. Infectious an allergic ocular diseases. American Academy of Ophthalmology. En pediatric ophthalmology and strabismus, 2004 (17): 199-220

Wagner RS, Aquino M: Pediatric ocular inflammation. Immunol Allergy Clin North Am 2008 Feb;28(1):169-188

Westerfeld C, Kazlas, M: Pediatric Conjunctivitis. Contemporary Ophthalmol 2007; 6(3):1–5

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1:**c.**

UVEÍTIS

Dr. Juan Homar Paez Garza

Es la inflamación de la capa media del globo ocular (iris, cuerpo ciliar y coroides). Es una condición poco común en niños menores de 16 años y representa el 5% de los casos de uveítis en la población general. En alrededor del 50% de los casos puede reconocerse su etiología, siendo algunos de estos exclusivos en la edad pediátrica. Otros se presentan tanto en niños como en adultos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Puntos sobresalientes

- Es la inflamación de la capa media del globo ocular (iris, cuerpo ciliar y coroides).
- Su clasificación más útil es: anterior (iris), intermedia (cuerpo ciliar), posterior (coroides) y panuveítis cuando involucra todas las capas.
- Dentro de las uveítis anteriores las más frecuentes en niños son las traumáticas.
- En los pacientes con artritis reumatoide juvenil (ARJ) los que presentan anticuerpos antinucleares positivos se asocian entre un 80% y un 90% a uveítis, por lo que requieren vigilancia oftalmológica periódica.
- La toxoplasmosis es la causa del 30 al 50 % de las uveítis posteriores en niños.
- Las complicaciones más frecuentes son: catarata y glaucoma que ponen en riesgo la visión.

La forma de clasificación más útil de acuerdo a la localización de la uveítis de la uveítis es en anterior (iris), intermedia (cuerpo ciliar) y posterior (coroides). Se le llama panuveítis cuando están involucradas todas las anteriores.

Dentro de las uveítis anteriores se encuentran las traumáticas y las asociadas a artritis reumatoide juvenil, sarcoidosis y herpes zóster. El 50% de los casos son idiopáticos.

Las uveítis intermedias o *pars planitis* también pueden asociarse a sarcoidosis y tuberculosis, aún cuando la mayoría de los casos son idiopáticos.

Entre las uveítis posteriores las más comunes son las asociadas a toxoplasmosis, toxocariasis e histoplasmosis. Una tercera parte son de etiología desconocida.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad varían de acuerdo al tipo y localización de la uveítis. En las uveítis agudas anteriores, el dolor, ojo rojo y fotofobia son síntomas frecuentes. La hiperemia que se presenta en estos casos es más prominente alrededor del limbo esclerocorneal, dándole a esta área una coloración rojo violácea. En los casos crónicos como los asociados a ARJ estos signos y síntomas son menos frecuentes, pudiendo pasar inadvertida y dar como primera manifestación la baja de la agudeza visual por una catarata secundaria al proceso inflamatorio crónico, o simplemente detectarse el padecimiento en una exploración de rutina.

Los pacientes con uveítis intermedia o posterior se quejan de disminución de la agudeza visual, miodesopsias (percepción de manchas movibles como "moscas" en el campo visual), micropsias (imágenes pequeñas) o metamorfopsias (imágenes distorsionadas). Los signos clínicos son: presencia de células flotando en la cámara anterior (CA), precipitados sobre la cara posterior de la córnea, que consisten en acúmulos de células blancas adheridos al endotelio corneal; puede haber sinequias anteriores o posteriores (adherencias iridianas a córnea o cristalino respectivamente), opacidades cristalinianas secundarias a la inflamación crónica, depósitos sobre el cuerpo ciliar, turbidez vítrea y lesiones coriorretinianas con la consecuente disminución de la agudeza visual. Todos estos datos varían según el tipo y la localización de la uveítis.

En el grupo pediátrico las iritis traumáticas son las más frecuentes. También pueden presentarse inflamaciones del polo posterior en los traumatismos severos. La sintomatología es semejante a las uveítis de otras causas. Se manejan a base de midriáticos, esteroides tópicos y vigilancia estrecha.

Los casos de ARJ que se asocian a uveítis son los pauciarticulares. Estos pacientes, que son seronegativos para factor reumatoide, presentan un riesgo mayor. El hallazgo de anticuerpos antinucleares positivos es un dato de predictibilidad, ya que un 80% de los pacientes con este factor positivo y ARJ presentan uveítis anterior. Es importante hacer notar que los pacientes con ARJ deben ser evaluados de forma periódica por el oftalmólogo, ya que las iridociclitis que presentan pueden ser asintomáticas. Su tratamiento depende de la cantidad de células en CA y es a base de esteroides tópicos o subtenonianos y midriáticos (miryacil®, homatropina, etc.). El pronóstico suele ser peor en los pacientes que ya presentaban uveítis al momento del diagnóstico de la ARJ que en los que el cuadro de uveítis se presentó posterior al diagnóstico de artritis.

La uveítis intermedia o *pars planitis* por lo general es bilateral. En los casos unilaterales se debe pensar en sarcoidosis, toxocariasis o presencia de algún cuerpo extraño intraocular. El diagnóstico se sospecha cuando el paciente se queja de miodesopsias y/o disminución de la agudeza visual. A la exploración se encuentran células en el vítreo anterior y depósitos como copos de nieve sobre el epitelio ciliar, formados por leucocitos mononucleares y células del epitelio ciliar hiperplásicas y no pigmentadas. Se maneja con esteroides subtenonianos y/o sistémicos y en ocasiones se llegan a requerir inmunosupresores o crioterapia para el manejo de la vasculitis presente en esa región. Es una condición de difícil manejo, ya que no cede con facilidad al tratamiento con esteroides tópicos y subtenonianos.

La toxoplasmosis es la causa del 30 al 50% de las uveítis posteriores en niños. La enfermedad sistémica se caracteriza por convulsiones, calcificaciones intracraneanas (5% de los casos) y coriorretinitis (80% de los casos); esta última es bilateral en el 85% de los casos. Su principal síntoma es la disminución de la agudeza visual, ya que la mácula por lo general se encuentra dañada; en los casos congénitos la baja visual puede manifestarse por nistagmus o movimientos oculares descoordinados de búsqueda. A la exploración se encuentra una inflamación grave del vítreo y en la retina lesiones amarillentas elevadas que al inactivarse cicatrizan rodeándose de hiperplasia del epitelio pigmentario, por lo que se observa un anillo pigmentado alrededor de las áreas de coriorretinitis. Los exámenes de laboratorio que se utilizan para el diagnóstico se basan en el método de ELISA. Su tratamiento es el convencional a base de sulfas y pirimetamina, además de esteroides, así como los medicamentos tópicos ya mencionados. Es importante la valoración periódica del niño con exploración oftalmológica completa ya que puede haber recurrencias de actividad inflamatoria ya sea en las áreas ya cicatrizadas o en focos nuevos que requerirán ser tratadas.

Los casos de panuveítis suelen ser graves y poner en riesgo la integridad visual y anatómica del ojo. Su manejo por lo regular es sistémico, a base de esteroides, requiriéndose con frecuencia medicamentos más potentes como son los inmunosupresores (metotrexate) y los inmunomoduladores (Ciclosporina).

Es importante hacer notar que las uveítis son patologías que pueden tener una amplia gama de complicaciones que ponen en riesgo la visión por lo que una vez diagnosticadas deben seguirse en forma estrecha para detectar las recaídas que suelen ser frecuentes y tratarlas de forma oportuna.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Ophthalmology: Basic and clinical science course, section 6. Uveitis in pediatric age. En: Pediatric ophthalmology and strabismus. 2003:98-109.

Malik AR, Pavesio C: The use of low dose methotrexate in children with chronic anterior and intermediate uveitis. Br J Ophthalmol. 2005 Jul;89(7):806-08.

Paroli MP, Speranza S, Marino M, Pirraglia MP, Pivetti-Pezzi P: Prognosis of juvenile rheumatoid arthritis-associated uveitis. Eur J Ophthalmol. 2003;13(7):616-21.

Soheilian M, Aletaha M, Yazdani S, Dehghan MH, Peyman GA: Management of pediatric Vogt-Koyanagi- Harada (VKH)-associated panuveitis. Ocul Immunol Inflamm. 2006;14(2):91-98.

Smith JA, Mackensen F, Sen HN, Leigh JF, et al: Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. Ophthalmology. 2009 Aug;116(8):1544-51, 1551

PATOLOGIA ORBITARIA

Dr. Víctor Manuel Villar Calvo
Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Alfredo Lizárraga Corona

CONSIDERACIONES GENERALES

La patología orbitaria del niño comprende una gama muy amplia de alteraciones, su incidencia varía dependiendo de los estudios, centros de referencia, fuentes de la patología y países. Se puede apreciar que en todas las estadísticas sobresalen la celulitis en la patología infecciosa, el quiste dermoide en la patología quística, el hemangioma capilar en la patología vascular y los rabdomiosarcomas, neuroblastomas y gliomas del nervio óptico en la patología tumoral. En nuestro medio los tumores quísticos benignos son los de mayor predominio, siendo el grupo mas afectado los menores de 1 año de edad.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

Para el estudio y diagnóstico de la patología orbitaria debe realizarse una historia clínica detallada, con énfasis en la exploración oftalmológica completa para detectar síntomas y signos de los anexos oculares y de la órbita.

En el interrogatorio debe destacarse la edad, los signos de inicio, el tiempo de evolución del cuadro clínico, presencia o ausencia de dolor, cambios en la agudeza visual, diplopía, exoftalmos, alteración de la movilidad, fiebre, antecedentes quirúrgicos, tratamientos establecidos previamente.

La inspección facial y craneal permitirán detectar alteraciones asimétricas de la cara del paciente; además debe analizarse con detalle y correlacionando entre ambos ojos, los párpados, globo ocular, conjuntiva, aparato lagrimal, manchas color rojo vino, café con leche o nódulos, hipertrofia de tejidos y piel.

La movilidad ocular se afecta parcial o totalmente y de forma rápida en lesiones inflamatorias (celulitis, seudotumores agudos), vasculares (fístulas carotídeo-cavernosas, hemorragias en varices y linfangiomas), tumorales (rabdomiosarcomas). Generalmente la movilidad esta conservada en lesiones y tumores benignos y en los malignos que están bien encapsulados y no infiltran músculos. El dolor al realizar movimientos oculares indica lesión inflamatoria (celulitis o seudotumor con afección muscular) y de neuritis óptica (si ya hay extensión al nervio óptico).

Aproximadamente el 60 a 65% de las lesiones orbitarias son palpables. El globo y las paredes óseas impiden la palpación más allá del ecuador, por lo que se pueden palpar solo una masa que se localice en el tercio anterior de la órbita, siendo necesario ocasionalmente desplazar el globo manualmente para palpar con mayor profundidad.

El principal síntoma de presentación en el caso de tumores orbitarios es la proptosis o exoftalmos, la cual puede medirse con el exoftalmómetro de doble espejo de Hertel. Las lecturas superiores a 20 mm son indicativas de proptosis, y una diferencia de 2mm entre los ojos es sospechosa independientemente del valor absoluto. Generalmente se combinan exoftalmos y desplazamiento del globo ocular, por efecto de masa.

La valoración de los reflejos pupilares es importante para identificar las lesiones del nervio óptico. Generalmente en la patología tumoral e inflamatoria del nervio óptico el reflejo pupilar esta alterado, dependiendo del grado de pérdida funcional y oscilando desde la afectación mínima hasta la interrupción completa de la conducción (aquinesia pupilar amaurótica).

Pocos son los tumores en los que la visión se afecta directamente (gliomas y meningiomas del nervio óptico). Frecuentemente la alteración visual se debe a mecanismos indirectos, por compresión o por isquemia.

En la exploración del fondo de ojo se pueden encontrar cambios a nivel papilar (palidez o atrofia) como reflejo de lesión del nervio óptico. Se aprecian malformaciones arteriales y venosas en pacientes con patología vascular. La presencia de pliegues retinocoroideos suele observarse en tumores benignos de larga evolución (quistes dermoides, angiomas intraconales) y corresponden a la zona de compresión tumoral sobre la esclera.

ESTUDIOS DE IMAGEN

En los últimos años se ha concedido a la Tomografía Computarizada (TAC) y a la Resonancia Magnética (RMN) un lugar privilegiado en la exploración orbitaria, sin embargo, las diversas técnicas de exploración, como radiología simple o contrastada, ultrasonografía y angiografías, son perfectamente compatibles y complementarias unas de otras.

El 20% de los diagnósticos orbitarios se hace gracias a la radiología simple y el 35% de las exploraciones dan signos radiológicos positivos.

El estudio angiográfico selectivo de la arteria carótida interna y externa se limita solamente a tumores muy vascularizados, como meningiomas, malformaciones arteriales y fístulas carotídeo-cavernosas.

El principal estudio de imagen en la valoración de la patología orbitaria lo constituye la Tomografía Computarizada simple y con contraste, tanto en cortes axiales como coronales.

La TAC es más eficaz que la RMN en el estudio de estructuras óseas y en la valoración de afección de las mismas. Sin embargo, la RMN tiene claras ventajas, como la capacidad de obtener, en forma directa, una gran variedad de planos sin modificar la posición del paciente. Por otro lado, tiene también

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

algunas desventajas importantes, como sus contraindicaciones absolutas para su realización (presencia de prótesis o cuerpos extraños ferromagnéticos en la órbita o tejidos periorbitarios).

Para simplificar el estudio de la TAC, éste puede realizarse a través de un enfoque compartamental que tiene como objetivo facilitar el diagnostico diferencial topográfico, al conocer las estructuras que tiene cada compartimiento, es posible determinar el probable origen de la patología orbitaria como se indica a continuación, sin embargo, el diagnóstico definitivo se establece de forma invariable en el estudio histológico:

a) **Extraconal:** contiene grasa, glándula lagrimal y hueso orbitario; la patología orbitaria puede ser de origen infeccioso o tumoral como neurofibromas, adenocarcinomas, neoplasias de hueso, linfoma, o bien, patología quística.
b) **Conal:** contiene el aparato muscular, es posible encontrar rabdomiosarcoma, oftalmopatía tioridea y seudotumor inflamatorio.
c) **Intraconal:** aloja grasa, nódulos linfáticos, vasos sanguíneos y al nervio óptico; pueden identificarse lesiones como meningiomas, gliomas del nervio óptico, linfomas y hemangiomas.

En alrededor de 30 a 35% de los casos no es posible determinar la naturaleza de una lesión a pesar de los métodos diagnósticos disponibles, por lo que la toma de biopsia para estudio histopatológico es la única solución para confirmar un diagnóstico. En la mayoría de las situaciones el abordaje es directo, sin embargo en lesiones posteriores, puede ser necesaria una orbitotomía con osteotomía.

EPIDEMIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN DE LA PATOLOGÍA ORBITARIA

La gran variedad de enfermedades que se pueden localizar en la cavidad orbitaria se debe en parte, a la presencia de múltiples estructuras anatómicas provenientes de los tres tejidos embrionarios. Éstas pueden presentar trastornos en cualquier etapa de su desarrollo o dar origen a procesos inflamatorios, neoplásicos, degenerativos o funcionales que originan a su vez cuadros clínicos diversos que en muchas ocasiones son difíciles de diferenciar. La continuidad de la cavidad craneana, de los senos paranasales y demás estructuras faciales con la órbita a través de fisuras, canales y forámenes, facilitan la extensión a la órbita de patologías originadas en regiones vecinas. Además, no es inusual que tumores originados en partes distantes del cuerpo hagan metástasis en esta zona debido a su rica vascularización.

Ya se ha expuesto cómo la anamnesis, el examen clínico y el estudio de imagen pueden aproximar al diagnóstico, sin embargo, es necesario tener una visión epidemiológica de la patología a la que se enfrenta según el tipo, número, incidencia y su distribución por género, edad y presentación clínica. Estos datos proporcionan una gran ayuda en el diagnóstico y manejo posterior del paciente.

En términos generales, la incidencia de la patología orbitaria es igual en ambos sexos, salvo en casos específicos como meningiomas, orbitopatia tiroidea y malformaciones vasculares, cuya incidencia es mayor en mujeres, y en carcinomas basocelulares, escamocelulares y rabdomiosarcomas, en los que la frecuencia es mayor en hombres.

Clasificar la patología orbitaria en un esquema universal es difícil y complejo. Según el criterio que se utilice (histológico, anatómico, clínico, etc.), se puede hacer una clasificación que no se parezca ni guarde relación alguna con las demás.

La clasificación histológica de los tumores es una de las más utilizadas. En la actualidad se utiliza un análisis múltiple que incorpora diferentes criterios clinicopatológicos y que permite a su vez organizar la patología orbitaria.

La patología orbitaria no traumática puede clasificarse en:

a) **Patología infecciosa:** celulitis orbitaria y preseptal.
b) **Patología inflamatoria:** seudotumores, inflamaciones específicas y no específicas, exoftalmos endocrino.
c) **Patología vascular:** hemangioma capilar y cavernoso, malformaciones venosas, linfangiomas.
d) **Patología quística:** quistes dermoides y epidermoides, mucoceles, encefaloceles.
e) **Patología tumoral:** osteomas, displasias óseas, sarcomas, tumores de la glándula lagrimal, tumores del nervio óptico, tumores de vecindad, metástasis, linfomas, tumores sistémicos, etc.

Patología infecciosa

Celulitis preseptal y orbitaria

Está constituida por un proceso inflamatorio que puede ser preseptal, si las alteraciones se encuentran por delante del septum orbitario, y propiamente orbitario o retroseptal si se encuentran por detrás del mismo. Se presenta con mayor incidencia en niños menores de 5 años. Las rupturas de la barrera de la piel como traumas o picaduras de insectos pueden ser asociados con mayor frecuencia a celulitis preseptal que a celulitis orbitaria. La celulitis orbitaria está muy asociada a sinusitis paranasal. En específico, la sinusitis etmoidal ha sido reportada en 84 a 100% de los casos de celulitis orbitaria. Los procedimientos dentales, traumas penetrantes, cirugías orbitarias y preorbitarias constituyen algunas de las causas exógenas de la celulitis orbitaria. Las causas endógenas incluyen sepsis y endoftalmitis.

Históricamente se ha utilizado la clasificación de Chandler desde 1970 para clasificar la celulitis orbitaria y preseptal así como sus complicaciones, la cual la clasifica en 5 grupos:

- **Grupo 1.** Celulitis preseptal.
- **Grupo 2.** Celulitis orbitaria
- **Grupo 3.** Absceso subperióstico.
- **Grupo 4.** Absceso intraorbitario.
- **Grupo 5.** Trombosis del seno cavernoso.

Jain y Rubin simplificaron el sistema de clasificación:

1. Celulitis Preseptal.
2. Celulitis Orbitaria (con o sin complicaciones intracraneales).
3. Absceso Orbitario (con o sin complicaciones intracraneales).
   a) Abscesos intraorbitarios.
   b) Abscesos subperiósticos.

Anteriormente *Haemophilus influenza* era el patógeno más común causante de la celulitis preseptal y septal. En 1985, se introdujo la vacuna contra la *Haemophilus influenza* y cambió el espectro microbiológico de la celulitis orbitaria y presep-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tal. En la actualidad, *Staphylococcus aureus* y algunas especies de *Streptococcus* causan la mayoría de los casos de cultivos positivos de celulitis orbitaria y preseptal.

La celulitis preseptal es el cuadro más común; se caracteriza por edema e inflamación palpebral pudiendo estar presente cierto grado de quemosis (edema) conjuntival (figura 31-14). La celulitis orbitaria postseptal es un cuadro grave que puede poner en peligro la vida del niño por sus complicaciones, entre ellas trombosis del seno cavernoso, meningitis y absceso intracraneano. Su cuadro clínico se caracteriza por edema palpebral, proptosis, alteraciones de la movilidad ocular, dolor, fiebre y ataque al estado general, puede también estar disminuida la agudeza visual. Ambos cuadros pueden presentar leucocitosis inespecífica. La TAC es el mejor método para distinguir entre ambas entidades, así como para identificar sinusitis asociadas.

El manejo es a base de antibióticos sistémicos. En la celulitis preseptal se administran por vía oral con vigilancia estrecha. En la celulitis preseptal grave y en la orbitaria debe hospitalizarse al niño para administración de antibióticos intravenosos. Los antibióticos de elección son vancomicina y cefalosporinas de tercera generación (cefotaxima a dosis de 50 a 180 mg/Kg/día cada 4 a 6 horas durante 7 a 10 días), y se cambiará, en caso necesario, de acuerdo a la evolución y susceptibilidad del germen causal. El cultivo es necesario para identificar al germen. En caso de complicarse con absceso orbitario puede requerirse drenaje quirúrgico si no remite con el manejo médico.

Patología inflamatoria

Enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita

Su etiología es desconocida. Produce proptosis y/o desplazamiento del globo. Su comienzo es agudo o subagudo, con dolor, restricción de movimientos, quemosis conjuntival y edema palpebral. Un tercio de los casos son bilaterales. Constituyen el 8,5% de las patologías orbitarias de presentación tumoral. El 7% de los seudotumores son pediátricos

Las masas pueden ser irregulares o bien definidas con afectación única o de varios tejidos orbitarios. Hay que descartar y establecer asociaciones con enfermedades autoinmunes mediante estudios pediátricos completos que van más allá de las atribuciones de un oftalmólogo, de ahí la importancia de la intervención de especialistas y oncoterapéutas.

Las miositis de uno o más músculos, el compromiso de las vainas del nervio óptico, de la esclera, coroides o de todos los tejidos son frecuentes. En ocasiones su presentación es atípica, sin dolor y con mínima inflamación.

Figura 31–14. Celulitis orbitaria preseptal. Se observa el edema y signos inflamatorios importantes en ambos párpados del ojo izquierdo, cerrando casi por completo la hendidura palpebral.

Si se tratan con corticoides y antiinflamatorios orales, responden bien en etapas precoces. El peligro es enmascarar una metástasis (linfoma) que responde de forma espectacular y luego al rebrotar pasa a un estadio más avanzado. Los pediatras y oncólogos aconsejan no usarlos, sin embargo, cuando existe compromiso de la agudeza visual resulta obligado emplearlos por vía intravenosa. Las biopsias urgentes facilitan su utilización. Es necesario mantener la terapia corticoidea durante meses debido al riesgo de recurrencias.

La radioterapia puede ser la última posibilidad, sin embargo es factible que tampoco exista una respuesta a ella quedando en la órbita masas densas que al resecarse por medios quirúrgicos se encuentren necróticas.

Patología vascular

Hemangiomas capilares

Se presentan por lo general durante el primer año de vida y son más frecuentes en niñas (relación 3:1). Con frecuencia involucran piel, dando la apariencia de un nevo semejante a una fresa por su color rojo y superficie irregular, Aunque benignos no son encapsulados, son invasivos e infiltrativos. Cuando se presentan en la órbita sin involucrar piel, el diagnóstico se sospecha por la presencia de una masa suave que aumenta de tamaño y se pone azulosa cuando el niño llora. En pocas ocasiones se localiza solo en la parte posterior de la órbita siendo necesario el estudio con biopsia para descartar rabdomiosarcoma.

Se tratan sólo cuando los tumores con localización palpebral causan ptosis y producen complicaciones como ambliopía por deprivación o anisometropía. En estos casos se administran corticosteroides sistémicos o intralesionales. La cirugía estaría indicada sólo en casos orbitarios con proptosis extrema. Recientemente se ha utilizado propranolol sistémico con excelentes resultados, cuando este es utilizado es necesario monitorear en todo momento al paciente con la ayuda del cardiólogo pediatra.

Linfangiomas

Típicamente son tumores no encapsulados, difusos, que pueden involucrar conjuntiva, párpados y órbita. Por lo general son multilobulados, infiltrativos y compresibles. Pueden asociarse a lesiones semejantes en cara, senos paranasales y orofaringe. Son más comunes en mujeres (relación 3:1) y pueden estar presentes desde el nacimiento o iniciar su sintomatología durante los primeros años de la infancia. El cuadro clínico se presenta como una proptosis progresiva de forma lenta, la cual puede exacerbarse en forma brusca con las infecciones de vías respiratorias altas por hemorragias intratumorales produciéndose equimosis y los llamados "quistes de chocolate". Los párpados y conjuntiva pueden estar involucrados. La lesión al nervio óptico (NO) por compresión es muy rara. La TAC es de utilidad para determinar su tamaño y localización.

En aquellos casos con pocas manifestaciones es preferible su manejo conservador. En aquellos que requieren tratamiento, lo ideal es la excisión quirúrgica completa, sin embargo por lo general la resección completa del tumor no es posible y las recidivas son frecuentes. En la actualidad, en algunos casos vírgenes se están obteniendo buenos resultados con la aplicación de crioterapia y sustancias esclerosantes en la porción del tumor que no puede ser resecada. La aplicación de estas últimas es causa de controversia por sus posibles complicaciones.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Patología quística

Quistes dermoides

Son coristomas compuestos de material cebáceo, folículos pilosos y fibras elásticas encapsuladas en epitelio. Su localización más frecuente es el cuadrante temporal superior, presentándose como una masa en el reborde orbitario. Por lo general no presentan manifestación alguna. Es común que se adhieran al hueso, al cual pueden erosionar. En raras ocasiones el dermoide se presenta profundo dentro de la órbita ocasionando proptosis (figura 31-15). Todos los dermoides superficiales deben estudiarse por medios radiológicos (TAC) antes de ser resecados a fin de determinar su extensión intraorbitaria y planear su abordaje. Su tratamiento es la excisión quirúrgica la cual debe ser completa y temprana para evitar recidivas y crecimiento progresivo.

Patología tumoral

Glioma del nervio óptico

Son tumores de crecimiento, las más de las veces, lento, se derivan de células intersticiales, astroglía y oligodendroglía. En forma característica crecen con patrón fusiforme y monolobular intradural en el NO, ya sea en su porción orbitaria, intracanalicular o quiasmática. Si es intracanalicular, el aumento del tamaño del diámetro del agujero óptico observado por medios radiológicos es de gran ayuda para el diagnóstico. En el cuadro clínico la disminución visual es el signo predominante y con frecuencia existe atrofia óptica. Al aumentar el tamaño del tumor se produce proptosis de lenta evolución. El 25 a 50% de niños con gliomas del NO presentan neurofibromatosis sistémica.

Su tratamiento, cuando hay pérdida visual completa, es la resección quirúrgica, con conservación del ojo siempre que sea posible. Los casos de crecimiento muy lento con conservación de visión, pueden mantenerse solo en observación. Los gliomas del NO pueden tratarse con quimioterapia o radioterapia con resultados inciertos. En la mayor parte de los casos no es indispensable la biopsia para establecer el diagnóstico ya que las imágenes radiológicas (TAC) permiten establecer un diagnóstico con alto grado de certeza.

Neurofibromas

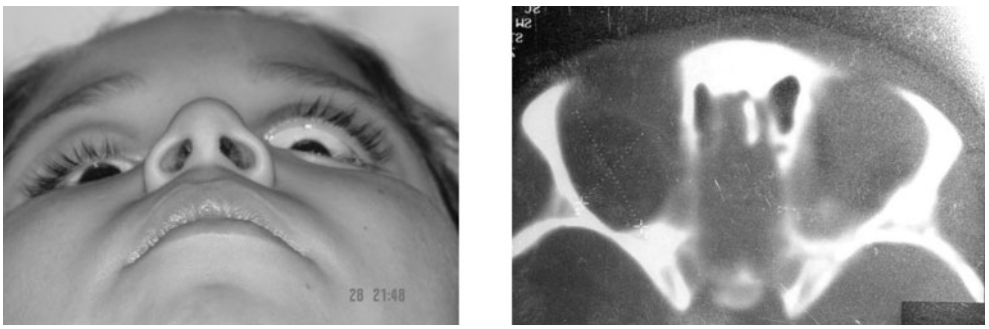
Son tumores hereditarios, congénitos y de crecimiento lento de los nervios periféricos. Pueden presentarse como lesiones aisladas o ser parte de una enfermedad generalizada (von Recklinghausen) con herencia autosómica dominante y diversas manifestaciones sistémicas: manchas café con leche, nódulos en iris, displasia de paredes orbitarias, nódulos, etc. La lesión orbitaria típica es el neurofibroma plexiforme, el cual produce una proptosis de lenta evolución, pudiendo estar involucrado el párpado, en especial el superior, dándole forma de "S" al borde palpebral. A la palpación, se produce la típica sensación de "bolsa de gusanos". El tumor infiltra todos los tejidos orbitarios lo cual hace casi imposible su disección y excisión. El globo ocular en sí, incluyendo esclera, iris, cuerpo ciliar, córnea y coroides puede estar infiltrado dando como resultado hipertensión ocular y buftalmos. Puede también presentarse extensión intracraneana.

Tumores benignos secundarios (por extensión)

a) Displasia fibrosa. Es una alteración poco común que consiste en el reemplazo del tejido óseo normal por estroma de tejido fibroso. El techo orbitario es el más afectado. Puede presentarse en forma aislada (monostótica) o involucrar varios huesos (poliostótica). El cuadro clínico se presenta como un engrosamiento progresivo de los huesos orbitarios que produce proptosis que aumenta durante la infancia y, por lo general, se autolimita en la pubertad; se acompaña también de edema periorbitario. La displasia fibrosa de los huesos de la órbita es unilateral en la mayoría de los casos y se puede asociar al síndrome de McCune-Albright (manchas cutáneas pigmentadas, displasia fibrosa esquelética grave y anomalías endocrinas incluyendo precocidad sexual). Puede estar involucrado el canal óptico con alteraciones en la visión (papiledema y atrofia óptica) y rara vez, la silla turca, en este último caso se produce compresión al quiasma y alteraciones visuales en ambos ojos. En los estudios de imagen es posible observar una lesión de tipo esclerosante, en ocasiones lesiones líticas que dificultan el diagnóstico. El tratamiento es en un principio conservador sólo con controles frecuentes. En las lesiones de tipo lítico está indicada la biopsia para confirmar el diagnóstico. Si existe deformación importante de la zona o compresión al NO, está indicada la cirugía a base de excisión ósea que puede extenderse a todas las paredes orbitarias.

Tumores malignos primarios

a) Rabdomiosarcoma. Es el tumor maligno primario más frecuente en los niños. La edad promedio de aparición es de 7 a



A B

Figura 30–15. A) Nótese la proptosis marcada en el globo ocular izquierdo. **B)** TAC de la paciente de la imagen a donde se observa una tumoración francamente quística en la orbita izquierda.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

8 años, presentándose el 90% de los casos por debajo de los 16 años. Se desarrolla, de forma característica, en el sector nasal superior de la órbita desplazando el ojo hacia abajo y afuera. Produce una proptosis de evolución muy rápida y acompañada con frecuencia de signos inflamatorios y edema en uno o ambos párpados. Puede presentar ptosis y causar una masa palpable en párpados, con menos frecuencia semeja un chalazión o presenta nódulos subconjuntivales. Es muy invasivo, puede causar erosión ósea e invadir la fosa craneana media o anterior y los senos paranasales.

Da metástasis principalmente a cerebro, pulmón y nódulos linfáticos. La TAC muestra una masa homogénea con áreas de destrucción ósea. La biopsia excisional debe tomarse lo más temprano posible para iniciar el tratamiento de inmediato. Según el tipo celular, se clasifica en embrionario (75%), alveolar (15%), botrioideo y pleomórfico (10%). El de peor pronóstico es el de tipo alveolar. Su tratamiento es a base de radioterapia la cual ofrece buenos resultados en el 90% de los casos. La quimioterapia se usa como coadyuvante en la enfermedad orbitaria y meníngea para tratar metástasis.

Tumores malignos secundarios y metastásicos

a) Leucemia. Ocupa el segundo lugar en frecuencia entre las enfermedades malignas orbitarias en los niños, solo precedida por el rabdomiosarcoma. La afección orbitaria se asocia con más frecuencia a leucemia mieloide y, por lo general, es más común en las formas crónicas que en las agudas informándose entre el 1 y 10% de los casos según diferentes autores. Puede presentarse en forma unilateral o bilateral con proptosis de rápida evolución, la cual puede deberse a una masa de células leucémicas o a hemorragia. La masa tumoral está compuesta ya sea por células linfoblásticas o por células derivadas de la serie mieloidea, en cuyo caso recibe el nombre de sarcoma granulocítico o cloroma. Este último nombre debido a la coloración verdosa de los tejidos; su presencia ensombrece el pronóstico del paciente.

   Se asocia con frecuencia a infiltración meníngea, siendo parte de la enfermedad terminal, aunque en raras ocasiones puede ser el primer signo de leucemia. La glándula lagrimal y, con menor frecuencia, los músculos extraoculares pueden infiltrarse. Su tratamiento es a base de quimioterapia y radioterapia. La enfermedad orbitaria en las leucemias agudas ensombrece aún más el pronóstico que las crónicas, a pesar de instituir el tratamiento adecuado.

b) Neuroblastoma. Es una tumoración maligna derivada de tejido neuroblástico embrionario proveniente de cualquier parte del sistema simpático. El 50% de los casos se originan en las glándulas suprarrenales. En la mayoría de los casos se presenta la afección orbitaria después de diagnosticado el tumor primario por sus manifestaciones sistémicas y rara vez constituye la primera manifestación de la enfermedad. Las metástasis orbitarias, generalmente en la pared lateral, se presentan como una proptosis uni o bilateral asociadas a equimosis palpebrales en el 25% de los casos. Puede haber edema periorbitario y ptosis. Los niveles de catecolaminas producidas por el tumor son de gran ayuda diagnóstica, en el 90% de los casos se observa un aumento importante de la excreción urinaria de ácido vanilmandélico, lo cual se emplea tanto para el diagnóstico como para monitorizar la evolución. El tratamiento del tumor orbitario es a base de quimioterapia y radioterapia asociadas a la cirugía de resección de la tumoración primaria.

c) Sarcoma de Ewing. Es un tumor proveniente del mesénquima primitivo presente en la médula ósea, las más de las veces la de las extremidades inferiores y pelvis. Su malignidad es alta, se presenta en órbita por metástasis, o con menor frecuencia, por invasión secundaria proveniente de tumores maxilares. Se manifiesta en forma clínica como una proptosis que progresa con rapidez asociada a hemorragia orbitaria. El tratamiento del tumor primario es a base de cirugía y el de la enfermedad orbitaria a base de quimioterapia y radioterapia.

d) Retinoblastoma. Abordado en el apartado correspondiente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lyons C, Rootman J. In: Taylor ed. Pediatric Ophthalmology. Orbital diseases in children. Oxford: Blackwell SC; 1997; 27: 302-308.

Ochoa E. M. Frecuencia de tumores orbitarios en el servicio de oftalmología del Hospital de Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad, Centro Medico Nacional de Occidente del IMSS, 2007 – 2009. Tesis de Posgrado de la Especialidad de Oftalmología 2010.

Jain A, Rubin PA. Orbital cellulitis in children. Int Ophthalmol Clin. 2001;41:71–86.

Botting AM, McIntosh D, Mahadevan M. Paediatric pre- and post-septal peri-orbital infections are different diseases: A retrospective review of 262 cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72:377–83.

Nageswaran S, Woods CR, Benjamin DK, Jr, Givner LB, Shetty AK. Orbital cellulitis in children. Pediatr Infect Dis J. 2006;25:695–9.

Cruz AA, Mussi-Pinhata MM, Akaishi PM, Cattebeke L, Torrano da Silva J, Elia J., Jr Neonatal orbital abscess. Ophthalmology. 2001;108:2316–20.

Miller A, Castanes M, Yen M, Coats D, Yen K. Infantile orbital cellulitis. Ophthalmology. 2008;115:594.

Wald ER. Periorbital and orbital infections. Pediatr Rev. 2004;25: 312–20.

Ambati BK, Ambati J, Azar N, Stratton L, Schmidt EV. Periorbital and orbital cellulitis before and after the advent of Haemophilus influenzae type B vaccination. Ophthalmology. 2000;107:1450–3.

Donahue SP, Schwartz G. Preseptal and orbital cellulitis in childhood. A changing microbiologic spectrum. Ophthalmology. 1998;105: 1902–5. discussion 1905-6.

TRAUMATISMOS DEL GLOBO OCULAR Y SUS ANEXOS

Dra. Ma. Eugenia Watty de Villar
Dr. Víctor Manuel Villar Calvo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Detectar en forma oportuna los traumatismos oculopalpebrales y orbitarios, elaborar un diagnóstico topográfico como base de orientación de la extensión de las lesiones y su pronóstico. Manejarlos y canalizarlos de manera oportuna y adecuada con el oftalmólogo.

CONCEPTO

Se trata de lesiones sobre el globo ocular, sus anexos y las estructuras que lo rodean, con repercusión funcional y esté-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tica variable según la etiología y grado de lesión. Se encuentran incluidas lesiones a: globo ocular, conjuntiva, párpados, vías lagrimales, músculos extra oculares, resto del contenido orbitario y órbita.

Son causa común de ceguera uniocular y uno de los motivos más frecuentes de atención oftalmológica hospitalaria en la infancia y adolescencia.

Puntos sobresalientes

- El hiphema es un sangrado en la cámara anterior del ojo que puede tener complicaciones serias.
- Las quemaduras por álcalis son verdaderas urgencias oftalmológicas por sus lesiones graves a la conjuntiva y segmento anterior. Requieren intervención inmediata iniciando lavado con agua y solución fisiológica abundante.
- Siempre que haya una herida palpebral en la que podría estar involucrado el globo ocular debe solo limpiarse en forma superficial y parcharse. La exploración minuciosa debe ser hecha por un oftalmólogo.
- Las fracturas del piso orbitario se intervienen de forma quirúrgica sólo cuando dan sintomatología como enoftalmos, limitación de la movilidad y diplopía.
- Siempre que se observen traumatismos oculopalpebrales en niños por debajo de los 3 años de edad, debe descartarse el maltrato a menores.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los traumatismos del globo ocular y sus anexos pueden deberse a tres agentes causales: físicos, químicos y mecánicos.

Entre los factores físicos tenemos las radiaciones ultravioleta (sol o soldadura) que producen daño ocular durante la exposición prolongada, y las quemaduras por calor o fuego (cigarros, líquidos en ebullición, etc.).

Los factores químicos son de dos tipos: ácidos (clorhídrico, sulfúrico, etc.) o álcalis (amoniaco, cal, sosa cáustica, etc.).

Los agentes mecánicos pueden ser de varios tipos: contusos (puños, piedras, pelotas, etc.), punzocortantes (tijeras, tenedores, cuchillos, vidrios, lápices, alambres, etc.), explosivos (armas de fuego, cohetes, etc.), traumas obstétricos, accidentes automovilísticos, etc.

Huésped

Conforme el niño crece y se desplaza más por sí mismo, aumenta el riesgo de traumatismos; por ello se presentan con mayor frecuencia en niños en edad preescolar, escolar y preadolescentes, y muy pocos en lactantes. Son más frecuentes en el sexo masculino, debido a que suelen ser más inquietos y bruscos.

Siempre que se observen traumatismos oculopalpebrales en niños por debajo de los 3 años de edad, debe descartarse el maltrato a menores.

Ambiente

Se presenta en todos los estratos socioeconómicos, con mayor frecuencia en los bajos, debido a que, con probabilidad, en ellos suele tenerse menor control sobre los niños.

En general los traumatismos se presentan durante los juegos infantiles.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación a los padres de familia y personal de las escuelas sobre la elevada incidencia de los traumatismos oculopalpebrales y sus principales agentes.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Vigilancia estrecha de los niños, sobre todo en las edades de mayor riesgo, modificando su entorno para hacerlo más seguro. Detección de manifestaciones oculares en el síndrome de niño maltratado. Eliminar los juegos peligrosos como las *resorteras*, rifles de municiones o de postas, etc. Señalar el riesgo de lesiones por animales domésticos (arañazos, mordeduras, picotazos, patadas, etc.). Instruir al médico general y al pediatra sobre la trascendencia de los traumatismos óculopalpebrales, en apariencia inocuos y tener presente el alto riesgo de lesiones permanentes como se ve en algunas lesiones como las quemaduras por cal y las heridas penetrantes al ojo.

PERIODO PATOGÉNICO

Las lesiones oculopalpebrales varían en tipo e intensidad de acuerdo con el agente causal. Sus manifestaciones dependen de la localización. Analizaremos algunos aspectos de las más importantes.

Hipema

Es la presencia de sangrado en la cámara anterior (CA) del ojo (figura 31-16). Por lo general se debe a contusiones graves sobre el globo ocular que ocasionan ruptura de los vasos de la raíz del iris. El sangrado puede ser de intensidad variable, desde muy leve hasta llenar por completo la CA (hipema total). Cuando no es total, suele observarse, una vez que se ha sedimentado, un "nivel" que nos ayuda a clasificarlo en grados

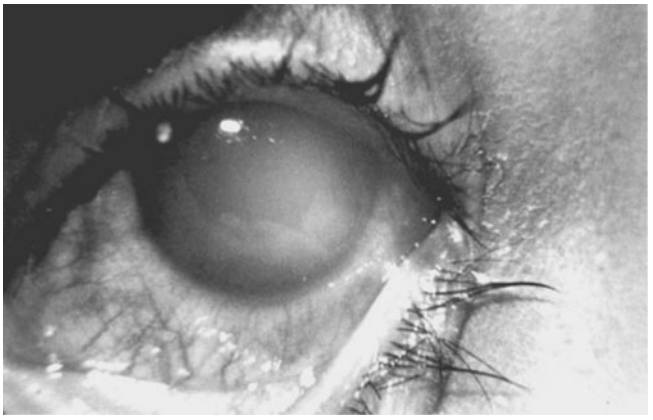


Figura 31–16. Hipema secundario a traumatismo ocular. Se observan signos inflamatorios importantes y la presencia de sangre en el tercio inferior de la cámara anterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

según su altura. El cuadro clínico se basa en el antecedente del traumatismo, con baja brusca de visión, dolor, fotofobia, blefaroespasmo y signos inflamatorios conjuntivales. En casos graves de contusiones oculares puede haber también cefalea y vómito, sobre todo si hay aumento de la presión intraocular (PIO) por dificultad de la salida del humor acuoso debida a la presencia de sangre asolvando el trabéculo.

En algunas ocasiones se presenta un segundo sangrado varios días después del traumatismo (por lo general durante los 5 primeros días); este segundo sangrado suele ser más grave que el primero. El mecanismo de este segundo sangrado es con probabilidad la retracción del coágulo y la fibrinolisis.

En cuanto el médico de primer contacto establece el diagnóstico, el paciente debe ser enviado al oftalmólogo para su valoración. Su manejo es con reposo absoluto en posición de semifowler para favorecer la sedimentación del sangrado y su reabsorción. Se prefiere mantener al niño hospitalizado (esto es motivo de controversia), ya que es más fácil controlarlo y se tiene sobre él una vigilancia estrecha, sobre todo por el riesgo de que vuelva a sangrar. En casos graves el sangrado puede extenderse también a la cámara vítrea. Puede presentarse como complicación la impregnación hemática de la córnea cuando el hipema es total y se acompaña de aumento de la PIO. El manejo medicamentoso es a base de ciclopléjicos de corta duración (homatropina, tropicamida) y antiinflamatorios locales esteroideos o no esteroideos. En ocasiones se utilizan antiinflamatorios sistémicos si el cuadro es muy grave, así como antihipertensivos oculares locales o sistémicos en caso de aumento de la PIO. Si esta última persiste, está indicado el manejo quirúrgico realizando una paracentesis de la CA para extraer y lavar el contenido hemático. Debe evitarse el manejo con analgésicos tipo aspirina por ser agentes antiagregantes plaquetarios que favorecerían el sangrado. Por lo general el hipema se resuelve en forma satisfactoria y sin dejar secuelas, pero puede presentar complicaciones como la impregnación hemática de la córnea, catarata traumática, glaucoma secundario, etc. El manejo de las secuelas será médico o quirúrgico según su gravedad, pudiendo presentarse daño permanente en la visión.

Durante todo el tiempo debe tenerse en cuenta el riesgo de que se presente una ambliopía, la cual debe manejarse en cuanto ceda el cuadro agudo.

Es importante mencionar que en todos los casos de hiphema debe hacerse, en cuanto sea posible, una exploración minuciosa y completa del globo ocular, incluyendo el polo posterior, ya que el sangrado en CA puede asociarse a otras lesiones como el sangrado a vítreo, inflamaciones graves del polo posterior, desgarros con desprendimiento de retina, rupturas coroideas, diálisis, etc., que hacen más grave el pronóstico y ameritan manejo específico. En casos sospechosos en que no es posible valorar el fondo de ojo, deben solicitarse estudios de ultrasonografía (USG) o tomografía computarizada (TC).

Ante la presencia de hipema, si no hay un antecedente traumático bien establecido, debe hacerse diagnóstico diferencial con otras patologías que producen sangrado hacia CA, como el retinoblastoma, xantogranuloma juvenil, discrasias sanguíneas, leucemias, etc.

Heridas corneoesclerales (figura 31-17)

Estas son de gravedad variable según las estructuras que involucren, pudiendo presentarse desde erosiones superficiales conjuntivales o esclerales, hasta el estallamiento del globo ocular con pérdida parcial o total de su contenido. Los agentes causales son múltiples, siendo algunos de los más frecuentes los punzocortantes, como agujas, tijeras, alambres, vidrios, etc. En algunas ocasiones una hemorragia subconjuntival o una herida palpebral pequeña son los únicos signos presentes en una herida escleral. La tracción pupilar también es un signo de lesión a nivel del limbo corneoescleral. En todo caso en que se sospeche una herida ocular el Oftalmólogo debe hacer una exploración minuciosa, incluso bajo anestesia para descartarla.

El cuadro clínico se inicia con el antecedente del traumatismo; sin embargo, hay ocasiones en que los niños no lo refieren y los padres desconocen el agente causal. Los síntomas son baja visual, blefaroespasmo, fotofobia, lagrimeo, ojo rojo, sensación de cuerpo extraño y en ocasiones sangrado. El médico general y el pediatra al reconocer el cuadro solo deben ocluir el ojo sin aplicarle ningún medicamento ni intentar una exploración minuciosa, por riesgo de causar más daño durante la misma, y enviarlo al oftalmólogo.

Si las lesiones son superficiales, sin penetración al globo ocular, bastará con manejo médico y oclusión. En caso de heridas penetrantes cornéales selladas, con la CA formada, sin filtración de humor acuoso, que no hayan producido herniación del contenido intraocular, puede mantenerse manejo oclusivo y observación junto con el manejo médico. En muchas ocasiones cicatrizarán por si mismos sin requerir sutura.

Si la herida requiere manejo quirúrgico, éste deberá ser llevado a cabo en medio hospitalario, bajo microscopio y con las suturas adecuadas. En caso de herniación del contenido intraocular el manejo se hará de acuerdo a la magnitud y tiempo

Figura 31–17. Traumatismo ocular grave del ojo, que ocasionó una gran herida corneoscleral. Se observa la herniación del tejido uveal a través de la misma, con pérdida de la arquitectura normal del segmento anterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de evolución. El cristalino y el vítreo no se reintegran al globo ocular. El iris se reintegra al ojo si está en condiciones adecuadas. Por lo general, por grande que sea la herida se intenta la reconstrucción del globo ocular. Sin embargo, hay casos muy graves en que esto no es posible y se debe eviscerar (vaciar el contenido ocular por medio de una cucharilla). Las heridas oculares deben ser tratadas lo más pronto posible debido al peligro que existe de infección intraocular, la cual ensombrece el pronóstico en forma importante. En todos los casos de heridas oculares penetrantes debe iniciarse manejo con antibióticos intravenosos.

Las secuelas varían de acuerdo a la gravedad de la lesión y su localización. Las heridas corneales dejan leucomas (opacidades corneales) cicatriciales de densidad variable que pueden interferir en forma importante con la visión, en cuyo caso requerirán después un transplante corneal. Si las lesiones son muy graves el ojo puede evolucionar hacia la atrofia (*ptisis bulbi)*, requiriendo de una evisceración o enucleación futura y colocación de una prótesis. En toda herida corneoescleral, sobre todo si es de origen mal definido, o causada por proyectiles (postas, municiones, pedazos de metal o vidrio, etc.), debe descartarse la presencia de un cuerpo extraño, ya sea intraocular o intraorbitario, lo cual modifica en forma importante el manejo del paciente. Para ello debemos auxiliarnos de estudios de gabinete como USG, rayos X y TC. Si se confirma la presencia de cuerpo extraño, su manejo depende de la ubicación y del material de que esté compuesto. Si el material es inerte y su ubicación indica que no continuará produciendo lesión, puede dejarse evitando el riesgo de ocasionar una lesión más grave al extraerlo. Pero si es un material no inerte, cuyos productos de descomposición pueden ser nocivos al ojo (como el hierro que puede causar siderosis), o la localización del cuerpo extraño es en un sitio que corre riesgo de causar más lesión, entonces debe extraerse.

Otras lesiones frecuentes del globo ocular son los cuerpos pequeños (rebabas, granos de arena, etc.) que se "incrustan" en la superficie de la córnea y conjuntiva. La sintomatología que presentan es la sensación de cuerpo extraño, lagrimeo, fotofobia y blefaroespasmo. Si el cuerpo extraño se encuentra en la conjuntiva tarsal superior, se debe evertir el párpado y retirarlo con un hisopo humedecido en solución fisiológica; de la misma forma puede retirarse si se encuentra en los fondos de saco conjuntivales. Si está muy adherido, se encuentra en la córnea, o no desaparece la molestia, el paciente debe ser enviado al oftalmólogo para su evaluación.

Heridas palpebrales

Son soluciones de continuidad de los tejidos palpebrales que pueden abarcar desde solo la piel hasta la totalidad de su espesor. Siempre que se sospechen lesiones oculares además de las palpebrales, deben dejarse las maniobras de exploración hasta que el niño esté con anestesia para evitar aumentar el daño.

Las heridas palpebrales más serias son las que se localizan en el canto interno, debido a que pueden involucrar las vías lagrimales o producir un desprendimiento del ligamento cantal interno, dando por resultado en este último caso un telecanto traumático. El médico general y el pediatra deben hacer solo un aseo superficial, cubrirlo y enviarlo al oftalmólogo para su manejo. Lo ideal es hacer la reparación de las heridas en las primeras 24 horas de ocurrido el traumatismo; solo en caso de contaminación grave o infección puede aplazarse la cirugía hasta haber cedido el proceso infeccioso. La sección de vías lagrimales debe repararse de primera intención al suturar las heridas palpebrales, porque de lo contrario la obstrucción será permanente y requerirá de una segunda cirugía para su resolución. Lo ideal es efectuar una dacriointubación por medio de una sonda de silicón que se introduce a través de ambos canalículos (el del párpado superior y el del inferior) hacia el conducto nasolagrimal. La sonda sirve de "férula" a las estructuras de drenaje lagrimal durante el proceso de cicatrización y permite por capilaridad el drenaje de la lágrima. El desprendimiento del ligamento cantal interno debe resolverse también de primera intención siempre que sea posible, ya que su resultado posterior es más complicado y con resultados estéticos y funcionales menos favorables.

Quemaduras químicas

Éstas son verdaderas urgencias oftalmológicas. A menudo se deben a productos de limpieza que contienen cloro, sosa, amoniaco o potasa. Las quemaduras por álcali son muchas más graves que las quemaduras por ácido, ya que, por su tendencia a penetrar dentro del ojo, persiste su acción aún después de eliminada la sustancia de la superficie ocular, pudiendo lesionar todo el segmento anterior. Las secuelas de las lesiones, relacionadas con la inflamación y los procesos de reparación tisular, aumentan a veces la gravedad de la lesión original. La cal viva o sus mezclas son los agentes más nocivos. La presencia del ión hidroxilo (OH) en las lesiones por álcali, aumentan el pH, lo cual saponifica las grasas de la membrana celular, ocasionando la destrucción ocular y la desnaturalización del tejido colágeno.

En un inicio se presenta desepitelización del epitelio corneal y conjuntival con dolor intenso, hiperemia conjuntival, lagrimeo, fotofobia y blefaroespasmo severo. Dependiendo del grado de penetración, la destrucción y muerte de la membrana celular puede afectar el epitelio de la conjuntiva, córnea, queratocitos y terminaciones nerviosas del estroma, endotelio, epitelio del cristalino y epitelio y endotelio vascular del iris y cuerpo ciliar. Esto puede dar por resultado opacificación total de la córnea, catarata, glaucoma secundario e incluso fibrosis del segmento anterior.

En los casos leves, la reparación del daño puede ser completa sin secuelas, pero esto no sucede en la mayoría de los casos, en los que se observan cicatrices conjuntivales retráctiles con adherencias al globo ocular muy difíciles de manejar y opacificaciones corneales con vascularización de las mismas, además de las complicaciones ya mencionadas.

Las soluciones ácidas también pueden ocasionar lesiones graves debido a su efecto corrosivo inmediato sobre la superficie ocular. La sintomatología ocular inicial es igual a la de las quemaduras por álcali. Pueden dejar secuelas corneales y conjuntivales semejantes a las producidas por los álcalis, pero en general menos graves y con menos afectación a las estructuras profundas, ya que su penetración no es tan profunda y prolongada.

El manejo inmediato de estas lesiones es el lavado profuso del ojo con agua corriente. Una vez que el niño está en medio hospitalario, debe instilarse un anestésico tópico y lavarse con solución fisiológica abundante, incluso con irrigación continua manteniendo el ojo abierto. Deben evertirse los párpados para retirar los restos de sustancia que hayan quedado en los fondos de saco conjuntivales, e incluso limpiarlos con un hisopo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El manejo médico inicial es a base de antibióticos (Trazil®, Ciproflox®, Zymar®) para evitar una infección secundaria; corticosteroides locales (Prednefrin®, Sophipren®), ciclopléjicos (Myriacyl®), control del dolor y lubricantes locales (Meticel® al 0.5 %, Lagrifilm®, etc.). En las quemaduras por álcali también se han recomendado algunos otros medicamentos que favorecen la recuperación celular, como el ácido retinoico, ascorbato, fibronectina, etc. En algunos casos pueden ser de utilidad los lentes de contacto blandos de "vendaje", que favorecen la reepitelización corneal porque protegen al epitelio en formación. En los casos graves, los transplantes autólogos de conjuntiva, incluyendo las células límbicas, pueden ser de utilidad para lograr la reepitelización corneal y disminuir las secuelas. En los últimos años también se ha venido utilizando en lugar del transplante de conjuntiva la utilización de membrana amniótica que incluso ya se industrializa para tal efecto, con buenos resultados. Una vez pasada la fase aguda, el manejo de las secuelas dependerá de la gravedad de las mismas, requiriéndose en muchas ocasiones de varias intervenciones quirúrgicas. Los casos más graves llegan incluso a la pérdida visual definitiva.

Hemorragias vítreo-retinianas

Su presencia es un signo importante del síndrome del niño maltratado, el cual se ve con mayor frecuencia en niños menores de 18 meses. Siempre que se observen deben buscarse otros datos de agresión física para descartar esta etiología. Estas hemorragias se presentan principalmente cuando el niño es sacudido en forma brutal; pueden acompañarse de signos neurológico e incluso hemorragias subaracnoideas (síndrome de Terson). Las hemorragias pueden ser de varios tipos, siendo las más comunes las intrarretinianas, sobre todo alrededor del nervio óptico. Siempre que se sospeche de maltrato al menor debe hacerse un estudio exhaustivo del caso y comunicarlo a las autoridades pertinentes.

Otras causas de hemorragias retinianas son los traumatismos craneoencefálicos y el trauma obstétrico.

Fracturas orbitarias

Éstas se pueden producir por dos mecanismos:

a) Traumatismo directo, en el cual está involucrado el reborde orbitario, con irradiación de la fractura hacia las paredes de la órbita.
b) Traumatismo indirecto con estallamiento de las paredes orbitarias (*blow out*). En este tipo de traumatismo el fenómeno compresivo sobre el contenido orbitario se transmite a las paredes orbitarias, en las que las zonas de menor resistencia ceden y se fracturan. En orden de frecuencia las paredes involucradas son: el piso, la pared interna y el techo.

Las fracturas de piso orbitario se acompañan de hundimiento ocular (enoftalmos) por herniación del contenido orbitario hacia el antro maxilar. El entrampamiento de los tejidos blandos en el defecto óseo ocasiona alteraciones en la movilidad ocular, principalmente en la elevación del ojo, y diplopía. El tratamiento depende de la gravedad de la sintomatología. En los casos en que el enoftalmos, las alteraciones de la movilidad o la diplopía son importantes, su manejo es quirúrgico, consistente en la liberación del contenido orbitario herniado y la reparación del piso orbitario con un implante autólogo (cresta iliaca) o aloplástico (Cranioplast®, Silastic®, malla de titanio). Si no hay sintomatología importante el manejo es conservador. Las fracturas de la pared interna se pueden acompañar de crepitación de tejidos blandos debido al paso de aire proveniente de las celdillas etmoidales fracturadas, siendo en estos casos muy alto el riesgo de infección. Su manejo, en general, es conservador. Las fracturas de techo pueden asociarse a traumatismos severos con lesión cerebral y su mayor importancia desde el punto de vista visual es que pueden irradiarse hacia el canal óptico produciendo lesión del nervio óptico (NO) y pérdida de la visión inmediata. La lesión del NO puede producirse también por compresión debida a un hematoma, en cuyo caso debe considerarse la posibilidad de un manejo quirúrgico para descompresión. Las secuelas dependen del tipo de fractura y su gravedad, pudiendo haber desde restitución funcional completa, hasta pérdida total de la visión con ceguera definitiva.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Ofrecer pláticas en escuelas y centros de atención a profesores, padres de familia y alumnos con el fin de hacer conciencia sobre el riesgo de accidentes y los agentes más frecuentes de los mismos. Indicar la conducta a seguir una vez ocurrido el traumatismo.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. El médico general y el pediatra deben evaluar cada caso con el fin de manejar al paciente en forma adecuada y canalizarlo al oftalmólogo en forma oportuna.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas con respecto a traumatismos del globo ocular, excepto: **a)** son frecuentes las ocasionadas por objetos punzocortantes; **b)** en los casos de hiphema es común que haya un resangrado; **c)** la mayor incidencia de traumatismos se encuentra en lactantes; **d)** las hemorragias subconjuntivales pueden enmascarar una lesión grave subyacente; **e)** en las heridas palpebrales con sección de vías lagrimales, ambas deben repararse en el mismo tiempo quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Long J, Tann T. Orbital trauma. Ophthalmo Clin North Am. 2002; 15(2):249-253.
Thompson CG, Kumar N, Bilson FD, Martin F. The etiology of perforating ocular injuries in children. Br J Ophthalmol. 2002; 86(8):920-922.
Walton W, von Hagen S, Gregorian R, Zarbin M. Management of traumatic hiphema. Surv ophthalmol. 2002;47(4):297-334.
Wright KW. Pediatric ocular trauma. Wright KW, editor. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Philadelphia: Mosby; 2005; 6:81-86.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 32

Cirugía

Coordinador: Dr. Silvano Medrano Rodríguez

Patología quirúrgica del niño mayor
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

Síndrome de abdomen agudo
Dr. Pedro Arenas Aréchiga

Defectos de rotación del intestino
Dr. Pedro Arenas Aréchiga

Invaginación intestinal
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

Divertículo de Meckel
Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

Apendicitis
Dr. Gonzalo Milán Gil

Hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular
Dr. Giovanni Porras Ramírez

Tumor abdominal en el niño
Dr. Pedro Arenas Aréchiga, Dr. Juan Arroyo Sierra, Dra. Noemí Guadalupe Silva Padilla

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SÍNDROME DE ABDOMEN AGUDO

Dr. Pedro Arenas Aréchiga

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector obtenga la información suficiente que le permita integrar el diagnóstico de síndrome de abdomen agudo (SAA) en el niño, dictar las primeras medidas de manejo y derivar al paciente en forma oportuna.

CONCEPTO

Se denomina SAA a un conjunto de síntomas y signos resultantes del compromiso o alteración de un órgano o víscera abdominal que obedece a una patogenia variada; oclusiva, infecciosa o traumática, cuyas manifestaciones clínicas más comunes son: dolor, distensión abdominal, vómitos y constipación. El diagnóstico se orienta con base en los antecedentes, hallazgos exploratorios, estudios de laboratorio y gabinete, y puede requerir de una intervención quirúrgica (IQ) para su solución definitiva. El pronóstico depende de la oportunidad del diagnóstico y del tratamiento. Es la causa más frecuente de intervención quirúrgica de urgencia en niños.

Puntos sobresalientes

- La forma de presentación del SAA varía con la edad; en el RN predomina el tipo oclusivo y conforme avanza la edad, los problemas infecciosos y traumáticos son más frecuentes.
- El diagnóstico de SAA oclusivo se confirma con la radiografía simple de abdomen.
- En el RN *la enterocolitis necrosante* es la causa más común de SAA infeccioso.
- Las indicaciones de cirugía abdominal entre otras, para los casos del trauma abdominal son: deterioro agudo de las condiciones hemodinámicas a pesar del manejo intensivo de líquidos parenterales incluyendo transfusión sanguínea, heridas penetrantes del abdomen por arma de fuego o arma blanca, evidencia de perforación intestinal, hemorragia persistente y requerimientos transfusionales superiores a 40 mL/kg de peso.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente. Es muy diverso; algunas patologías son congénitas como las atresias intestinales y el divertículo de Meckel; otras son adquiridas del tipo de la enterocolitis necrosante, apendicitis, invaginación intestinal, complicaciones de la gastroenteritis y los traumatismos abdominales que se ven con mayor frecuencia en las grandes urbes.

Huésped. La forma de presentación varía con la edad; por ejemplo en el RN predomina el tipo oclusivo y conforme avanza la edad, los problemas infecciosos y traumáticos inciden con mayor frecuencia como se señala en el cuadro 32-1.

Ambiente. Para los padecimientos de tipo infeccioso y parasitario, influyen el medio con saneamiento deficiente y los malos hábitos higiénico-dietéticos; en los traumatismos el mayor desarrollo urbano y la deficiente educación vial.

PERIODO PATOGÉNICO

Fisiopatogenia

Síndrome oclusivo (cuadro 32-2)

Hay una obstrucción al flujo normal del contenido intestinal; puede ser alta (por arriba de la unión duodeno yeyunal o ángulo de Treitz), media (yeyuno e íleon proximal), o baja (íleon terminal y colon); así también, se puede considerar intrínseca (atresias, estenosis, áscaris, pólipos) o extrínseca (páncreas anular, bridas posoperatorias, tumores). Existe una estasis de material intestinal, se dilatan las paredes del tracto digestivo proximal con secuestro de líquidos que puede correlacionarse con un estado de deshidratación o desequilibrio ácido-base. Los vómitos se presentan más temprano en la medida que la obstrucción es más alta, y la distensión abdominal es más severa en tanto sea más distal. Las características del vómito son importantes: claros en las obstrucciones pilóricas o superiores al ámpula de Vater (supravaterianas), verde claro en obstrucciones altas infravaterianas, verde obscuro en las medias y fecaloide en las bajas. Es importante analizar estos detalles que ayudan al clínico a realizar una evaluación aproximada a la realidad; de igual valor es el dolor que, en los neonatos con defectos congénitos puede no estar presente, pero en otras edades es posible identificarlo, de tipo cólico, intermitente, manifestando contracciones enérgicas del intestino que trata de vencer un obstáculo.

Cuadro 32–1. Síndrome de abdomen agudo en el niño. Análisis de 1 003 casos intervenidos quirúrgicamente de 1998 al 2001 en el Hospital de Pediatría del CMNO del IMSS, Guadalajara, Jal. México

Grupo de edad	Síndrome oclusivo		Síndrome infeccioso		Síndrome traumático		Totales	
	Número	%	Número	%	Número	%	Número	%
Recién nacidos	258	54.3	113	24.2	2	3.2	373	37.2
Lactantes	133	28	32	6.9	6	9.7	171	17.0
Preescolares y escolares	84	7.7	321	68.9	54	87.1	459	45.8
Totales	475	100	466	100	62	100	1 003	100

Fuente: Archivo División Quirúrgica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 32–2. Síndrome de abdomen agudo de tipo oclusivo. Patologías presentes por grupo de edad en 475 pacientes intervenidos quirúrgicamente*

Recién nacidos			Lactantes			Preescolares y escolares		
Patología	No.	%	Patología	No.	%	Patología	No.	%
Estenosis hipertrófica del píloro	78	30.2	Invaginación intestinal	55	41.4	Oclusión por tumor o quiste	48	57.1
Ano imperforado	81	31.4	Megacolon congénito	57	42.8	Oclusión por bridas posoperatorias	34	40.5
Atresia de íleon	25	9.7	Obstrucción por bridas posoperatorias	10	7.5	Oclusión por áscaris	2	2.4
Atresia duodenal	31	12	Divertículo de Meckel	11	8.3			
Malrotación intestinal	15	5.8						
Atresia yeyuno	5	1.9						
Megacolon	20	7.8						
Atresia de colon	3	1.2						
Total	258	100	Total	133	100	Total	84	100

* Hospital de Pediatría CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal. México.

El diagnóstico se confirma con la radiografía simple de abdomen en posición de pie, donde se busca la distribución del aire intestinal; suele haber asas dilatadas que son las más cercanas a la obstrucción, con niveles hidroaéreos y falta de aire en las porciones bajas cuando es total, y escaso si es parcial (figura 32-1a). En la obstrucción alta, se observa una cámara gástrica dilatada como en el caso de la estenosis pilórica, doble burbuja si es duodenal, tres a seis burbujas si la oclusión es yeyunal y más si es baja. En la actualidad es posible establecer en la totalidad de los casos el diagnóstico prenatal de obstrucción intestinal congénita mediante ultrasonido fetal lo que permite atender el parto en un medio hospitalario provisto de una unidad de cuidados intensivos neonatales y una atención quirúrgica eficiente y oportuna.

En la enfermedad de Hirschsprung o agangliosis del colon, la porción proximal de este, suele dilatarse en forma considerable sin que el intestino delgado lo esté, por lo que el colon por enema es de extraordinario valor, ya que nos indica la zona afectada.

Si hay el antecedente de haber arrojado áscaris por ano o boca en fecha reciente y el nivel socioeconómico es deficiente, así como su estado nutricional, y existen signos de oclusión intestinal, es posible que la parasitosis sea la causa; la Rx de abdomen nos orienta aún más si, aparte de los múltiples niveles hidroaéreos, hay una imagen en "migajón de pan" que sugiere la etiología; la presencia de aire en las porciones bajas del intestino nos indica una suboclusión que debe manejarse en forma conservadora con sonda nasogástrica, líquidos parenterales y observación clínica y radiológica cada 8 a 12 h ya que si el dolor se incrementa o aparecen signos peritoneales (rigidez del abdomen, signo del rebote positivo), la Rx muestra persistencia de la imagen oclusiva y la Bhc denota un incremento de los leucocitos o de las bandas, se justifica una intervención quirúrgica urgente; si por el contrario, con las medidas descritas hay mejoría de la distensión, el dolor desaparece, el paciente evacúa y en la radiografía mejora la distribución del aire intestinal o se normaliza, se indica piperazina a dosis de 100 mg/kg de peso en dosis única o albendazol a 400 mg dosis única con lo que el paciente debe evacuar una gran cantidad de parásitos. Si se trata de bridas postoperatorias, hay el antecedente de una intervención abdominal y la aparición del cuadro clínico de horas o días de evolución. El manejo inicial es semejante, pero si la obstrucción es total, la cirugía es el único camino para resolverla. En

Figura 32–1. A. Masculino de 8 meses con oclusión intestinal secundaria a invaginación de más de 24 h de evolución donde se identifican múltiples asas de intestino delgado dilatadas y escaso aire en la porción distal del intestino. **B.** Lactante con neumatosis intestinal del colon. Nótese la imagen de doble contorno dada por la disección submucosa del aire. **C.** Lactante menor con neumoperitoneo. Se observa un gran menisco aéreo subdiafragmático.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

caso de una obstrucción incompleta se puede esperar un tiempo razonable de 12 a 24 h; si no hay mejoría o avanza el grado de oclusión, se debe llevar a cirugía.

Síndrome infeccioso (cuadro 32-3)

Existe una inflamación del peritoneo, localizada a una víscera abdominal o generalizada; el intestino adyacente se dilata en forma segmentaria y se desarrolla un íleo generalizado en los casos avanzados. El proceso infeccioso tiende a ser localizado por el epiplón mayor, que en los RN y lactantes está poco desarrollado y por lo tanto esta capacidad se ve reducida; asimismo, las asas intestinales al aglutinarse pueden delimitar el proceso y constituir un absceso o plastrón. Cuando el problema inflamatorio está localizado a la pelvis, puede extenderse a todo el abdomen con facilidad ya que la cavidad pélvica en el niño es pequeña o casi virtual.

En el RN *la enterocolitis necrosante* (ver tema) es la causa más común de esta variante del abdomen agudo, que se observa con mayor frecuencia en los pretérmino menores de 1500 g al nacer y que resulta de la interacción de factores como isquemia, proliferación bacteriana y mecanismos locales inflamatorios e inmunológicos que ocasionan necrosis de la pared intestinal en grado variable y puede progresar hasta la perforación (ver tema).

Si bien ha habido una disminución de los casos de gastroenteritis que se hospitalizan gracias al advenimiento de la hidratación oral y de la mejoría en la educación de la comunidad, deben tomarse en cuenta algunas complicaciones como la perforación y el infarto intestinal que tienen un mecanismo fisiopatológico semejante al anterior, ya que el estado de choque o hipovolemia importante precede a las manifestaciones de complicación que están dadas también por isquemia intestinal. En ambos casos, puede haber neumatosis intestinal, esto es, presencia de gas en la pared intestinal (figura 32-1b) por ulceraciones de la mucosa que tiende a continuarse a través de los vasos mesentéricos hasta la vena porta y puede detectarse radiológicamente.

En el infarto y la perforación intestinal son evidentes las manifestaciones de dolor abdominal a la palpación, masa o plastrón palpable, distensión, resistencia muscular, signos de toxi-infección. La Rx en posición de pie con neumoperitoneo no deja lugar a dudas sobre la perforación (figura 32-1c). El tratamiento es quirúrgico y generalmente se practica una derivación intestinal temporal (ileostomía o colostomía). Es importante el tratamiento oportuno y eficaz de las fases iniciales de la enfermedad puesto que se puede prevenir su progresión, así, entonces, el tratamiento incluye la reposición de volumen con corrección del estado de choque, la descompresión con sonda nasogástrica, el uso de antibióticos del tipo de los aminoglucósidos y el control clínico y radiológico para detectar a tiempo la aparición de estas complicaciones. Cuando se presentan éstas, los pacientes requieren de varias semanas de hospitalización hasta que el tracto digestivo sea suficiente para ser alimentados por vía oral. Pueden necesitar de intervenciones secundarias como cierres de ileostomía, colostomía, drenaje de abscesos intraperitoneales y reparación de hernias postincisionales y, cuando se les practican grandes resecciones intestinales, la rehabilitación del intestino corto a través de varios procedimientos de soporte nutricional.

En el pre y escolar, la causa más común de síndrome infeccioso es la apendicitis (ver tema).

Cuadro 32–3. Síndrome de abdomen agudo de tipo infeccioso–inflamatorio en 466 casos operados, distribución por grupo etáreo y patologías*

	Número	%
Recién nacidos		
Gastrosquisis	47	41.6
Enterocolitis necrosante	66	58.4
Total	113	100
Lactantes		
Apendicitis	30	93.8
Perforación intestinal	2	6.2
Total	32	100
Preescolares y escolares		
Apendicitis	296	92.2
Torsión de quiste o tumor ovárico	20	6.2
Colecistitis	5	1.6
Total	321	100

* Hospital de Pediatría CMNO, IMSS, Guadalajara, Jal. México.

Síndrome traumático

El trauma abdominal ocurre en el 8 a 10% de todas las admisiones por trauma a hospitales pediátricos. Más del 80% de las lesiones traumáticas abdominales son resultado de mecanismos contusos y lo más frecuente relacionado con automotores. También pueden resultar de caídas o golpes directos en el abdomen (Ej. Manubrio). Las lesiones penetrantes son menos comunes y constituyen el 8 a 12% de las admisiones por trauma abdominal en la mayoría de los centros de trauma. La mortalidad para este tipo de enfermos es alrededor del 14%, cifra más elevada que la observada de 2.4% para los traumatismos en general en esta edad.

Cualquier niño con sospecha de trauma abdominal deberá se evaluado siguiendo la guía del ATLS (*Advanced trauma life support*). La atención primaria debe enfocarse a asegurar la vía aérea, la respiración y la circulación (ABC). Al mismo tiempo de la atención primaria hacer una evaluación neurológica rápida (D), exponiendo completamente al niño (E) en busca de otras lesiones. Esto es seguido de una investigación secundaria que consiste en el examen de cabeza a pies para identificar otras lesiones traumáticas. Durante este examen es evaluado el abdomen, la inspección puede mostrar: distensión, equimosis, abrasiones o marcas de cinturón de seguridad los cuales sugieren una lesión potencial. La sensibilidad abdominal o la rigidez son signos útiles aunque algunas veces poco confiables cuando hay fracturas de costillas inferiores o de pelvis, contusiones de pared abdominal o dilatación gástrica. Si el paciente está llorando o se encuentra agitado la exploración puede dificultarse. Los estudios iniciales incluyen Rx simple de tórax y abdomen incluyendo pelvis, examen de orina en búsqueda de hematuria macro o microscópica, Bh, TP, TPT, Grupo y Rh. El manejo inicial del paciente es fundamental, el registro de tensión arterial y la FC son parámetros importantes; se requiere de la estabilización hemodinámica mediante la administración de líquidos i.v., y de transfusión sanguínea; cuando esta última no excede del 50% de volumen circulante es de suponerse que el sangrado activo ha cedido. Las vísceras sólidas más comúnmente lesionadas en los traumas cerrados son el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

bazo, hígado y riñón. Se considera en la actualidad que sólo el 10% de estas lesiones son tributarias de laparotomía y el 15% de los casos de hemoperitoneo.

La tomografía axial computarizada (TAC) es el método más valioso en la evaluación del trauma abdominal pediátrico, ya que permite valorar con mayor precisión la magnitud del daño y ha disminuido de manera considerable las exploraciones abdominales quirúrgicas innecesarias. Las indicaciones más importantes para realizar la TAC incluyen: paciente hemodinámicamente estable pero con lesión abdominal evidente a la exploración, requerimientos líquidos elevados para llevar al paciente a la estabilización en el manejo inicial y politraumatismo que incluya el craneoencefálico por la poca confiabilidad de la exploración física del abdomen. A pesar de que las nuevas generaciones de TAC son muy rápidas y eficientes en cuanto a imagen, las lesiones de víscera hueca o de perforación intestinal son diagnosticadas de manera indirecta por la presencia de neumoperitoneo, engrosamiento de la pared intestinal, líquido libre intraperitoneal y dilatación de asas proximales.

La punción abdominal con lavado peritoneal diagnóstico es un recurso valioso para diagnosticar hemoperitoneo en aquellos pacientes inestables en los que no es factible realizar la TAC; con ello podemos valorar la magnitud del sangrado.

Las indicaciones de cirugía abdominal entre otras, para los casos del trauma abdominal son: deterioro agudo de las condiciones hemodinámicas a pesar del manejo intensivo de líquidos parenterales incluyendo transfusión sanguínea, heridas penetrantes del abdomen por arma de fuego o arma blanca, evidencia de perforación intestinal, hemorragia persistente y requerimientos transfusionales superiores a 40 mL/kg de peso. Se debe recordar que las perforaciones de intestino en trauma abdominal contuso pueden aparecer hasta 72 horas después del accidente.

Cuando el bazo está lacerado o tiene hematoma, la tendencia actual es a conservarlo siempre que sea posible, basados en dos hechos fundamentales: primero que la mayoría de las lesiones al realizar la laparotomía han dejado de sangrar y por otro la importancia que tiene este órgano desde el punto de vista inmunológico. Si el paciente, a pesar de tener hemoperitoneo, tiene estabilidad hemodinámica debe mantenerse en vigilancia con reposo absoluto en la Unidad de Cuidados intensivos con monitoreo de TA, FC, PVC y hematócrito en forma seriada, y si se mantiene estable, no se debe someter a laparotomía al menos de que reúna las condiciones antes mencionadas. En el caso de intervenirse, se procura en lo posible conservar tejido esplénico mediante la sutura de vasos sangrantes o la esplenorrafia. Si se realiza esplenectomía, debe considerarse las vacunas específicas contra *streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo B y *Neisseria meningitidis* y, ofrecer profilaxis con penicilina hasta los 18 años.

Las lesiones del hígado también se manejan en forma conservadora, al menos de que haya evidencia de sangrado activo persistente, en cuyo caso se realiza la cirugía con la finalidad de hacer hemostasia de los vasos sangrantes.

Si el páncreas está lesionado, el manejo habitualmente es con sonda nasogástrica, líquidos endovenosos y nutrición parenteral; la persistencia de cifras de amilasa elevadas requiere de investigación por ultrasonido y por TAC abdominal de la formación de un flemón pancreático o de un pseudoquiste. De existir sección del conducto de Wirsung, debe considerarse la alternativa de pancreatectomía distal a la lesión en casos seleccionados.

Los hematomas duodenales parietales se diagnostican mediante una serie gastroduodenal, su manejo es con descompresión gástrica y nutrición parenteral hasta que se resuelve espontáneamente. Cuando hay datos de perforación duodenal, la IQ debe realizarse en cuanto las condiciones del paciente lo permitan.

El trauma renal merece mención especial ya que es de los órganos más comúnmente afectados; el mecanismo de la lesión puede ser por golpe directo o indirecto. Los hallazgos físicos más importantes son dolor y masa en el flanco, equimosis y hematuria pueden coexistir con lesiones de otras vísceras. La severidad de la hematuria no está relacionada a la severidad de la lesión y en el 10 al 20% puede no encontrarse. Estudio ideal es la TAC que permite detallar la lesión, de menor utilidad son el ultrasonido y la urografía excretora que se realizan si no se cuenta con el primer recurso.

Los traumas renales se clasifican en seis categorías de acuerdo a Woodward y Smith: tipo 1: contusión renal; tipo 2: laceración cortical; tipo 3: laceración calicial; tipo 4: laceración completa o ruptura; tipo 5: lesión del pedículo vascular; tipo 6: sección ureteropiélica. La importancia de esta clasificación es que se manejan en forma conservadora los tipos 1 a 3 y quirúrgicamente los tipos 4 a 6.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es preservar el riñón o la mayor parte de él y se deja como última opción la nefrectomía.

De existir fractura de pelvis, con retención aguda de orina y escurrimiento hemático escaso por el meato uretral, debe sospecharse lesión de uretra y por ningún motivo cateterizarla sin antes realizar un uretrocistograma retrógrado y definir la magnitud de la lesión. Si la sección es completa, se indica una cistostomía de urgencia y cateterización retrógrada de acuerdo al criterio del urólogo o cirujano.

EVALUACIÓN

1. Con relación al Síndrome abdominal agudo en el niño, identifique el concepto falso: a) en el RN predomina el síndrome infeccioso; **b)** la hipoxia en el RN es uno de los factores desencadenantes de la enterocolitis necrosante, **c)** la causa de síndrome oclusivo más frecuentes en el lactante es la invaginación intestinal, **d)** la perforación y el infarto intestinal son complicaciones de la gastroenteritis del lactante; **e)** el ayuno, soluciones parenterales, Bh, urianálisis y Rx de abdomen son indicaciones iniciales para todo paciente con SAA.
2. En el trauma abdominal, son indicaciones para laparotomía las siguientes, excepto: **a)** heridas por arma de fuego; **b)** heridas por arma blanca; **c)** hematoma esplénico; d) transfusión mayor de 40 mL/kg de peso sin estabilización hemodinámica; **e)** perforación intestinal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ameh EA, Nmadu PT: Gastrointestinal injuries from blunt abdominal trauma in children. East Afr Med J. 2004 Apr; 81(4): 194-7.

Arenas AP. Síndrome de abdomen agudo. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed; México: El Manual Moderno; 2009. p.1481-485.

Kaplan MS, Jilling T. New concepts in necrotizing enterocolitis. Pediatr. 2001; 13: 111-15.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Lobe TE. Acute abdomen. The role of laparoscopy. Semin Pediatr Surg. 1997; 6(2): 81-7
Lockridge T,Caldwell AD, Jason P: Neonatal surgical emergencies: stabilization and management. J Obstet Gynecol Neonatal Nurs. 2002; 31(3):328-39.
Nance ML: Abdominal Trauma. En: Mattei P editor. Fundamentals of pediatric surgery; Philadelphia, Pennsylvania: Springer, 2011, Chapter 18 p.135-43
Sivit CJ. Imágenes diagnósticas en niños con dolor agudo en el cuadrante inferior derecho. Clin Ped Nort Am. 1997; (3); 603-16.
Stylianos S, Hicks BA: Abdominal and renal trauma. En: Holcomb GW III, Murphy JP, editores. Ashcraft's Pediatric Surgery. Fifth ed; Philadelphia: Saunders Elsevier, 2010. p.190-208.
Woodward A, Smith ED: Closed renal trauma in children. Aust NZ J Surg 1982; 52: 66-70.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**; 2: **c**.

DEFECTOS DE ROTACIÓN DEL INTESTINO (MALROTACIÓN INTESTINAL)

Dr. Pedro Arenas Aréchiga

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

El lector comprenderá las variantes de esta patología y su expresión clínica que le permitan establecer el diagnóstico de probabilidad y derivar al paciente con oportunidad.

CONCEPTO

Así se denomina al conjunto de fallas del proceso embrionario de rotación del intestino y de su fijación a las paredes posterior y laterales del abdomen. Se expresa en la clínica con vómitos biliares y evacuaciones con sangre en la etapa neonatal y en los mayores con vómito biliar, dolor abdominal recurrente y detención del crecimiento. El diagnóstico debe establecerse en forma temprana para evitar que ocurra una gangrena masiva del intestino delgado por vólvulo. El pronóstico depende de la oportunidad del diagnóstico, los hallazgos transoperatorios y la técnica quirúrgica realizada. El riesgo de vólvulo en el paciente con malrotación es del 44% y la mortalidad superior al 50% en los que requieren de resección intestinal masiva. Es una de las causas más frecuentes de intestino corto en pediatría.

Puntos sobresalientes

- La malrotación intestinal obedece a un defecto en la rotación y fijación del intestino en la etapa embrionaria y que se manifiesta en la etapa neonatal clínica con vómitos biliares y evacuaciones con sangre en la etapa neonatal y en los mayores con vómito biliar, dolor abdominal recurrente y detención del crecimiento.
- Hasta el 75% de los pacientes de la serie de Spigland tiene manifestaciones durante el primer mes de vida y cerca del 90% en menores de un año.
- El vólvulo del intestino medio puede producir una verdadera catástrofe abdominal con infarto intestinal extenso, peritonitis severa y muerte si no se interviene oportunamente.
- Ante la sospecha clínica de malrotación, deben agotarse los medios de diagnóstico necesarios a la brevedad posible para decidir la laparotomía exploradora si las condiciones del paciente lo permiten.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente. Es un trastorno congénito de causa desconocida. **Huésped.** Se estima una incidencia de 1 por 500 nacidos vivos, predomina en el sexo masculino 2:1. Según Lin, las manifestaciones clínicas se presentan en el 50% de los pacientes en menores de siete días de vida, el 64% en menores de un mes y el 89% son menores de un año. Casi la mitad de los casos se acompañan de otras malformaciones. **Ambiente.** No parece tener influencia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

- *Promoción de la salud*. Es conveniente elevar la educación médica de la comunidad.
- *Protección específica*. No existe.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El desarrollo embrionario a partir de la sexta semana, hace que el estómago, duodeno, intestino delgado y colon formen un tubo continuo cuya porción media se alarga y sale del abdomen a través de la base umbilical. El asa intestinal hace un giro de 180° en sentido antihorario y más tarde vuelve a la cavidad abdominal penetrando primero el duodeno y el yeyuno proximal, cuya unión queda posterior y a la izquierda de los vasos mesentéricos superiores, mientras que el estómago y el duodeno los rodean a manera de herradura con abertura a la izquierda. Después penetra al abdomen el intestino delgado y la mitad del colon proximal queda situada a la izquierda para que posteriormente colon y ciego emigren primero a la parte superior derecha y después al cuadrante inferior derecho. El asa duodeno-yeyunal se fija a la pared posterior y los mesenterios del colon y el intestino delgado se adhieren una vez colocados en sus posiciones definitivas. Durante el curso de la rotación y fijación, se pueden desarrollar tres condiciones que pueden señalar si el intestino es susceptible de vólvulo. Estas etapas son útiles para clasificar los defectos de rotación en:

- Falta de rotación. Es la anomalía más frecuente. Existe ausencia de rotación normal en sentido antihorario del asa intestinal media alrededor de la arteria mesentérica superior (AMS). La rotación no se produce o se detiene antes de alcanzar los 90°. El colon se encuentra en la parte izquierda del abdomen, el ciego en la línea media o cerca de ella el intestino delgado a la derecha de la línea media. Se pueden presentar dos situaciones clínicas importantes: la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

primera es el vólvulo del intestino medio debido a que el pedículo vascular del mesenterio es muy angosto y la segunda es la obstrucción duodenal extrínseca, secundaria a las adherencias peritoneales del ciego en posición anómala hacia la pared posterior (figura 32-2-A).

- **Rotación incompleta.** Se caracteriza por la detención del proceso normal de rotación alrededor de los 180º. El segmento prearterial no alcanza la posición posterior y hacia la izquierda de la arteria mesentérica superior. El ciego post arterial no completa la rotación en sentido antihorario por delante de la arteria mesentérica superior. El ciego suele encontrarse en la parte superior del abdomen, a la izquierda de la arteria mesentérica superior y la adherencia a la pared posterior se establece por bandas peritoneales que pueden obstruir el duodeno. También existe un pedículo angosto de la arteria mesentérica superior que puede provocar un vólvulo del intestino (figura 32-2-B).
- **Otras anormalidades de la rotación.** Se conocen como anormalidades mixtas de la rotación a una serie de variantes menos frecuentes y que pueden ocasionar también vólvulo del intestino medio. Por ejemplo, puede existir rotación normal del segmento duodeno yeyunal con una falta de rotación del segmento ceco-cólico; esto da lugar a una hernia mesocólica o paraduodenal en donde hay la posibilidad de secuestro y atrapamiento del intestino delgado entre el mesocolon y la pared abdominal posterior ya sea al lado derecho o al izquierdo.

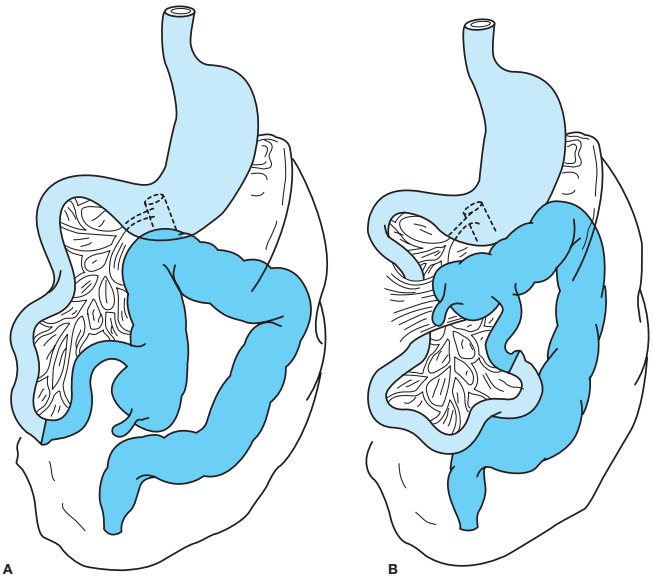


Figura 32-2. ***A.*** Falta de Rotación. El intestino medio prearterial (sombreado claro) se encuentra a la derecha del paciente y el segmento postarterial (sombreado obscuro) a la izquierda. La figura representa los segmentos del intestino medio sin rotación. ***B.*** Se ilustra la rotación incompleta. El segmento prearterial del intestino medio (sombreado claro) no completó la rotación de 270º y gran parte de él se encuentra en el lado derecho del paciente, El segmento posterolateral rotó y se encuentra en posición anterior al duodeno. Nótese que las bandas) de Ladd) que fijan el ciego a la parte posterior del cuerpo pueden comprimir y obstruir el duodeno. Tomado de Clark LA, Oldham KT: Malrotación. En: Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL, editores. Cirugía Pediátrica. 3ª. Ed. México, McGraw-Hill Interamericana. 2002. p. 449-459.

Etapa clínica

Hasta el 75% de los pacientes de la serie de Spigland tiene manifestaciones durante el primer mes de vida y cerca del 90% en menores de un año. La historia clínica varía de acuerdo al defecto y a la presentación aguda o crónica y se distinguen tres variedades: vólvulo del intestino medio, oclusión duodenal y hernia interna.

- Vólvulo del intestino medio agudo. La mayoría de los pacientes se presentan en el primer año de vida. El signo primario son vómitos biliares de aparición súbita. Hay distensión abdominal y dolor; posteriormente sangre por recto y en algunos casos hematemesis. Aparecen signos de peritonitis: resistencia muscular abdominal, cambios de coloración en la piel, estado de choque con hipoperfusión y bajo gasto urinario.
- Vólvulo de intestino medio crónico. Es debido a la torsión intermitente y parcial del mesenterio que produce obstrucción venosa y linfática. Las principales características clínicas son dolor abdominal y malabsorción. Algunos pacientes con vólvulo agudo tienen antecedente de síntomas crónicos no diagnosticados. Otras manifestaciones clínicas incluyen períodos de diarrea alternos con constipación, intolerancia a alimentos sólidos y reflujo gastroesofágico. Los signos físicos al examen abdominal pueden ser normales hasta mostrar los de un vólvulo agudo, pero con frecuencia se observa resistencia muscular y actitud de defensa.
- Obstrucción duodenal aguda:_Usualmente presente en RN por compresión del duodeno por bandas peritoneales. Los vómitos pueden tener o no bilis de acuerdo al sitio de la compresión por arriba o abajo del ámpula de Vater. Al examen puede mostrar distensión epigástrica y onda gástrica. Usualmente no presenta signos de peritonitis y choque al menos que coexista con vólvulo.
- Obstrucción duodenal crónica. La edad típica del diagnóstico desde lactante a preescolar. El síntoma más común es el vómito bilioso. También pueden referir falla en el crecimiento y dolor abdominal intermitente. La exploración física puede ser normal o mostrar distensión epigástrica y en algunos casos cierta resistencia a la palpación. El diagnóstico se sospecha por la historia y se confirma con estudios Rx.
- Hernia interna. En la mayoría el cuadro es crónico. Se refiere dolor abdominal recurrente que puede progresar de intermitente a constante. Hay vómitos y constipación. Con frecuencia se diagnostican como problemas psicosociales. El examen físico puede ser irrelevante y el diagnóstico se sospecha por Rx. Los pacientes con hernia mesentérico-parietal izquierda pueden tener manifestaciones relacionadas con obstrucción venosa como hematoquesia, hemorroides y venas abdominales dilatadas. Si hay obstrucción del intestino al momento del examen puede haber sensibilidad abdominal y se puede palpar una masa globular blanda en el sitio de la hernia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Estudios de laboratorio

- Biometría hemática completa (Bhc): Aumento o descenso de leucocitos puede indicar sepsis. La disminución de pla-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

quetas puede relacionarse a aumento del consumo como en la enterocolitis necrosante. La disminución de las cifras de Hb sugieren la posibilidad de sangrado digestivo.
- Gases arteriales, capilares o venosos: la acidosis metabólica puede presentarse en casos de isquemia intestinal por una emterocolitis necrosante o intestino estrangulado (vólvulo).
- Electrólitos séricos: Permiten identificar y corregir cualquier alteración antes de la cirugía y el monitoreo de sodio, cloro, potasio y bicarbonato en pacientes con succión gástrica o con otras alteraciones metabólicas.
- TP y TPT: deben investigarse si el paciente es quirúrgico.

Estudios de imagen

Rx simple de abdomen: Se puede identificar un patrón de oclusión intestinal medio o bajo y distinguirlo de otras posibilidades. El aire libre es compatible con perforación intestinal y la imagen de doble burbuja con oclusión duodenal.

- Serie gastroduodenal (SGD): Es el estudio de elección en el paciente estable o con evolución crónica, se puede utilizar bario o medios de contraste solubles en agua. Cuando hay una rotación normal, el asa duodenal cruza la línea media y el ángulo de Treitz se ubica a la izquierda de la columna a un nivel superior o igual al píloro. Si el medio de contraste termina abruptamente o tiene un patrón de tirabuzón, pudiera estar presente un vólvulo u otra forma de obstrucción proximal.
- Enema contrastado. Si la SGD no identifica la unión duodeno-yeyunal está indicado este estudio para localizar el ciego. También puede ser útil en obstrucciones colónicas y en atresia ileal. Un ciego situado normalmente no descarta malrotación y debe hacerse un juicio clínico para cada caso.
- Ultrasonido: Cuando lo realizan expertos, puede tener una sensibilidad del 100% en la detección de la malrotación neonatal, sobre todo cuando hay una inversión de la AMS y la vena mesentérica superior (VMS), lo normal es que la AMS esté ubicada a la izquierda de la VMS. Hallazgos sugestivos son: duodeno dilatado, asas distales colapsadas. El vólvulo es probable cuando la VMS se muestra alrededor de la AMS. La TAC no aporta elementos útiles en estos casos.

Ante la sospecha clínica de malrotación, deben agotarse los medios de diagnóstico necesarios a la brevedad posible para decidir la laparotomía exploradora si las condiciones hemodinámicas del paciente lo permiten.

El tratamiento quirúrgico consiste en la sección de las bandas que obstruyen el duodeno, distorsión del vólvulo y ampliación de la base del mesenterio. Las condiciones del intestino deben ser evaluadas en caso de compromiso vascular para decidir entre hacer una resección intestinal masiva inmediata o diferida. Se requiere de la participación obligada del cirujano pediatra que está familiarizado con esta patología y capacitado para utilizar la técnica más conveniente en cada caso. El abordaje mediante laparosocopia en casos donde no haya vólvulo ha sido cada vez más utilizado, los requisitos para realizarlo es tener el equipo adecuado y la capacitación y experiencia suficiente en estos procedimientos.

Limitación del daño. El abordaje inmediato de los casos sospechosos de vólvulo es el factor más importante para prevenir la lesión intestinal masiva. Cuando ésta ocurre, lo pacientes requieren de nutrición parenteral total (NPT) por tiempo prolongado.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La requieren aquellos pacientes con síndrome de intestino corto. Si el intestino residual es mayor de 35 cm con válvula ileocecal o mas de 45 cm sin válvula, es posible esperar que ocurra adaptación intestinal en el curso de meses o años, mientras tanto, deben ingresar a un programa de NPT ambulatoria, dietas enterales diversas y control médico por tiempo indefinido. Para los casos mas graves, el trasplante de intestino probablemente en un futuro sea una alternativa.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisión de expedientes clínicos y radiografías de pacientes con estas patologías.

NIVELES DE ATENCION

Primero y segundo nivel. Establecen diagnóstico de sospecha, toman radiografía simple de abdomen, inician corrección de alteraciones hidroelectrolíticas y derivan de inmediato al cirujano pediatra. **Tercer nivel.** El cirujano pediatra confirma el diagnóstico y realiza la cirugía.

EVALUACIÓN

1. Con relación a los defectos de rotación del intestino, las siguientes aseveraciones son ciertas, excepto una: a) La mayoría de los pacientes se manifiestan durante el primer mes de vida; b) el vólvulo de intestino medio es una urgencia quirúrgica; c) el síntoma más frecuente en niños mayores es la distensión abdominal; d) en la mitad de los casos la radiografía simple de abdomen es normal; e) en la serie gastroduodenal debe buscarse la unión duodeno-yeyunal a la derecha de la línea media.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aiken JJ, oldham KT. Malrotation. En: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP editors 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 435-47.

Arenas AP. Defectos de rotación del intestino (Malrotación intestinal). En: Martínez y martínez R editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1485-89.

Chao HC, Kong MS, Chen JY, Lin SJ, Lin JN: Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. J Ultrasound Med. 2000;19:371-6.

Clark LA, Oldham KT: Malrotación. En: Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Zinder CL editores. Cirugía pediátrica. 3ª ed. México; Mc Graw Hill Interamericana; 2002. p. 449-459.

Lin JN, Lou CC, Wang KL. Intestinal malrotation and midgut volvulus: a 15 year review. J Formos Med Assoc 1995; 94: 178-81.

Luks FI. Anomalies of Intestinal Rotation. Fundamentals of pediatric surgery; Philadelphia, Pennsylvania: Springer, 2011,Chapter 48 p.373-80.

Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S: Malrotation presenting beyond the neonatal period. J Pediatr surg. 1990; 25: 1139-42.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c)**.

PATOLOGÍA QUIRÚRGICA DEL NIÑO MAYOR

Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

INTRODUCCIÓN

En esta parte se estudian los padecimientos quirúrgicos que se ven con más frecuencia a esta edad, fuera de la etapa neonatal.

La invaginación intestinal, que se presenta en esta etapa de lactante, aunque no con exclusividad, puede presentarse a otras edades con una implicación etiológica diferente. La patología abdominal aguda del lactante, se agrupa, como abdomen agudo, en síndromes y por edades pediátricas, forma muy conveniente para su estudio en esta etapa de la vida. El divertículo de Meckel, como el remanente del conducto onfalomesentérico más frecuente, se manifiesta por hemorragia, obstrucción intestinal o dolor secundario al proceso inflamatorio del mismo. La apendicitis aguda, frecuente en casi todas las etapas de la vida, en pediatría tiene su máxima presentación entre los 6 y 10 años y cuyo síntoma principal es el dolor. La patología de la región inguinal o escrotal (hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular) se presenta desde la etapa del RN hasta edades mayores y con frecuencia obliga a un diagnóstico y tratamiento de urgencias (síndrome de escroto agudo), y por último, los tumores abdominales, múltiples y variados, malignos y benignos, quísticos y sólidos, se observan a cualquier edad y debe hacerse un estudio metodológico y rápido.

El esquema de estudio que se maneja en esta unidad, como en el resto de la obra, es el modelo de la historia natural y social de la enfermedad con sus niveles de prevención primaria, secundaria y terciaria, con adaptación a los padecimientos quirúrgicos pediátricos, con el objeto de lograr una compresión clara y precisa de los factores de riesgo, las diferentes formas de presentación, la metodología diagnóstica y el manejo terapéutico integral.

INVAGINACIÓN INTESTINAL

Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

Se agradece la colaboración de la

Dra. Ara Jahen Béjar Moreno

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Ofrecer información mínima suficiente para permitir en forma temprana establecer el diagnóstico, sospechar los cambios fisiopatológicos y las complicaciones, así como, llevar a cabo un tratamiento oportuno y una derivación adecuada.

CONCEPTO

La invaginación intestinal es la introducción en forma "telescópica" de un asa intestinal, por lo regular proximal, dentro de otro segmento distal, dando como resultado una obstrucción intestinal. La etiología es desconocida en la mayoría de los casos; el diagnóstico se basa en la triada clásica de dolor abdominal intermitente, evacuaciones mucosanguinolentas y tumor palpable. Del diagnóstico temprano depende el tratamiento médico quirúrgico oportuno. En la actualidad, el pronóstico es bueno en la gran mayoría de los casos. La frecuencia es de 3–4 / 1 000 ingresos a un hospital pediátrico. En el Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" se trataban un promedio de 48 casos al año y 30-40 en el Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos", de la SS.

Por ello, se considera como la urgencia quirúrgica abdominal no traumática más frecuente en el lactante.

Puntos sobresalientes

- La invaginación intestinal es padecimiento característico de la etapa del lactante, si bien en menos del 5% puede presentarse a otras edades.
- Es la introducción de un asa intestinal, por lo general proximal, más delgada, dentro de una asa distal más amplia.
- Produce como síntomas la tríada clásica de: dolor, evacuaciones en "grosella" y tumoración abdominal, denominada "morcilla".
- Entre más temprano el diagnóstico, mejor el pronóstico y el tratamiento.
- El diagnóstico se establece con el cuadro clínico y se confirma mediante el estudio radiológico (colon por enema), o ultrasonográfico, en donde puede intentarse si está indicado, la reducción hidrostática.
- El pronóstico es bueno si se diagnostica de manera oportuna. En caso contrario, es grave e incluso mortal.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIEGO)

Agente

La forma de presentación se divide en dos grupos. La forma clásica, primaria o típica que se presenta en los lactantes, con mayor frecuencia de los cuatro a los nueve meses (con extremos de 3 a 24 meses), y en quienes se desconoce con precisión la etiología, y representan más del 95% de los casos. Se describe como causa probable una inflamación del tejido linfático intestinal (hiperplasia linfoide), en especial de las placas de Peyer. Dicho proceso inflamatorio sería secundario a procesos infecciosos, virales o bacterianos, localizados al tracto respiratorio o gastrointestinal. En fechas recientes se ha asociado con la aplicación de la vacuna contra el rotavirus; también se ha mencionado como hipótesis, la desproporción entre el segmento proximal de diámetro más delgado y el segmento distal de diámetro más amplio, de las zonas invaginadas. También se han involucrado reacciones y alergias producidas por algunos alimentos.

El segundo grupo denominado secundario, anatómico o atípico, comprende, por lo general, a niños mayores de dos años.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En ellos existe la posibilidad de una causa primaria o anatómica, representa menos de 5% de los casos. En éstos las causas son pólipos intestinales asociados o no al síndrome de PeutzJeghers (SPJ), divertículo de Meckel (DM), duplicaciones intestinales pequeñas, hematoma subseroso (púrpura de HenochSchönlein, hemofilia, leucemia y traumatismos) o tumoraciones del tipo del linfoma no-Hodgkin; además, se relaciona con cuerpos extraños y tejidos ectópicos (en especial, mucosa gástrica y pancreática). Se ha reportado que se presenta invaginación en niños, después de intervenciones quirúrgicas de abdomen y de tórax; así como, con la aplicación de sondas gastroyeyunales. También se reporta en la literatura, que en etapa prenatal puede presentarse invaginación intestinal, que da como resultado atresia intestinal secundaria. Rara vez se presenta invaginación intestinal en RN, cuyo diagnóstico es difícil y debe diferenciarse de enterocolitis necrosante.

Huésped

La mayoría de los pacientes son lactantes eutróficos, o hipertróficos con antecedentes en algunos de ellos, de infección respiratoria o gastrointestinal, en los días previos. En los pacientes con DM o SPJ, puede existir el antecedente de uno o varios episodios de dolor abdominal o sangrado y en el caso de SPJ, pueden observarse melanoplaquias en labios y palmas.

En la forma clásica, la edad de presentación más frecuente es entre los cuatro y nueve meses; un 70 % son menores de un año, es más común en el sexo masculino 4:1. Se ha asociado hasta en un alto porcentaje con mucovisidosis o enfermedad fibroquística de páncreas y muy rara vez con enfermedad celíaca.

Ambiente

Se presenta en cualquier época de año, con aumento de la frecuencia en invierno y primavera, en relación con las infecciones mencionadas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Difundir entre la población general y entre los médicos en particular, el conocimiento del padecimiento, en especial su sospecha diagnóstica.

Protección específica

Los casos conocidos de SPJ, DM, mucoviscidosis y postoperados deberán vigilarse en forma estrecha y periódica ante la posibilidad de complicarse con invaginación.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisopatogenia

Al producirse la invaginación e introducirse el segmento proximal dentro del distal, en forma "telescópica", se produce una compresión de los vasos mesentéricos; pasadas 10 a 12 h, hay datos de compromiso vascular con edema inicial que "aprieta" o comprime las paredes de ambos segmentos y más tarde se traduce en isquemia, que puede llegar a la necrosis en unos cuantos minutos u horas, del asa afectada. La mayoría de las invaginaciones se localizan en la región ileocecocólica, se inicia en el íleon terminal, pasa la válvula ileocecal y se proyecta en la luz colónica hasta el ángulo hepático o en colon transverso derecho. En menos del 5% pueden progresar hasta el recto y con menor frecuencia protruyen a través del ano (figura 32-3).

Hay otras formas de invaginación, como son la variedad ileocecal, la colocólica, yeyunoyeyunal, yeyunoileal y la forma inversa o retrograda, que son menos frecuentes, esta última excepcional. En 1996, Grant y cols, publicaron que la invaginación colocólica se presenta con fiebre y estado de choque con más frecuencia que en las ileocecocólicas.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Dolor abdominal

Es el síntoma más importante en el lactante, se presenta entre 80-90 % de los casos, de aparición brusca, súbito, de tipo cólico, intermitente, de 2-3 min de duración, periodo en el que esta inquieto, llora con intensidad, flexiona las rodillas, aprieta los puños, palidece, suda y dan la impresión de estar en estado de choque, situación a la que puede evolucionar. Al ceder el espasmo intestinal, que es la causa de estos síntomas, el paciente se relaja y se mantiene tranquilo por un periodo de 10-30 min; hasta que aparece un nuevo espasmo. En los casos de invaginación secundaria (pólipos, linfoma, DM, SPJ, etc.), por lo general se trata de niños mayores, cuyo dolor es de evolución crónica, con episodios intermitentes de oclusión intestinal, en que se pueden asociar cuadros de sangrado, anemia y desnutrición.

Vómito. Se presenta poco tiempo después de la crisis dolorosa, generalmente de contenido gástrico al inicio y después se vuelve biliar o facaloide, conforme evoluciona la obstrucción intestinal.

Evacuaciones. En ocasiones, puede evacuar con normalidad durante las primeras horas, pero conforme aumenta el compromiso vascular, el edema y el grado de oclusión intestinal, se vuelven mucosanguinolentas, con abundante moco, dando el aspecto, considerado como patognomónico, de evacuaciones en "jalea de grosella".

Exploración física. En la forma clásica o primaria, se trata de un lactante menor de un año, eutrófico (o con frecuencia hipertrófico), que al examinarse en la fase de dolor se le encuentra inquieto, con llanto intenso, pálido, sudoroso, los miembros pélvicos en posición de defensa, flexionados sobre el abdomen.

Al ceder el dolor o el espasmo, en la fase de relajación, es posible palpar una tumoración abdominal a nivel del trayecto colónico (ascendente más frecuente, transverso o descendente) en forma de "salchicha" o "morcilla", y por lo tanto puede estar la fosa ilíaca derecha vacía (signo de Dance).

Cuando no es posible palpar la tumoración se ha recomendado y los autores siguen este método, la aplicación de diacepam i.v. (0.5 mg/kg) con las precauciones propias del caso. En los casos avanzados, al tacto rectal se comprueba la presencia de evacuaciones típicas y en casos raros se palpa la "cabeza" de la invaginación que se ha comprado con el aspecto o sensación del "hocico de Tenca". En casos aún más raros, puede encon-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trarse la protrusión de una porción de la invaginación por fuera del recto (3%). Cuando la evolución es mayor de 24 h, se pueden agregar datos de oclusión intestinal, deshidratación con desequilibro hidroelectrolítico, estado de choque, acidosis y la condición del paciente se torna más grave.

Al evolucionar la necrosis intestinal, puede presentar perforación, peritonitis secundaria y sepsis que pone en peligro la vida. En la mayoría de los casos, el cuadro es típico 90%.

En los casos atípicos 10%, en donde el dolor, la edad o el sangrado no son característicos, habrá que hacer diagnóstico diferencial con la disentería amibiana, shigelosis, sangrado de tubo digestivo por DM, etc.

Es conveniente insistir y dejar claro que, ante la sospecha de invaginación deberá confirmarse o descartarse el diagnóstico con urgencia, ya que la fase más importante del tratamiento es el diagnóstico temprano.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

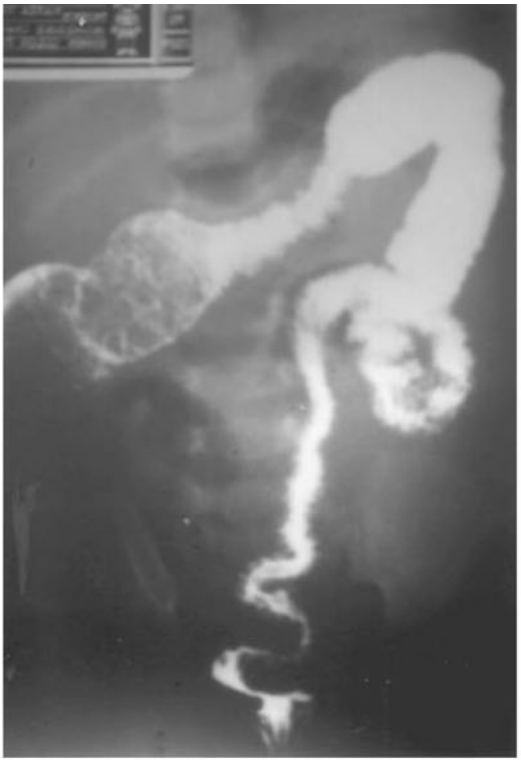
Se establece la sospecha por los datos clínicos (dolor, sangrado, tumor). Se investiga la posibilidad mediante una radiografía simple del abdomen de pie (PSA), en la que pueden demostrarse datos de bloqueo intestinal. Rara vez se aprecia la cabeza de la invaginación. El diagnóstico de certeza se establece mediante un colon por enema, con sulfato de bario o bien durante la laparotomía (figura 32-3). El colon por enema, mediante fluoroscopia e intensificador de imagen; además, deconfirmar el diagnóstico, puede ser terapéutico, ya que la presión hidrostática que ejerce, a un metro de altura de la mesa donde se realiza el estudio y dejando fluir en forma ligera el bario, es suficiente para que en casos se reduzca la invaginación. Esto se logra, cuando hay indicaciones precisas, hasta en un 60-90%. Las indicaciones aceptadas para dicho procedimiento son:

1. Que tenga una evolución menor de 24 h.
2. Sin signos de peritonitis, perforación, sepsis o gangrena.
3. Que se descarte oclusión intestinal alta (de yeyuno o ileon alto).
4. Ausencia de rectorragia importante.
5. En niños menores de dos años. (Invaginación típica o primaria).

Es conveniente mencionar, que debe contarse con equipo radiológico adecuado, con fluoroscopia e intensificador de imagen, siempre deberá contarse con la presencia del pediatra, del cirujano pediatra, del radiólogo pediatra y del anestesiólogo pediatra, para la vigilancia ventilatoria. En la actualidad, en algunos centros se tiene ya experiencia amplia con el uso de ultrasonido y TAC en la reducción hidrostática. Se ha mencionado como dato ultrasonográfico de importancia, la inversión de los vasos mesentéricos.

Tratamiento

Se iniciará con la reanimación del paciente, administrando líquidos parenterales (fisiológico-glucosado al 10% a 20-40 mL/kg/h). Se dejará en ayuno y se colocará sonda nasogástrica, control de temperatura, de la glucemia y se valorará la admi-



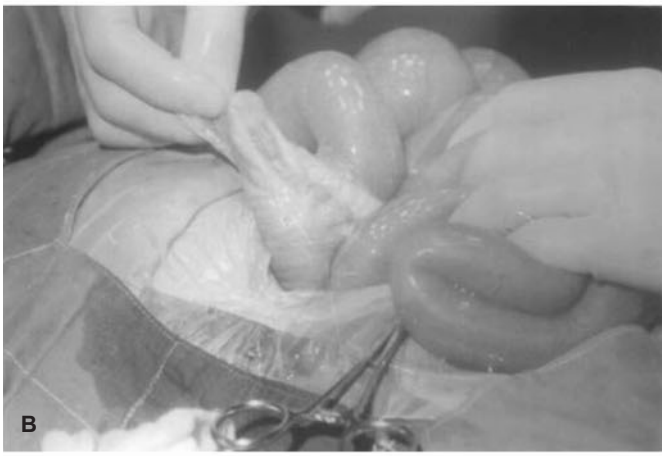


Figura 32–3. Invaginación intestinal. ***A.*** Colon por enema.Cabeza de la invaginación. ***B.*** Invaginación ileocecocólica. ***C.*** Desinvaginación por taxis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nistración de paquete globular. Se realizarán exámenes básicos de urgencia (Bhc, pruebas de coagulación y electrólitos séricos). En las fases tempranas y según las indicaciones precisas, el colon por enema (reducción hidrostática) es el método de elección en la actualidad. Cuando no está indicado o no se obtiene resultado después de 20 min de estarlo intentando, se practicará laparotomía exploradora para intentar reducir la invaginación, mediante la presión distal de la porción invaginada (denominada por taxis), en dirección proximal. Al reducirla se deberá mejorar la circulación local, mediante la aplicación de compresas con solución salina tibia (figura 32-3C).

En casos donde la recuperación no es completa, ni es posible la reducción por taxis, o bien existe necrosis manifiesta, perforación evidente, o ambas, se practicará resección intestinal hasta las zonas viables, y se practicará anastomosis terminoterminal (preferible la ileo-transverso-anastomosis). En caso de peritonitis grave, se realiza ileostomía derivativa. Es pertinente señalar, que en los casos de invaginación secundaria, atípica o anatómica, en niños mayores de dos años; se prefiere la laparotomía, con exploración cuidadosa para descartar patología orgánica. En la revisión de 50 casos, en un año de trabajo en el Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos" en el año de 1996, se obtuvieron los siguientes datos, que se presentan en el cuadro 32-4 (el tipo de tratamiento se calificó en fases).

Limitación del daño

Los pacientes tratados por desinvaginación hidrostática se vigilan por 24-28 h dentro del hospital y se dan de alta al tolerar la vía oral. Se refiere un porcentaje de recidiva del 3-5%, si bien esto se presenta con ambos procedimientos. En el Hospital Infantil de Morelia se estudiaron en 19 años, 569 casos, con un promedio de 30 por año, con sólo una recidiva y una mortalidad de dos pacientes (0.3%).

Los casos resueltos por laparotomía permanecen hospitalizados por cuatro a siete días, se vigila que no presenten complicaciones como son: infección de la herida, estado de choque, dehiscencia de la anastomosis o eventración. Más adelante, se controlan en la consulta externa a los 15 y 30 días o más si el paciente lo requiere (síndrome de intestino corto).

Cuadro 32–4. Datos clínicos y quirúrgicos en 50 pacientes con invaginación intestinal

	No.	%
Sexo: M	35	70
Sexo: F	15	30
Edad: 3–12 meses	48	96
Edad: más de dos años	2	4
Primaria:	48	96
Secundaria: linfoma y DM	2	4
Evolución: aguda	49	98
Evolución: crónica	1	2
Clínica: Tríada clásica	46	92
Clínica: Atípica	4	8
Tipo ICC: 43, CC: 4, II:2, ICC (hasta recto): 1		
Tratamiento: Fase I (solución espontánea):	1	2
Fase II (reducción hidrostática):	1	2
Fase III (reducción por taxis):	40	80
Fase IV (resección intestinal y anastomosis primaria T–T):	6	12
Fase V (resección intestinal + ileostomía y drenaje):	2	4

ICC: ileocecocólica; CC: colocólica; II: ileoileal; DM: divertículo de Meckel: T–T: término–terminal.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En general no se requiere, a excepción de los pacientes con resecciones intestinales masivas, que deben manejarse con la técnica para intestino corto.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisar expedientes clínicos y radiografías de pacientes con invaginación intestinal. Asistir a un servicio de cirugía pediátrica.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general debe diagnosticar y derivar a un centro hospitalario al paciente con invaginación lo más rápido y expedito posible. **Secundario.** El pediatra corroborará el diagnóstico, corrige las alteraciones concomitantes y en estrecha relación con el cirujano pediatra, proceden a practicar el colon por enema diagnóstico o terapéutico, cuando esté indicado.

Terciario. El cirujano pediatra deberá supervisar y/o practicar la desinvaginación por la técnica hidrostática o bien, realizar el procedimiento quirúrgico.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas respecto a la invaginación intestinal, excepto: a) siempre debe practicarse colon por enema como procedimiento diagnóstico; b) se presenta con más frecuencia entre los seis y nueve meses; c) es más frecuente en pacientes eutróficos e hipertróficos; d) debe preferirse la laparotomía en niños mayores de dos años; e) la tríada clásica es: dolor, tumor y sangrado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Beltrán BF. Cirugía Pediátrica. México: Ediciones del Hospital Infantil de México; 1969:293.

Domínguez Ch FJ. Invaginación intestinal. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México. El Manual Moderno; 2005. p. 1496-1500.

Fallat ME. Intususcepción. En: Ashcraft, editor. Cirugía Pediátrica. 3a ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2002. p. 547-55.

Grant HW, Buccimazza I, Hadley GP. A comparison of colo-colic and ileo-colic intussusception. J Pediat Surg. 1996;31:1607-1610.

Hay SA. Idiopathic intussusception: the role of laparoscopy. J Pediatr Surg. 1999;34:577-78.

Tellado MG, Liras J, Méndez R, Somaza I, Sánchez A, Mate A, *et al.* Reduccción hidrostática guiada por ecografía para el tratamiento de la invaginación intestinal ideopática. Cir Pediatr. 2003;16:166-68.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DIVERTÍCULO DE MECKEL

Dr. Felipe de Jesús Domínguez Chávez

Se agradece la colaboración de la

Dra. Ara Jahen Béjar Moreno

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar el espectro embriológico del divertículo de Meckel (DM). Conocer los síntomas y signos de la entidad para poder derivar de manera oportuna.

CONCEPTO

Es una malformación congénita de tubo digestivo, secundaria a la persistencia embriológica del conducto vitelino u onfalomesentérico, y que al no involucionar queda un divertículo descrito por J. Meckel en 1812. Se localiza en el íleon, entre 20 y 50 cm de la válvula ileocecal, tiene diferentes formas, pero la más común es de una longitud de 1 a 5 cm con base de 1 a 1.5 cm. Tiene un espectro de presentación muy amplio, debido a que se puede asociar con otras alteraciones anatómicas en relación con la falta de involución de estas estructuras (brida congénita, quiste retroumbilical, mucosa gástrica o pancreática ectópicas en la base del divertículo, etc.).

Aún en la actualidad, esta malformación del tubo digestivo se considera de difícil diagnóstico, por lo que continúa siendo un reto para el clínico y para el cirujano. Desde el punto de vista clínico, puede cursar asintomático y sólo detectarse en un estudio para investigación de otra patología e incluso en la autopsia. O bien puede ser sintomático manifestándose por hemorragia gastrointestinal, obstrucción intestinal o cuadro doloroso por inflamación del divertículo. En los DM sintomáticos predomina con ligereza en el sexo masculino 1.6:1, la literatura reporta una frecuencia en la infancia de 1 al 2 %. En otras series se menciona una frecuencia hasta de 7% en autopsias.

Las formas de presentación más frecuentes en lactantes y preescolares son; hemorragia y obstrucción. Mientras que el cuadro doloroso por diverticulitis se presenta con mayor continuidad en escolares y adolescentes, que obliga a establecer diagnóstico diferencial con apendicitis aguda.

Puntos sobresalientes

- Pertenece a un grupo de malformaciones de tubo digestivo secundarias, a la falta de involución del conducto vitelino u onfalomesentérico.
- Es una alteración del desarrollo embriológico que se manifiesta en principio por sangrado, obstrucción intestinal y dolor (diverticulitis).
- Aún en la actualidad la malformación de tubo digestivo, se considera de difícil diagnóstico y con frecuencia se confunde con patologías.
- El sangrado y la obstrucción intestinal, se manifiestan principalmente en la etapa de lactante y preescolares. Mientras que la diverticulitis lo hace en escolares y adolescentes.
- El diagnóstico se sospecha con la clínica, con una Rx de abdomen que demuestre cuadro de obstrucción intestinal, mediante gammagrafía para buscar tejido ectópico en el divertículo y en raros casos mediante angiografía digital.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se conoce con exactitud el origen de esta malformación, en la cual persiste algún o algunos remanentes del conducto vitelino. Como en muchas malformaciones se atribuye a un defecto del desarrollo embriológico.

Huésped

El 60% de los casos sintomáticos se presentan durante la edad pediátrica, de ellos el 45% lo hace durante los primeros dos años de edad.

Ambiente

No esta definida su participación.

PEVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Información al estudiante de medicina, al pasante y al médico general, sobre las manifestaciones sobresalientes del padecimiento. Realizar cursos de actualización para la población médica en general.

Protección específica

No la hay. En caso de encontrar en forma incidental un DM durante una laparotomía por otra razón, debe resecarse el divertículo si hay sospecha de mucosa ectópica o si tiene brida fibrosa unida al ombligo o al mesenterio. En caso contrario no está clara la conducta a seguir, hay mucha discusión al respecto. En lo personal nos inclinamos en hacer resección del divertículo, hasta 5 cm del intestino de cada lado y anastomosis T-T (término-terminal) en dos planos, previa información transoperatoria a los familiares, esta conducta se hace, debido a que no se puede estar cien por ciento seguros de que se reseque todo el material ectópico y por el peligro de dejar material residual, además, también debe resecarse el DM debido a que siempre existe la posibilidad de que sirva de cabeza de una invaginación.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Embriológicamente, al finalizar la quinta semana de gestación, el conducto vitelino u onfalomesentérico sufre una involución, se adelgaza y se separa de la porción media del intestino primitivo.

Si por alguna razón se presentan una alteración o detención de este proceso normal, resulta en persistencia de algunas de la diferentes formas de los remedos del conducto vitelino, a saber: fístula enteroumbilical, divertículo ileal (de Meckel); otros restos del conducto vitelino, como el quiste umbilical, brida o banda fibrosa del ombligo al intestino medio (mesodiverticulares) se muestran en la figura 32-4. En el caso específico del DM, éste se encuentra en el borde antime-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

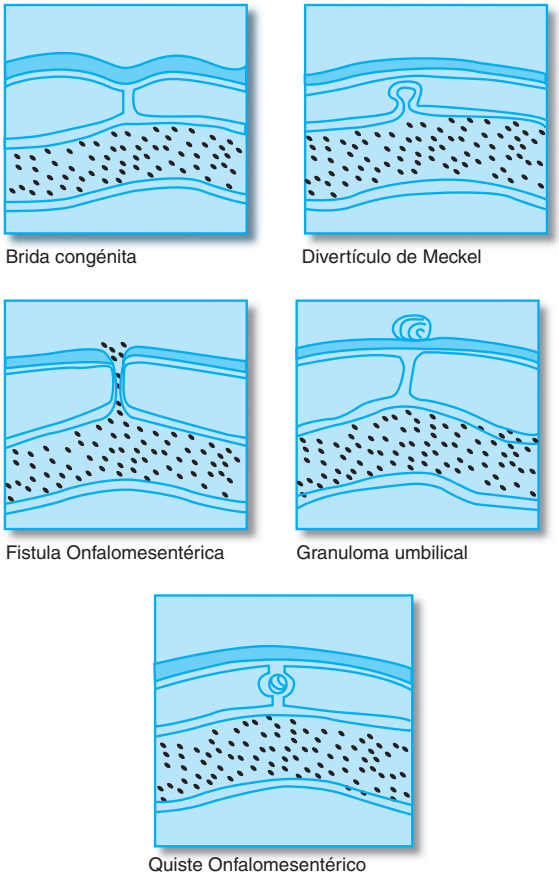


Figura 32–4. Variantes más frecuentes en la patología embriológica de la persistencia de los restos o remedos del conducto vitelino u onfalomesentérico. Contribución del autor.

sentérico, con una amplitud en la base de 0.5 hasta 13 cm, comprende las tres capas intestinales, en 50-80% de los casos sintomáticos se encuentra tejido gástrico heterotópico y hasta en 15-20% de los asintomáticos. En 3-5% se puede observar tejido pancreático.Al examen histopatológico puede encontrarse diverticulitis y ulceración; la diverticulitis ocasionada por obstrucción de la base y la ulceración condicionada por el efecto del ácido secretado por la mucosa heterotópica.

Etapa clínica

El divertículo de Meckel se manifiesta a la clínica con más frecuencia por hemorragia, obstrucción intestinal e inflamación (dolor abdominal).

Hemorragia

Se presenta en forma de melena o evacuación roja obscura, rara vez semeja la evacuación en "jalea de grosella", en general silenciosa, que se presenta con mayor frecuencia entre los cuatro y ocho meses de edad pero puede ocurrir en cualquier edad escolar. Puede ser de gran intensidad, masiva que condicione estado de choque hipovolémico o apenas ser perceptible, incluso microscópica. En forma ocasional puede condicionar la muerte. Es frecuente que no se diagnostique en la primera ocasión y por lo tanto, puede cursar con dos o más episodios de sangrado gastrointestinal. Se debe establecer diagnóstico diferencial con otras causas de hemorragia gastrointestinal indolora, como son: duplicación intestinal, pólipos juveniles y amibiasis.

Obstrucción intestinal

La obstrucción intestinal puede presentarse obedeciendo a dos mecanismos principales:

a) Siendo cabeza de invaginación.
b) Por hernia interna o vólvulo alrededor de una brida o cordón que va del divertículo al mesenterio y que representa un resto o remedo de saco vitelino.

Cuando se manifiesta como invaginación, el cuadro clínico puede ser muy característico; sin embargo, en la mayoría de los casos se presenta en niños mayores de dos años, lo que la hace diferente y el diagnóstico preciso sólo se establece en el transoperatorio.

En la hernia interna o vólvulo, el cuadro clínico de obstrucción se instala súbitamente con vómito, distensión abdominal, ausencia de evacuaciones, y puede evolucionar con rapidez hacia la perforación intestinal, en donde se agregan fiebre y signos francos de peritonitis. En algunos pacientes puede existir el antecedente de sangrado gastrointestinal o de cuadros suboclusivos previos. El pronóstico está en relación al grado y extensión de la necrosis y al tiempo de evolución.

Debe establecerse el diagnóstico diferencial con obstrucción intestinal por áscaris en nuestro medio, de acuerdo a los antecedentes a que son preescolares o escolares y la imagen radiológica característica de "vidrio esmerilado".

Inflamación

La diverticulitis se manifiesta en principio por dolor periumbilical y con frecuencia en la fosa iliaca derecha; por lo tanto, se confunde con facilidad el diagnóstico con apendicitis, de la cual debe diferenciarse. Puede coexistir con sangrado y perforación del divertículo, lo que condiciona peritonitis localizada en donde, es posible palpar una tumoración difusa en algún cuadrante inferior del abdomen. Puede cursar con fiebre, dolor abdominal, resistencia muscular, y si la peritonitis es generalizada el dolor se vuelve difuso, el abdomen distendido en forma global con resistencia muscular importante, vómito de tipo intestinal, desequilibrio hidroelectrolítico y puede llegar hasta la muerte. Diferenciar entre diverticulitis y apendicitis con frecuencia es imposible, y es hasta el acto quirúrgico en donde se establece el diagnóstico definitivo.

Debe comentarse sin embargo, en la actualidad, con el uso de procedimientos de imagen como el US y la TAC pueden afinarse los diagnósticos.

En el Hospital de Pediatría del CMNO del IMSS, se reportó una estadística de casos sintomáticos de DM en donde se presentaban cuatro casos por año con predominio del sexo masculino 3:1, la edad promedio fue a los tres años, predominó la oclusión intestinal en 58% de los casos, el sangrado en 28%, la diverticulitis en 10%, la mucosa heterotópica gástrica en 37% y la pancreática en 12.5%. También comentamos el caso de un lactante de seis meses de edad que ingresó con un cuadro de sangrado masivo, exanguinante de tubo digestivo en forma de rectorragia y de melena, en estado de choque hipovolémico, de 4 h de evolución, a quien se reanimó con soluciones y sangre; se sometió a laparotomía de urgencia habiendo encontrado un divertículo de Meckel sangrante, se practicó resección con márgenes de 5 cm a cada lado del di-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vertículo y anastomosis T-T en dos planos, del cual el estudio histopatológico mostró mucosa gástrica heterotópica en el divertículo y en sus márgenes.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Cuando el divertículo se manifiesta como hemorragia, ésta puede ser, como ya se señaló, microscópica, macroscópica o incluso exanguinante; por lo que, debe valorarse primero su magnitud mediante el registro de la frecuencia cardiaca (Fc), TA, llenado capilar, diuresis y Bhc. La rectosigmoidoscopia y/o el colon por enema, excluyen lesiones de recto y de colon. El tránsito intestinal no es de utilidad. El estudio ideal es la gammagrafía empleando pertecnetato de 99Tc; siempre y cuando, la lesión sea mayor de 2 cm de diámetro. En casos en donde la gammagrafía sea negativa se puede recurrir a la angiografía por substracción digital. El tratamiento médico incluye los procedimientos de resucitación como son; la reposición de volumen con Hartmann dextrosa al 10%, concentrado eritrocitario o plasma. Vigilancia estrecha hemodinámica mientras se establecen el diagnóstico y el tratamiento.

En caso de que las manifestaciones sean de obstrucción intestinal y que sugieran una invaginación, se podrá realizar colon por enema con bario para establecer el diagnóstico. El tratamiento, en caso de que se sospeche divertículo, siempre será quirúrgico. La Rx de abdomen es útil en caso de obstrucción intestinal, que será media baja, con múltiples niveles hidroaéreos y deberá valorarse si hay perforación por la presencia de neumoperitoneo.

Limitación del daño

En caso de que haya un DM complicado con sangrado, obstrucción o dolor, se debe practicar resección intestinal, hasta 5 cm de cada lado que incluya al divertículo y anastomosis T-T en dos planos. La diverticulotomía sola, en la actualidad pocos la utilizan. En casos de vólvulo o de hernia interna con zonas extensas de necrosis requieren resecciones amplias o incluso procedimientos derivativos como una ileostomía con cierre posterior de la misma.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por lo regular no se necesita, salvo en los casos en los que haya resecciones masivas o ileostomías en donde, requiere manejo de esta última o del síndrome de intestino corto.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Primario. El médico general hará revisión de historias clínicas con diagnóstico de DM, en cualquiera de sus manifestaciones.

Asistirá a un servicio de cirugía pediátrica y se recomienda hacer una revisión bibliográfica del tema. **Secundario.** El pediatra continuará el estudio del paciente e iniciará el manejo de éste, así como, de sus complicaciones médicas. **Terciario.** El cirujano pediatra hará el tratamiento operatorio definitivo y vigilará las complicaciones.

EVALUACIÓN

1. En Relación al divertículo de Meckel sintomático, las siguientes aseveraciones son ciertas excepto una:

a) la hemorragia y la obstrucción intestinal son más comunes en el escolar; **b**. Las manifestaciones más frecuentes son: hemorragia, obstrucción intestinal y diverticulitis; **c)** el estudio de tránsito intestinal no suele ser de utilidad; **d)** el estudio con Tc 99 es útil en las lesiones mayores de 2 cm de diámetro cuando hay mucosa ectópica; **e)** el tratamiento definitivo en la resección intestinal con un margen de 5 cm de cada lado del divertículo y anastomosis T-T en dos planos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Amoury AR, Zinder LCH. Meckel's diverticulum. En: O'Neill AJ, Rowe IM, Grosfeld LJ, Fonkalsrud WE, Croran GA, editors.Pediatric surgery. 5th ed.St. Louis Missouri: Mosby-Year Book; 1998. p. 1173-184.

Gómez GH, Hagerman GR, Hernández RA, Belmonte CM, Decanini CT. Divertículo de Meckel ¿Manejo por laparoscopía? Asoc Mex Cir Endoscópica. 2001;2:1115.

Ossandon F. Divertículo de Meckel. En: Pediatría Meneghello.5ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 2551-2552.

Snynder CH L. Divertículo de Meckel. En: Ashcraft KW. editor. Cirugía pediátrica.3ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2002. p. 568-571.

Stevenson JR. Obstrucción intestinal no neonatal en niños. Clin Quirur Nort Am. 1985;5:253-271.

St Vil D, Brandt ML, Panic S, Bensoussan AL, Blanchard H. Meckel's diverticulum in children: a 20 years review. Pediatr Surg. 1991: 26:289-92.

Wyllie R. Meckel diverticulum and other remnants of the omphalomesenteric duct. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton. editors. Nelson Text book of pediatrics. 18 th . Filadelfia: Saunders; 2007. p. 1562-564.

Zúñiga GZ. Divertículo de Meckel. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente.5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1500-502.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

APENDICITIS

Dr. Gonzalo Milán Gil

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector comprenda la fisiopatología, identifique las variantes clínicas de acuerdo a la edad, establezca el diagnóstico precoz,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

esté enterado de las alternativas quirúrgicas actuales y derive de manera oportuna al cirujano para evitar complicaciones.

CONCEPTO

La apendicitis es una inflamación aguda del apéndice cecal, en la mayoría de los casos secundaria a obstrucción de su luz.

Se manifiesta de manera clínica por dolor, fiebre, náusea, vómito y anorexia. Aunque, en la mayoría de los casos el dolor se localiza en fosa ilíaca derecha, la ubicación del apéndice inflamado será el sitio donde se manifiesta el dolor (hipogastrio, pelvis, cuadrante superior derecho, fosa ilíaca izquierda, etc.). La existencia de un proceso inflamatorio, con aumento de volumen (plastrón) en la fosa iliaca derecha es indicación de perforación y absceso, si la evolución continúa y aparece peritonitis generalizada por perforación, el dolor será de igual manera generalizado.

Los neonatos y preescolares no permiten hacer un análisis preciso del tipo de dolor ya que solo manifiestan irritabilidad, rechazo al alimento y llanto; por lo que, en los menores de cuatro años de edad esta enfermedad alcanza su mayor mortalidad, ya que hasta 74% de los pacientes son operados con perforación y peritonitis generalizada. Estas complicaciones ocurren con mayor velocidad en el niño que en el adulto, debido a la inmunidad reducida, a la delgadez relativa de la pared del apéndice, además, en los niños menores de dos años su epiplón mayor es corto, delgado y desprovisto de grasa, lo que impide proteger y aislar el apéndice perforado.

Los pacientes operados en las primeras 24 h de evolución tienen un pronóstico excelente, pero si el diagnóstico es tardío la posibilidad de sepsis abdominal y muerte se eleva en forma importante. La mortalidad global es menor de 0.1%, aunque en pacientes menores de dos años de edad es de 10%. Tan sólo en el Hospital Pediátrico de Sinaloa "Rigoberto Aguilar Pico" en los últimos cinco años (2003 a mayo de 2007) se atendieron 276 casos, con cero mortalidad, considerándose la urgencia quirúrgica abdominal no traumática más frecuente.

Puntos sobresalientes

- La apendicitis es la primera causa de cirugía abdominal no traumática en niños.
- En la mayoría de los casos, el diagnóstico se establece con la historia clínica.
- Deberá insistirse en el diagnóstico temprano para evitar complicaciones.
- Con un correcto manejo, el pronóstico es muy bueno.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El factor más importante en la patogenia de la apendicitis es la obstrucción de la luz del apéndice, la causa más común de dicha obstrucción en la edad pediátrica es la hiperplasia de folículos linfoides submucosos, resultante de una respuesta inespecífica a infecciones virales o bacterianas del tracto respiratorio o intestinal. También puede deberse a oclusión por fecalito.

El *Enterobius vermicularis* (oxiuros) es el parásito más común encontrado en el apéndice, aunque con frecuencia se asocia con apendicitis, rara vez causa obstrucción significativa.

Ascaris lumbricoides puede causar obstrucción y perforación.

El tumor carcinoide (argentafinoma) del apéndice en ocasiones puede causar obstrucción y apendicitis en el niño. En menor proporción los cuerpos extraños, como semillas no digeribles y objetos metálicos o de plástico pueden ocasionar obstrucción.

El 1% de las apendicitis son amibianas. Las bacterias que se aíslan en apendicitis están en relación a las bacterias que de manera normal habitan el colon. Los gérmenes aerobios con frecuencia encontrados son: *Escherichia coli*, seguido por *Staphylococcus aureus*, especies de *Proteus*, de *Klebsiella*, de *Streptococcus* y de *Pseudomonas* y de los anaerobios *Bacteroides* (*fragilis*, *melaninogenicus* y *ovatus*); estos predominan al existir gangrena o necrosis, siendo también los agentes causales de la mayoría de las infecciones posquirúrgicas.

Huésped

Aunque se presenta a cualquier edad, en pediatría se ve con mayor frecuencia entre los 6 y 10 años de edad, sólo 11% de los casos ocurre en menores de dos años y más del 50% son mayores de 10. En la adolescencia se registra el número de casos más elevado.

Ambiente

Se presenta en todas las esferas sociales. Prevalece en estratos socioeconómicos bajos con deficientes condiciones culturales e higiénicas, donde los padres consultan a destiempo y donde se incrementa el riesgo de padecer infecciones respiratorias y parasitarias.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejores hábitos nutricionales y educación para la salud, pueden contribuir de alguna manera a disminuir la frecuencia y complicaciones.

Protección específica

Conviene tratar de manera oportuna infecciones por *A. lumbricoides*, *E. vermicularis* y *E. histolytica*; así como, infecciones del tracto respiratorio e intestinal y evitar ingestión de cuerpos extraños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisopatogenia

La obstrucción de la luz apendicular da por resultado retención de secreciones, distensión y edema de pared. El aumento de la presión intraluminal ocasiona obstrucción arterial e isquemia. La mucosa se ulcera, las bacterias entéricas invaden

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

la mucosa bloqueada y causan infección intramural difusa con licuefacción. La combinación de infección bacteriana e infarto arterial ocasiona gangrena y perforación.

Etapa clínica

Según el grado de evolución la apendicitis se clasifica en cinco etapas clínico patológicas:

Simple

Esta etapa incluye la apendicitis focal. El apéndice parece normal o se le observa una discreta hiperemia y edema, y en la serosa no hay evidencia de exudado.

Supurativa

En general existe obstrucción. El apéndice y el mesoapéndice están edematosos, los vasos están congestionados, las petequias son visibles y se forman láminas de exudado fibrinopurulento. Existe aumento del líquido peritoneal y puede estar transparente o turbio.

Gangrenosa

Los hallazgos de la etapa supurativa están aumentados, además, se observan áreas de necrosis o gangrena en la pared del apéndice. Se presentan microperforaciones. El líquido peritoneal está aumentado y puede ser ligeramente purulento y fétido. Se presentan datos adicionales de localización.

Perforada

La pared del apéndice presenta perforación evidente, por lo general a lo largo del borde antimesentérico donde el riego sanguíneo está disminuido y adyacente a un fecalito obstructivo. El líquido peritoneal es purulento y fétido. La localización es más evidente y puede desarrollar obstrucción parcial o completa del íleon.

Abscedada

En esta etapa se forma un absceso adyacente al apéndice perforado, por lo general en la fosa iliaca derecha, retrocecal, subcecal o pélvico que puede ser palpado por la parte anterior del abdomen o por exploración rectal. Contiene pus espeso y fétido.

En la mayoría de los casos se puede hacer el diagnóstico a partir de una historia clínica breve y un examen físico adecuado. El dolor es periumbilical al inicio, independiente de la localización del apéndice que en minutos o en horas se localiza en fosa iliaca derecha, es constante y de intensidad progresiva, pungitivo; puede ser de tipo cólico intenso secundario a irritación peritoneal parietal.

Más tarde aparecen las náuseas o vómitos que son de contenido gastroalimentario y sólo en etapas tardías, como en el caso de una peritonitis importante u obstrucción ileal, se vuelven verdosos o fecaloides. La anorexia es un síntoma notable; esta regla es tan confiable que cuando un niño con dolor abdominal presenta apetito, en general se puede excluir la apendicitis. El dolor puede acompañarse de polaquiuria y disuria cuando la punta apendicular está dirigida hacia la pelvis por detrás de la vejiga.

Un apéndice retrocecal puede causar dolor en el flanco o en la región lumbar. En casos de rotación incompleta del intestino, el apéndice se puede encontrar en el cuadrante superior derecho del abdomen o con menor frecuencia en el lado izquierdo.

A la exploración física la expresión facial refleja dolor, el paciente camina de manera lenta, muchas veces inclinado hacia adelante. El hallazgo cardinal es el punto de hipersensibilidad (un sitio agudamente definido de máxima hipersensibilidad en el abdomen que se puede localizar con la punta del dedo).

Este punto establece el diagnóstico casi independiente de otros hallazgos. La hipersensibilidad generalizada sugiere peritonitis diseminada, donde hay resistencia muscular y el signo de rebote es positivo; o sea, hay dolor cuando el médico presiona con gentileza sobre el abdomen y luego en forma súbita lo libera, lo que sugiere una inflamación del peritoneo anterior. La rigidez del psoas iliaco denota inflamación del peritoneo posterior; este signo es difícil de explorar en elniño. La presencia de una masa o "plastrón" en la fosa iliaca derecha sugiere que exista un absceso, esto en general ocurre en pacientes con más de 48 h de evolución en quienes ya existe perforación apendicular.

Los niños detestan la exploración rectal, por lo que debe ser practicado al final y por el cirujano, ya que se requiere de experiencia para detectar zonas dolorosas o masas que pudieran sugerir un absceso o quizá un quiste ovárico.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras entidades como las que a continuación señalamos:

Gastroenteritis

Si el vómito y la diarrea preceden al dolor, por lo regular se excluye apendicitis en favor de gastroenteritis.

Adenitis mesentérica

Por lo general, se presenta con infección respiratoria, se manifiesta por dolor abdominal y puede ser indistinguible con apendicitis.

Enfermedad infamatoria pélvica

El dolor abdominal, por lo general, se inicia en uno o ambos cuadrantes inferiores. Existe el antecedente de vulvovaginitis.

En el examen rectal se encuentra hipersensibilidad cervical y de los anexos.

Infección de vías urinarias

El dolor en flanco se relaciona con infección renal, la fiebre es elevada puede haber polaquiuria y disuria y el urianálisis reporta leucocituria y bacteriuria.

Diverticulitis de Meckel sin hemorragia

Los síntomas y signos son similares a los de apendicitis. Cuando macroscópicamente el apéndice es normal, se debe explorar el íleon buscando diverticulitis.

Invaginación intestinal

Es una causa común de dolor abdominal en el lactante. El dolor tipo cólico característico; la masa abdominal las heces

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sanguinolentas y los hallazgos del enema con bario establecen el diagnóstico.

Neumonía

La neumonía basal derecha se puede manifestar por dolor en hemiabdomen ipsolateral. La historia clínica y la exploración física cuidadosa establecen la sospecha, la radiografía de tórax la confirma.

Existen otras entidades patológicas que pueden simular un cuadro de apendicitis, como torsión de ovario, colecistitis, peritonitis primaria, torsión de epiplón, perforación intestinal, etc., las cuales con frecuencia son diagnosticadas en el quirófano.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Como se comentó el diagnóstico es clínico. Todo niño con dolor abdominal y sospecha de apendicitis debe ser valorada por un cirujano pediatra.

Los exámenes de laboratorio y estudios de gabinete son recursos auxiliares útiles en el diagnóstico. La Bhc muestra leucocitos de 10 000 a 15 000 con predominio de neutrófilos y bandemia superior a 3%. Una Bhc normal no descarta el diagnóstico de apendicitis, ya que hasta en 55% de los casos hay ausencia de leucocitosis, sobre todo en las fases iniciales.

El examen de orina permite identificar infección urinaria; sin embargo, un apéndice inflamado sobre el uréter o la vejiga puede producir leucocituria y eritrocituria leve. La radiografía de abdomen en posición de pie y en decúbito muestra escoliosis antiálgica, borramiento del psoas derecho, niveles hidroaéreos en fosa ilíaca derecha, ausencia de aire en cuadrante inferior derecho y fecalito que aunque este último se presenta en tan sólo 20%, se considera patognomónico.

El ultrasonido puede identificar el apéndice patológico en varios sitios incluyendo el retrocecal, puede demostrar la existencia de dilatación de la luz apendicular, edema de la pared y colecciones líquidas sugestivas de abscesos. Este estudio en manos expertas ha mostrado una gran sensibilidad y especificidad. Se han considerado otros estudios como: colon por enema y tomografía axial computarizada (TAC). Esta última es útil en el diagnóstico de la apendicitis complicada y el absceso posoperatorio, aunque también se recomienda en pacientes con una historia, examen físico o de laboratorio atípicos.

Tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico y decidida la intervención quirúrgica, se deberá controlar el dolor con el uso de analgésicos, disminuyendo así la ansiedad del paciente. Si se sospecha de una apendicitis complicada se debe corregir su estado de deshidratación, se aplica sonda nasogástrica permanente y se indican antibióticos, en común ampicilina (100 mg/kg/día) y un aminoglucósido (gentamicina 5 mg/kg/24 h, o amikacina 15 mg/kg/24 h i.v.) y metronidazol (25 mg/kg/24 h i.v.), con lo que se cubren gramnegativos y los anaerobios con frecuencia involucrados. La experiencia clínica demuestra que los antibióticos profilácticos reducen de manera significativa las complicaciones infecciosas. Como regla general se debe practicar apendicectomía en casos dudosos para evitar la gangrena y perforación. La intervención quirúrgica puede hacerse mediante técnica tradicional con muñón libre o invaginado, o por laparoscopia; en este último caso, tiene la ventaja de servir como método diagnóstico o terapéutico y con resultados similares a la intervención quirúrgica abierta, con menos agresión para el paciente, disminuye el dolor posoperatorio, permite la exploración en toda la cavidad abdominal, reduce la posibilidad de formación de adherencias posoperatorias y la posibilidad de un lavado quirúrgico exhaustivo en peritonitis generalizada y por último, los resultados estéticos son muy superiores. En el Hospital Infantil de México, "Federico Gómez" esta técnica ha evolucionado a tal grado que en la actualidad se lleva a cabo con un solo trócar a través del ombligo por lo que la pregonan como la técnica ideal.

Se recomienda drenaje peritoneal en caso de peritonitis generalizada o localizada. La pieza quirúrgica se envía para estudio histopatológico.

Limitación del daño

Se descontinúan los antibióticos después de 48 h en casos de apendicitis no complicada y una vez restablecida la vía oral el paciente puede ser egresado del hospital. Para los niños con perforación apendicular y peritonitis generalizada se espera una permanencia hospitalaria mínima de seis a ocho días, siendo recomendable cambiar los antibióticos en el transcurso del tratamiento dependiendo de los cultivos y la respuesta clínica, ya que en ellos cabe esperar un íleo prolongado. Se requiere ayuno con un aporte parenteral de líquidos hasta que se restablezca el tránsito intestinal; se debe mantener al paciente en posición semifowler con el objeto de facilitar el drenaje peritoneal. Las complicaciones han disminuido con las medidas mencionadas y éstas incluyen abscesos intraperitoneales, infección (herida quirúrgica, peritoneal) dehiscencia de herida quirúrgica, evisceración, eventración, íleo paralítico, obstrucción intestinal que amerita mayor tiempo de hospitalización.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En condiciones habituales no es necesaria; sin embargo, en pacientes complicados que requieren mayor tiempo de hospitalización y de otros procedimientos quirúrgicos secundarios pueden desencadenar estados depresivos y de angustia que ameritan ser estudiados por el psicólogo o psiquiatra.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Revisión de expedientes y estudios radiológicos de pacientes con diagnóstico de apendicitis.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general debe tener conocimiento para sospechar de la enfermedad y solicitar e interpretar los paraclínicos. El pediatra, además de lo anterior, está obligado a efectuar el diagnóstico y enviar al cirujano pediatra para su tratamiento oportuno.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. Indique cual de estas aseveraciones para apendicitis es la incorrecta:

a) el diagnóstico es fundamentalmente clínico; **b)** en la mayoría de los casos es secundaria a obstrucción de su luz; **c)** la existencia de plastrón es índice de perforación u absceso; **d)** el carcinoide del apéndice en ocasiones puede causar apendicitis en el niño; **e)** la cirugía por laparoscopia no ofrece ventajas sobre la intervención quirúrgica tradicional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aiken JJ, Oldham KT. Acute appendicitis. En: Kliegman - Behrman – Jenson - Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18 th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 1628-635.

Anderson KD, Parry RL. Apendicitis. En: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. Pediatric Surgery. St. Louis: Mosby; 1998. p. 1369.

Cloud DT. Apendicitis. En: Ashcraft KW, Holder TM, editores. Cirugía Pediátrica. 2a ed. México: Interamericana. 1995. p. 484-90.

Gilchrist BF. Lobe TE, Schroopp KP, *et al*. Is there a role for laparoscopic appendectomy in pediatric surgery? J Pediatr Surg. 1992;27:209.

Kizilcan F, Taniel FC, Buyurpamukcv N, Hicsonmez A. The necessity of prophylactic in uncomplicated appendicitis during childhood. J Pediatr Surg. 1992;27:586.

Macari M, Balthazar EJ. Radiol Clin North Am. 2003;41:1117-1136.

Rodríguez RS, Velázquez L, Valencia P, Nieto J, Serrano A. Urgencias en Pediatría. 4a ed. México: Interamericana; 1996. p. 742-45.

Tovilla Mercado JM, Torre Mondragón L. Apendicitis. En: NietoZermeño J, Bracho Blanchet E, editores. Cirugía para el pediatra. México: Nueva Editorial Interamericana; 2001. p. 40-44.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

HERNIA INGUINAL, HIDROCELE Y TORSIÓN TESTICULAR

Dr. Giovanni Porras Ramírez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Ofrecer los elementos clínicos suficientes para establecer el diagnóstico de hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular, derivándolos en forma oportuna al cirujano pediatra para su tratamiento definitivo.

CONCEPTO

a) **Hernia inguinal indirecta:** también conocida como oblicua externa o congénita, es la protrusión, reducible, de una víscera abdominal a través del anillo inguinal profundo y por fuera de los vasos epigástricos dentro del proceso o saco peritoneo-vaginal persistente. Este proceso peritoneo vaginal acompaña al cordón espermático en el varón o al ligamento redondo en la mujer a lo largo del conducto inguinal. Se diagnostica por inspección y palpación de la tumoración en la región inguinal, encontrando en el varón engrosamiento del cordón espermático o protrusión del saco herniario, tanto en el varón como en la mujer. El tratamiento es quirúrgico y su pronóstico, una vez operada es excelente. Abandonada a su evolución natural tiene en los lactantes 20% de riesgo de encarcelación con signos de obstrucción intestinal.

b) **Hernia inguinal directa:** también llamada media, de esfuerzo o adquirida, es la protrusión, reducible, de una víscera abdominal a través del tercio medio de la pared posterior del conducto inguinal, por dentro de los vasos epigástricos e independiente del proceso peritoneo vaginal, de manera ocasional puede descender hasta el escroto. El diagnóstico se hace por inspección y palpación, el tratamiento es quirúrgico y su pronóstico es excelente una vez operada.

c) **Hidrocele:** es la colección de líquido en el proceso peritoneo-vaginal que puede ser comunicante o no con la cavidad peritoneal, rodear por completo al testículo o quedar limitado al cordón espermático o al ligamento redondo constituyendo el llamado hidrocele o quiste del cordón en el varón, hidrocele o quiste del conducto de Nuck en la mujer. El diagnóstico se hace por inspección, palpación y transiluminación. Los hidroceles simples no comunicantes remiten en forma espontánea durante el primer año de vida, si persisten después del año o se asocian a hernia, deberán operarse. El pronóstico es excelente.

d) **Torsión testicular:** es el giro completo o incompleto del pedículo vascular del testículo sobre sí mismo, y que produciendo isquemia mayor de 12 h, puede conducir a la necrosis de la gónada. También puede existir torsión de los apéndices del testículo y el epidídimo, causando necrosis de ellos pero sin necrosis de la gónada.

e) El diagnóstico se hace por los datos clínicos de dolor agudo, aumento de volumen e inflamación del escroto.

El tratamiento es quirúrgico de urgencia. Cuando se encuentra el testículo necrosado, deberá extirparse y posteriormente colocar prótesis testicular.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se ha identificado.

Huésped

a) La hernia inguinal indirecta se presenta con proximidad en el 3% de la población infantil predominando en los varones 5:1. En términos generales 60% es derecha; 25% izquierda y 15% bilateral. Su fisiopatología, está relacionada con el cierre tardío del proceso peritoneovaginal, con un aumento de la presión positiva intraabdominal y con defecto en el mecanismo de cierre de la pared muscular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Es por ello que en pacientes prematuros su frecuencia aumenta al 5%.

b) La hernia inguinal directa es rara, menor del 1% de la población infantil. Al igual que la hernia inguinal indirecta puede ser unilateral o bilateral. Está relacionada con una debilidad del tercio medio de la pared posterior del conducto inguinal, conocida anatómicamente como triangulo débil de Haesselbach; con un aumento de la presión positiva intraabdominal y con defecto en el mecanismo de cierre de la pared muscular.

c) El hidrocele es más frecuente en RN. Está relacionado con la persistencia del conducto peritoneo-vaginal y puede evolucionar de forma espontánea a la remisión durante el primer año de vida.

d) La torsión testicular puede ser extravaginal e intravaginal. La primera es más frecuente en el RN y lactante. La segunda predomina en el escolar.

Ambiente

No parece tener relación alguna con estos padecimientos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación médica de la comunidad.

Protección específica

No existe. La revisión médica periódica es muy conveniente para su detección temprana.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Durante el mes nueve de vida intrauterina y una vez que los testículos han descendido al escroto, la porción de proceso peritoneo-vaginal que se extiende entre la cavidad peritoneal y el testículo se oblitera, quedando la cavidad de la túnica vaginal peritesticular separada de la cavidad peritoneal.

Cuando este proceso de obliteración es incompleto, da lugar a hernia inguinal congénita, a hidrocele comunicante o a hidrocele del cordón.

La torsión extravaginal del testículo se presenta con mayor frecuencia en el RN o en el lactante. El primero puede sufrirla intraútero y está relacionado con la deficiente fijación del *gubernaculum testis* al escroto, lo que permite la torsión a nivel del anillo inguinal superficial. Este tipo de torsión en niños mayores no sucede porque en los primeros meses de la vida el *gubernaculum testis* se fija con firmeza al escroto.

La torsión intravaginal del testículo sucede en la pubertad y constituye la afección aguda intraescrotal más frecuente a esta edad. Esta lesión se debe a una suspensión testicular anómala, como sucede en el testículo retráctil; es decir, cuando la túnica vaginal lo cubre casi por completo y queda colgando con libertad dentro del escroto.

La torsión testicular ya sea extravaginal o intravaginal trae consigo una obstrucción del flujo venoso seguida del arterial que conduce a una necrosis de la gónada después de 12 h de haberse iniciado el cuadro clínico.

La torsión de los apéndices testiculares o hidátides de Morgagni y de los apéndices epididimarios o paratesticulares, también se presenta en la pubertad. Se ha relacionado con traumatismo, pero en realidad se desconoce su mecanismo de producción.

ETAPA CLÍNICA

a) Hernia inguinal indirecta. El motivo de la consulta es que la madre del paciente ha notado la presencia de una tumoración en la ingle, el escroto en el varón o los labios mayores en la mujer, y que aumenta con el llanto, tos, estornudos o cualquier tipo de esfuerzo, reduciéndose con el reposo. La exploración física corrobora lo señalado por la madre. Destacando en el varón un engrosamiento del cordón a la palpación del mismo, mientras que en la mujer en ocasiones puede palparse una tumoración redondeada, firme y lisa que por lo general corresponde a un ovario protruido dentro del saco herniario. Si esta tumoración se hace irreductible y se acompaña de signos de inflamación y compromiso vascular del ovario, puede terminar en necrosis del mismo. En los varones, el "encarcelamiento" de un asa intestinal se acompaña de signos y síntomas de oclusión intestinal tales como náuseas, vómitos, distensión abdominal y ausencia de evacuaciones, que se acentúan y complican con datos toxiinfecciosos y de peritonitis cuando el asa intestinal "encarcelada" se "estrangula", acompañándose de fenómenos de isquemia, gangrena y signos y síntomas de perforación. La radiografía simple de abdomen en bipedestación muestra niveles hidroaéreos abdominales y un nivel hidroaéreo en escroto. En estos casos el tratamiento quirúrgico es urgente.

b) Dentro de los avances en el diagnóstico de un proceso peritoneo-vaginal permeable en niños menores de un año de edad, se ha utilizado la herniografia y en forma reciente la laparoscopia.

c) Hernia inguinal directa. Las manifestaciones clínicas; así como, las complicaciones de "encarcelamiento" y "estrangulación", seguidas del tratamiento quirúrgico, son en general, las mismas que para la hernia inguinal indirecta.

d) Hidrocele. Cuando el hidrocele es comunicante, la madre refiere que al levantar al niño por la mañana, su escroto es de tamaño normal, pero a medida que transcurre el día, aumenta de volumen, el cual a la palpación es indoloro, puede reducirse el líquido y con facilidad es transiluminable. Cuando el paciente es un RN o lactante con hidrocele simple y no está asociado a hernia inguinal, el manejo será conservador, ya que en general desaparece al año de edad. Cuando el hidrocele no es comunicante, se constituye en un hidrocele o quiste del cordón y debe operarse. Cuando el hidrocele, ya sea comunicante o no, se asocia con hernia inguinal, su tratamiento es quirúrgico.

e) Torsión testicular. El dolor localizado a la región escrotal del lado afectado, con irradiación a la ingle y flanco ipsilateral, que se instala de forma brusca, es el síntoma clave, y es seguido de los signos inflamatorios clásicos (rubor, calor, aumento de volumen); así como, ascenso del testículo afectado con relación al contralateral. La transiluminación es negativa excepto cuando se trata de la torsión de un

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

apéndice testicular o paratesticular, apreciándose entonces "el punto azul", que corresponde al apéndice testicular torcido. En estos casos puede producirse un hidrocele secundario. El tratamiento quirúrgico es urgente en el caso de torsión testicular, no así, en el caso de torsión de hidátide, cuyo manejo puede ser conservador si el hidrocele concomitante no es grande. Si el dolor persiste, deberá explorarse quirúrgicamente.

Diagnóstico diferencial

Con respecto a la hernia inguinal "encarcelada", debe hacerse diagnóstico diferencial con un hidrocele del cordón o una adenitis inguinal. Si la hernia inguinal "encarcelada" persiste más de 24 h, se manifiesta por datos de oclusión o suboclusión intestinal tales como vómito, dolor tipo cólico, distensión abdominal y la masa escrotal no se transilumina. Si esa masa no da signos de oclusión intestinal, a la palpación por encima de ella se siente normal o engrosado en forma discreta o el cordón y la masa se transiluminan, corresponderá a un hidrocele del cordón.

Al final, en los casos de adenitis inguinal existe antecedente de infección en la extremidad inferior ipsilateral, acompañada de fiebre y signos de inflamación local.

El diagnóstico diferencial de la torsión testicular. Debe hacerse básicamente con: **1.** Orquiepididimitis. **2.** Hernia inguinal "encarcelada". **3.** Torsión de apéndices paratesticulares.

1. La orquiepididimitis, caracterizada por signos de inflamación e hiperestesia testicular y escrotal, surge por lo general como complicación de parotiditis, de una infección de vías urinarias o posterior a una endoscopia uretrovésico-ureteral.
2. La diferencia clínica con hernia inguinal encarcelada está dada, de manera fundamental, porque en esta última se presentan signos de oclusión o suboclusión intestinal.
3. La diferencia clínica entre las torsiones testiculares y las paratesticulares es difícil y las esperas con tratamientos médicos "conservadores" conducen con frecuencia a necrosis y pérdida testicular. De ahí la importancia del tratamiento quirúrgico urgente.

La experiencia, de 1971 a 2006, se resume en el cuadro 32-5, excluyendo de esta casuística los pacientes con testículo no descendido u otro tipo de patología como sucede en la extrofia vesical o con el síndrome de "*prune belly*", los cuales ocasionalmente se acompañan de hernia inguinal.

El encarcelamiento herniario es más frecuente a proporción, en el sexo femenino (6%), que en el sexo masculino (4%). De las hernias inguinales sólo ocho se han estrangulado en el sexo femenino conduciendo a la necrosis del ovario y extirpación del mismo. En el sexo masculino, 17 se han estrangulado obligando a resección intestinal y anastomosis.

De las torsiones testiculares, ha habido necrosis en 13 pacientes obligando a extirpación de la gónada y colocación posterior de prótesis. Nuestra mortalidad es de cero con este tipo de patología.

Cuadro 32–5. Patología quirúrgica del conducto inguinal

Patología	No.	%
Sexo Masculino		
Hernia inguinal indirecta	2 025	63.5
Hernia inguinal directa	94	2.9
Hidrocele del cordón	210	6.6
Torsión testicular	54	1.6
Torsión de apéndice testicular	95	2.9
Subtotal	**2 478**	**77.9**
Sexo femenino		
Hernia inguinal indirecta	701	22.0
Total	**3 179**	**100.0**

Fuente: Archivo Clínico Unidad Hospitalaria La Paz. Cirugia Pediátrica. 1971-2006 Puebla, Pue.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El juicio cínico de un médico se basa en una sólida y meticulosa propedéutica. Es por ello que con los datos con anterioridad señalados y recogidos de manera cuidadosa, se puede hacer el diagnóstico clínico precoz de las entidades nosológicas descritas e indicar el tratamiento médico-quirúrgico oportuno.

Tratamiento oportuno

a) En los pacientes con hernia inguinal indirecta, la intervención quirúrgica es electiva y consiste básicamente en una ligadura alta y sección del saco herniario (herniotomía).

b) En los pacientes con hernia inguinal directa, la operación es también electiva y consiste básicamente en una ligadura del saco, inversión o resección del mismo, seguida de reforzamiento de la pared posterior del conducto inguinal con desplazamiento o no del cordón espermático (herniorrafia).

En los pacientes que presenten hernia inguinal "encarcelada" con datos de inflamación local, o signos de estrangulamiento herniario, la intervención quirúrgica es urgente debiendo explorar de manera básica la vascularidad del asa intestinal comprometida, resecándola en caso necesario o reduciéndola una vez corroborada su adecuada circulación y ausencia de isquemia parietal, seguida del tratamiento del saco herniario como se ha señalado con anterioridad. En los pacientes que tengan hernia inguinal "encarcelada" sin datos de inflamación local, debe intentarse reducirla de forma manual con maniobras suaves, de preferencia bajo sedación y en posición de Trendelenburg. Si esto no es posible, deberá programarse como urgencia quirúrgica. Pero, si la maniobra de reducción resulta exitosa, deberá intervenirse como cirugía electiva 24 h después de su reducción para dar tiempo a que el edema tisular local haya desaparecido.

c) Los pacientes menores de un año con hidrocele simple deben vigilarse con periodicidad. En términos generales, su hidrocele se resuelve de manera espontánea en el curso del primer año de vida. Sólo cuando este hidrocele se asocia a hernia inguinal debe operarse en forma electiva independiente de la edad. Los pacientes mayores de un año de edad con persistencia del hidrocele, comunicante o no, o asociados a hernia inguinal, deben operarse electivamente con escisión parcial o total de la vaginal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) Los pacientes con torsión testicular, deben ser intervenidos como cirugía de urgencia.

Limitación del daño

La herniotomía inguinal en RN es un procedimiento potencialmente difícil, especialmente para personal quirúrgico no adiestrado y que en ocasiones conduce a recurrencia de la hernia o a atrofia testicular.

En los pacientes con hernia inguinal "encarcelada" o "estrangulada", el daño queda limitado al ovario o al asa intestinal comprometida, requiriendo en ocasiones resección.

Las secuelas, especialmente si hubo peritonitis, pueden presentarse tiempo después en forma de cuadros suboclusivos u oclusivos secundarios a adherencias peritoneo-viscerales.

Los pacientes que sufrieron torsión testicular con una evolución mayor de 12 h, por lo general, tienen necrosis de la gónada, obligando a orquidectomía. Cuando se abandona a su evolución natural, se ha comprobado que el testículo se atrofia y desaparece. Por otra parte, se ha señalado que la torsión testicular unilateral prolongada no tratada con orquidectomla, conduce a una disminución de la fertilidad.

Estudios experimentales y clínicos han demostrado que la disminución de la fertilidad después de la torsión testicular está relacionada con la producción de anticuerpos que dañan al testículo contra lateral. Sin embargo, esto sucede sólo en la torsión testicular de pacientes pospúberes, cuando la espermatogénesis ya está presente, pero este daño no se presenta en el periodo prepuberal.

En estudios recientes, se ha señalado que la determinación de niveles de inhibina sérica B es mejor que el examen histopatológico para evaluar el daño testicular contralateral después de torsión testicular unilateral. La torsión de los apéndices paratesticulares trae consigo necrosis del apéndice comprometido y unhidrocele secundario. La sección del apéndice en su base y el vaciamiento del hidrocele conducen a la curación sin compromiso testicular. Tanto en los casos de torsión testicular, como en los de torsión de apéndices paratesticulares de un lado, es aconsejable fijar el testículo contra lateral para evitar torsión.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

En los casos de orquidectomía o atrofia testicular unilateral, se requiere colocación de prótesis testicular de silastic, aconsejándose como la mejor edad para hacerlo, la adolescencia.

Con ello, se evitan los problemas de adaptación social que pudiese llegar a tener el paciente. Cuando ha sido necesario practicar orquidectomía bilateral, es muy conveniente colocar prótesis testiculares de silastic y administrar terapia hormonal substitutiva, la cual de preferencia, debe ser manejada por un endocrinólogo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

1) Control y revisión médico-pediátrica periódica con exploración cuidadosa de región ínguino-escrotal. **2)** Información a la comunidad a través de póster, medios de comunicación masiva o pláticas a padres de familia y maestros, sobre este tipo de padecimientos y sus complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y Secundario. Diagnosticar y derivar de manera oportuna a un hospital de segundo nivel que tenga servicio de cirugía pediátrica.

EVALUACIÓN

1. Seleccione la aseveración correcta: **a)** la hernia inguinal indirecta se trata con braguero; **b)** la presencia de signos inflamatorios a nivel escrotal no requiere valoración por el cirujano; **c)** el hidrocele se manifiesta por masa escrotal dolorosa y no transiluminable; **d)** la presencia de una hernia inguinal con signos de oclusión intestinal requiere de intervención quirúrgica urgente; **e)** la torsión testicular se trata con analgésicos y antiinflamatorios.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Davies N, Najmaldin A and Burge DM. Irreducible inguinal hernia in children below two years of age. Br J Surg. 1990; 77:291-92.

Leape LL. Torsion of the testis. in Welch KJ, Randolph JG, Ozkan KU, Kucukaydin M, et al. Evaluation of contralateral testicular damage after unilateral testicular torsion by serum inhibib B levels. J Pediatr Surg. 2001,36:1050-053.

Porras RG. Hernia inguinal en pediatría. Academia Mexicana de Cirugía. Cirug y Ciruj. 1977;45:219-25.

Porras RG, Méndez CE, Narváez PM, Vázquez de Lara ML. Hernioplastia inguinal en lactantes utilizando la técnica de Mitchel Banks. Bol Med Hosp Infant Mex. 1973;30:259-63.

Rowe MI, and Lloyd DA. Inguinal Hernia. En: Welch KJ, Randolph lG, Ravitch MM, O' Neill JA, Rowe MI, editors. Pediatric Surgery. 4th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. p. 779-93.

Van Glebeke E, Khairouni A, Gall O, et al: Laparoscopic diagnosis of contralteral patent processus vaginalis in children under 1 year of age with unilateral inguinal hernia; comparison with herniography. J Pediatr Surg. 1999;34:1213-215.

Vijil MD, Nasrrallah RN, Bercowsky J. Torsión de testículo en niños. Bol Med Hosp Infant Mex. 1968;25:569-73.

TUMOR ABDOMINAL EN EL NIÑO

Dr. Pedro Arenas Aréchiga.
Dr. Juan Arroyo Sierra.
Dra. Noemí Guadalupe Silva Padilla.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector obtenga la información suficiente que le permita integrar el diagnóstico sindromático de tumor abdominal, indicar las primeras medidas de manejo, los estudios iniciales y derivar al paciente en forma oportuna.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PUNTOS SOBRESALIENTES

- El 20 al 25% de las neoplasias en pediatría se manifiestan como tumor abdominal.
- La localización topográfica exacta es la mejor guía para identificar el origen del tumor (cuadro 32-6).
- Los tumores retro-peritoneales pueden ser de origen renal o extrarrenal. El tumor de Wilms que proviene del parénquima renal y el neuroblastoma de suprarrenal son ejemplos típicos de esta región.
- En los tumores hepáticos el 65% de estos son malignos.
- El 85% de los tumores ováricos son quísticos y por tanto, benignos, pero el 15 al 20% son sólidos y potencialmente malignos.
- El pronóstico depende de la certeza diagnóstica y la oportunidad del tratamiento.

CONCEPTOS GENERALES

El descubrimiento de un tumor abdominal en el niño es un signo de alarma y representa un reto diagnóstico que debe ser esclarecido en el menor tiempo posible. El 20 al 25% de las neoplasias en pediatría se manifiestan como tumor abdominal o dicho de otra forma, la masa abdominal palpable suele ser el hallazgo clínico más común de los tumores malignos sólidos de la niñez. Sin embargo, hay una gran variedad de entidades benignas, infecciosas y neoplásicas manifestadas por hepatoesplenomegalia que también pueden semejar un tumor y por lo tanto, todos los casos requieren de seguimiento y estudios adecuados. El pronóstico depende de la certeza diagnóstica y la oportunidad del tratamiento.

HISTORIA CLÍNICA

Puede ser confusa en cuanto a la investigación del tiempo de evolución y a los síntomas relacionados con la masa ya que su descubrimiento suele ser accidental por parte de los padres o por el médico en un examen de rutina y, de acuerdo a su localización puede referir signos compresivos sobre el aparato urinario o gastrointestinal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física debe ser practicado en un ambiente que le permita al paciente estar relajado, se debe distraer su atención y en los lactantes a veces es conveniente emplear el biberón o el chupón para lograrlo. Debe considerarse que hay estructuras abdominales que son palpables en niños normales como lo son: el borde hepático, el bazo, los riñones, la aorta, el colon sigmoides, heces, la columna vertebral y una vejiga retencionista. En caso de duda puede cateterizarse la uretra e indicar enemas; el examen rectal debe ser practicado por un clínico experimentado. Una vez comprobada la existencia del tumor, es necesario determinar su tamaño, localización, movilidad y consistencia ya que son los primeros datos que pueden hacer sospechar su naturaleza.

La *localización* topográfica exacta es la mejor guía para identificar el origen del tumor (Cuadro 32-6). Aquellos que tienen una gran movilidad pueden provenir de estructuras intraabdominales como tracto gastrointestinal, mesenterio o epiplón, mientras que los retro-peritoneales o los de origen inflamatorio por sus adherencias son poco móviles. Las masas quísticas sue-

Cuadro 32–6. Diagnóstico diferencial de los tumores abdominales por su topografía

Sitio	Entidades benignas	Entidades malignas
Hipocondrio derecho	Quiste del colédoco Hamartoma mesenquimatoso Hemangioma Hemangioendotelioma	Hepatoblastoma Hepatocarcinoma Rabdomiosarcoma de vías biliares
Hipocondrio izquierdo	Quistes esplénicos Hamartomas Esplenomegalia	Linfomas Leucemia
Cuadrantes centrales	Quiste de mesenterio Quiste de epiplón Tricobezoar Duplicaciones tubo digestivo Seudoquiste de páncreas Quiste entérico meconial Quiste del uraco	Linfomas Carcinomas de intestino Leiomiosarcoma gástrico
Pelvis	Hidrocolpos Hidrometrocolpos Quistes de ovario Teratomas presacros	Tumores ováricos Rabdomiosarcoma genitourinario y pélvico
Cuadrantes inferiores	Abscesos apendiculares y tubo–ováricos Impactación fecal Riñón ectópico	Tumores ováricos y testiculares Linfomas Sarcomas de partes blandas
Región retroperitoneal	Renales: riñón multiquístico, hidronefrosis, nefroma mesoblástico, trombosis de vena renal Extrarrenales: teratoma retroperitoneal, adenoma suprarrenal	Renales: tumor de Wilms, sarcoma renal, carcinoma renal Extrarrenales: Neuroblastoma, carcinoma suprarrenal, linfomas, sarcomas, tumores germinales extragonadales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

len ser dependientes del tracto gastrointestinal o del genitourinario y aquellas intraabdominales de consistencia sólida suelen ser malignas y tienen una estructura multinodular.

Tumores retroperitoneales

Pueden ser de origen renal o extrarrenal. Entre los tumores quísticos de origen renal se incluyen al riñón multiquístico y la hidronefrosis y de los sólidos deben considerarse la trombosis de vena renal en pacientes deshidratados y chocados, el tumor de Wilms que proviene del parénquima renal. Este último se presenta habitualmente como una tumor asintomático, localizado en un flanco, de superficie lisa a ligeramente lobulado, poco móvil, a una edad promedio de 3.5 años. El nefroma mesoblástico da manifestaciones semejantes pero se presenta en menores de dos meses. Los tumores de origen adrenal incluyen la hemorragia y el neuroblastoma. La hemorragia espontánea puede ocurrir en un RN que haya tenido un evento de estrés o de trauma obstétrico. El 50% de los casos de neuroblastoma se presentan antes de los dos años y el 85% antes de los cuatro, como una masa multilobular, fija, de consistencia firme que puede involucrar otros órganos y rebasar la línea media. En niños mayores debe considerarse la posibilidad de adenoma o carcinoma suprarrenal. Otros tumores retroperitoneales pueden ser sarcomas, linfomas y tumores germinales extragonadales.

Tumores que se originan en el hígado

Se incluyen al quiste del colédoco y a los tumores hepáticos. El primero se presenta en el lactante como un abultamiento en el cuadrante superior derecho e ictericia colestática, en el niño mayor el cuadro clínico habitual es con dolor en hipocondrio derecho y fiebre ocasionada por colangitis. En los tumores hepáticos se palpa una masa en cuadrante superior derecho, de consistencia firme, fija y que hace cuerpo con el parénquima hepático. El 65% de estos es maligno; el hepatoblastoma se presenta en menores de 4 años y el hepatocarcinoma en mayores. La superficie nodular es frecuente observarla en tumores metastásicos.

Tumores intraabdominales

Las duplicaciones quísticas del tubo digestivo son los tumores más comunes de este origen en el neonato pero cuando no son identificados en esta etapa, pueden manifestarse en edades posteriores. Los quistes de mesenterio y epiplón son raros y se originan por la obstrucción del drenaje de los plexos linfáticos, habitualmente son de consistencia muy blanda, quísticos, multiloculados de bordes imprecisos y en muchas ocasiones son confundidos con ascitis y poseen gran movilidad que los hace difícil de circunscribir, habitualmente son asintomáticos, excepto cuando comprimen un asa intestinal contigua. Otras causas raras de tumores quísticos son los pseudoquistes meconiales, también llamados entero quistes y que son particulares del RN y en niños mayores con antecedentes de trauma abdominal los pseudo quistes pancreáticos; en ambos casos los tumores por su naturaleza inflamatoria y adherencias son fijas. El quiste del uraco se puede presentar como una masa en la región infraumbilical, en la línea media con cambio inflamatorio local y frecuentemente asociado a infección del tracto urinario.

Tumores pélvicos

Los quistes de ovario pueden ocurrir en cualquier edad pero son más frecuentes en las adolescentes; el 85% de los tumores ováricos son quísticos y por ende benignos, pero el 15 al 20% son sólidos y potencialmente malignos. En lactantes los quistes suelen ser foliculares y unilaterales; por sus grandes dimensiones y el tamaño pequeño de la pelvis, en forma habitual son palpables en la parte inferior del abdomen. El hidrometrocolpos y el hidrocolpos son tumores que involucran el aparato reproductor femenino, su anatomía estructural y presentación clínica puede ser compleja y acompañarse de otras anormalidades en el aparato urinario. Durante la lactancia se presenta como una masa inferior en la línea media que en algunos casos puede extenderse hasta el ombligo. En la adolescencia puede descubrirse por la ausencia de menstruaciones, dolor abdominal periódico y síntomas de obstrucción urinaria. El teratoma sacro-coccígeo es el tumor sólido mas frecuente en los neonatos pero rara vez se presenta como una masa abdominal palpable y esto ocurre cuando su crecimiento es hacia la región presacra por lo que la exploración rectal es obligatoria para identificarlo. Otros tumores pélvicos deben incluirse en el diagnóstico diferencial: colecciones fecales, abscesos relacionados a procesos apendiculares o tubo-ováricos, torsión ovárica o testicular y duplicaciones rectales.

MÉTODOS DE ESTUDIO PARA EL DIAGNÓSTICO

Imagenología

Los primeros estudios que deben realizarse son radiografías simples de abdomen en posición antero-posterior y lateral y de tórax posteroanterior. El objetivo de estos, es ubicar topográficamente el tumor, identificar su densidad, factores de desplazamiento y la eventualidad de calcificaciones intralesionales; en tórax existe la posibilidad de encontrar lesiones metastásicas y patología agregada en las estructuras óseas. Enseguida debe explorarse con ultrasonido abdominal para evaluar el origen de la masa, su densidad y determinar si es quística o sólida, su relación con las estructuras contiguas y la extensión de la enfermedad. En caso de sospecha de malignidad y de acuerdo a la patología específica pueden realizarse otros estudios como son la tomografía axial computarizada (TAC), en algunos casos de sospecha de malignidad se utiliza como guía para biopsia. Si se requiere de mayor precisión de la extensión de la enfermedad, se puede recurrir a la angiografía con sustracción digital y a la resonancia magnética nuclear (RMN). Cuando existen anormalidades genitourinarias son de utilidad la cistouretrografía y la urografía excretora (Figura 32-5)

Otros estudios

Con la finalidad de definir extensión, en algunos casos pueden ser útiles los estudios de gamagrafía de hígado, riñones, ósea. El examen de médula ósea tiene su indicación ante la sospecha de linfoma no Hodgkin y neuroblastoma.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

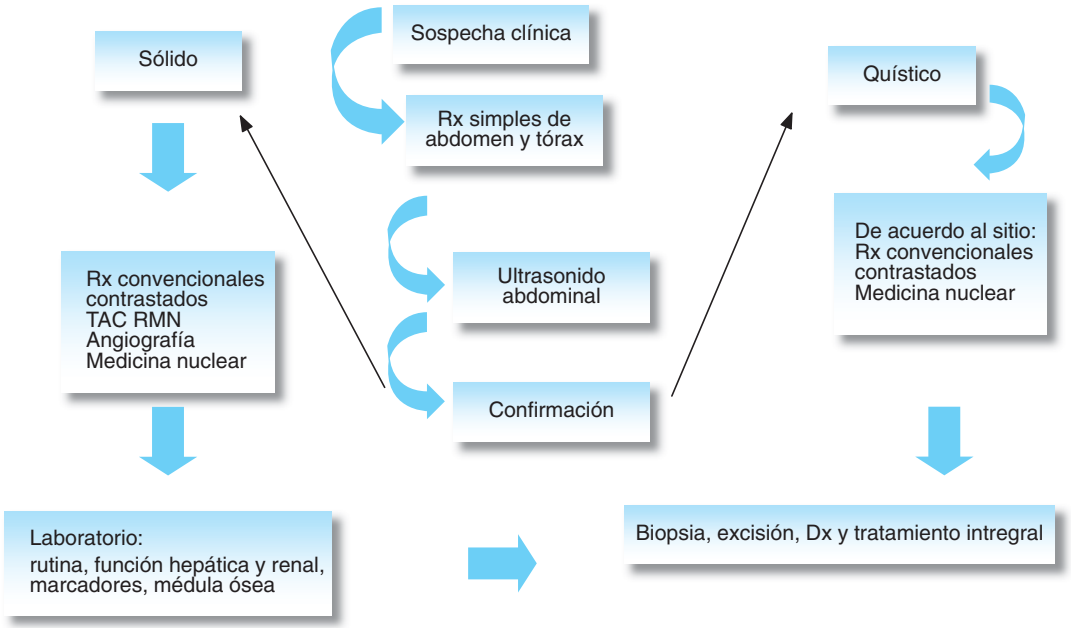


Figura 32–5. Toma de decisiones en el paciente con tumor abdominal.

Estudios de laboratorio

Los estudios de laboratorio de rutina incluyen Bh, velocidad de sedimentación globular, urianálisis, pruebas de coagulación, de función renal y hepática, de acuerdo a la sospecha clínica y por el oncólogo pediatra se solicitan marcadores tumorales (Aa fetoproteína, fracción b de gonadotrofina coriónica, antígeno carcinoembrionario, catecolaminas urinarias y séricas, enolasa neuronoespecífica, entre otro).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arenas-Aréchiga P, Arroyo-Sierra J, Silva-Padilla NG. Tumor Abdominal en el nilño. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª. ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1510-513.

Barksdale EM, Ryckman FC. Evaluation of abdominal masses in infants and children. En: Rudolph AM, editor. Rudolph's Pediatrics. 21st ed. New York: Mc Graw-Hill; 2003. p. 1375-76.

Chojniak R, Isberner RK, Viana LM, Yu LS, Aita AA, Soares FA. Computed tomography guided needle biopsy: experience from 1,300 procedures. Sao Paulo Med J. 2006;124(1):10-4.

Golden CB, Feusner JH. Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis. Pediatr Clin North Am. 2002;49(6):1369-92.

Morowitz M, Huff D, Von Allmen D. Epithelial ovarian tumors in children: A retrospective analysis. J Pediatr Surg. 2003;38(3):331-5

Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, Hwang HY. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. Radiographics. 2004 Sep-Oct;24(5):1353-65

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 33

Ortopedia y traumatología

Coordinador: Dr. Agustín Chan Lee

Sistema musculoesquelético articular
Crecimiento y desarrollo
Dr. Luis Pérez-Gómez Dávila.

Displasia del desarrollo de la cadera
(Luxación congénita de la cadera)
Dr. Nicolás Padilla Raygoza

Pie plano
Dr. Agustin Chan Lee

Pie equino varo aducto congénito
Dr. Agustín Chan Lee

Anormalidades de posición
Dr. Agustín Chan Lee

Deformidades de la columna vertebral
Dr. Virgilio Ortiz García.
Dr. Luís Pérez-Gómez Dávila

Artritis séptica
Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez

Osteomielitis hematógena aguda
Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez

Fracturas y luxaciones
Dr. Agustín Chan Lee

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO ARTICULAR, CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Luis Pérez-Gómez Dávila.

INTRODUCCIÓN

La palabra ortopedia tiene sus bases etimológicas del griego *orto*" que significa recto, y *paido*s que significa niño. Las funciones primordiales del sistema musculoesquelético son el sostén, desplazamiento y motricidad. Debido a las características en el sistema musculoesquelético y al potencial de crecimiento en el paciente pediátrico el tratamiento ortopédico se diferencia en muchos aspectos respecto a los adultos. Es durante el inicio de la cuarta semana de gestación cuando los primeros esbozos o primordios de las extremidades superiores comienzan su formación, posteriormente apareciendo las extremidades inferiores.

CONCEPTO

La notocorda aparece a los 15 días de vida intrauterina, y está constituida por una columna de células en un eje cráneocaudal inmersa en el mesodermo. Alrededor del día 21 de gestación, en el ectodermo los pliegues neurales se fusionan formando el tubo neural, el cual dará origen al sistema nervioso central. El endodermo a su vez, formará el contenido abdominal. Poco después de la formación de la notocorda, el mesodermo dorsal se condensa formándose somitas, dichas somitas en pareja, reflejan la naturaleza segmentaria del tronco. Cada somita es dividida en dermatoma, miotoma y esclerotoma, formándose así los distintos tejidos corporales. Cada par de somitas ventrales y dorsales se fusionan, formando así los cuerpos vertebrales que después se osificarán, persistiendo lo notocorda como el núcleo pulposo en los discos intervertebrales.

Las extremidades en el ser humano, inicialmente se desarrollan como un abombamiento en la pared lateral del cuerpo, existiendo un gradiente de tiempo cráneocaudal con la aparición de las extremidades superiores y poco después de las inferiores. Este desarrollo tiene su inicio de distal a proximal, apareciendo de esta forma primero las falanges y después los huesos largos. En la sexta semana de desarrollo, se comienza a formar el cartílago a partir de las condensaciones mesenquimatosas de los huesos. Las regiones que posteriormente serán articulaciones inician su proceso de cavitación articular. Durante la octava semana de gestación comienza el periodo de crecimiento, finalizando de esta manera la fase de citodiferenciación y morfogénesis. Marcándose este evento por la invasión vascular del húmero, ocurriendo dicha invasión de inmediato en los demás huesos largos, y en los centros primarios de osificación, con su eventual calcificación. Se ha demostrado que la talidomida es un factor inhibidor de la angiogénesis, lo cual podría explicar su teratogenicidad.

Para la sexta semana del desarrollo, pueden identificarse por primera vez los modelos de cartílago hialino, que anuncian las extremidades. La osificación de los huesos de las extremidades es distinta que la que la de los huesos planos y es denominada osificación endocondral, la cual se caracteriza por la formación de progenitores de cartílago, los cuales posteriormente se osifican. Los capilares invasores se acompañan de células mesenquimatosas especializadas, llamadas osteoclastos, las cuales disgregan la matriz calcificada, fusionando las lagunas que eran pequeñas en la etapa inicial. De igual forma, los osteoblastos se disponen siguiendo las paredes de las lagunas grandes neoformadas y depositan hueso sobre las espículas cartilaginosas calcificadas restantes. Este fenómeno, llamado **osificación endocondral**, origina las espículas de cartílago revestidas de hueso (espículas mixtas). Dicha diferencia en osificación, tiene diferencias histoquímicas, ya que los huesos del cráneo no sufren osteoporosis (figura 33-1).

En la sexta semana, el cartílago se encuentra rodeado por una capa de mesénquima vascularizado y compacto, denominado pericondrio, el cual da origen al periostio. Poco después, una yema vascular invade el centro del modelo cartilaginoso; alrededor de los sitios de erosión, las células cartilaginosas reaccionan de tal manera que por ultimo se identifican cuatro zonas, cada una de las cuales corresponde a una etapa específica de la formación endocondral del tejido óseo (figura 33-1).

1. Zona en la cual las células del cartílago muestran mitosis abundantes, región de crecimiento activo.
2. Zona de hipertrofia celular.
3. Zona de muerte celular y donde la matriz intercelular presenta depósitos de calcio.
4. Zona de invasión capilar que ocupan las lagunas dejadas por las células muertas.

La resorción en el centro del hueso por actividad de los osteoclastos, que deja solo los lados, forma la cavidad medulas de grueso calibre. A partir del centro primario de osificación en la diáfisis del hueso, la osificación endocondral progresa en forma gradual hacia los extremos del modelo cartilaginoso. Aunque las células del cartílago adyacentes a la cavidad medular están tumefactas, las más distantes se encuentran pequeñas, aglomeradas, y en multiplicación activa, formándose una zona de crecimiento activo en cada extremo en cada extremo de la cavidad medular.

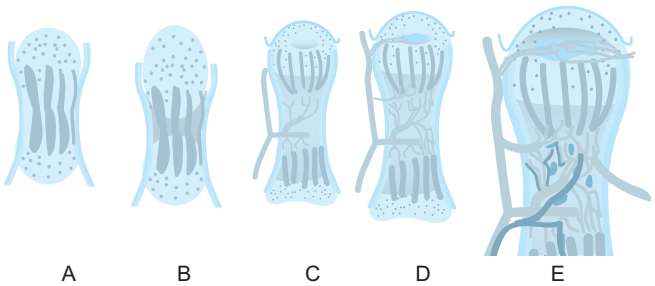


Figura 33-1. A) hipertrofia en las células del cartílago. **B)** calcificación de matriz en centro primario. **C)** invasión del centro primario por vasos. **D)** deposito óseo sobre restos cartilaginosos y aparición de centros secundarios de osificación. **E)** aparición de la placa epifisiaria y médula ósea.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En el recién nacido, la diáfisis del hueso suele estar osificada, persistiendo los extremos óseos llamados epífisis, cartilaginosos. Poco a poco, aparecen los centros de osificación en las epífisis, formando los centros de osificación secundaria, constituyéndose éstos por hueso tipo esponjoso cubierto de una corteza compuesta por cartílago hialino. Entre los centros de osificación diafisiario y epifisiario permanece una lámina cartilaginosa, la cual estará presente hasta la llegada de la madurez esquelética, la cual es denominada fisis o placa de crecimiento, la cual es responsable del crecimiento longitudinal en los huesos. Cabe mencionar que dicha fisis o placa de crecimiento está presente en ambos extremos de los huesos largos; sin embargo, en huesos cortos como por ejemplo, las falanges, metacarpo y tarso se encuentran sólo en uno de los extremos de los mismos, ya sea en su porción proximal (falanges) o en la distal (metacarpo y tarso). La fisis es un claro rasgo del hueso en desarrollo y su estructura exacta en cualquier momento depende de la fase del desarrollo que se haya logrado. Radiográficamente hablando, es el hallazgo mas fácil de percibir para diferenciar entre un esqueleto adulto y uno pediátrico. La fisis o placa de crecimiento está constituida por las siguientes zonas (figura 33-2):

1. Zona de reserva: adyacente a la zona secundaria de osificación, con presencia de condrocitos redondos, los cuales se encuentran desorganizados, inmersos en una matriz abundante. La división celular en esta zona es poco activa.
2. Zona proliferativa: Existe una alta organización en los condrocitos, los cuales se disponen en líneas paralelas, dirigidos al eje de crecimiento. La mitosis celular se lleva a cabo sólo en esta zona, a medida que las células se dirigen hacia la metáfisis progresan hacia la citodiferenciación. Al llegar a la metáfisis el condrocito, éste muere; siendo en el crecimiento normal la formación y muerte de estos condrocitos algo perfectamente balanceado.
3. Zona hipertrófica: En esta zona los condrocitos aumentan su tamaño y se encuentran involucrados en la formación de matriz ósea y su calcificación. Se caracteriza por encontrarse condrocitos entre 5 y 10 veces más grandes que en la zona proliferativa. Además es la zona donde se encuentra una mayor cantidad de enzimas glicolíticas. Esta zona a su vez se divide en una de maduración, otra degenerativa y una última de calcificación provisional, esta última es la mas cercana a la metáfisis, siendo la más activa.

El tejido muscular, se deriva del miótomo por la dermatómera. Esta se torna alargada y fusiforme, llamándose células musculares primitivas o mioblastos. Hacia el final de la quinta semanas de vida intrauterina, los músculos de la pared corporal se dividen en una porción dorsal pequeña, el epímero, de donde se derivan los músculos extensores del raquis y la porción ventral más voluminosa, el hipómero, de donde se derivan los músculos flexores laterales y ventrales. Estos últimos a diferentes niveles, formarán la mayor parte de la musculatura del tórax y abdomen. La primer aparición de los músculos de las extremidades se observa a partir de la séptima semana del desarrollo, en forma de condensación del mesénquima, cerca de la base de los esbozos que se derivan de la hoja somática del mesodermo.

Durante la infancia hasta la adolescencia, para que el crecimiento fisiológico se lleve a cabo de una adecuada manera, es necesaria la integración tanto en el orden temporal como del nivel de múltiples hormonas y sustancias promotoras del crecimiento. Se debe tener en cuenta que la influencia endocrina es indispensable para que exista un desarrollo normal, ante esto es muy importante que el organismo del individuo en crecimiento reciba la cantidad de nutrientes necesaria, así como la ausencia de enfermedad significativa en sistemas, órganos y tejidos.

A nivel mundial, la primera causa de déficit de crecimiento es la desnutrición. Ante este estado, las infecciones, y padecimientos crónicos, contribuirán al déficit del desarrollo y crecimiento, aún cuando se encuentre una función endocrina adecuada.

En conclusión; las funciones primordiales de los huesos son dar el sostén, soporte y protección estructural del ser humano, conjuntándose con las articulaciones, músculos y ligamentos, otorgan funcionalmente la capacidad de movimiento y desplazamiento en diversas formas que cronológicamente se integran mediante ocurre el desarrollo y madurez de estos sistemas.

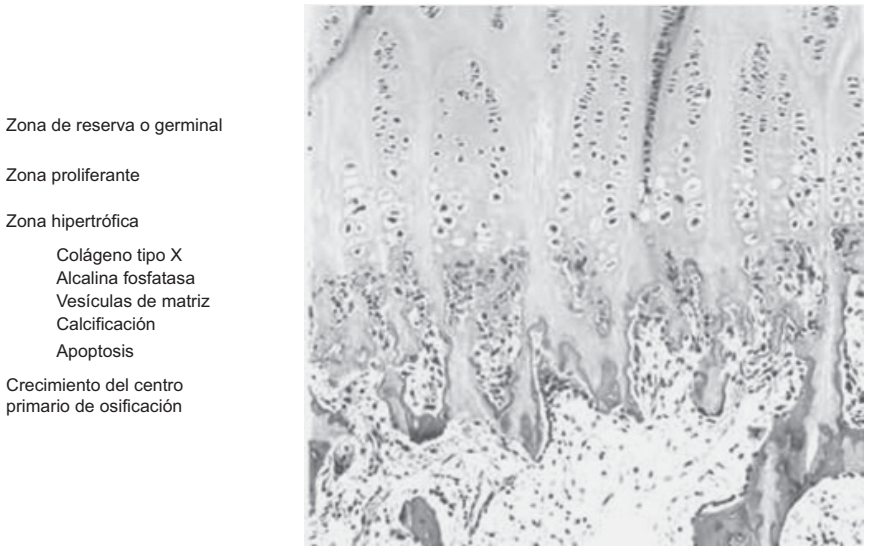


Figura 33-2. Imagen histológica de las zonas de la placa de crecimiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Langman J. Embriología médica 3° ed. México: Nueva Editorial Interamericana; 1976. p. 125-145.

Ortiz V./Chan A. Sistema musculoesquelético articular. Crecimiento y desarrollo, en: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y el adolecente. 5° ed. México: El manual moderno; 2005. p. 1517-1519.

Joseph P. Iannotti, Md, PhD Steven Goldstein, PhD Janet Kuhn, The formation and growth of skeletal tissues, en: Orthopaedics basic science, 2° ed. Estados unidos: American Academy of orthopaedic surgeons; p. 77-109.

Iannotti JP: Growth plate physiology and pathology. Orthop Clin North Am 1990;21:1–17.

Owen R, Goodfellow J, Bullough P. Fundamentos científicos de ortopedia y traumatología. Desarrollo y crecimiento del sistema locomotor, Barcelona: Salvat; 1984. P. 171-230.

Zalescke DJ. Developmentof components of the skeletal system (Bone, cartilage, synovial joint, growth plate), In: Dee R, Hurst LC, Gruber MA, Kottmeier SA, editors. Principles of orthopaedic practice. 2° ed. McGraw-Hill; 1998. P. 3-15.

DISPLASIA DEL DESARROLLO DE LA CADERA (LUXACIÓN CONGÉNITA DE LA CADERA)

Dr. Nicolás Padilla Raygoza

OBJETIVO

Que el lector conozca e identifique los factores de riesgo, así como las maniobras y métodos diagnósticos para reconocer de manera anticipada a los niños con esta alteración y ser derivados en forma oportuna al ortopedista pediatra, quien realizará el tratamiento adecuado.

CONCEPTO

La displasia del desarrollo de la cadera (DDC) se define como la pérdida de las relaciones entre los componentes de la articulación de la cadera; es una alteración del desarrollo que se debe buscar durante la valoración del RN y del lactante. Puede ir desde la inestabilidad simple con laxitud ligamentaria hasta el desplazamiento completo de la cabeza femoral y su salida del acetábulo anómalo.

Uno de cada seis neonatos presenta DDC; no hay datos, a nivel poblacional, acerca de la incidencia de esta anomalía en México; su incidencia es de 1-2 por 1 000 nacidos vivos. La figura 33-3 muestra su clasificación.

Puntos sobresalientes

- Todo RN y lactante debe ser revisado de las caderas, con las maniobras clínicas e instrumentadas, al nacimiento y en cada visita de seguimiento.
- Se debe prevenir la DDC, evitando sujetar de los tobillos a los neonatos sin apoyo del dorso del cuerpo del RN, impedir el arropamiento, con extensión aducción de las extremidades inferiores, prohibir el uso de "andaderas" por largos periodos.
- El diagnóstico temprano mejora el pronóstico para la función de las caderas.
- No debe usarse radiología para el diagnóstico de la DDC, en menores de ocho semanas de vida extrauterina. Debe promoverse el uso de ultrasonografía de caderas con la técnica de Graf para el diagnóstico en esa edad.
- No existe evidencia de que el uso de doble-triple pañal sea de utilidad en el manejo.

Agente

Como agente se ha involucrado a la hiperlaxitud ligamentaria, incrementada por las hormonas maternas, encargadas de la relajación fisiológica prenatal de los ligamentos maternos.

Huésped

Herencia

Presenta un tipo de herencia multifactorial (factores genéticos y ambientales). El 20% de los casos tienen historia familiar, 6% si uno de los padres estuvo afectado, 12% si uno de los padres es afectado más un hermano; 37% en gemelos monocigóticos. Un 20% de los casos se asocian con otras anomalías congénitas, pié equino varo y bandas amnióticas constrictivas de los miembros pélvicos y tortícolis muscular congénita.

Entre 30-50% de los afectados han tenido presentación podálica y 60% fue en primogénitos. Se presenta con mayor frecuencia en la raza blanca. Predomina en sexo femenino 5-9:1.

Ambiente

Macroambiente

Se presenta todo el año, con predominio franco en los meses fríos por excesivo arropamiento de los niños.

Matroambiente

Las primíparas presentan mayor frecuencia de descendencia con DDC, debido a fuerza muscular incrementada, la cual dis-

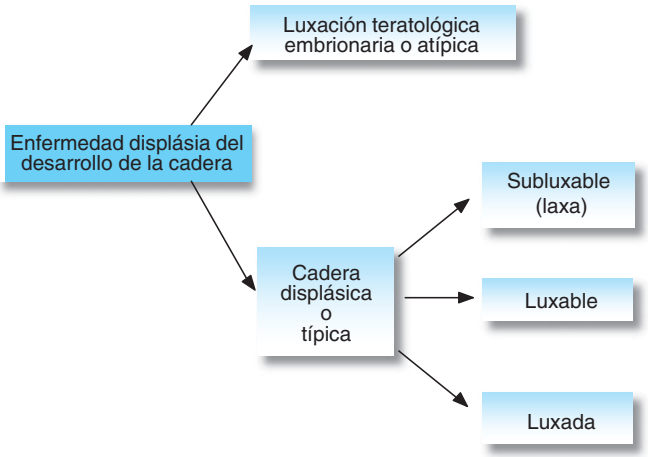


Figura 33–3. Clasificación de la enfermedad displásica del desarrollo de la cadera.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

minuye en partos subsecuentes. Alteraciones hormonales y el alcoholismo parecen influir.

Microambiente

Oligohidramnios, presentación podálica y/o extensión de los miembros pélvicos *in utero*, son factores de riesgo muy importantes para el desarrollo de la DDC.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Dar a conocer a la comunidad los factores de riesgo y características de la DDC; mejorar la distribución de los servicios médicos. Promover la atención prenatal y perinatal por profesionales de la salud.

Protección específica

Al momento del parto extraer al RN sin tracción de las ingles o muslos y evitar sujetarlo de los tobillos. Fomentar entre los trabajadores de la salud, en contacto con neonatos, la evaluación de las caderas de todos los RN, de manera rutinaria. Evitar arropamiento excesivo de los RN y lactantes, sobretodo evitando la aducción y extensión de los miembros pélvicos. Conocer los antecedentes familiares de DDC, por el riesgo de presentarse en otro miembro de la familia (5%).

Conducta preventiva por el huésped sano. En las visitas rutinarias de seguimiento en RN y lactantes, se debe promover el evitar los factores de riesgo, a través de la educación a las madres y a la familia del niño.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La DDC es un proceso gradual y progresivo que puede interrumpirse en cualquiera de sus fases. El término de displasia indica anormalidades del desarrollo de la articulación, donde la cápsula, la porción proximal del fémur y el acetábulo muestran defectos. Cabe destacar la naturaleza dinámica de las alteraciones de los componentes osteocondrales, en el crecimiento de la cadera del lactante y su relación con fuerzas mecánicas anormales. Al restaurarse las relaciones articulares normales entre la cabeza femoral y acetábulo, los cambios anatómicos son reversibles. Es esencial diferenciar entre dos grupos de luxaciones congénita de la cadera: teratológica y típica.

La luxación teratológica se caracteriza por acompañarse de otras malformaciones graves, como agenesia lumbosacra, anomalías cromosómicas y trastornos neuromusculares del tipo de la artrogriposis múltiple y mielomingocele. Surge desde fecha tempana *in utero* con contractura intensa de los tejidos blandos y notable desplazamiento de la cabeza femoral. En el neonato, la luxación no puede reducirse con la maniobra de Ortolani.

La luxación típica de la cadera (figura 33-3) aparece en un lactante, por lo demás normal; puede ocurrir pre y posnatal. La fecha de inicio de la luxación es un elemento que modifica la gravedad de los cambios anatómicos, los datos clínicos y radiográficos; así como, el curso y tipo de tratamiento. La cadera displásica o inestable se subdivide en tres tipos: cadera subluxable, luxable y luxada (figura 33-3).

La cadera subluxable se caracteriza por hiperlaxitud de los ligamentos, y es posible desplazar la cabeza y sacarla parcialmente del acetábulo, aunque no llega a la luxación completa; el explorador siente una sensación de que algo cede, pero no hay un "clunk" característico. En la cadera luxable, la cabeza está en el acetábulo pero puede ser desplazada con facilidad y salir de él, con la maniobra de Barlow. En la cadera luxada, la cabeza femoral está fuera del acetábulo en su totalidad y cabalgando en posición superolateral. En el periodo neonatal, la típica cadera luxada puede reducirse con facilidad por flexión y aducción simple, produciendo un chasquido característico "clunk", y la maniobra de Ortolani es positiva.

Si no existe corrección temprana, el acetábulo se desarrolla en forma anómala, hipertrofiándose la cápsula elongada y acortándose los músculos aductores y psoas iliaco, cambiando el manejo y pronóstico del paciente, en forma inversa proporcional a la edad cronológica al momento del diagnóstico.

Etapa clínica

Desde la etapa neonatal hasta el año de edad, en cada visita, se buscarán de manera intencionada, las maniobras clínicas siguientes, de acuerdo al tipo de patología:

Etapa I (cadera subluxable o laxa)

Limitación a la abducción, Barlow, pruebas de transmisión comparada del sonido (PTCS).

Etapa II (cadera luxable)

Limitación a la abducción, asimetría de pliegues, Barlow y Ortolani, PTCS.

Etapa III (cadera luxada)

Limitación importante a la abducción, asimetría de pliegues, Ortolani, en ocasiones Galeazzi y PTCS.

Signo de Ortolani (figura 33-4a)

Se encuentra en caderas laxas subluxables y ausente en teratológicas. Se toman ambas extremidades inferiores, una en cada mano, colocando las rodillas entre el pulgar y el índice flexionando las caderas hasta 90°, y se apoya la palma de la mano sobre la rodilla flexionada y los dedos a lo largo del fémur con la punta del tercer dedo hacia el trocánter mayor; se fija la cadera opuesta, haciendo ligera presión de la rodilla hacia la mesa. La cadera que se examina se presiona en sentido vertical y se realizan movimientos suaves de aducción y abducción, buscando el chasquido que se produce al saltar la cabeza femoral sobre el labrum cartilaginoso.

Signo de Barlow (figura 33-4b)

Detecta caderas subluxables o luxables; se toma el lado a explorar, con la mano a lo largo del fémur, con el dedo medio situado en el trocánter mayor y el pulgar sobre el trocánter menor; coloca la cadera en flexión mayor a 90° y se lleva a 45° de abducción; con la otra mano se fija la pelvis. Se efectúan movimientos del fémur de adelante hacia atrás. Se considera positivo cuando se percibe el juego anormal y la cabeza femoral se desplaza en forma anteroposterior. Se presenta en 75% de los RN, pero desaparece a los 30 días en el 85%.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

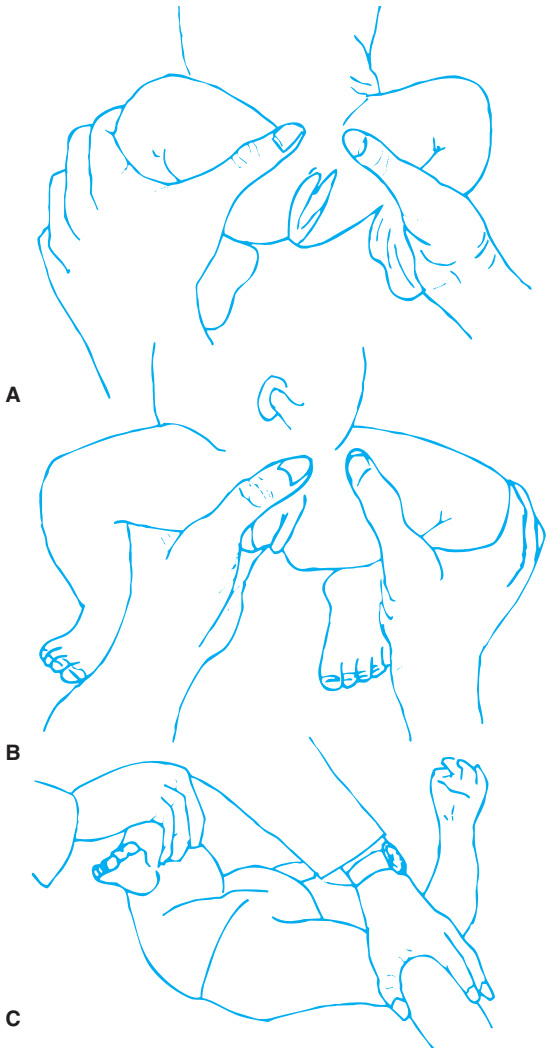


Figura 33–4. Maniobras de Ortolani y Barlow y limitación de la abducción. Tomado de: Thompson GH, Scoles PV. Displasia del desarrollo (congénita) de la cadera. En: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM,editores. Nelson, Tratado de Pediatría. 15ª ed. México: McGraw Hill Interamericana; 1997. p. 2416–18.

Signo de Galeazz

Se coloca al paciente en decúbito dorsal con las caderas y rodillas flexionadas y apoyando los pies en el plano de la mesa de exploración, observando la diferencia de altura de las rodillas. El lado problema está descendido en comparación con el lado opuesto.

Signo de Dupuytren o de pistón

El paciente se coloca en decúbito dorsal con la pierna flexionada a 90° en cadera y rodilla. Se fija la pelvis con el pulgar de una mano, apoyada en la espina iliaca anterosuperior y los dedos índice y medio en el trocánter; con la otra mano se toma la rodilla y la pierna, haciendo movimientos de arriba hacia abajo (tracción y presión). Si es positivo, se percibe el desplazamiento del trocánter mayor.

Signo de la limitación de la abducción (figura 33-4c)

Paciente en decúbito dorsal, con flexión a 90° en caderas y rodillas, haciendo abducción suave de ambas piernas al mismo tiempo. El lado afectado mostrará limitación; los RN tienen abducción de 90°; a los 15 días es de 60-70°.

Signo de Peter-Baden o asimetría de pliegues

Es la asimetría y aumento del número de los pliegues inguinales y glúteos; en general el lado afectado muestra pliegues más altos que la extremidad opuesta.

Prueba de transmisión comparada del sonido

Se coloca al paciente en decúbito dorsal con las extremidades inferiores en extensión y aducción; se aplica un diapasón de 286 ciclos/segundo en una rodilla y se capta el sonido a través de un estetoscopio, poniendo el diafragma sobre la sínfisis del pubis; el diapasón se coloca sobre la rodilla opuesta y se compara el sonido. Si el sonido es menor en alguno de los lados, se considera positivo para ese lado. Si la DDC es bilateral, el sonido será igual en ambos lados.

Prueba de transmisión comparada del sonido con extensión/flexión

Se coloca al paciente en decúbito dorsal y se alinean las extremidades pélvicas en extensión y aducción; se coloca el diapasón sobre una rodilla y se capta el sonido; se flexiona la rodilla y la cadera a 90° y se percibe el sonido; se considera positivo si el sonido se incrementa; si disminuye o se mantiene igual, se considera negativo. Cada cadera se valora por separado.

Cuando el niño ya camina, se buscan los signos de Trendelenburg y Duchenne. Niños mayores que ya deambulan, portadores de una DDC que no se ha diagnosticado, presentan claudicación, marcha de pato, aumento de lordosis lumbar, marcha de puntas y discrepancia en la longitud de las extremidades inferiores.

Complicaciones

Luxación recidivante, necrosis avascular de la cabeza del fémur, fractura del fémur y parálisis nerviosa, son las más comunes. La complicación más temible es la necrosis avascular de la cabeza femoral, que se debe a la reducción, produciendo compresión cartilaginosa y oclusión de vasos epifisarios extraóseos e intraarticulares, provocando infarto parcial o total de la cabeza femoral.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico en el RN es clínico y se realiza a través de los antecedentes heredofamiliares y perinatales; así como por las maniobras de la exploración intencionada. En caso de duda se recurre al ecosonograma de la cadera con imagenólogos calificados; cabe señalar que las radiografías no son de utilidad entre los dos y cuatro meses de vida extrauterina.

El diagnóstico ultrasonográfico se efectúa en el RN y en cualquier otra etapa de la vida; se realiza a través de las pruebas estática y dinámica de la cadera y se utiliza la escala de Graf: I se considera normal en el RN; II se considera inmadurez de la cadera, III y IV ameritan tratamiento ortopédico. La escala de Graf toma en cuenta el recubrimiento de la cabeza femoral por el acetábulo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El diagnóstico radiológico se basa en los hallazgos de las placas anteroposteriores de la pelvis en posición neutra y en abducción de 45° (posición de Lowestein). El estudio es de utilidad a partir del cuatro mese de edad, debido a que ya aparecieron los núcleos de osificación de la cabeza femoral. Se pueden encontrar los siguientes datos radiográficos (figura 33-5): la línea de Hilgenrainer (Y) es una horizontal que pasa por los cartílagos trirradios del ilíaco; la línea de Perkins o de Ombredanne (B) es una vertical que pasa por el borde más externo del acetábulo, en forma perpendicular hasta cruzar la línea Y, formando los cuadrantes de Tutti (la cabeza femoral debe estar situada en el cuadrante inferointerno, en forma normal). El ángulo que se forma con la línea C (líneas que parten del borde externo del acetábulo y pasa por el fondo del mismo hasta llegar a la línea Y) y la línea Y, nos da el índice acetabular, que en el RN es de 27.51° en promedio, y a los dos años de 20°. La línea D que va del borde externo del acetábulo al centro de la cabeza femoral y la línea B, indican el ángulo de Wiberg, que en caso de luxación de cadera es muy cerrado.

La línea E, parte de la media de la metáfisis superior hacia arriba hasta unirse a la línea Y; en caso de DDC, se encuentra acortada, mide el desplazamiento lateral del núcleo de osificación de la cabeza femoral; en caso de existir cadera luxada, la línea será más larga que en el lado no afectado. La línea G o arco de Shenton, pasa por el borde inferior del pubis; se continúa con el borde inferior del cuello femoral, conformando un arco en forma normal; si existe distorsión de este arco se considera cadera luxada.

La figura 33-5 representa a la placa anteroposterior de la pelvis en abducción; se busca el signo de Von Rossen, trazando una línea a lo largo del eje del fémur, hasta la línea media de la columna vertebral (línea media de King); por lo regular la línea pasa por el acetábulo. La mitad izquierda de las tres ilustraciones representan una luxación.

- Diagnóstico en etapa temprana (menores de dos meses): en la cadera luxable se encuentra aumento del índice acetabular y ausencia del pico de la ceja del acetábulo. En la cadera luxada y subluxada, se localiza lateralización del extremo proximal interno del cuello, signo de Von Rossen y alteración de la línea de Shenton.
- Diagnóstico en etapa tardía: además de los anteriores, se encuentra la tríada de Tutti (aumento del índice acetabular, el extremo proximal del fémur, afuera y arriba de la línea de Perkins; así como, retraso de la osificación del núcleo de la cabeza femoral).

El tratamiento dependerá de la edad a la cual se realice el diagnóstico; el mejor pronóstico se obtiene al iniciar el manejo en el RN. En la luxación teratológica, el manejo será siempre quirúrgico. En la cadera subluxable se utilizan cojines amplios y gruesos, para mantener la abducción de las caderas en forma bilateral; se utilizan durante un tiempo en meses que se calcula multiplicando por dos la edad en meses al hacer el diagnóstico; se debe realizar control clínico mensual. Debe evitarse recomendar el uso de doble pañal, porque los pañales desechables no mantienen la abducción de las caderas.

En la cadera luxable y luxada, se logra la abducción de los muslos dando estabilidad a la cadera, con el uso del arnés de Pavlik, cojín de Fredjka, entablillado de von Rossen, férula de Barlow; estos aparatos se mantienen colocados hasta que se obtenga una cápsula articular más fuerte, lo cual se logra en un plazo de tres a seis meses.

En el caso de cadera inestable, aquella en la cual a pesar del uso de los aparatos ortopédicos, no se mantiene concentricidad de la cabeza en el acetábulo, se colocará aparato de yeso pelvipédico por seis semanas, luego se cambia por otro yeso en diferente posición, verificando el centrado de la cabeza femoral, por espacio de otras seis semanas, y se continua con aparatos de abducción ambulatoria por espacio de 6 a 12 semanas.

El tratamiento debe continuarse hasta que clínica, ecosonográfica y radiológicamente se confirmen la reducción y estabilidad dinámica de la cadera, la cual acontece en un tiempo de 12-24 meses.

El manejo de la DDC no diagnosticada a tiempo, posterior a los 18 meses de edad, requiere de manejo quirúrgico, desde la tenotomía de aductores y psoas, hasta la reducción abierta y osteotomía desrotadora del fémur; así como, osteotomías del hueso iliaco para mantener la reducción y cobertura acetabular en los pacientes.

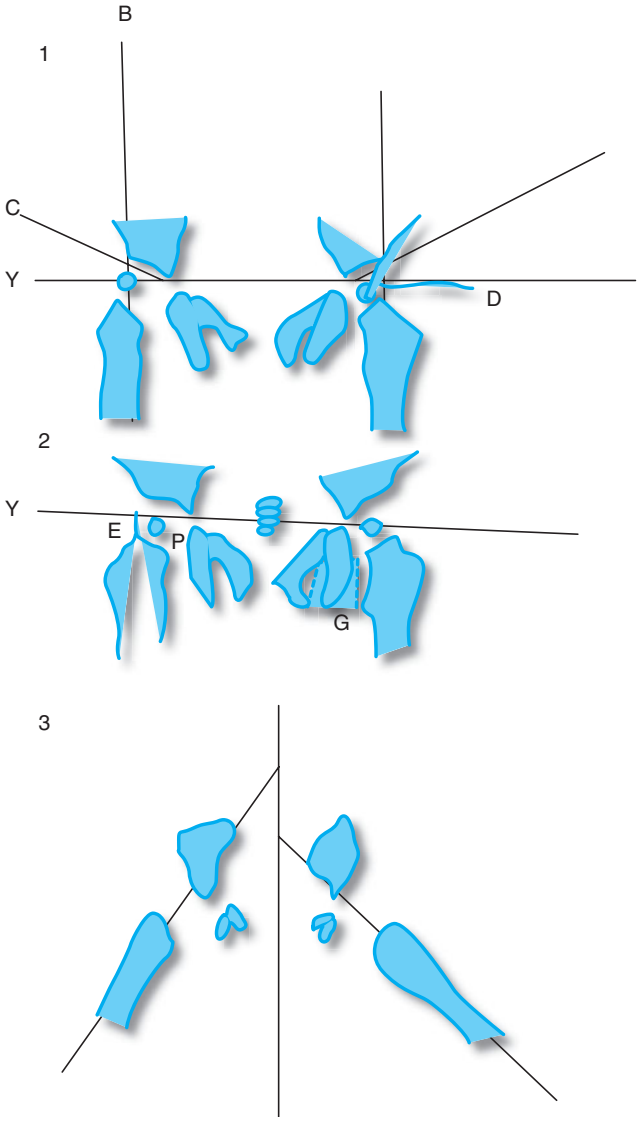


Figura 33–5. Trazos en las radiografías AP en posición neutra y Lowestein. Tomado de: Gómez L, García R, Beltrán S. Luxación congénita de cadera. En: Somolinos J, editor. Anuario de actualizaciónen medicina y ortopedia. México: Subdirección General Médica, IMSS; 1980; 10: 81–106.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Los pacientes siempre deberán ser manejados por el ortopedista pediatra desde su inicio, con seguimiento clínico variable, por lo común mensual, y controles cada seis meses hasta la adolescencia, e incluso, según los casos, hasta la edad adulta. El tratamiento de las complicaciones, debe realizarse por expertos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se realizarán ejercicios de las caderas, rodillas y tobillos en las inmovilizaciones prolongadas, sobre todo después de la utilización de los aparatos de yeso. Llevar a cabo reeducación de la marcha e incremento del rango de la movilidad de la cabeza femoral. La historia natural de la DDC aparece en la figura 33-6.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

Los padres deberán encargarse de que el niño cumpla con las indicaciones terapéuticas. Acudir a visitas de control.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Apoyo psicosocial y económico. Facilitar recuperación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar maniobras clínicas en todo RN y lactante que esté a su cuidado; así como, enseñanza a los médicos en adiestramiento en el servicio de perinatología y ortopedia.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general y el pediatra deberán sospechar y/o detectar la DDC, realizar maniobras clínicas en cada RN y enviar a valoración por el ortopedista, todos los casos detectados, para control y manejo; así como, los diagnosticados fuera de tiempo, para su tratamiento específico.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para la enfermedad displásica del desarrollo de la cadera, excepto una: **a)** es más frecuente en sexo masculino que femenino; **b)** las maniobras de Meter-Baden y Galeazzi son de ayuda para el diagnóstico; **c)** las PTCS complementan a las maniobras clínicas, para su diagnóstico; **d)** la ecosonografía se usa a partir del nacimiento; **e)** la radiología es de utilidad para el diagnóstico de DDC a partir de los 3-4 meses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Delgadillo JM, Macías HA, Hernandez R. Desarrollo displásico de la cadera. Rev Mex Pediatr. 2006;73:26-32.

Figueroa RC, Padilla N. La luxación congénita de cadera en el recién nacido macrosómico. Aspectos ultrasonográficos. Rev Med IMSS. 1994;32:277-279.

Gómez L, García R, Beltrán S. Luxación congénita de cadera. En: Somolinos J, editor. Anuario de actualización en medicina y ortopedia. México: Subdirección General Médica, IMSS, 1980;10:81-106.

Hosalkar HS, Horn D, Friedman JE, Dormans JP. Developmental dysplasia of the hip. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007:2800-2805.

Padilla N. Enfermedad displásica del desarrollo de la cadera (Luxación congénita de cadera). En: Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: Editorial El Manual Moderno; 2005:1519-1524.

Padilla N. Displasia congénita de la cadera. Historia natural y niveles de prevención. Rev Mex Pediatr. 1991;58:337-345.

Padilla N, Figueroa RC. Pruebas de transmisión del sonido en el diagnóstico de la luxación congénita de cadera en el neonato. Rev Mex Pediatr. 1996;63:265-268.

Roy DR. Displasia del desarrollo de la cadera. En: Rudolph CD, Rudolph AM, editores. Pediatría de Rudolph. 21ª ed. Madrid: McGRaw-Hill Interamericana; 2004:2:2642-2644.

Stone M, Richardson J, Bennet G. Another clinical test for congenital dislocation of the hip. Lancet. 1987;1:954-955.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a.**

PIE PLANO

Dr. Agustin Chan Lee

OBJETIVOS

Se podrá identificar al pie plano valgo flexible como una variación normal de pie que no necesita de tratamiento ni causará complicaciones en el futuro. A diferencia de los pies planos patológicos como causado por *Skewfoot*, arthrogriposis y astragalo vertical, entre otros padecimientos.

CONCEPTO

El pie plano valgo flexible es un tipo de pie normal en el cual el arco longitudinal se encuentra disminuido en la bipedestación asociado con un alineación en valgo del retropie. Se ha escrito anteriormente que se trata de una pronación aunque en realidad se trata de un valgo de retropie con una supinación relativa del antepie. El término de flexibilidad se refiere a la movilidad de la articulación subastragalina a diferencia de los estados patológicos. Un pie plano valgo flexible significa un tipo de pie normal.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No existe un agente identificado ya que un pie plano valgo flexible es un tipo de pie normal.

Huésped

El pie plano valgo flexible se encuentra en la mayoría de los niños y su resolución es espontánea en la gran mayoría de los casos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Periodo prepatogénico	Periodo patogénico		
Agente Hiperlaxitud ligamentaria. Presentaciones anómalas del producto. Influencias genéticas, ¿alteraciones hormonales maternas? Huésped Sexo femenino 5:1; raza blanca 50:1; herencia multifactorial; anomalías congénitas de extremidades inferiores; hiperlaxitud ligamentaria familiar; acortamiento de músculos periarticulares; acetábulo poco profundo. Ambiente Macroambiente Predomina en meses fríos, por el excesivo arropamiento de los niños. Matroambiente Primíparas y alcoholismo materno. Microambiente Oligohidamnios, presentación podálica y/o extensión de los miembros pélvicos *in utero*	**Etapa clínica**	Subluxable: limitación a la abducción, Barlow. Luxable: asimetría de pliegues, Ortolani, Barlow, Galeazzi. Luxada: asimetría de pliegues, limitación a la abducción.	Complicaciones: Necrosis avascular de la cabeza femoral. Reluxación. Artritis séptica de la cadera. Secuelas: Incapacidad biopsicosocial Claudicación. *Coxa vara. Coxa* plana. Horizonte clínico
	Etapa subclínica	Es un proceso gradual y progresivo. Subluxable. Hiperelasticidad sin desplazamiento de la cabeza femoral; el acetábulo está lateralizado, predisponiendo a la luxación posterior. Luxable. La cabeza femoral está en el acetábulo, pero con maniobras puede luxarse. Luxada. La cabeza femoral está fuera del acetábulo, pudiendo existir obstáculos para su reducción.	

Prevención primaria		Prevención secundaria		Prevención terciaria
Promoción de la salud	Protección específica	Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno	Limitación del daño	Rehabilitación
Dar a conocer los factores de riesgo de DDC. Promover la adecuada distribución de los servicios médicos, para la adecuada atención prenatal y perinatal	Evitar sostener al RN de los tobillos, al nacimiento Evitar el arropamiento del bebé con extremidades, inferiores en extensión y aducción	Clínico: antecedentes familiares. Maniobras clínicas positivas PCTS ultrasonográfico. Escala de Graf con pruebas estática y dinámica en menores de cuatro meses. Radiográfico Tratamiento variable: cojines ortopédicos, yeso, cirugía	Vigilancia clínica, radiológica o ecosonográfica y actuar de acuerdo con evolución	Ejercicios en cadera y rodilla. Readiestramiento de la marcha, de acuerdo con un programa elaborado que incluya lo psicosocial
Conducta preventiva en el huésped sano: Educación a las madres de familia acerca del adecuado arropamiento de los bebés. Promover la asistencia a las citas de atención prenatal. Promover la atención del parto por personal profesional. Acudir a citas de control del bebé, para valoración general y en particular de las caderas, en forma mensual. **Conducta preventiva por el equipo de salud:** Buscar antecedentes de historia familiar de DDC. Adecuado manejo del RN, sin sostenerlo de los tobillos. Vigilancia de caderas de todo lactante que acuda a revisión mensual.		**Conducta preventiva en el huésped enfermo:** Educación a los padres acerca del uso y permanencia de los aparatos ortopédicos. Señalar la importancia de la revisión periódica de las caderas de los niños y de las citas de control para vigilar la evolución de la DDC. **Conducta preventiva por el equipo de salud:** Instituir el tratamiento más adecuado para cada caso, a través del uso de aparatos ortopédicos, prescrito por el ortopedista pediatra. Vigilancia del uso adecuado de los aparatos ortopédicos. Vigilancia de la evolución de la DDC, a través de la clínica, radiología y/o ecosonografía. Derivación de pacientes a expertos en casos de mala evolución o diagnosticados en forma tardía.		

Figura 33–6. Historia natural de la enfermedad displásica del desarrollo de la cadera y sus niveles de prevención.

Existe un gran rango de diferencia en la altura del arco longitudinal en los niños, pero en general hay un desarrollo saludable del arco longitudinal durante la niñez. Existe un consenso en la comunidad pediátrica que el pie plano valgo flexible no es una enfermedad sino un tipo de pie normal, aún así en casos selectos y extremos puede llegar a ser sintomático. Un factor importante en el pie plano valgo es el acortamiento del tendón de Aquiles, siendo este factor relacionado con pacientes obesos y en la sintomatología dolorosa del pie plano valgo flexible. Basmajian y Stecko (1963) demostraron que el arco longitudinal esta conformado por el complejo oseoligamentario con poca actividad muscular. Rau y Joseph (1992) encontraron una mayor incidencia de pie plano valgo flexible en poblaciones con uso de zapatos y Echarri y Forriol (2003) una mayor incidencia en niños sin importar el uso de zapatos en la altura del arco longitudinal.

Ambiente

No hay factores ambientales de importancia en el pie plano valgo flexible.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la Salud

Difundir la naturaleza de la normalidad de esta situación siendo considerado un tipo de pie normal.

Protección específica

No existe. La mejor es el examen ortopédico realizado por personal calificado y la información hacia los padres sobre la normalidad de la situación siendo esto un tipo de pie normal.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

No existe fisiopatología específica sobre este padecimiento ya que es un tipo de pie normal.

Etapa clínica. Signos y síntomas

La consulta de pie plano valgo flexible es una de las más comunes en la ortopedia pediátrica y de gran preocupación hacia los padres. Es el deber del ortopedista pediátrico asegurarlos de que no es un padecimiento o enfermedad y que no deja secuelas en al rodilla, cadera y columna como es ampliamente percibido y fomentado.

Reconocer niños con pie plano valgo flexible que no causara problemas en el futuro del paciente es difícil y se le debe de explicar a los padres que aunque la gran mayoría de los pacientes evolucionan bien, sin complicaciones, existe un subgrupo menor que sí requieren tratamiento y que éste pueda llegar a cirugía.

Todo paciente debe ser interrogado y explorado de forma exhaustiva. Se debe de notar la marcha independiente valorando si ésta es dentro de los parámetros normales según la edad y sexo del paciente, así como hay que valorar si hay laxitud ligamentaria, torsión ósea del fémur y tibia. Se debe de valorar si hay acortamiento del tendón de Aquiles así como si hay valgo del retropie en la bipedestación y al estar parados de punta este retropie se hace varo, que significa que hay flexibilidad en la articulación subtalar lo cual significa que es un pie plano valgo flexible.

En resumen, todo paciente que acude a consulta por pie plano valgo debe de ser examinado completamente, incluyendo la fuerza muscular, laxitud ligamentaria, así como anormalidades de columna. La flexibilidad de la presentación en plano valgo, además de la valoración de un posible acortamiento del tendón de Aquiles debe de ser enfatizado.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El paciente que presenta pie plano valgo flexible es asintomático, siendo los padres que notan o perciben una deformidad, muchas veces con presión de familiares y/o amistades.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnostico precoz consiste en identificar al paciente y tipo de pie como una variedad normal de pie y asegurar a los familiares del hecho. Hay pies planos anormales que sí deben de ser diagnosticados desde la infancia, pero el pie plano flexible no es de ellos ya que la grasa subcutánea dificulta su identificación y todos los niños lo presentan excepto los desnutridos o enfermos.

Tratamiento

Ni el uso de zapatos ortopédicos, insertos, plantillas, barillas, tacones ni virones entre otros, sirven de algo en el tratamiento del pie plano valgo flexible. Los ejercicios tampoco mejoran el desarrollo del arco longitudinal aparte de que es casi imposible que un niño menor participe activamente en ellos. Los soportes de arco longitudinal no "curan" el padecimiento, éste se desarrolla sólo durante el crecimiento del niño y al momento de retirar el soporte el arco se "caerá", sí son de utilidad en casos sintomáticos pero su efectividad es únicamente mientras la tiene puesta y no ayudará en la formación del arco.

El tratamiento quirúrgico es poco utilizado para el pie plano valgo flexible y solo en casos de deformidad extrema y sintomatológica. Las artrodesis de mediopie se han abandonado por su alta tasa de complicaciones a largo plazo. La artroriesis que es la colocación de un injerto de silicón en la articulación subastragalina también se ha abandonado en los países desarrollados por su alta tasa de complicaciones y fallas. El tratamiento quirúrgico más aceptado es el alargamiento de calcáneo popularizado por Mosca.

Lo más importante es la orientación de los padres y al medio médico de que el pie plano valgo flexible es una variedad de pie normal y no requiere tratamiento y que desarrollarán un arco en la gran mayoría de los pacientes. Reimers *et al* mostró una prevalencia de una disminución del arco longitudinal en 42% de los niños de 3-5 años de edad y llegando al 6% en adolescentes sin ningún tratamiento.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Educar a los medios médicos y a los padres de familia de que el pie plano valgo no es un padecimiento sino un tipo de pie normal.

NIVELES DE ATENCIÓN

Se debe de educar a la población médica en hacer un *screening* adecuado para el diagnóstico de pie plano patológico al flexible y canalizarlo al ortopedista pediátrico cuando lo amerite o haya sospecha.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas excepto:
   a) El pie plano valgo flexible es un tipo de pie normal. **b)** El tratamiento es en educar a la familia. **c)** El no tratamiento de la "deformidad" causará graves problemas posturales en el futuro. **d)** El arco longitudinal se desarrolla durante el crecimiento del niño. **d)** El tratamiento del pie plano valgo flexible con plantillas, virones, zapatos ortopédicos.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Lovell and Winter´s Pediatric Orthopaedics/[Edited by] Raymond T. Morrissy, Stuart L. Weinstein. 6th Ed. 2006, pgs. 1283-1289.

Staheli LT, Chew DE, Corbett M. The longitudinal Arch. A survey of 882 feet in normal children and adults. J Bone Joint Surg AM 1987;69:426-428.

Rao UB, Joseph B. The influence of Footwear on the prevalence of flatfoot. A survey of 2300 children. J Bone Joint Surg Br 1992;74, 525-527.

Reimers J, Pederson B, Brodersen A. Foot deformity and the length of the triceps surae in Canish children between 3 and 17 years old. J Pediatr Orthop B 1995;4:71-73

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PIE EQUINO VARO ADUCTO CONGÉNITO

Dr. Agustín Chan Lee

OBJETIVOS

Poder diagnosticar desde recién nacido este padecimiento y su canalización con tratamiento efectivo y actualizado.

CONCEPTO

El pie equino varo aducto congénito (PEVAC) es un padecimiento conocido desde la antigüedad, al cual ha sido sometido a diferentes regímenes de tratamiento con muchas variaciones de éxito. La deformidad es caracterizada por equino del talón, varo del talón, cavo del mediopie y aducto del antepie, con diferencias en su rigidez según la gravedad el padecimiento.

Los pacientes con pie equino varo y aducto si pueden desarrollar la marcha independiente, sea unilateral o bilateral la afectación y todavía se observa en países menos desarrollados. Estos pacientes caminan sobre el dorso del pie con la planta apuntando hacia arriba. Cabe recordar que el pie está diseñado a ser plantígrado para poder desarrollar sus actividades completas, por lo cual un pie no tratado es una falla de tratamiento.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

No se ha identificado un agente específico para esta patología pero se sabe que es multifactorial con agentes genéticos y ambientales.

Huésped

No hay factores de huésped para el pie equino varo aducto demostrado, existe un predominio en el hombre de 2:1 con una incidencia de 1 a 6 por 1 000 nacimientos. La incidencia de pie equino varo aducto aumenta si hay familiares afectados al doble aproximadamente. Hoy en día, todavía se considera de origen idiopático.

Ambiente

No existe un factor ambiental demostrado para este padecimiento, todavía se considera de origen multifactorial e idiopático. Los casos en el cual está involucrado un producto macrosómico en un útero apretado con poco líquido amniótico se consideran que son de origen por fenómeno de empaquetamiento y no son considerados como un pie equino varo aducto congénito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud

Cabe la necesidad de de difundir el conocimiento del pie equino varo aducto a los prestadores de servicio primarios; poder identificar el padecimiento de manera adecuada y canalizarlo a los especialistas en el manejo actualizado de la enfermedad.

Protección específica

No existe protección específica ante el padecimiento. Lo más importante es reconocer el padecimiento y canalizar al paciente al especialista.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El padecimiento es fácilmente distinguible desde el nacimiento con una deformidad en equino, varo y aducto del pie afectado. Aproximadamente un 50% de los pacientes tienen una afectación bilateral. La clasificación de DiMeglio (1994) menciona cuatro tipos según la severidad del padecimiento. Existen varias clasificaciones pero la de DiMeglio es de las más usadas aunque muy dependiente del observador.

1. Rígido (irreducible).
2. Severo (poco reducible).
3. Mínimo (parcialmente reducible).
4. Postural (totalmente reducible).

La patoanatomía de una extremidad afectada con pie equino varo congénito no se limita a la deformidad en equino varo y aducto en el pie sino también con una extremidad más corta con hipotrofia muscular y rotación medial de la tibia. El crecimiento del pie afectado se encuentra disminuido, con frecuencia éste se encuentra una media talla o una talla completa de zapato más pequeño.

Carroll en 1997 notó lo siguiente a partir de estudios clínicos, cadavéricos y de imagen.

1. Existe un componente de cavo del pie afectado.
2. El escafoides se encuentre subluxado medialmente.
3. El cuboides se encuentra subluxado medialmente.
4. El eje del astrágalo y calcáneo son paralelos y ambos en equino y hacia medial.
5. El tríceps sural tibial posterior, flexores propio del hallux y común, la capsula posterior y ligamentos colaterales del tobillo se encuentran acortados y contracturados.
6. El antepie se encuentra en aducto y supinación.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El pie afectado muestra desde el nacimiento la deformidad característica del padecimiento, cabe mencionar la importancia de distinguirlo de otras afectaciones que pueden mostrar un cuadro clínico similar. Es posible hacer un diagnóstico *in utero* por medio de ultrasonido, pero esto no afecta el tratamiento y debe de ser considerado si no hay otras afectaciones.

Las radiografías simples no sirven para diagnosticar el padecimiento sino para dar información sobre la orientación y afectación de las estructuras óseas. Se solicitan radiografías simples en AP y Lat. Típicamente se observa un paralelismo del calcáneo y astrágalo con medialización del antepie. Las columnas mediales y laterales del pie se encuentran medializados y supinos. El ángulo entre calcáneo y astrágalo en las radiografías AP y Lat debe de ser de 25°-35° y entre el astrá-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

galo, y columna medial no más de 10° y entre el calcáneo y la columna lateral del pie también no más de 10° buscando que sean paralelos o en línea (figura 33-7).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico Precoz y tratamiento oportuno

Por lo general el diagnóstico es en el momento del nacimiento sin necesidad de estudios paraclínicos

El tratamiento del pie equino varo aducto congénito es conocido desde Hipócrates (460-377 a de C) quien utilizó la manipulación y vendajes para mantener la corrección. No es hasta la época moderna con anestesia que se pudo manejar quirúrgicamente a este padecimiento. El procedimiento quirúrgico más aceptado es la popularizada por Bensahel quien practica la liberación de tejidos blandos como se vaya necesitando durante la cirugía para lograr la liberación y mantener al pie en posición corregida.

No se recomienda ningún procedimiento quirúrgico de los múltiples existentes antes de los tres meses de edad e idealmente antes del año de edad. La edad exacta para su cirugía es debatido, pero se recomienda un pie de 8 -10 cm de longitud en un bebé saludable. Cabe mencionar que todas las técnicas de tejidos blandos se practican previo a manipulación y yesos correctivos en el pie afectado. Estas manipulaciones y yesos toman en cuenta la alta posibilidad de remodelación de las estructuras afectadas y estiramiento, logrando un grado de corrección. Todo tratamiento quirúrgico debe ser individualizado para cada paciente. Las técnicas quirúrgicas óseas no se recomiendan de primera instancia sino para el tratamiento de deformidades residuales en pacientes mayores como salvamento del pie afectado.

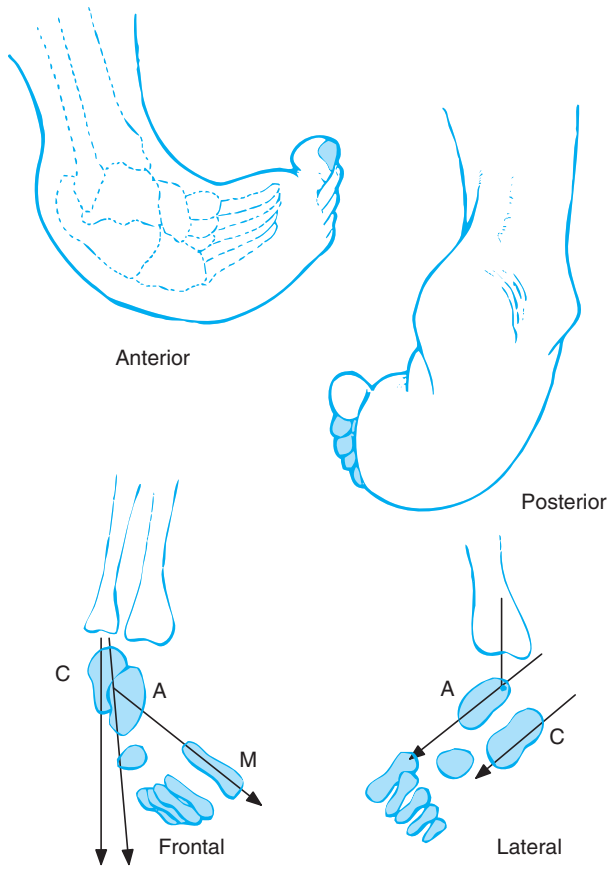


Figura 33–7. Pie normal. Arcos plantares. **A.** Arco longitudinalinterno. **B.** Arco longitudinal externo. **C.** Arco transverso. Algunos elementos musculares que impiden la caída de los arcos:
1. Fasciaplantar y músculo abductor del *hallux*. 2. Músculo abductor del 5ºortejo. 3. Fascículo transverso del músculo aductor del *hallux*. Tomado de: Gladys Villablanca Carrasco. Pediatría de Meneghello.5ª ed. Médica Panamericana; 1997. p. 2574.

El tratamiento quirúrgico del pie equino varo aducto congénito ha sido la opción durante la mayoría del siglo XX y XXI, esta es una cirugía difícil, con altas posibilidades de complicaciones y efectos residuales en el pie. El grado de entrenamiento del personal que lo practica debe ser alto y especializado. Hoy en día el tratamiento que ha resultado altamente efectivo es la manipulación y mantenimiento por yesos correctivos popularizado por Ponsetti o el método francés de manipulación y vendajes. Ambos toman se basan en la plasticidad y potencial de remodelación de las estructuras del pie en un recién nacido. El método más popular es el de Ponsetti, quien dedicó su vida a este padecimiento.

El método Ponseti se puede realizar en el consultorio y se lleva a cabo mediante la manipulación durante 10 minutos para corregir gradualmente la deformidad del pie afectado, seguido por la colocación de un yeso muslo-podálico para mantenerla. Este procedimiento se practica cada semana, logrando mayor corrección durante cada sesión. Cuando se haya logrado la corrección de la deformidad se práctica una tenotomía percutánea del tendón de Aquiles y se coloca el último yeso. Se ha informado que se necesitan de 6-8 yesos correctivos, pero esto se debe manejarse individualizando cada paciente. Se mantiene la corrección con ortesis tobillo pie o férulas Dennis-Brown posterior a retirar este último yeso. Una vez lograda la corrección del pie a un pie funcional y plantígrado se requiere de citas de control hasta los 8-10 años de edad.

Tanto el método Ponseti como el francés han consistentemente reportando de varias instituciones un buen resultado en 90-95% de los pies tratados (figura 33-8). A nivel mundial el consenso es practicar el tratamiento quirúrgico únicamente en pies que han sido tratados por los métodos ya mencionados y a mayor edad, aún si el tratamiento quirúrgico es más simple que una liberación tradicional con menos complicaciones y mejores resultados. El método Ponseti (figura 33-9) y el método francés deben ser implementado únicamente por personal altamente capacitado.

Limitación del daño

El diagnóstico y tratamiento eficaz con método Ponseti del pie equino varo aducto congénito tiene un éxito de 90-95% logrando un pie funcional y plantígrado. Tanto el costo, comorbilidad, complicaciones y tratamiento quirúrgico posterior son mucho menos ante el tratamiento quirúrgico tradicional.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación por sí misma no es una parte integral del método Ponseti, ya que el cirujano es el que practica las manipulaciones y colocación de los yesos correctivos. Si es nece-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 32-8. Paciente femenina de 1 año 8 meses de edad con pie equino varo aducto bilateral ya tratado por método Ponseti de forma ineficaz. Se inicio tratamiento nuevamente por método Ponseti.

Figura 32-9. Misma paciente que en la figura anterior dos y medio meses después de iniciar tratamiento por método Ponseti logrando pies plantígrados y flexibles. Se le indico acudir a fisioterapia para estimulo de desarrollo y estiramiento de las estructuras mediales con la utilización de ortesis tobillo pie.

sario acudir a un ortesista una vez que se haya quitado el último yeso para la fabricación de ortesis tobillo pie o férulas Dennis-Brown. Los fisioterapistas pueden ser de utilidad para continuar con un régimen de estiramiento de las estructuras mediales del pie y tobillo.

En cambio, el método francés utiliza a fisioterapistas, especialmente entrenados en sesiones diarias con la colocación de cintas colocadas bajo la supervisión del cirujano. Este método ha mostrado ser más difícil de implementar.

EVALUACIÓN

¿El tratamiento quirúrgico debe de ser?

a) Inmediato. **b)** Hasta los 3-12 meses de edad. **c)** Si el paciente lo requiere posterior a practicar el método Ponsetti. **d)** Nunca. **e)** Después del método Ponsetti de la forma tradicional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Norris C. Carroll. The Pediatric Foot; Principles of Orthopaedic Practic/Roger Dee (et al) 2nd edition. 1997 pgs. 803-820.

Ramiro Flores Moreno. Pie Equino Varo Congenito. En Martinez y Martinez (editor) La salud del niño y del adolescente 4ta edición, 2001: pgs. 1397-1399.

Lewis E. Zionts, MD, Guofen Zhao, MS. Has the Rate of Extensive Surgery to Treat Idiopathic Clubfoot Declined in the United States? JBJS vol 92-A d Number 4, April 2010

Ignacio Ponsetti. Current Concepts Review, Treatment of Congenital Clubfoot, JBJS. Vol 74-A, Number 3 March 1992

Suzanne Steinman, MD, B. Stephens Richards. A Comparison of Two Nonoperative

Methods of Idiopathic Clubfoot Correction: The Ponseti Method and the French Functional (Physiotherapy) Method. J Bone Joint Surg Am. 2009; 91 Suppl 2 (Part 2):299-31

Matthew E. Halanski MD, Jan E. Davidson. Ponseti method compared with Surgical Treatment of Clubfoot, A prospective Comparison, J Bone Joint Surg Am. 2010;92:270-8

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

ANORMALIDADES DE POSICIÓN

Dr. Agustín Chan Lee

OBJETIVOS

Que el médico de primer nivel sea capaz de identificar las anormalidades de posición más comunes en la edad pediátrica y referirlas a tratamiento eficaz y oportuno. Existen muchas ideas erróneas sobre su tratamiento, importancia y secuelas, sujetas a la mala información o falta de ella en los médicos y familiares. Es responsabilidad del ortopedista pediátrico, distinguir entre lo fisiológico y lo patológico, conociendo a fondo la historia natural del padecimiento y evitar tratamientos, gastos y angustias innecesarios hacia la familia y el paciente, con información adecuada.

CONCEPTO

En el medio se utiliza la palabra *versión* y *torsión* para significar lo mismo. Hay que aclarar que *versión* significa un alineamiento dentro de 2 desviaciones estándar sobre el eje longitudinal del hueso mientras que *torsión* significa una anormalidad de alineación sobre su eje longitudinal.

Puntos sobresalientes

- La mayoría de los padecimientos de alineación en el paciente pediátrico es parte del crecimiento y desarrollo normal.
- El uso de zapatos, férulas y aparatos ortésicos no modifica este desarrollo excepto en casos muy especializados.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

La gran mayoría de las supuestas anormalidades de alineación y rotación son fisiológicas y se resuelven con el crecimiento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

No existe agente causal específico sobre estas afectaciones. Las anormalidades restantes pueden ser causadas por factores patológicos que varían desde congénitas, traumáticas, neurológicas, paralíticas, metabólicas, infecciosas, etc. y no entran dentro de este tema.

Huésped

Cualquier paciente de edad pediátrica puede presentar alguna anormalidad de posición de las extremidades inferiores. Lo importante es reconocerlo como entidad fisiológica o patológica y darle el tratamiento necesario sí lo amerita. La falta de identificación de un proceso potencialmente patológico puede llevar a consecuencias con tratamientos tardíos y difíciles.

Ambiente

No se ha observado ningún factor ambiental aunque la falta de nutrición adecuada puede ser un factor importante.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción a la salud

Es importante reconocer lo patológico de lo fisiológico, ya que la mayoría de estos pacientes resuelven en forma espontánea su alineación. Se estima que sólo una minoría de los pacientes con mal alineación requiere de tratamiento definitivo.

Protección específica

No se ha observado.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Poco después de la formación de los anlages de las extremidades inferiores se observa una rotación y angulación medial de las mismas. Con el desarrollo del feto y hasta la madurez esquelética esta rotación y angulación medial disminuye hasta lograr la rotación y angulación lateral de la madurez esquelética.

Al nacer el fémur presenta una anteversión de hasta 40º, disminuyendo a 24º a los 10 años de edad y llegando a los 16º en el adolescente. La tibia comúnmente presenta un versión de –15º (rango -50 a +4º) incrementándose a +5º para el primer año de vida. La versión normal de la tibia es de 10º en la niñez y de 20-24º en el adulto, hay que recordar que existe una gran variedad dentro del rango normal y los chinos tienen una versión normal de 10-15º mayor a los de otra raza.

Las deformidades torsionales tienden a presentarse en familias. El interrogatorio y examinación de familiares cercanos puede indicar la evolución del padecimiento y el resultado final con la madurez esquelética. En algunos casos el empaquetamiento uterino puede ser factor causal de problemas torsionales de tibia y de metatarso aducto, usualmente ceden sin ningún tratamiento aunque el metatarso aducto puede requerir de manipulación y yesos correctivos, en algunos casos resistentes, hasta el tratamiento quirúrgico.

La mal alineación angular también tiene su historia natural, al nacer y durante su primer año de vida se nota una marcada deformidad en varo de las extremidades inferiores. Esto, aunado con la versión tibial y femoral normal a esta edad hace que, el niño, al iniciar su marcha tenga una marcada marcha de "charrito". Frecuentemente los padres acuden al ortopedista con sus niños o niñas para valoración de la deformidad en varo de las piernas. El varo normal es de aproximadamente 10-15º tibial en los RN. Para los 18-24 meses de vida las extremidades inferiores corrigen su varo y se observa un valgo fisiológico de las extremidades (mayor en niñas) y para los 6-8 años de edad se observa la corrección de esta malalineación a los 7-8º normales del adulto. La raza japonesa tiene una marcada predisposición al genu varo residual y las mujeres normalmente tienen un genu valgo de hasta los 15º.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Como todo padecimiento se debe descartar alguna patología antes de mencionarlo como fisiológico. Todo paciente debe tener una historia clínica completa con interrogatorio con los antecedentes familiares y practicar una exploración física exhaustiva. La naturaleza del padecimiento debe ser elucidado; con la edad cuando percibieron por primera vez la malalineación, progresión, tratamiento previo y evolución hasta la fecha. También es de importancia conocer la percepción de los familiares y padres de la deformidad y evolución de la misma en relación a la marcha, cosmesis y función.

La exploración física incluye el peso y talla observando al paciente de pie, sentado, acostado y en marcha, la marcha es de especial valor ya que se puede observar en forma dinámica la malalineación. Se observa al paciente por datos clínicos de malalineación rotacional o angular y se buscan datos patológicos de inestabilidad articular y/o laxitud ligamentaria. También se observa la fuerza muscular, rangos de movimientos, deformidades congénitas, manchas en piel, acortamientos, aumento de volumen e inflamación.

La presentación clásica es de un paciente que inicia su marcha asistida o independiente y es traído por los familiares por presentar marcha en "charrito". Los padres, típicamente se encuentran aprehensivos y es importante explicar la historia natural del padecimiento. El paciente tiene una marcha independiente con los pies apuntando hacia adentro, las rodillas separadas y apuntando hacia afuera, bambaleante con caídas frecuentes. Es común que a esta edad presenten pie plano valgo flexible idiopático. Los familiares con frecuencia refieren que los pies chocan con desgaste de los zapatos de forma "anormal" o diferente y que se cansan con facilidad. En ocasiones se observa que los niños se sientan en "W" (figura 33-10) con las rodillas apuntando hacia adentro y las plantas de los pies hacia arriba, particularmente común en casos de anteversión femoral. Para los 3-4 años de edad se observa una marcha con los pies apuntando hacia fuera y las rodillas juntas. A los 6-8 años de edad se observara que las piernas se encuentran alineadas con los pies a 5º de progresión normal.

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico es clínico con un interrogatorio familiar completo y exploración física exhaustiva. Cualquier alteración de la historia natural de la alineación debe ser investigada con estudios específicos. Se debe de valorar la angulación, rotación y acortamiento que pueda existir, clínicamente y por Rx. Las al-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 33–10. Paciente con anteversión femoral y su forma de sentarse típica en W.

teraciones angulares se pueden observar con una radiografía simple denominado eje mecánico. Es importante, que al tomar esta radiografía las rotulas apunten hacia adelante; si no, se obtendrá una falsa imagen de angulación y torsión. Las deformidades rotacionales se pueden describir mediante la exploración física pero la TAC es el método más eficiente para valoración exacta de la misma.

Las radiografías simples son la base de cualquier diagnóstico de angulación y/o torción, usualmente ocurren juntas en el desarrollo normal del paciente pediátrico. Los estudios están indicados cuando tenemos sospecha de algún proceso patológico indicado por uno o más de los siguientes datos clínicos: **a)** estatura inferior al 5to percentil; **b)** Asimetría severa; **c)** Deformidad severa; **d)** Desviación de la historia natural de la alineación; **e)** Progresión rápida de la deformidad; **f)** historia familiar de deformidad patológica; **g)**Anormalidades clínicas asociadas.

El tratamiento para mal alineación fisiológica según lo referido anteriormente es únicamente observación con valoración periódica y apoyo hacia los familiares. Los aparatos ortésicos como zapatos ortopédicos, férulas Dennis Brown, plantillas, twisters, aparatos muslopodálicos o suropodálicos son de dudoso valor y no se ha comprobado su utilidad. Hay que recordar que esto es un proceso fisiológico y que la mayoría de los pacientes resuelven su alineación espontáneamente sin ningún tratamiento. A contrario, los zapatos ortopédicos y plantillas son un gasto innecesario para la economía familiar y tienen su carga psicológica en el paciente. Los aparatos muslopodálicos y férulas Dennis Brown son de difícil utilización con baja aceptación por los familiares, los twisters son francamente nocivos para la salud del paciente pediátrico sano y no deben de ser utilizados. El uso de férulas está indicada en algunos casos de enfermedad de Blount.

Si se observa una mal alineación residual, a los 8-10 años de edad, el único tratamiento efectivo es quirúrgico. Esto puede ser por medio de hemiepifisiodesis en deformidades angulares leves a medianas. Para deformidades angulares mayores es necesario su tratamiento mediante osteotomía y fijación con material de osteosíntesis o fijadores externos. Las deformidades rotacionales residuales son más raras aún y su tratamiento es quirúrgico, con osteotomía desrotadora, fijada con material de osteosíntesis. Este tratamiento es reservado a niños de mayor edad con un déficit funcional o cosmética significativa (figura 33-11).

Limitación del daño

No existe nada mejor que conocer la historia natural de la alineación de las extremidades inferiores en los pacientes pediátricos y dar el apoyo familiar con información adecuada evitando tratamientos innecesarios y costosos. Todo paciente pediátrico al cual existan dudas sobre la alineación de las extremidades debe ser referido y observado periódicamente para descartar un proceso patológico. En la eventualidad de que sea un proceso patológico se debe de iniciarse el tratamiento adecuado por el ortopedista pediátrico.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Los pacientes con alineación fisiológica no ameritan ningún tipo de rehabilitación. Los pacientes que han sido operados por una mal alineación residual recibirán rehabilitación específica según el padecimiento y el tratamiento quirúrgico practicado en ellos. Esta rehabilitación debe ser indicada por el ortopedista pediátrico en conjunto con el médico especializado en rehabilitación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Se debe de conocer a fondo las diferentes etapas del crecimiento pediátrico así como variaciones de lo normal. Esta información debe de difundirse a pediatras y ortopedistas para evitar tratamientos innecesarios y costosos.

NIVELES DE ATENCIÓN

El ortopedista pediátrico es el encargado de decidir el tratamiento del paciente referido por malalineación. Se sugiere que los médicos de primer nivel refieran a todo paciente sospechoso, aunque el número de pacientes con procesos patológicos es menor estas deben de diferenciarse de un proceso fisiológico, ya que el anterior sí requiere de tratamiento oportuno.

EVALUACIÓN

1. ¿Las anormalidades de alineación en las extremidades puede ser causado por cual o cuales de las mencionadas posteriormente?
   a) Raquitismo. **b)** Secuelas de trauma. **c)** Secuelas de artritis séptica. **d)** Displasias óseas. **e)** Todas las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bruce RW: Torsional and Angular Deformities. Pediatric Clinics of North America, Common Orthopaedic Problems I. pp 867-881, August 1996.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 33–11. Paciente femenina de 12 años de edad con genu valgo bilateral importante. Foto transoperatorio que muestra la pierna derecha con corrección del genu valgo, en comparación a la pierna izquierda. La fijación de la osteotomía fue con un fijador externo.

Fabry G, Cheng LX, Molenaers G: normal and abnormal torsional development in children. Clin Orthop Rel Res 302:23-26, 1994.
Griffin PP: The lower limb, in Morrissy RT, Weinstein LT (eds): Lovell and winter´s Pediatric Orthopedics. Philadelphia, Lipincott, 1978.
Keller K: rotational Deformity of the Lower Extremity in Children. in Principles of Orthopaedic Practice 2nd ed., (eds) Dee R, Hurst LC, Gruber MA, Kottmeier SA. McGraw Hill 1998, pp 747-754.
Knittel G, Staheli LT: The effectiveness of shoe modifications for intoeing. Orthop Clin North Am 7:1019, 1976.
Staheli LT, Corbett M, Wyss C,: Lower extremity rotational problems in children: normal values to guide management. J Bone Joint Surg Am 67:39, 1985.
Staheli LT: Rotational problems in children. AAOS Instr Course Lect 1994, 43: 199-209,
Lovell and Winter´s Pediatric Orthopaedics/[Edited by] Raymond T. Morrissy, Stuart L. Weinstein. 6th Ed. 2006, pgs. 1157-1189

RESPUESTA A EVALUACIÓN

1: **e**.

DEFORMIDADES DE LA COLUMNA VERTEBRAL

Dr. Virgilio Ortiz García
Dr. Luís Pérez-Gómez Dávila

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Que el lector adquiera la capacidad de identificar la deformidad de la columna vertebral más frecuente con la finalidad de referir adecuadamente al paciente para su manejo oportuno y eficaz.

INTRODUCCIÓN

La columna pediátrica es una estructura dinámica que crece, con función de soporte axial y protección de los componentes neurológicos. La mayor parte de los pacientes se presentan consulta por una o más de las siguientes razones: dolor, deformidad o alteración neurológica distal. La deformidad de la columna vertebral es uno de los motivos de consulta más frecuentes del ortopedista pediatra.

ESCOLIOSIS

Concepto

Se define como escoliosis a la presencia de una curvatura lateral en el plano frontal o coronal de la columna vertebral mayor de 10º. La columna vista en un plano coronal debe ser recta; en cambio en el plano sagital se considera normal en un rango entre 25 a 45º de xifosis dorsal con 25 a 65º de lordosis lumbar. La deformidad no es sólo una desviación de 10º en el plano coronal; si no que se involucran además la rotación, traslación y desviación lateral, siendo ésta, una deformidad en un plano tridimensional. La escoliosis idiopática abarca casi el 80% de todas las deformidades de este tipo, y dentro de este porcentaje los segmentos mayormente afectados son el torácico y el toracolumbar. Estudios realizados por Bunnell informan estadísticamente que las curvas menores a 10-15º se observan en alrededor de 100 por cada 1 000 habitantes.

ESCOLIOSIS IDIOPÁTICA

PERIODO PREPATOGÉNICO. (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Desconocido.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

Se presenta con mayor frecuencia durante la adolescencia, siendo más afectado el sexo femenino, con una relación de 7:1. Según Bunnell, alrededor de 77 por cada 1 000 individuos adolescentes presentan curvas mayores de 5°, y solo 20 de estos pacientes presentan curvas mayores a 10°; se presentan curvas mayores de 20° en 5 de cada 1 000 individuos y curvas mayores de 30° en solo 2 de cada 1000 individuos. El riesgo se ve incrementado de manera potencial en familias con antecedentes de escoliosis idiopática. De tal forma, que el riesgo de tener un hijo con esta anormalidad es de alrededor 4% en la población general, incrementándose hasta en un 20% cuando uno de los padres la presenta. Este patrón de transmisión es consistente con un patrón de genes múltiples de penetrancia variable.

Ambiente

Hasta el momento no se ha demostrado una relación directa entre los factores ambientales y la presencia de escoliosis idiopática.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La clave del tratamiento exitoso es el diagnóstico precoz. En México aún no existen programas de detección temprana, motivo por el cual, debemos basarnos en identificar y referir con oportunidad a los pacientes con sospecha de alguna deformidad.

Protección específica

Hoy en día no se ha demostrado eficacia en algún método de protección específica para este padecimiento.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La deformidad consiste en una curva lateral de la columna vertebral en el plano frontal, ésta puede ser única o múltiple y puede desarrollarse en cualquier nivel del raquis. En la escoliosis idiopática, las curvas torácicas derechas tienen la mayor frecuencia hasta en un 70%; el resto se localizan a nivel toracolumbar, lumbar y cervicotorácico. Ante la presencia de curvas torácicas izquierdas, existe la obligación de estudiarse a fondo, con el fin de descartar alguna alteración neurológica. Por lo general, al inicio, las curvas tienden a compensarse manteniendo el centro de gravedad axial del tronco alineado. Al aumentar la curva, el tronco pierde su balance. La deformidad exige un patrón rotacional en los cuerpos vertebrales; la giba característica es secundaria a la deformidad costal causada por la rotación de la caja torácica dorsal.

Ante una mayor deformidad, la posibilidad de una disminución en la capacidad vital pulmonar se ve incrementada. En general este último efecto, no es clínicamente significativo antes de los 70 a 100° de deformidad, y siempre debe ser tomado en cuenta al momento de planear el tratamiento, debido a las limitaciones que pueda imponer.

Respecto a las curvaturas; se pueden presentar de dos formas, siendo rígidas (estructuradas) o flexibles, y su progresión dependerá de varios aspectos, entre los cuales destacan: edad, sexo, etiología, madurez esquelética, así como los grados de curvatura. Es importante señalar que la progresión de estas curvas se encuentra directamente relacionada con la edad del paciente (ante una menor edad, el riesgo de progresión de la deformidad será mayor).

Etapa clínica. Signos y síntomas

La presencia de dolor no debe considerarse como un signo cardinal de la escoliosis idiopática. Muchos pacientes son presentados en consulta por familiares que notaron una giba al inclinarse hacia delante. Los pacientes pueden presentar discrepancia en la altura de los hombros, escápulas, pelvis, con asimetría mamaria, y una giba dorsal. Si la deformidad es importante (mayor a 70°), pueden estar presentes signos y síntomas de restricción pulmonar y/o cardiovascular; el tronco se acorta, y las extremidades pélvicas y torácicas aparentan una mayor longitud. Esta entidad tiene una evolución variable y dependerá de cada caso en particular; sin embargo, la progresión de la curva suele estabilizarse al llegar a la madurez esquelética.

En casos graves, se producen cambios importantes en el ámbito psicológico, lo cual conduce hacia la incapacidad física. Una escoliosis leve, con la cabeza centrada sobre el sacro, con hombros y pelvis nivelados puede pasar inadvertida y no requerir de tratamiento.

Diagnóstico precoz

Como en cualquier historia clínica pediátrica, deben tomarse en cuenta los antecedentes heredofamiliares, prenatales y natales, así como datos del desarrollo psicomotriz. Si un paciente se presenta con dolor en la columna vertebral, es imprescindible realizar una semiología completa, ya que como se mencionó previamente, éste no es un factor importante en la escoliosis idiopática.

Cualquier alteración referida por el paciente o encontrada a la exploración física respecto a la sensibilidad y fuerza muscular, así como alteraciones de continencia vesical y anal, se deben indagar de forma exhaustiva. El nivel de actividad del paciente, así como los cambios significativos de éste, son clínicamente importantes y deben ser valorados.

La exploración física del paciente debe realizarse con los niños vestidos sólo con calzón y en el caso de las niñas, con una bata abierta en la parte posterior con el objetivo de visualizar completamente la columna, debiéndose cuidar en todos los casos el pudor del paciente.

La fase inicial en la exploración física es la observación y debe tomarse en cuenta desde el aspecto posterior, anterior y ambos lados con el paciente de pie y sentado. Se observará si la cabeza se encuentra centrada sobre el sacro en ambos planos y si hay evidencia de algún desnivel en los hombros, pezones, mamas y en las crestas iliacas. Debe observarse además si existe presencia de estigmas como lo son: mechones de pelo, masas, nevos, manchas café con leche, etcétera, que pueden orientar a otro padecimiento. Se valorará también, la longitud en ambas extremidades inferiores y se practicará la prueba de Adams, la cual consiste en la inclinación de la columna hacia delante, observando la presencia de gibas dorsales (figura 33-12). Tam-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

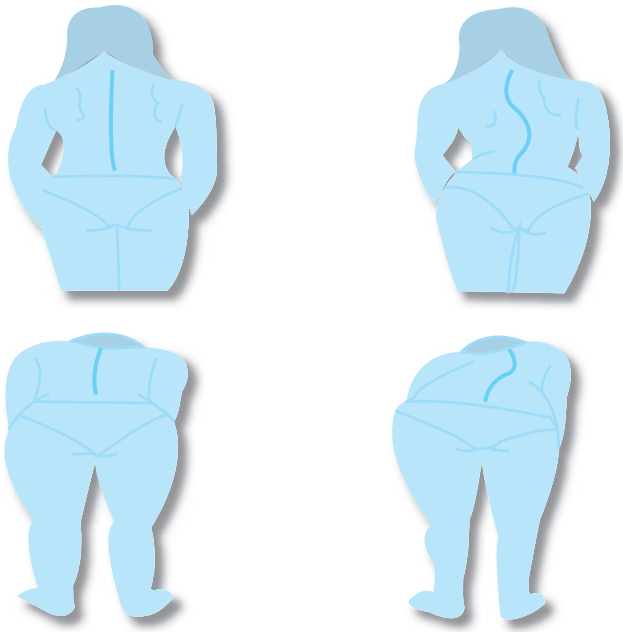


Figura 33-12. Prueba de Adams. Paciente sin deformidad y paciente con escoliosis torácica derecha en bipedestación y con flexión ventral de la columna.

bién deben valorarse los rangos de movimiento de la columna en todos sus planos. Cualquier limitación marcada deberá ser explorada. La mayor parte de los pacientes pediátricos pueden alcanzar el suelo o sus ortejos sin mayor problema. Finalmente, se practica la exploración neurológica dinámica de las extremidades valorándose la sensibilidad, fuerza muscular, y reflejos osteotendinosos.

Los estudios de gabinete, son muy importantes en el diagnóstico y manejo de la escoliosis. Tienen utilidad para llegar a un diagnóstico preciso y para valorar la respuesta al tratamiento. Debe iniciarse con radiografías simples de la columna vertebral visualizándose esta en su totalidad, en proyecciones anteroposterior y lateral. Estas radiografías se miden con el método de Cobb (figura 33-13). Las radiografías dinámicas, tienen como objetivo identificar si la columna es flexible y estructurada. La tomografía axial computarizada tiene un valor pobre en este padecimiento, y ha sido casi suplantada por la resonancia magnética, la cual permite la valoración de los tejidos blandos y en menor grado los óseos, siendo útil para descartar padecimientos neurológicos.

TRATAMIENTO OPORTUNO

Al confirmarse el diagnóstico, debe ser iniciado el tratamiento, el cual en todos los casos deberá ser indicado por el cirujano de columna. La clave de un resultado óptimo del tratamiento es la detección precoz y su manejo adecuado.

Las escoliosis idiopáticas entre 10 y 20° pueden manejarse con corsé y/o observación. Por ejemplo, las curvas menores a 35° se tratan con corsés (Milwaukee, TLSO, Boston, entre otros). Si en un paciente se observa progresión de la curva en 5° en un periodo de 3 a 6 meses, está indicado el corsé. El objetivo de los corsés es evitar la progresión de la curva y rara vez corrigen. Los pacientes que han sido tratados con corsés y muestran una progresión de la curva a 35-40° o más con posibilidad de aumentar, deben ser considerados para recibir tratamiento quirúrgico.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico son reducir el componente rotacional, así como el desplazamiento lateral de la curva. El tratamiento quirúrgico de la escoliosis a través de la historia ha presentado varios cambios desde que Harrington en la década de 1950-1959, inició su trabajo presentando su plan de distracción de la columna, seguido por Luque, quien desarrollo la instrumentación segmentaria (considerando cada vértebra como un segmento con potencial de corrección), que continúa siendo la tendencia actual.

En el tratamiento quirúrgico, existe una gran variedad de implantes: barras, ganchos, y tornillos transpediculares de abordaje anterior, posterior o ambos combinados, dependiendo del modelo y fabricante. Cada paciente debe ser estudiado minuciosamente antes de elegir el sistema más adecuado para la corrección de su deformidad. La columna debe fijarse en su nueva posición mientras se logra la fusión de los segmentos involucrados, manteniendo la cabeza centrada sobre el sacro, evitando la basculación de los hombros o pelvis. De forma rutinaria se consiguen correcciones mayores de 50% de la deformidad.

El tratamiento quirúrgico y fusión está indicado cuando las curvas son mayores a 35° y existe falta de balance de la columna vertebral con deformidad importante. Las gibas muy notorias se pueden tratar con toracoplastia (resección de costillas), la cual mejora en forma importante la apariencia del paciente, sin disminuir la curva.

Limitación del daño

El tratamiento de la escoliosis idiopática tiene como objetivo evitar la progresión de las curvas, así como la corrección de las mismas. El seguimiento de estos pacientes será por lo me-

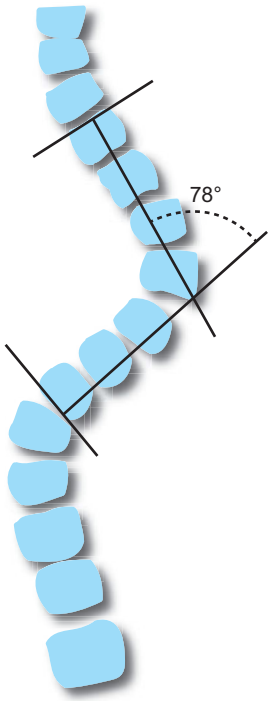


Figura 33-13. Método de Cobb para la medición radiográfica de esoliosis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nos hasta la madurez esquelética con revisiones en intervalos de 4 a 6 meses. En pacientes con curvas pronunciadas, se debe considerar su seguimiento hasta la edad avanzada, ya que pueden presentar dolor por degeneración facetaria, enfermedad discal degenerativa y otras alteraciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Mientras que un paciente con diagnóstico de escoliosis idiopática reciba el tratamiento adecuado en las etapas tempranas sin mayor deformidad, no estará indicado un programa de rehabilitación específica.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

La exploración de la columna vertebral debe formar parte integral en todos los pacientes pediátricos y adolescentes de cualquier nivel para facilitar la detección oportuna de estas patologías. Hay que recordar que todas las deformidades grandes iniciaron siendo pequeñas.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general, familiar y el pediatra deberán referir a los pacientes con sospecha de deformidad en la columna al médico especializado en deformidades de la columna.

EVALUACIÓN

1. ¿El dolor es el signo mas importante en la escoliosis idiopática?:
   a) Cierto; **b)** Falso.
2. Señale lo incorrecto respecto al diagnóstico en la escoliosis idiopática:
   a) Debe visualizarse completamente la columna. **b)** Se observará si la cabeza se encuentra centrada respecto al sacro. **c)** La prueba de Adams debe ser practicada. **d)** Deben valorarse inicialmente radiografías en proyecciones AP y lateral. **e)** La tomografía es de vital importancia para su diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Boachie-Adjei O, Lonner B. Spinal deformity. Ped Clin North Am, 1996; 43:883-897.
Bunnell PW. The natural history of idiopathic scoliosis. Clin Orthop 1998; 229:20-25.
Herndon WA, Emans JB, Micheli LG, et al.: Combined anterior and posterior fusión for Scheuermann´s Kyphosis. Spine 1981; 6: 125-30.
LenkenLG. The Pediatric spine. In: Principles of orthopaedic practice. Dee R, Hurst LC, Gruber MA, Kottmeier SA. Editors. 2° ed. McGraw-Hill; 1998.p. 1397-1467.
Ortiz V. Deformidades de la columna vertebral. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y el adolecente. 5° ed. México: El manual moderno; 2005.p. 1533-36.
Weinstein SL, Ponsetti IV. Idiopathic scoliosis: Natural history. Spine 1986; 11: 780.
Wynnw-Davies R. Familiar idiopathic scoliosis. J Bone Joint Surg 1968; 50B: 24-30.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2: **d**.

ARTRITIS SÉPTICA

Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar y referir de manera oportuna al paciente con sospecha de artritis séptica.

CONCEPTO

La artritis séptica aguda (ASA) se refiere a una invasión del espacio sinovial por microorganismos que causan un proceso supurativo agudo en el mismo. La a ASA es generalmente de origen bacteriano y constituye una emergencia medica. La falla en el diagnóstico y el tratamiento precoz resulta en la discapacidad permanente con destrucción del cartílago articular.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Etiología

La edad es el mayor determinante en la etiología de la ASA. El *S. aureus*, los bacilos gram negativos, y el streptococcus del grupo B (SGB) son los organismos mas frecuentemente encontrados en la ASA de los neonatos. *S aureus*, *H influenzae* de tipo *b*, el *streptococcus* del grupo A (SGA) y el *Streptococcus pneumoniae* causan ASA en niños menores de cinco años de edad, aunque *H. influenzae* del tipo b es ahora raro debido a la inmunización en los niños. Cerca de un tercio de las infecciones en hueso y articulaciones ocasionadas por. *S. pneumoniae* son debidas a cepas con susceptibilidad reducida a la penicilina. *S. aureus* y SGA son los patógenos más comunes en el asa en los niños mayores de 5 años de edad. Otros patógenos reportados como causa de ASA en los niños incluyen a: *Kingella kingae*, *Neisseria meningitidis*, *Salmonella sp*, estreptococos β-hemolíticos diferentes a el A y el B y raramente bacterias anaerobias. Las infecciones por *Pseudomonas aeruginosa* y por *Candida sp* se reportan en niños que abusan de drogas intravenosas.

Huésped

Los niños pueden presentar ASA a cualquier edad, la mitad de los pacientes son menores de tres años de edad, el 30% de los pacientes pediátricos son menores de dos años de edad. En 10% se presenta afección de focos múltiples. El sitio más

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

afectado en todas las edades es la rodilla (niños 41%, neonatos 54%), seguido por la cadera (niños 23%, adultos 16%) Las articulaciones más afectadas son las grandes de las extremidades inferiores.

Ambiente

La ASA no está específicamente relacionada con factores socioeconómicos en su incidencia, es común encontrar una historia de trauma relacionado de manera temporal al ataque o inicio de la ASA ocasionada por *S. aureus*. Las infecciones del tracto respiratorio superior frecuentemente la preceden cuando es ocasionada por *H. influenzae* tipo b y *Kingella kingae*.Aunque la mayoría de los niños no tienen una enfermedad subyacente, los factores de riesgo para la presentación de ASA incluyen, estados de inmunodepresión, hemoglobinopatias, diabetes mellitus, abuso de drogas intravenosas y artritis.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Como todas las enfermedades infecciosas, la mejoría en los niveles de educación, higiene y atención médica básica puede disminuir la prevalencia de esta enfermedad y sus secuelas.

Protección específica

Las medidas de protección específicas son el uso de la vacuna anti-Hib y el uso de preservativo ante el riesgo de infección por *N. gonorreae* en adolescentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

El agente infeccioso puede llegar a penetrar la articulación por tres vías:

1. Diseminación hematógena.
2. Continuidad.
3. Implantación directa por trauma o cirugía.

El líquido sinovial es viscoso con IgG y ácido hialuronico; contiene concentraciones de electrólitos y glucosa similares al plasma. Sirve de lubricación, amortiguación y nutrición al cartílago avascular de la articulación. La sinovia es responsable de la producción del líquido sinovial. Esta altamente vascularizada y carece de membrana basal, teniendo una susceptibilidad aumentada a la inoculación hematógena. Una vez que el agente infeccioso llega a penetrar a una articulación y colonizar la sinovia, se inicia una cascada de inflamación con liberación de enzimas. Iniciada la cascada inflamatoria con la migración de celular polimorfonucleates, se liberan enzimas lisosomales. Estas enzimas (elastasa, catepsina y colagenasa) causan una rápida destrucción del cartílago articular, que comienza dentro de las primeras 24 h de haberse iniciado el padecimiento.

La destrucción de la articulación no se encuentra limitada al cartílago articular, sino que también involucra a los tejidos blandos, como los ligamentos y la cápsula articular, en casos severos éstos pueden ser totalmente destruidos, causando inestabilidad articular. La destrucción del cartílago puede continuar hasta la exposición del hueso subcondral con destrucción de la misma, esto es una complicación particularmente severa en el paciente pediátrico, ya que puede afecta el cartílago de crecimiento, causando deformidades angulares y acortamiento de la extremidad afectada.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El cuadro clínico se presenta con el paciente francamente enfermo con dolor articular, disminución de la función y del rango de movimiento de la extremidad afectada, el dolor ocurre tempranamente, al evolucionar el proceso infeccioso la articulación se inflama y presenta eritema, los síntomas sistémicos que se presentan son fiebre, malestar general, hiporexia, irritabilidad. Si se afecta la extremidad inferior el paciente se niega a caminar, si la extremidad superior es la afectada el paciente puede presentar pseudoparalisis o renuencia a usar la articulación afectada. Las articulaciones de la extremidad inferior son las que se afectan más comúnmente. La rodilla es la más afectada, la cadera y el tobillo se afectan en menor proporcion. Más del 90% de los casos de ASA son monoarticulares. Sin embargo, puede haber involucro de múltiples articulaciones cuando hay infecciones por *N. gonorrheae*, *N. meningitidis*, *Salmonella sp* y ocasionalmente *S. aureus*.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El diagnóstico debe considerarse por los síntomas y signos sugestivos de ASA. La leucocitosis, los niveles elevados de velocidad de sedimentación globular (VSG) y los niveles elevados de proteína C reactiva (PCR) son datos comunes en los niños con ASA, sin embargo al igual que en osteomielitis no son específicos, son marcadores de inflamación que pueden orientar en la evolución del paciente. La VSG puede elevarse hasta niveles de 100 mm/h y la PCR hasta 20 UI. Con el tratamiento adecuado, las cifras disminuyen a valores normales; la PCR en días, mientras que la VSG puede permanecer elevada por semanas con tendencia ala disminución gradual. En la citología hemática la leucocitosis se presenta con predominio de neutrofilos y en ocasiones con bandemia, aunque los neonatos pueden presentar sólo trombocitosis o anemia con una diferencial de la seria blanca normal o discretamente alterada. Existen algunos estudios de de rayos X e imagen que son de utilidad; desde le punto de vista radiográfico, los cambios en los casos agudos de artritis sin mínimos y lo que se podrá observar es un aumento del espacio intraarticular con subluxación de la misma (neonatos y lactantes) y afección de los tejidos blandos con edema y borramiento de los planos anatómicos, en los casos avanzados se observan erosión del cartílago articular y destrucción ósea subcondral y por lo general se visualizan como secuelas del proceso infeccioso inicial. El ultrasonido es útil en identificar la presencia de líquido articular anormal, en especial en articulaciones como la cadera, debido a la dificultad de identificar el líquido anormal en esta articulación. Las gamagrafia ósea muestra imágenes de hipercaptación ósea y son de utilidad para demostrar osteomielitis como complicación de la ASA. La reso-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nancia magnética nuclear y la tomografía axial computarizada no permiten diferenciar entre un proceso séptico o aséptico, pero son de utilidad al igual que el ultrasonido para demostrar efusión intraarticular. El diagnóstico definitivo requiere del análisis y cultivo del líquido articular obtenido por aspirado simple, guiado por ultrasonido o mediante cirugía. Los hemocultivos son también útiles en identificar el agente causal. La obtención de un líquido sinovial purulento con una cuenta leucocitaria mayor de 50 000/mm^3 con predominio de polimorfonucleares, con elevación de proteínas y disminución de la concentración de glucosa, por lo general 33% en relación a la glucosa en el suero son datos característicos de la ASA. Ante cualquier sospecha de artritis séptica, se practica una punción articular. Si el resultado de la punción es purulento, se debe efectuar lavado articular con abundante solución fisiológica por artrotomia. Sí la punción es negativa, pero existe una fuerte sospecha de artritis séptica se justifica el lavado articular. Una punción negativa ante cualquier cuadro clínico sugestivo de artritis séptica no descarta su posibilidad. El lavado articular sirve para eliminar. La colagenasa y otras enzimas, para la observación directa del daño y el retiro de tejido desvitalizado que pudiera servir como nicho. El lavado articular puede repetirse cuando sea necesario, usualmente en un periodo de 2 a 3 días.

La artroscopia cuada día tiene más auge, aunque todavía es discutido su uso. En la actualidad sólo se acepta el lavado articular para artritis séptica de la rodilla. Los mecanismos de succión-perfusión se utilizaron con gran entusiasmo inicialmente, pero hoy día se ha observado que tienen muchas complicaciones, que tienen un alto costo económico y que necesitan de personal altamente capacitado.

Aunado al lavado, debe manejarse con antibiótico, cubriendo los agentes causales más comunes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación de la extremidad afectada es primordial para lograr un resultado óptimo. Desde el inicio se dejaba en reposos absoluto, con inmovilización de la misma; eso favorece la anquilosis de la articulación y ya no se practica. Se ha demostrado que la movilidad temprana fomenta la recuperación condral, así como la función de la articulación. Se inicia con movilidad pasiva seguida por movilidad activa tan pronto como lo tolere el paciente sin carga inicialmente y se procederá al regreso de actividades según la evolución del paciente.

NIVELES DE ATENCIÓN

El tratamiento de el asa involucra a el médico de primer nivel, el cirujano ortopedista, el infectólogo, imagenología, laboratorio, patología y rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Señale la aseveración incorrecta para artritis séptica aguda en el niño:

   a) El 50 a 70 % es causado por *S. aureus*. **b)** Las articulaciones grandes de miembros inferiores son las más afectadas. **c)** El cartílago se destruye e las 72 h. d) El cuadro clínico se caracteriza por fiebre, dolor articular y disminución de la función articular. **e)** Ante la sospecha de ASA, esta indicada la aspiración intraarticular para identificar al germen.

RERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Welkon CJ, Long SS, Fisher MC, Alburger PD: Pyogenic arthritis in infants and children: A review of 95 cases. *Pediatr Infect Dis J* 1986; 5:669.

Barton LL, Dunkle LM, Habib FH: Septic arthritis in childhood. *Am J Dis Child* 1987; 141:898.

Adams WG, Deaver KA, Cochi SL, et al: Decline of childhood Haemophilus influenzae type b (Hib) disease in the Hib vaccine era. *JAMA* 1993; 269:221.

Bowerman SG, Green NE, Mencio GA: Decline of bone and joint infections attributable to Haemophilus influenzae type b. *Clin Orthop Rel Res* 1997; 341:128.

Bradley JS, Kaplan SH, Tan TQ, et al: Pediatric pneumococcal bone and joint infections. *Pediatrics* 1998; 102:1376.

Rompalo AM, Hook EW, Roberts PG, et al: The acute arthritis dermatitis syndrome. The changing importance of Neisseria gonorrhoeae and Neisseria meningitidis. *Arch Intern Med* 1987; 147:281.

Ortiz-Neu C, Marr JS, Cherubin CE, Neu HC: Bone and joint infections due to salmonella. *J Infect Dis* 1978; 138:820.

Schattner A, Vosti KL: Bacterial arthritis due to beta-hemolytic streptococci of serogroups A, B, C, F, and G. *Medicine* 1998; 77: 122.

Renne JW, Tanowitz HB, Chulay JD: Septic arthritis in an infant due to Clostridium ghoni and Haemophilus parainfluenzae. *Pediatrics* 1976; 57:573.

Goldin RH, Chow AW, Edwards JE, et al: Sternoarticular septic arthritis in heroin users. *N Engl J Med* 1993; 289:616.

Barton LL, Dunkle LM, Habib FH: Septic arthritis in childhood. Am J Dis Child 1987; 141:898

Yagupsky P, Dagan R, Howard CB, et al: Clinical features and epidemiology of invasive Kingella kingae infection in southern Israel. *Pediatrics* 1993; 92:800.

Goldenberg D, Cohen AS: Acute infectious arthritis. *Am J Med* 1976; 60:369.

Goldin RH, Chow AW, Edwards JE, et al: Sternoarticular septic arthritis in heroin users. *N Engl J Med* 1993; 289:616.

Vassilopoulos D, Chalasani P, Jurado RL, et al: Musculoskeletal infections in patients with human immunodeficiency virus infection. M*edicine* 1997; 76:284.

Welkon CJ, Long SS, Fisher MC, Alburger PD: Pyogenic arthritis in infants and children: A review of 95 cases. Pediatr Infect Dis J 1986; 5:669.

Wiley JJ: Septic arthritis in childhood. Can J Surg 1979; 22:326.

Nelson JD: The bacterial etiology and antibiotic management of septic arthritis in infants and children. Pediatrics 1972; 50:437.

OSTEOMELITIS HEMATÓGENA AGUDA

Dr. Lucio Eduardo Martín del Campo Rodríguez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Conocer el cuadro clínico, los datos radiográficos y los datos de laboratorio para hacer el diagnóstico oportuno de la osteomielitis hematógena aguda, así como la importancia de su tratamiento temprano para prevenir la cronicidad y sus secuelas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

La osteomielitis hematógena aguda (OHA) es una infección aguda del hueso con un ataque rápido, que sucede por la introducción en la metafisis del hueso de organismos piogenos que tienen troficidad sobre el tejido óseo.[1] Por lo general, se refiere a un proceso agudo provocado por bacterias, pero también puede referirse a infecciones causadas por micobacterias, por hongos y raramente por virus. Por consenso la osteomielitis aguda se define por la duración de los signos y síntomas que es menor a 14 días.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Etiología

El agente causal más común de OHA en todas las edades es el *S. aureus* ocasionando el 50 a 70 % de los casos entre las edades de un mes a cinco años de edad. El segundo lugar en frecuencia lo ocupan los estreptococos, principalmente el estreptococo del grupo A (especialmente complicando a infecciones por varicela), menos frecuente es el estreptococo del grupo B que se presenta sobre todo como un agente infeccioso en el periodo neonatal en conjunto con bacterias entéricas gram negativas, las especies de salmonella son frecuentes en paciente con hemoglobinopatías asociadas. Pseudomonas aeruginosa se asocia en pacientes con heridas puntiformes de calcáneo, metatarso y hueso del tarso y finalmente el *Haemophilus influenzae* del tipo b que actualmente es un patógeno de presentación rara debido a el uso de la vacuna anti-Hib. Cabe destacar que en casi la mitad de los casos con OHA en niños no se establece un diagnóstico etiológico.

Huésped

Edad y sexo

La OHA afecta más a los niños que a las niñas en una proporción de 2.2:1. La tasa anual en niños menores de 13 años en los Estados unidos se estima aproximadamente en 1:5000, la mitad de los casos de OHA ocurren en niños menores de 5 años de edad, en los neonatos se estima que ocurre en 1 de 3 neonatos por 1000 admisiones en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Los estudios de población muestran una incidencia mundial variando de 1:1 000 a 1:20 000, evidenciando a la OHA como un problema poco común pero no raro.

Ambiente

Los pacientes pediátricos con algún tipo de inmunodeficiencia, con desnutrición o con una enfermedad infecciosa subyacente y con un nivel socioeconómico bajo son particularmente susceptibles a presentar una infección ósea.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Las infecciones óseas son relativamente infrecuentes, pero sus secuelas pueden ser devastadoras, por lo cual es de particular importancia capacitar a los servicios médicos de primer nivel para su diagnostico temprano y referencia a centros especializados de atención.

Protección específica

La única protección específica que existe es la vacuna anti-Hib contra *Haemophylus influenzae*.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

El agente llega al hueso por vía hematógena a través de la arteria nutricia. La arteria nutricia penetra en el hueso a nivel de la diafisis y llega a la metafisis sin atravesar la fisis. Es aquí donde forma sinusoides en donde la circulación se vuelve más lenta y torpida, favoreciendo la nidación del agente causal. Estos sinusoides de capilares carecen de epitelio basal, lo cual favorece la capacidad bacteriana de atravesarlos y llegar al tejido oseo, formando microtrombos sépticos. Se ha observado que la bacteremia o la sepsis por si sola no es causa directa de la osteomielitis. En ocasiones se ha notado la necesidad de un traumatismo anterior con la formación de un hematoma para favorecer la proliferación bacteriana. Una vez establecido en la metafisis, se forma un infarto séptico con necrosis ósea dentro de las primeras 48 horas. Esta proliferación inmediatamente forma pus, la cual sigue los canales haversianos y los de Volkman hasta llegar a la corteza, rompiéndola y derramándose hacia el espacio subperiostico. Pocas veces se disemina por el canal medular. Se forma un absceso subperiostico y si este es lo bastante grave, puede llegar a romper el periostio y afectar el tejido blando adyacente. En ocasiones esta afección de tejidos blandos puede llegar a causar perdida de cobertura o formar una fístula con drenaje de material purulento.

El hueso necrótico causado por la infección se denomina secuestro y el hueso nuevo formado por el periostio para tratar de aislar estos focos de infección se llama involucro, el cual es hueso pobremente vascularizado y junto con el secuestro puede ser un foco de osteomielitis crónica.

Etapa clínica. Signos, síntomas y diagnóstico

El cuadro clínico del paciente con una infección ósea aguda por lo general incluye fiebre y dolor en el sitio afectado de cuando menos tres días de evolución. El dolor óseo en una extremidad acompañado de fiebre sin causa definida obliga a pensar en el diagnostico de OHA hasta que se demuestre lo contrario. Estos dos síntomas generan una amplia gama de diagnósticos diferenciales (cuadro 33-1). La edad de presentación del cuadro clínico es un factor importante para decidir el posible agente infeccioso e iniciar el tratamiento empírico. La historia clínica y el examen físico asociados con la OHA son sensibles pero raramente especificas. Lo más característico en el cuadro clínico es la fiebre, con dolor en el sitio de la infección y la limitación de uso en la extremidad afectada. Los síntomas constitucionales como letargo y anorexia son menos comunes. No existe una correlación entre la gravedad del cuadro clínico y la severidad de la infección ósea. La mayor parte de las veces, el sitio de infección se encuentra en la metafisis de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los huesos largos, en forma típica los afectados con más frecuencia son el fémur y la tibia hasta en un tercio de los casos, otros huesos afectados con frecuencia son el calcáneo y el humero, aunque puede afectar a cualquier hueso.

Por lo común, el primer síntoma es el dolor en la zona afectada e hipertermia aunque puede presentarse fiebre antes del dolor. Muchas veces hay el antecedente de trauma en la zona afectada. En este periodo, por lo común se indica antibiótico por el cuadro febril enmascarando el cuadro clínico del paciente, lo que dificulta el diagnóstico del padecimiento. El paciente puede presentar pseudoparálisis de la extremidad afectada, requerir de apoyo o dejar de deambular. La piel circundante al foco de infección puede tener la apariencia de piel de naranja, en particular si hay afección importante de los tejidos blandos. Los signos clínicos específicos de inflamación como calor, rubor, dolor y aumento de volumen no son característicos, a menos que haya una lesión importante del tejido blando como una celulitis, con afección de estructuras óseas superficiales.

Los datos clínicos de presentación iniciales en todos los casos son dependientes de la edad, así en los neonatos el cuadro puede ser muy vago. Pueden presentar sólo irritabilidad y disminución en su alimentación, la extremidad afectada puede ser dolorosa a la movilización, lo cual se detecta en su manipulación normal por parte del personal de enfermería. Comparados con niños de mayor edad, los neonatos presentan periostios más delgados con cortezas desprendibles con facilidad; éstas son barreras menos efectivas hacia la propagación de infección a tejidos adyacentes. El nicho infeccioso puede atravesar con facilidad el tejido óseo e invadir las estructuras adyacentes. Con frecuencia, en los neonatos se encuentra afectada la extremidad completa, observándose eritema y edema, con aspecto de piel de naranja. En pacientes de mayor edad los signos y síntomas tienden a localizarse sobre el sitio de infección ósea, los datos clínicos pueden variar desde sólo afección local hasta datos de gravedad con afección sistémica. En casi la mitad de los lactantes mayores y preescolares se puede localizar el punto doloroso, que es análogo al sitio de infección. En los neonatos cerca del 50% de los casos tienen afección de múltiples huesos, mientras que en los niños mayores la afección de múltiples sitios es inusual reportándose en alrededor de 10% de los casos, además los neonatos frecuentemente tienen artritis séptica asociada a la OHA esto debido a el retraso en la presentación en el neonato así como los problemas anatómicos y de inmunidad conocidos en esta edad. El dolor es difícil de localizar si el foco infeccioso se encuentra en la pelvis o en la columna, en la osteomielitis de columna o vertebral la principal dificultad en su diagnóstico es el retraso en su presentación. Ocurre con más frecuencia más en niños mayores. Los niños con osteomielitis vertebral tienen por lo general más de ocho años de edad, se presentan con dolor lumbar que es intenso y constante, tienen un curso indolente en 3 a 4 meses y se presentan subsecuentemente con una enfermedad febril aguda con manifestaciones sistémicas, el examen físico revela con frecuencia una exquisita hipersensibilidad en el área afectada

Cuadro 33- 1. Diagnóstico diferencial de dolor óseo en una extremidad y fiebre en el niño

Enfermedades sistémicas
Fiebre reumática aguda,
Artritis séptica
Enfermedad de Gaucher
Púrpura de Henoch-Scholein
Leucemia
Tumores oseos primarios
Artritis reactiva
Síndrome de Reiter
Sarcoidosis
Enfermedad de celular falciformes
Artritis reumatoide juvenil
Tuberculosis
Enfermedades no sistémicas
Celulitis
Fracturas/Trauma no accidental
Histiocitosis
Osteocondrosis
Enfermedad de
Legg-Perhes
Artritis reactiva
Distrofia refleja neurovascular
Sinovitis transitoria
Osteomielitis subaguda

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El examen para el diagnóstico definitivo de OHA es el cultivo de aspirado de hueso o la biopsia de hueso. En algunos pacientes que han recibido antibióticos los cultivos pueden resultar estériles, y en estos casos la tinción de gram podría resultarnos útil al mostrar la presencia de bacterias (usualmente cocos gram positivos). En algunos casos con cultivo y tinción de gram negativos el examen histopatológico del hueso es orientador al mostrarnos los cambios inflamatorios típicos de la osteomielitis.

El hemocultivo puede ser de utilidad ya que el 50 a 70 % de los hemocultivos en etapa aguda son positivos, sin embargo, la ausencia de un cultivo positivo no excluye una OHA y no deberá descartarse como una posibilidad. El conteo periférico de leucocitos no es un indicador confiable de OHA ya que en algunas series ha resultado normal más que elevada, los neonatos específicamente pueden tener una diferencial de formula blanca dentro de rangos normales, pero tienden a presentar anemia y trombocitopenia. Entre los datos de laboratorio la proteína C reactiva (PCR) y la velocidad de sedimentación globular (VSG) se encuentran elevados en el 90 % de los casos y aunque son inespecíficos para el diagnostico, son útiles en el seguimiento de la enfermedad. La VSG se eleva en las primeras 24 horas del ataque de los síntomas de la OHA normalizándose poco a poco en 3 a 6 semanas, la PCR se eleva dentro de las primeras 6 horas y se normaliza a las dos semanas. Indicando la disminución de ambas una buena respuesta al tratamiento.

Todo paciente con sospecha de OHA debe tener radiografías simples como parte del abordaje inicial. Al evaluar las radiografías de manera inicial puede haber pocos datos de anormalidad en los primeros 10 días, en los primeros tres días no hay alteraciones, después del tercer día puede haber evidencia de afección de tejidos profundos con inflamación rodeando el sitio de infección, y esto puede ir seguido de una pobre diferenciación de los planos musculares del cuarto al séptimo día. Estos cambios en los tejidos son poco específicos, los cambios típicos de osteomielitis aparecen en 10 a 21 días, apreciándose una ruptura cortical con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

levantamiento de periostio y la imagen característica de piel de cebolla, aunque esto puede no presentarse hasta las seis semanas y por lo general indica cronicidad.

La resonancia magnética (RM) puede dar mayor información en comparación con las radiografías simples, en especial en etapas tempranas antes de que los cambios radiográficos sean evidentes en las radiografías simples; sus desventajas son el alto costo y su inespecificidad. La tomografía axial computarizada (TAC) es útil para mostrar destrucción cortical, presencia de secuestros e involucros con afección de tejidos blandos. Ambas son caras y requieren la sedación del paciente pediátrico. El ultrasonido no ha demostrado ser útil en el diagnóstico de osteomielitis aguda, pero si puede mostrar la presencia de abscesos y/o afección de tejidos adyacentes.

La gamagrafia ósea con tecnecio o galio es de utilidad para detectar zonas afectadas "calientes" o "frías", que indiquen hipercaptación del material radiológico en casos de sospecha de OHA, pero deberá considerarse en conjunto con el cuadro clínico del paciente.

El tratamiento inicial en un cuadro agudo de osteomielitis es multifacético. Debe tomar en cuenta el estado del paciente y proporcionar el tratamiento de sostén adecuado. El tratamiento básico es quirúrgico y antibiótico.

La selección de los antibióticos en el manejo empírico de la OHA debe tomar en cuenta la edad del niño y el o los agentes infecciosos mas comunes para esa edad (cuadro 33-2), en la mayoría de los casos debe siempre incluir un agente antiestafilocócico ya que *S. aureus* es el agente infeccioso mas frecuente. Se debe hacer una consideración especial con cobertura para bacilos gram negativos y otros agentes infecciosos poco comunes en los grupos especiales como neonatos, pacientes inmunocomprometidos, pacientes con anemia de células falciformes, pacientes que vivan en áreas con una baja aplicación de la vacuna antiHib, y pacientes que vivan en áreas con una prevalencia elevada de *S. aureus* meticilino-resistente. En osteomielitis neonatal se debe incluir cobertura para estreptococo del grupo B y bacilos gram negativos. En los niños menores de cuatro años se debe dar cobertura para *H influenzae* tipo b si no se ha establecido un programa de vacunación o bien si el historial de vacunación en el niño es incierto. Para los niños ya inmunizados los patógenos mas frecuentes son; *el S. aureus, Streptococcus pyogenes* y *S. pneumoniae*. En los niños inmunocomprometidos con enfermedad de células falciformes, se debe dar una cobertura con antibióticos de amplio espectro que incluya efectividad contra especies de salmonela. Una vez identificado el agente infeccioso deben hacerse los cambios específicos para cubrirlo. Se dará preferencia a los antibióticos bactericidas sobre los bacteriostáticos. El comienzo de la terapia debe ser por vía parenteral por un mínimo de tres semanas. Después de este periodo se podrá valorar el uso de antibióticos orales de acuerdo a la mejoría clínica para un total de 4 a 6 semanas dependiendo de la evolución del cuadro clínico.

El tratamiento quirúrgico en OHA se lleva a cabo cuando hay secreción purulenta metafisaria, tejido necrótico con secuestros y/o involucros; éstos deberán ser eliminados con un aseo quirúrgico exhaustivo. El aseo quirúrgico se valora si después de tres días de identificado el foco de osteomielitis, el paciente no muestra datos de mejoría clínica o si hay franca progresión de la infección con mayor destrucción ósea.

Limitación del daño

Lo ideal es la detección temprana de la enfermedad y su tratamiento inmediato con antibióticos específicos y tratamiento quirúrgico para evitar complicaciones y/o deformidades.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Una vez que el proceso infeccioso se ha eliminado del huésped se inicial el periodo de rehabilitación/reconstrucción del sitio afectado. Si la infección fue en un hueso de la extremidad pélvica, es importante valorar si esta es capaz de cargar peso y mantener su función de bipedestación y locomoción. Si es de la extremidad torácica, es importante valorar su función como interfase entre el huésped y su medio ambiente.

El déficit óseo causado por infección y lavado quirúrgico puede llegar a ser mayor. Un hueso inestable es incapaz de su función, por lo cual deberá ser fijado con algún material de osteosintesis. Los grandes defectos óseos se suplementan con injerto autólogo o heterólogo. Una vez que el foco infeccioso se ha eliminado sin recurrencia del mismo, se necesitara reconstruir el segmento afectado para regresar la funcionalidad de la extremidad.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Los servicios del primer nivel de atención deber ser entrenados para identificar la OHA como una posible complicación o padecimiento inicial en pacientes pediátricos.

Cuadro 33–2. Patógenos comunes y manejo antimicrobiano recomendado

Edad	Patógeno común	Antibiótico intravenoso	Terapia oral
Neonato	*S. aureus, Streptococcus* β-hemolítico (A o B), bacilos gramnegativos	Dicloxacilina y Gentamicina o Cefotaxima	Dicloxacilina Cefalexina Clindamicina
Niños < 5 años	*S. aureus, H. influenzae* tipo b, *neumococo*	Dicloxacilina y Cefuroxima Cefotaxima	Dicloxacilina Cefalexina Clindamicina
Niños > 5 años	*S. aureus*	Dicloxacilina o Cefazolina, Clindamicina	Dicloxacilina Cefalexina Clindamicina

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico de primer nivel de atención debe implementar el tratamiento empírico de inmediato al sospechar el diagnóstico y referir a el paciente a el médico ortopedista para continuar su atención. El tratamiento de la OHA debe ser multidisciplinario, tomando en cuenta los servicios de pediatría, infectología, ortopedia pediátrica y rehabilitación.

EVALUACIÓN

1. Señale la aseveración incorrecta para la OHA:
   a) El agente causal más común es *S. aureus*. **b)** Infecta más a los niños que a las niñas. **c)** El agente infeccioso llega al hueso por la vía hematógena. **d)** El tratamiento inicial es con antibiótico por la vía parenteral. **e)** La detección temprana y su tratamiento inmediato con antibiótico evitan complicaciones y/o deformidades.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Blockey NJ, Watson TJ. Acute osteomyelitis in children. J Bone Joint Surg 1970; children. Pediatr Infect Dis J 1988; 7: 250-452-B (1): 70-87.

Krogstad P. Osteomyelitis and septic arthritis. In: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, et al, editors. Textbook of pediatric infectious diseases. 5th edition. Philadelphia: WB Saunders; 2004. p. 713–36.

Ibia EO, Imoisili M, Pikas A. Group A b-hemolytic streptococcal osteomyelitis in children. Pediatrics 2003;112:e22–6.

Burnett MW, Bass JW, Cook BA. Etiology of osteomyelitis complicating sickle cell disease.Pediatrics 1998;101:296–7.

Jacobs RF, McCarthy RE, Elser JM. Pseudomonas osteochondritis complicating puncture wounds of the foot in children: a 10-year evaluation. J Infect Dis 989;160:657–61.

Floyed RL, Steele RW. Culture-negative osteomyelitis. Pediatr Infect Dis J 2003;22.

Gutierrez KM: Osteomyelitis, in Long SS, Pickering LK, Prober CG (eds): *Principles and Practice of Pediatric InfectiousDiseases*. New York: Churchill Livingstone, 1997, pp 528-536.

Trobs R-B, Moritz R-P, Buhligen U, et al. Changing pattern of osteomyelitis in infants and children. Pediatr Surg Int 1999; 15: 363-72

Craigen MAC, Watters J, Hackett JS. The changing epidemiology of osteomyelitis in children. J Bone Joint Surg Br 1992; 74-B: 541-5

Sonnen GM, Henry NK: Pediatric bone and joint infections: Diagnosis and antimicrobial management. *Pediatr ClinNorth Am* 1996;43:933-947.

Nelson JD. Acute osteomyelitis in children. Infect Dis Clin North Am 1990; 4 (3):513-22

Torda AJ, Gottlieb T, Bradbury R. Pyogenic vertebral osteomyelitis: analysis of 20 cases and review. Clin Infect Dis 1995; 20: 320-8

Unkila-Kallio L, Kallio MJT, Eskola J, et al. Serum C-reactive protein, erythrocyte sedimentation rate and white blood cell count in acute hematogenous osteomyelitis in children. Pediatrics 1994; 93 (1): 59-62

Roine I, Fainegezicht I, Arguedas A, et al. Serial serum C-reactive protein to monitor recovery from acute hematogenous osteomyelitis in children. Pediatr Infect Dis J 1995; 14 (1): 40-4

Gold R. Diagnosis of osteomyelitis. Pediatr Rev 1991; 12 (10): 292-7.

FRACTURAS Y LUXACIONES

Dr. Agustín Chan Lee

OBJETIVOS

Distinguir los factores de riesgo, medidas de prevención, tratamiento y comportamiento de las fracturas pediátricas, así como las diferencias anatómicas y biomecánicas características del esqueleto pediátrico.

Puntos sobresalientes

- Los esguinces son de carácter menor en los pacientes pediátricos.
- Hay cuatro tipos de fractura que se presentan únicamente en pacientes pediátricos: a) torus, b) rama verde, c) lesión fisaria, y d) deformidad plástica.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones traumáticas son la mayor causa de morbimortalidad en los niños y en el adulto joven. Los traumatismos al sistema musculoesquelético (SME) abarcan la mitad de las visitas al servicio de urgencias de todos los pacientes lesionados. Las lesiones musculoesqueléticas (ME) causan costos económicos y sociales elevados. El tiempo que pierda de escuela y su incapacidad de participar en actividades sociales y/o deportivas deja secuelas en el desarrollo del paciente. Los costos económicos directos causados por la hospitalización y tratamiento de las lesiones pueden llegar a ser considerables y se debe de tomar en cuenta también el tiempo perdido por los padres en sus labores con la consecuente pérdida de ingresos.

CONCEPTO

Las lesiones musculoesqueléticas en el paciente pediátrico van en aumento en cantidad y severidad por lo cual es importante conocer las variaciones más comunes y su tratamiento inicial. Fractura, es la pérdida de continuidad del tejido óseo a consecuencia de fuerzas ejercidas sobre el, superior a su tolerancia causando falla estructural del hueso.

Fracturas fisarias

La diferencia más patente entre el esqueleto del adulto y del niño es la presencia de la físis. Las lesiones se denominan fisarias cuando se involucra ésta estructura en el trazo de fractura. Las lesiones fisarias son más comunes en las etapas de crecimiento rápido (figura 33-14).

Luxación

Es la pérdida de la relación estructural anatómica normal de una articulación compuesta por 2 o más huesos. Las luxaciones pueden aparecer con o sin fracturas asociadas del tejido óseo contiguo (figura 33-15).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

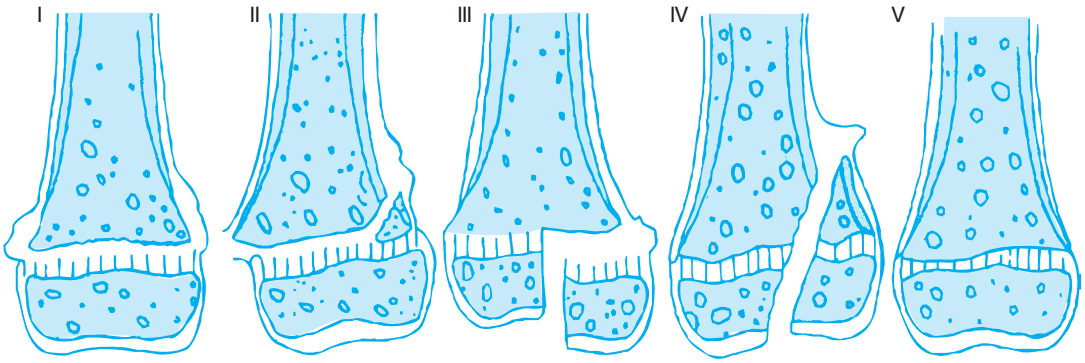


Figura 33–14. Tipos de fracturas fisarias según la clasificación de Salter y Harris. Tomado de: Salter RB, Harris WR. Injuries involving the epiphyseal plate. J Bone Joint Surg. 1963; 45(A): 587.

Figura 33–15. Paciente pediátrico con una luxación pura del codo. Esta lesión es rara en los pacientes pediátricos. A la derecha, el mismo paciente, posterior a la reducción cerrada del codo.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Hoy en día la incidencia de lesiones musculoesqueléticas en los pacientes pediátricos ha aumentado. La participación en actividades deportivas, sobre todo de contacto, los campos de juego en las escuelas y guarderías mal diseñadas y/o supervisadas puede ser un factor contribuyente importante. El juego con bicicletas, patinetas, patines sin el entrenamiento, supervisión o equipo protector adecuado es un factor que contribuye a lesiones más severas durante la etapa escolar. Un factor de especial importancia en la incidencia de lesiones musculoesqueléticas de alta energía son los accidentes vehiculares ya sea como pasajeros o en atropellamientos. Todos los niños y niñas deben de ser transportados adecuadamente con sus sillas especiales y cinturón de seguridad para disminuir el riesgo de lesión durante un accidente vehicular.

El agente causal de las fracturas pediátricas es una fuerza aplicada al hueso lo suficientemente fuerte para causar su falla estructural. Las fuerzas aplicadas al hueso pueden ser directas (trauma) o indirectas (sobreuso crónico). Los huesos de los niños son más elásticos, por lo cual resisten más a las fuerzas aplicadas sobre ellos. En general en el hueso cortical adulto, se necesita de un cambio del 1.5% de su longitud en donde la elasticidad del mismo hueso ya no permite una recuperación de la deformidad resultando en fractura. Un cambio del .7% en la longitud del hueso es suficiente para causar deformidad sin llegar a la fractura.

La fragilidad ósea se incrementa en ciertos padecimientos que debilitan al hueso. Las características biomecánicas del hueso se deben en gran parte a la estructura dinámica formada por la elasticidad de la colágena y la rigidez de la parte mineral. Cualquier padecimiento que altere está organización (infecciones, tumores, enfermedades metabólicas, desnutrición, etc.) hace al hueso susceptible a falla, estás se denominan fracturas patológicas.

Huésped

El hueso pediátrico es diferente al del adulto, este es más poroso y vascularizado con canales Haversianos más anchos y numerosos. El periosteo es más grueso, elástico y fácilmente desprendible excepto en la zona fisaria. Es de particular importancia la presencia de la físis, sus posibles lesiones y secuelas devastadoras. El periosteo puede servir como bisagra en algunas fracturas, esto no permite que la fractura se desplace por completo aunque en ocasiones también puede ser un impedimento en la reducción de la fractura, interponiendo en el trazo de la lesión. El periosteo de los niños produce mayor callo óseo que el del adulto.

Ambiente

El ambiente ha tomado importancia con el advenimiento de la tecnología y la vida citadina. Hoy en día los pacientes pediátricos están expuestos a accidentes de alta energía por la presencia de automóviles. Los niños en actualidad practican más deportes que pueden llegar a causar accidentes sin el adecuado uso de métodos de protección como es andar en bicicleta, patines, entre otros. Los deportes de alto rendimiento en donde los niños empiezan a una temprana edad, han incrementado la incidencia de lesiones ME.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatología

Las fracturas pediátricas tienen patrones que no se observan en adultos por las diferencias mencionadas anteriormente, de las cuales resaltan las fracturas fisarias, de botón, deformidades plásticas y de rama verde.

Las fracturas fisarias ocurren cuando un trazo de fractura involucra la físis. La clasificación más utilizada es la de Salter y Harris que los clasifica según el trazo de fractura y afectación fisaria (figura 33-14).

- Tipo I: Esta lesión se produce por deslizamiento puro sobre la capa de células hipertróficas de la físis, sin afectar la metáfisis ni la epífisis. Este tipo de fractura puede producir desplazamiento completo o incompleto y en ocasiones no se observa desplazamiento y su diagnóstico es por el mecanismo de lesión y dolor sobre el sitio afectado. La realización de una reducción anatómica da buenos resultados.
- Tipo II: Es la más frecuente de las lesiones fisarias y se produce generalmente por fuerzas de cizallamiento afectando nuevamente la capa de células hipertróficas y afectando la metáfisis.
- Tipo III: Se produce con fuerzas de cizallamiento y su afectación abarca la físis en la capa de células hipertróficas hacia la epífisis. Este tipo de fractura afecta el espacio intraarticular por lo cual es de primera importancia una reducción anatómica de la superficie articular y de la lesión fisaria.
- Tipo IV: El tipo de trazo de fractura atraviesa la metáfisis, físis y epífisis causando la separación de toda la capa germinal de la físis. Este tipo de lesiones en particular deberán ser reducidas anatómicamente para evitar trastornos del crecimiento óseo.
- Tipo V: Es una lesión rara que únicamente podrá ser dilucidada en forma retrospectiva, es la más incapacitante y la que genera complicaciones mayores. Se produce por una impactación de las células de crecimiento de la físis que puede ser completa o parcial. La complicación más frecuente es el cese de crecimiento sobre la zona afectada causando deformidades angulares de la extremidad afectada.

Las fracturas en rama verde usualmente ocurren con trauma directo sobre un hueso largo y su característica principal es la fractura del lado de tensión, con corteza y periosteo intacto en el lado de compresión.

Un tipo de fractura poco común y difícil de observar, posiblemente necesitando de varias radiografías es la fractura de Torus o de Botón. Esto sucede con compresión axial de un hueso largo usualmente en la zona metafisaria con fractura de una cortical causando un "botón" (figura 33-16).

Las deformidades plásticas se observan en huesos largos y es debido a la mayor elasticidad de los huesos pediátricos. Esto sucede cuando una fuerza es aplicada a un hueso sin fracturarlo pero causándole una deformidad mayor de la cual la elasticidad intrínseca del hueso se pueda recuperar.

Las luxaciones en los niños son infrecuentes, sólo ciertas lesiones específicas y a edades lactantes y preescolares, como es el codo de niñera y en muy pocas ocasiones la cadera. Este último requiere de manejo inmediato para evitar el compromiso vascular de la cabeza femoral y la necrosis avascular.

Complicaciones de las fracturas

Tempranas

1. Hemorragia por lesión vascular.
2. Lesión de nervio periférico.
3. Lesión de tejidos blandos vecinos.
4. Edema postraumático.
5. Síndrome compartamental.
6. Choque hipovolémico o neurogénico.

Figura 33–16. Fractura de torus o botón en el radio distal, la lesión es evidente en la radiografía lateral, pero difícil de observar en la radiografía anteroposterior.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tardías

1. Infección.
2. Contractura isquémica de Volkman.
3. Pseudoartrosis o retraso de consolidación.
4. Detención de crecimiento (lesiones fisarias).
5. Rigidez articular postraumática.
6. Incapacidad funcional permanente.

Es importante contemplar la lesión vascular y nerviosa en las fracturas, esto dependerá de un interrogatorio y exploración física completa, se debe de considerar no sólo la zona de lesión obvia sino también las articulaciones adyacentes y al paciente en su totalidad. La valoración vascular y neurológica de la extremidad afectada es importante y se deberá realizarse antes y después del tratamiento.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Los hallazgos clínicos clásicos de una fractura son cuatro: dolor, deformidad, incapacidad funcional y crepitación. Hay que recordar que la crepitación no es un signo que se busca activamente por el intenso dolor que esto provoca. En las lesiones de rama verde, torus o deformidad plástica no se encuentra crepitación, por lo que se tendrá un alto grado de sospecha por los antecedentes clínicos.

Los signos y síntomas mencionados anteriormente junto con un antecedente de trauma indican el diagnóstico probable. Las Rx simples son el mejor método de diagnóstico que además sirve para planear el tratamiento y pronóstico de la fractura. Todas las Rx deben de tomarse en dos planos (anteroposterior y lateral) las radiografías oblicuas pueden ser de utilidad pero son reservados a casos especiales. Los demás estudios de gabinete como la RM, TAC y tomografía simple deben de ser solicitados por el cirujano ortopedista según su criterio y experiencia tomando en consideración cada caso individualmente.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

DIAGNÓSTICO PRECOZ Y TRATAMIENTO OPORTUNO

Es de primordial importancia la valoración exhaustiva de cada paciente traumatizado, por la posibilidad de lesiones ocultas que quizás pongan el peligro la vida del paciente o causen secuelas importantes, como son las fracturas de pelvis o las de columna. Todo paciente debe tener un examen neurológico y vascular periférico completo de forma periódica y anotar cualquier cambio.

Las fracturas expuestas son una urgencia ortopédica por la posibilidad de infección ósea que puede llegar a ser crónica. Estas fracturas se clasifican según el tipo de fractura, exposición, tiempo de evolución y el lugar en donde ocurrió. Todas las fracturas expuestas deberán inmovilizarse temporalmente por medio de férulas mientras se practica el tratamiento definitivo. Las fracturas expuestas son de riguroso tratamiento en quirófano para su aseo quirúrgico y fijación definitiva.

Las fracturas fisarias deben reducirse al 100% para limitar la posibilidad de alteraciones en el crecimiento. Esto se practica con reducción abierta o cerrada y se puede mantener por medio de férulas o yeso. En algunos casos podrá ser necesaria su fijación con material de osteosíntesis.

Las fracturas de torus o de botón generalmente no requieren de manipulación y responden muy favorablemente con inmovilización de 2-4 semanas con una férula o aparato de yeso.

Las fracturas en rama verde deberán tratarse con manipulación de la fractura, completando el trazo de fractura para que las dos corticales se puedan alinear adecuadamente. Se puede fijar con material de osteosíntesis o con la colocación de yeso circular o férula en pinza de azúcar (figura 33-17).

Limitación del daño

El tratamiento de las luxaciones siempre es una urgencia, ante la posibilidad de necrosis avascular de la articulación afectada y daño al tejido blando alrededor de la luxación. Mientras más tiempo se encuentre luxada una articulación, más difícil será su reducción, necesitando posiblemente tratamiento quirúrgico. Todas se practican con anestesia general e inmovilización por 4 a 6 semanas y posiblemente tracción por 2 a 3 semanas.

Las fracturas expuestas y asociadas a lesiones vasculares son urgencias y deberán tratarse lo más pronto posible; si sólo son expuestas, dentro de las primeras seis horas para limitar el riesgo de infección. Las lesiones vasculares deben ser tratadas inmediatamente.

El tiempo de consolidación de una fractura en un paciente pediátrico es de 4-8 semanas siendo menor en lactantes y neonatos. El tratamiento definitivo de la mayoría de las fracturas cerradas puede ser a unos días de la lesión, siempre que el estado neurovascular de la zona afectada lo permita; esto con el fin de dar tiempo a que disminuya el edema causado por la lesión y minimizar complicaciones de tejidos blandos. Si hay compromiso vascular con un síndrome compartamental éste debe ser tratado inmediatamente con fasciotomía y liberación de la presión intracompartamental.

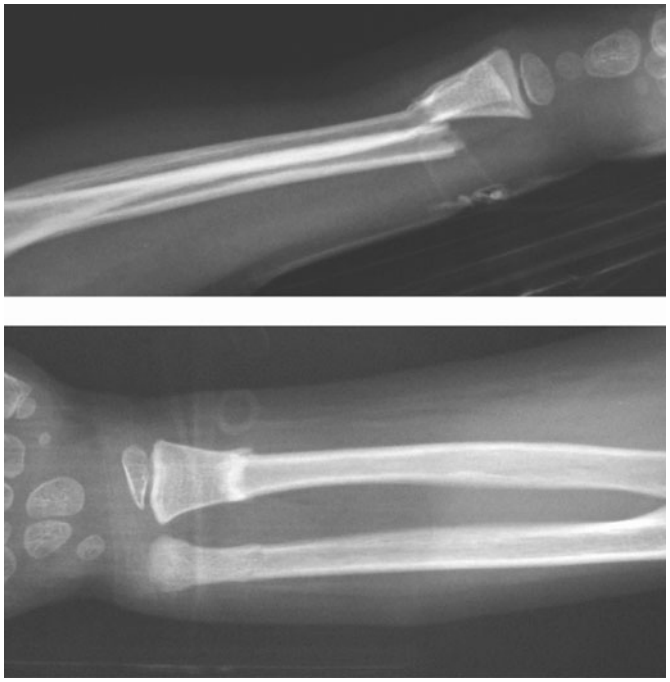


Figura 33–17. Radiografía que muestra fractura en rama verde de cúbito y fractura de radio desplazada y cabalgada.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Ante cualquier tipo de lesión ME mientras haya duda sobre la severidad de la lesión es aconsejable colocar una férula con el material disponible y su transporte inmediato a centros de especialización.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La rehabilitación es de suma importancia en el manejo de fracturas. Se inicia inmediatamente con ejercicios isométricos aun con la férula o aparato de yeso puesto. Tan pronto se retiran los yesos, se inicia con movilidad pasiva y activa de la extremidad. Una de las ventajas de utilizar material de osteosíntesis o fijadores externos es la posibilidad de iniciar con movilización temprana. Paulatinamente se agregará terapia para fortalecer los músculos y aumentar los rangos de movimiento de la extremidad afectada.

Los niños con fracturas menores, raramente requieren de fisioterapia para su recuperación total, siendo reservada para casos graves y politraumatizados.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Difundir los conocimientos sobre las fracturas y luxaciones en toda la población, sobre todo en escuelas, clubes y centros de primer nivel de atención médica. El médico de primer nivel debe conocer el diagnóstico, tratamiento oportuno y adecuado, así como sus posibles secuelas y principales complicaciones.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico general y el pediatra están capacitados para el diagnóstico de la mayoría de las fracturas y luxaciones. Ellos deben ofrecer los primeros auxilios y manejo temprano con inmovilización, antibioticoterapia y analgésicos. El tratamiento definitivo estará a cargo del cirujano ortopedista con experiencia en atender pacientes pediátricos.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones señale la incorrecta:
   a) Las fracturas expuestas son una emergencia medicoquirúrgica. **b)** El síndrome compartamental puede ocasionar la contractura isquémica de Volkmann. **c)** Los rayos X son de primordial importancia en el diagnóstico y manejo de las fracturas y luxaciones. **d)** Las fracturas conminutas son más frecuentes en niños. **e)** El periosteo del niño es tan grueso que puede delimitar el desplazamiento de las fracturas en pacientes pediátricos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Canale ST: Fractures and Dislocations in Children. In: Campbell´s Operative Orthopaedics 7th ed. (ed). Crenshaw AH, The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1996.

Dee R, Carrion W, Polisner S, Halsey MF: Pediatric Fractures and dislocations. in: Principles of Orthopaedic Practice 2nd ed., (eds) Dee R, Hurst LC, Gruber MA, Kottmeier SA. McGraw Hill 1998, pp 565-619.

England SP, Sundberg S: Management of Common Pediatric Fractures, in: The Pediatric Clinics of North America, Common Orthopaedic Problems II: 43, no. 5, pp. 991-1012, october, 1996.

Ogden JA, Ganey TM, Ogden DA: The Biologic Aspects of Children´s Fractures: in Rockwood and Green's Fractures in Children 4th ed. (eds) Rockwood CA, Wilkins KE, Beaty JH. Lippincott Raven Publishers, 1996.

Ortiz V, Chan A: Fracturas y Luxaciones, en: Martinez y Martinez R. (editor) La salud del niño y del adolescente. 5ta edición. México, Masson-Salvat, 1542-1546. 2005.

Salter RB: Textbook of Disorders and Injuries of the Musculoskeletal Structure, 2nd. ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983.

Wilkins KE: The incidence of Fractures in Children: in Rockwood and Green's Fractures in Children 4th ed. (eds) Rockwood CA, Wilkins KE, Beaty JH. Lippincott Raven Publishers, 1996.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 34

Etapa adolescencia

Coordinador: Dra. Enriqueta Sumano Avendaño

Crecimiento y desarrollo
Dr. Roberto Martínez y Martínez†, Dr. Antonio Cuevas, Dr. José S. Apodaca Jordán

Guía anticipada para apoyar el desarrollo psicosexual del niño y del adolescente
Dra. Enriqueta Sumano Avendaño

Educación sexual en la práctica pediátrica con adolescentes
Dra. Martha Villaseñor Farías, Dra. Amparo Tapia Curiel

La atención de los adolescentes
MSP. Bettylu Rasmussen Cruz, Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

El desarrollo del adolescente y su contexto familiar
Dra. en Ps. Bertha Lidia Nuño Gutiérrez

Calidad de vida relacionada con la salud en adolescentes
Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen

Nutrición en la adolescencia
Dra. en C. María Guadalupe Ramírez López

Educación nutricional en la adolescencia
Dra. en C. María Guadalupe Ramírez López

Infecciones de transmisión sexual en la adolescencia
Dr. José G. Maldonado González

PROBLEMAS GINECOOBSTÉTRICOS

Alteraciones menstruales
Dr. Rogelio Gallo Manzano

Dolor pélvico
Dr. Rogelio Gallo Manzano

Vulvovaginitis
Dr. Efraín Pérez Peña

El embarazo en la adolescencia: una visión integral
Dra. Amparo Tapia Curiel, Dra. Martha Villaseñor Farías, Dr. Efraín Pérez Peña

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CRECIMIENTO Y DESARROLLO

Dr. Roberto Martínez y Martínez†
Dr. Antonio Cuevas
Dr. José S. Apodaca Jordán

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el curso normal del crecimiento y desarrollo. Destacar los aspectos más sobresalientes de la etapa. Analizar los factores de riesgo para el crecimiento y desarrollo.

CONCEPTO[1]

Se define la etapa como un periodo de transición y enlace entre la infancia y la condición del adulto, cuyo inicio se sitúa a los 10-12 años en las niñas y entre los 12-14 en los varones, y su límite a los 18 y 20 años, respectivamente. Esta etapa marca un aumento brusco y considerable, que se ha llamado brote de crecimiento adolescente, el cual se presenta en la muchacha dos años antes que en el varón. El patrón de crecimiento varía para chicas y chicos, respectivamente.

Todas las dimensiones musculares y esqueléticas del cuerpo toman parte en el brote adolescente, lo que se refleja en los valores de talla, peso y superficie corporal, así como en los diámetros, perímetros y relación de segmentos.

El corazón y las vísceras abdominales también crecen más rápido y sólo el tejido linfoide sufre una involución que llega casi al 50% del desarrollo anteriormente alcanzado, así como un aumento de la grasa subcutánea más evidente en la mujer.

La principal característica observada, además del crecimiento acelerado de tipo somático general, es el crecimiento y desarrollo importante del tejido genital y la aparición de los caracteres sexuales secundarios hasta llegar a la completa funcionalidad reproductiva, al regularizarse la monarquía-ovulación y la espermatogénesis-eyaculación.

Se entiende por crecimiento y desarrollo en esta etapa la secuencia fenomenológica de un proceso madurativo que da término al crecimiento longitudinal, visceral y orgánico integral, de acuerdo con las características antropológicas, raciales, regionales y familiares del individuo.

En el orden funcional corporal orgánico, el desarrollo permite el perfeccionamiento de funciones antiguas y el desenvolvimiento de otras nuevas, mientras que, en el orden psíquico, significa adaptación del individuo a su nueva dimensión orgánica y capacidades fisiológicas, integrando un ego personal pensante, capaz de conocimiento y objetivización de su propia realidad existencial humana, heterosexual, cultural, ocupacional y moral.

En cada una de las etapas de la adolescencia: temprana, media o final (Lechner Shein, 1976), se encontrarán particularidades individuales o de grupo, correspondientes a las áreas sujetas a transformación: bioanatómica corporal, fisiológica o funcional, psicosexual, motora, afectiva, emocional, cognoscitiva o integración personal yoica, cultural y social.

Las etapas del cambio, aparentemente diferentes, según se miren aisladamente o como una secuencia relacionada en su génesis y en su desenvolvimiento, no constituyen episodios singulares, sino que integran un todo plural evolutivo, en cuyo devenir se "hace", se configura y se realiza una persona, un sujeto operante biopsicosocial, como unidad funcionante, como elemento dinámico interactuante y extraactuante en el ambiente geofísico cultural y social de su circunstancia temporal única (teoría de Erikson; Velazco-Fernández, 1976).

Puntos sobresalientes

- Etapa que define un parte aguas, entre la infancia y la adultez por la serie de cambios físicos, hormonales, psicológicos y sociales.
- Su inicio no está claramente definido, pero se adelanta dos años en la mujercita, y termina dos años antes que el varón.
- En forma práctica presenta tres etapas o períodos: temprana-media-tardía, con peculiaridades biológicas, psicológicas y sociales que las particularizan.
- La aparición y desarrollo de caracteres sexuales secundarios sigue una secuencia fija. El tiempo de presentarse es variable.
- La primera manifestación en la adolescente, es la ingurgitación mamaria. En el varón es el crecimiento testicular.
- El área psicológica emotiva, sufre una serie de cambios y acomodos. El pensamiento ahora es abstracto y creativo, y al final se consolida como un sujeto apto para manejarse en el ámbito biopsicosocial y su entorno.

TIPOS DE CRECIMIENTO (FIGURA 4-3)

Crecimiento de tipo general

Está dado por la participación genética, neuroendocrina (hormonas tiroideas, sexuales y de crecimiento) y ambiental. Aunque no hay un acuerdo en el tiempo y duración, podemos señalar en forma práctica que la adolescencia se divide en tres etapas: temprana, media y tardía. En el hombre la primera abarca de 12 a 14 años, la segunda de 14 a 16 años y la última de 16 a 18 años. En la mujercita cada una de estas etapas comprende 2 años pero se inicia a los 10 años. La etapa que precede a la adolescencia es la escolar la cual se caracteriza por su mínimo aumento de la talla (5 cm por año).

El adolescente en el primer año crece en promedio 7 cm, en el segundo 9 cm, en el tercero 7 cm y en el cuarto año 3 cm, para quedarle todavía 2 cm al final del crecimiento. La mujer crece 6 cm en el primer año, 8 cm en el segundo y 6 cm en el tercer año, restando todavía 1-2 cm al final de su crecimiento. Vale la pena señalar que después de la menstruación en forma aproximada el primer año crece 4 cm y en el segundo año 2 cm. Como se aprecia, es en el segundo año de la adolescencia cuando existe el mayor estirón en la talla. En total la mujer aumenta 20-23 cm, el hombre 24-27 cm (ver apéndices A y B).

1 En este escrito los términos pubertad (del latín *pubescere*: cubrirse de vello) y adolescencia (del latín *adolescentia*: que transcurre desde la pubertad hasta el completo desarrollo del organismo); se utilizan con el mismo significado. (Diccionario de la Real Academia Española.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El grado de crecimiento puede ser mejor determinado, mediante el registro de la edad ósea y se ha observado que el desarrollo de los caracteres sexuales está mucho más correlacionado con ésta que con la edad cronológica. Es obvio que el peso del adolescente va aumentando paralelo a lo señalado por la talla. El hombre aumenta en promedio 25 Kg y la mujer 23 Kg (ver apéndices A y B).

Crecimiento de tipo neural

Se observa un incremento mínimo; aproximadamente de un 5% que le resta al crecimiento de etapas anteriores para llegar a la masa total neural del adulto.

Crecimiento de tipo genital

Sufre un cambio radical y es el que presenta una curva de crecimiento más acentuada durante la etapa, configurando con ello la condición normal del hombre o mujer adultos y capaces de reproducir la especie. Existen variantes amplias respecto a la edad en que aparecen los primeros cambios puberales en el niño y esto da origen a diferencias físicas notables; así, entre las edades de 13, 14 y 15 años, se pueden encontrar estadios que van desde la madurez completa hasta la preadolescencia. Este hecho plantea difíciles problemas sociales y educacionales y, por sí mismo, es un factor que contribuye a producir algunos trastornos en la adaptación psicológica del adolescente. El promedio de aparición de los caracteres sexuales primarios y secundarios (vello o pelo en diferentes áreas, cambio de voz, sudación, acné en ambos sexos y glándula mamaria en la mujer), se aprecia en el cuadro 34-1.

Considerando que el orden en que aparecen estos cambios es menos variable que la edad en que se producen, se han propuesto algunos sistemas de evaluación para saber hasta qué punto un niño determinado ha progresado en la adolescencia. Tanner describe un esquema sencillo que hace referencia al desarrollo del pene, testículos y bolsas escrotales en los muchachos, del pelo pubiano en los dos sexos, y el desarrollo de las mamas en las muchachas; los clasifica en cinco etapas, de las cuales la primera corresponde al estado prepubescente (figuras 34-1 a 34-3). La valoración periódica del adolescente nos dará una evaluación más precisa de su desarrollo sexual, pero también cuando es visto una sola vez, se obtiene una idea clara del grado de desarrollo alcanzado. Las clasificaciones del pelo pubiano en estos casos son probablemente más exactas que las del desarrollo de los genitales o las mamas.

La figura 34-3 muestra las fases del desarrollo genital en el varón. Los testículos al nacimiento son aproximadamente de 2.2 cm de largo por 1.4 cm de ancho, y se mantienen casi sin cambio hasta los 8-10 años. Una longitud mayor de 2.5 cm puede indicar el inicio puberal. El tamaño testicular se determina mejor con el índice de volumen testicular (IVT), esto es multiplicando longitud por anchura de cada testículo (cm), sumando los productos y dividiendo entre dos. En niños prepúberes, el IVT es de 2 a 4 cm^3; cuando es mayor o igual a 4 cm^3 podemos decir que el desarrollo puberal se ha iniciado. Otra forma de evaluar la maduración testicular es con el orquidómetro de Prader (figura 34-4) constituido de elipses que señalan el volumen; en el prepúber es <4 cm^3, en el estadio 3 de Tanner es de 8-10 cm^3, en el estadio 5 es de 20 a 25 cm^3.

Los periodos del pelo pubiano se presentan en la figura 34-2 para muchachos y muchachas. El pelo axilar aparece por término medio unos dos años después de que empieza a crecer el pubiano (es decir, cuando éste alcanza la etapa 4, aunque puede aparecer antes que éste). En los muchachos el pelo facial empieza a crecer hacia la edad en que aparece el axilar, iniciándose en las comisuras del labio superior y extendiéndose luego a mejillas, siendo la barbilla el último lugar en que aparece. La figura 34-1 muestra la secuencia de os cambios mamarios. Las normas que condicionan y determinan estos cambios son derivadas de la función del sistema neuroendocrino, a través de la estimulación de las gónadas para la liberación de las hormonas sexuales. Son factores de importancia para la correcta sucesión de estos fenómenos, la carga genética y unas condiciones ambientales adecuadas, siendo estos tan importantes que determinan variantes amplias sin que ello entrañe patología.

Cuadro 34–1. Promedio aproximado y secuencia de aparición de los caracteres sexuales en ambos sexos

Edad en años	Muchachos	Muchachas
8–10		Crecimiento de los huesos pelvianos, brote de los pezones
10–11	Primer crecimiento de testículos y pene	Brote de las mamas, vello pubiano
11–12	Actividad prostática	Cambios en epitelio vaginal y frotis, crecimiento de genitales externos e internos
12–13	Vello pubiano	Pigmentación de los pezones, aumento de volumen de las mamas
13–14	Crecimiento rápido de testículos y pene, tumefacción subareolar de pezones	Vello axilar, menarquía* (promedio: 12.6 años; oscila entre 9 y 14); la menstruación puede ser anovulatoria los primeros dos años
14–15	Vello axilar, bozo en labio superior, cambio de la voz	Embarazos normales más precoces
15–16	Espermatozoides maduros (promedio: 15 años, oscila entre 11 1/4 y 17)	Acné, voz más profunda
16–17	Vello facial y corporal, acné	Detención del crecimiento esquelético
19	Detención del crecimiento esquelético	

Tomado y modificado de Wilkins L. *Enfermedades endocrinas en la infancia.* Barcelona: Espax; 1965. p. 209.
* Existe la tendencia a presentarse cada vez más precoz.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

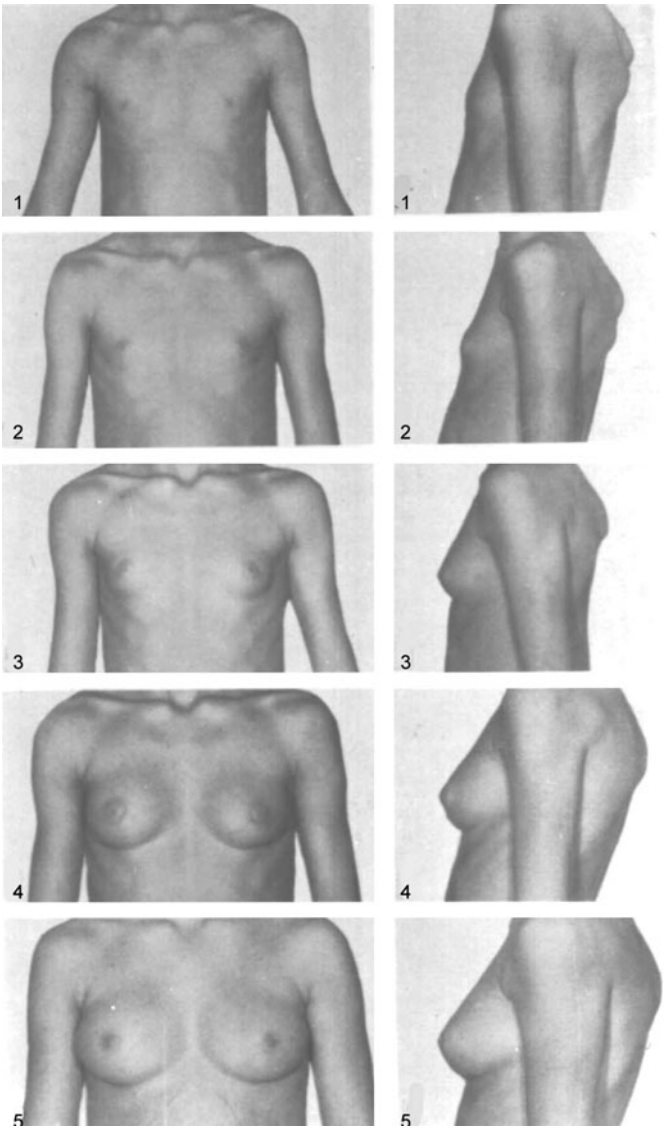


Figura 34–1. Desarrollo de las glándulas mamarias (Tanner, 1962). **1.** Preadolescente, sólo elevación del pezón. **2.** Botón mamario; aumento del diámetro de aréola y pezón, pequeños abultamientos mamarios. **3.** Aumento y elevación de mamas y aréolas más que en dos, sin separación de sus contornos. **4.** Aréola y pezón forman una proyección independiente, que destaca del contorno de la mama. **5.** Estado de madurez; sólo se proyecta el pezón, con aréola integrada al contorno de la mama.

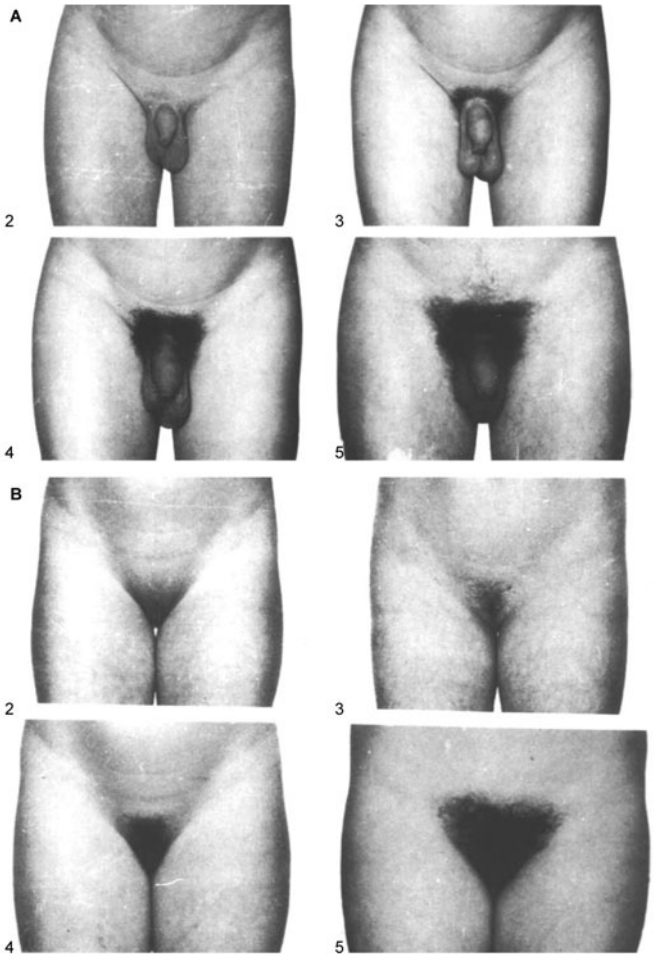


Figura 34–2. Clasificación de Tanner (Vello pubiano; Tanner, 1962). **1.** Preadolescente; no hay vello pubiano; si lo hay, es igual al abdominal. **2.** Vello pubiano escaso, corto y ligeramente pigmentado, lacio, algo incurvado, en base de pene o en labios mayores. **3.** Vello pubiano considerablemente oscuro, grueso, rizado, con distribución esparcida sobre la sínfisis pubiana. **4.** Vello de tipo adulto, área de distribución pequeña. **5.** Vello de tipo adulto en cantidad y características, distribuido en la superficie media de los muslos; patrón horizontal en la mujer y romboidal en el hombre con prolongación a la línea alta.

Crecimiento de tipo linfoideo

Este tejido experimenta un proceso involutivo persistente y progresivo, hasta quedar reducido a un 50% de la masa alcanzada en la etapa escolar. Fisiológicamente involuciona hasta el nivel del adulto.

CRECIMIENTO DE LAS PARTES DEL ORGANISMO

Los cambios físicos, corporales y genitales observados en la adolescencia son producto de la presencia de hormonas que se secretan por primera vez o en cantidades mucho mayores que antes, es decir se ha integrado el eje hipotálamo-hipófisis-gónada (figuras 34-5 y 34-6); el hipotálamo ha disminuido su sensibilidad (estímulos excitatorios aumentados, depresión de estímulos inhibitorios, activación de la formación de factores de crecimiento); se sintetiza y libera la hormona liberadora de gonadotrofinas, también llamada liberadora de hormona luteinizante, GnRH o LHRH: y esta neurosecreción a través del sistema portal hipofisario estimula los gonadotrofos hipofisarios que van a secretar en forma pulsátil hormona luteinizante (LH) y hormona foliculoestimulante (FSH), con acción directa sobre gónadas y éstas a su vez secretan hormonas sexuales; andrógenos y estrógenos con acciones definidas (cuadro 34-2) no siempre concentradas en un órgano o en un solo tipo de tejido. La testosterona, por ejemplo, actúa a nivel del epidídimo, vasos deferentes y vesículas seminales, piel de la cara, cartílagos acromiales y claviculares, además de aumentar la producción del factor estimulante de la eritropoyesis en el riñón dando lugar a una elevación de las cifras de hemoglobina y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

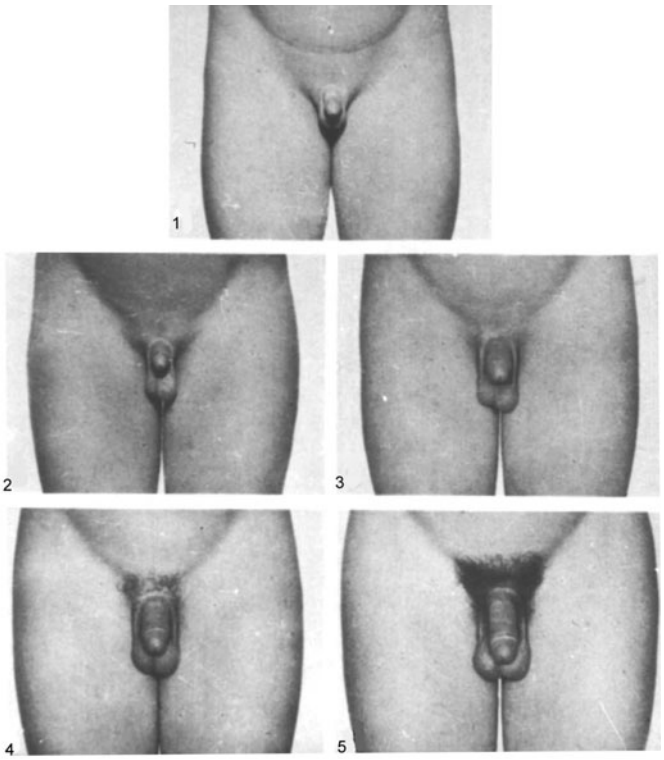


Figura 34–3. Estados del desarrollo genital (Tanner, 1962). **1.** Preadolescente; pene, escroto y testículos de igual tamaño y forma que los del escolar. **2.** Ligero aumento de tamaño de testículos y escroto; este último con piel redundante y cambios de textura; pene con o sin crecimiento. **3.** Ligero aumento de longitud del pene; escroto y testículos aumentados con respecto a etapa dos. **4.** Pene aumentado en circunferencia y desarrollo del glande; pigmentación del escroto; escroto y testículos más grandes que en etapa tres. **5.** Genitales masculinos con tamaño y forma del adulto.

eritrocitos, mientras que la 5-dehidrotestosterona (producto resultado de la conversión de testosterona por la presencia de la enzima 5-hidroxilasa) actúa a nivel de escroto, testículos, próstata y pene; así como ésta, otras hormonas estimulan diversos tejidos corporales para ir conformando la fisonomía y actitud propia del adolescente. Observando el crecimiento y desarrollo en sentido cefalocaudal, podemos ver cómo experimenta cambios en sus proporciones corporales, modificándose la relación de segmentos por mayor crecimiento de extremidades inferiores.

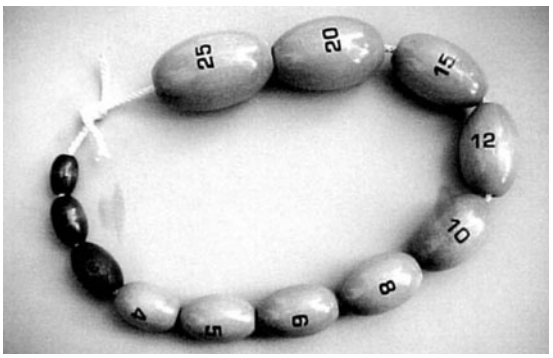


Figura 35–4. Orquidómetro de Prader.

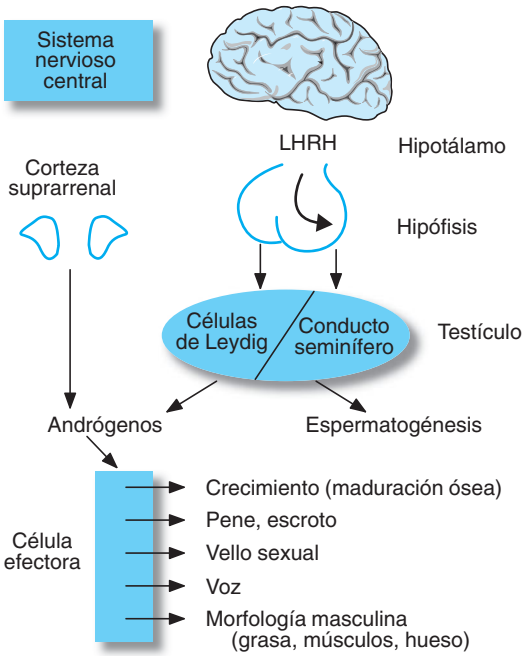


Figura 35–5. Funcionamiento hipotálamo–hipófisis en varones. Tomado de Cusminsky M, Vojkovic MC. Crecimiento y desarrollo. En: Silber TJ, Munist MM, Maddaleno M, Suárez O, editores. Manual de medicina de la adolescencia. Series Paltex Washington: OPS/OMS;1992. p. 54.

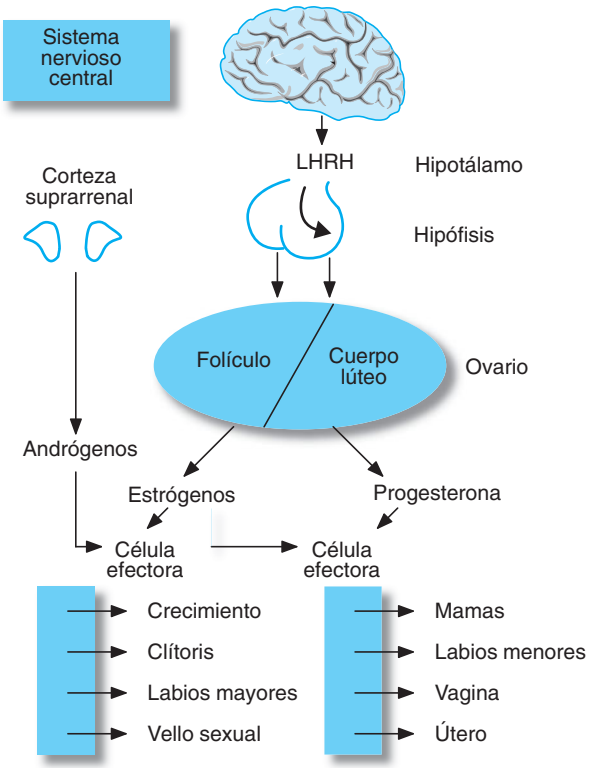


Figura 34–6. Funcionamiento hipotálamo–hipófisis en mujeres. Tomado de: Cuminsky M, Vojkovic MC. Crecimiento y desarrollo. En: Silber TJ, Munist MM, Maddaleno M, Suárez O, editores. Manual de medicina de la adolescencia. Series Paltex. Washington: OPS/OMS; 1992. p. 54.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34–2. Acción periférica de las principales hormonas durante la pubertad

Hormona	Acción	
	Sexo femenino	Sexo masculino
FSH	Estimula el desarrollo de los folículos primarios, al igual que la activación de enzimas en las células granulosas del ovario para aumentar la producción estrogénica	Estimula la espermatogénesis
LH	Estimula las células tecales del ovario para que produzcan andrógenos y al cuerpo lúteo para que sintetice progesterona; aumenta en la mitad del ciclo menstrual para inducir la ovulación	Estimula las células testiculares de Leydig para que produzcan testosterona
E2	Estimula el desarrollo madurativo; las concentraciones bajas aumentan el crecimiento de la estatura; los valores altos aumentan la velocidad de la fusión epifisaria	Aumenta la velocidad de la fusión epifisaria; estimula la secreción de las glándulas sebáceas; aumenta la libido, la masa muscular y el volumen muscular
Progesterona	Convierte el endometrio proliferativo uterino en endometrio secretor; estimula el desarrollo lobuloalveolar de las mamas	
Andrógenos	Estimulan el crecimiento del vello púbico y el aumento de estatura	Estimulan el crecimiento del vello púbico y el incremento de estatura

FSH= hormona foliculoestimulante, LH= hormona luteinizante, E2= estradiol. Tomado de Cuminsky M, Vojkovic MC Crecimiento y desarrollo. En: Silber TJ, Munist MM, Maddaleno M, Suárez O, editores. *Manual de medicina de la adolescencia*. Serie Paltex. Washington. D.C.: OPS/OMS; 1992. p. 20: 55.

La cabeza aumenta muy poco en su perímetro acorde al restante crecimiento neural para llegar a la proporción que tiene el adulto.

La relación craneofacial se modifica por un mayor ensanchamiento mandibular y crecimiento en sentido anteroposterior de la nariz, ampliación de las fosas nasales y la rinofaringe; las formaciones linfoides, mientras tanto, van involucionando paulatinamente hasta adquirir el volumen del adulto.

Existe movilización de los depósitos grasos con acúmulo en la zona pélvica y caderas en las niñas, y en abdomen y tórax en los varones; mientras en éstos se metabolizan, en las niñas tienden a persistir o incrementarse. La configuración torácica y los ruidos respiratorios, así como los fenómenos auscultatorios, se igualan a los del adulto. El abdomen se hace plano por desarrollo de su musculatura, y las curvaturas de la columna vertebral adquieren su conformación definitiva.

Las células de Leydig están presentes al nacimiento debido a la estimulación por la gonadotrofina coriónica materna, pero involucionan hasta casi desaparecer durante la primera infancia, reapareciendo al inicio de la adolescencia, durante la cual, por estimulación de la hormona luteinizante (LIS, se hacen de nuevo funcionales. La espermatogénesis es estimulada por la hormona foliculoestimulante (FSI-I) y se completa dos o tres años después del inicio de la adolescencia. El crecimiento y vascularización del pene, el desarrollo de la próstata, el escroto y las vesículas seminales se ven incrementados por el aumento en la producción de andrógenos y éstos también estimulan el crecimiento de la laringe, responsable del cambio en la voz, la aparición del vello genital y facial, la presentación del acné así como la seborrea del inicio de la etapa.

Las hormonas ováricas regulan el desarrollo de los genitales y de los caracteres sexuales secundarios de la niña, así como la menstruación, capacidad de gestación y lactancia. Los estrógenos y la progesterona estimulan el crecimiento en longitud y también la fusión de las epífisis, con lo que influyen en la talla final; la típica configuración del cuerpo femenino es debida a un efecto estrogénico, aunque los estrógenos suprarrenales también intervienen.

Al iniciarse la adolescencia, los estrógenos ocasionan aumento de tamaño de los ovarios, útero, trompas y vagina, así como de los labios menores, en tanto que el desarrollo de los labios mayores parece depender de los Andrógenos suprarrenales. El desarrollo de las mamas constituye el signo más precoz de la adolescencia femenina. La acumulación del tejido adiposo, el crecimiento de los pezones y los sistemas de conductos galactóforos son producto de estimulación estrogénica; en tanto que los alvéolos y ácinos se desarrollan por acción de la progesterona.

El desarrollo y la función glandular mamaria dependen de la prolactina pituitaria y de la hormona del crecimiento; la lactancia es debida a acción conjunta de prolactina pituitaria y placentaria.

La menstruación (ver tema *Alteraciones menstruales)* es debida a la acción cíclica conjunta de hormonas hipofisarias estrógenos y progesterona.

En términos generales su inicio es a la edad de 12 a 13 años (menarquia), lo cual está influido por el estado nutricional, raza, situación geográfica, etcétera. En el 95% se presenta cuando la edad ósea está entre los 13-14 años.

TIPOS DE DESARROLLO

No hay duda que existen características universales en los adolescentes debido a su estructura psicobiológica, pero no podemos ignorar la importancia de los aspectos socioculturales que influyen en un determinismo específico de las manifestaciones de la adolescencia; así, vemos que, mientras en algunas culturas la adolescencia solo corresponde a una ceremonia de iniciación, a través de la cual un niño se convierte en adulto, en otras como la cultura occidental la adolescencia se prolonga debido a periodos de educación cada vez más extensos. En este capítulo nos referimos a este último contexto.

Por los cambios físicos tan importantes que se dan en un corto periodo y sus repercusiones en la esfera psicosocial, se ha sugerido subdividir a esta etapa del desarrollo en tres subeta-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

pas (cuadro 34-3). Adolescencia temprana, que contempla fundamentalmente los cambios puberales y sus repercusiones en las otras áreas. Adolescencia media comprende la reducción de los cambios físicos, la energía es desplazada a otras áreas, surge la heterosexualidad y se vive un proceso de duelo al separarse de los padres. Adolescencia tardía es el final de la adolescencia, se logra un equilibrio psíquico, un retorno al hogar y la adquisición de un compromiso social de colaboración y solidaridad.

En cada una de estas subetapas, analizaremos las cuatro áreas que se han planteado a través del desarrollo del niño y del adolescente. Áreas: psicomotora, cognoscitiva, afectiva y social, señalando que estas divisiones en subetapas y áreas tienen sólo un fin didáctico, ya que en la vida real es difícil diferenciarlas, pues se integran en un todo armónico (cuadro 34-3).

Adolescencia temprana

Área psicomotora

El crecimiento y desarrollo físico de esta etapa, sobre todo de los primeros años, con cambios rápidos de estatura, de con formación del cuerpo y sus repercusiones en el proceso de maduración sexual, trae un efecto perturbador que afecta al resto de las áreas. El adolescente de esta edad se muestra muy inquieto, ansioso, torpe, requiriendo continuamente de nuevas experiencias, hasta agotar su energía; es interesante observar los continuos cambios de posturas y su necesidad de actividad física. Las percepciones que tiene su cuerpo chocan contra las normas idealizadas de su apariencia física y destreza.

Para la joven, la menstruación puede representar temores e incertidumbres, aunque para la gran mayoría es un símbolo de madurez sexual en su situación de futura mujer. Para algunos púberes, la erección y los derrames nocturnos pueden representar preocupación, mientras que otros pueden sentirse orgullosos de su capacidad de erección, como símbolo de su naciente virilidad.

Área cognoscitiva

Los cambios puberales han traído una nueva percepción de sí mismo y del ambiente, su capacidad de pensar formalmente lo vuelve crítico y esta crítica frecuentemente va dirigida primero a los padres, se desliga gradualmente de lo real, para ingresar a un mundo de reflexiones y de pensamientos abstractos, ya no se guía solamente por el "aquí y el ahora", piensa en lo que puede suceder después.

Área afectiva

Aparece un aumento cualitativo de la presión instintiva, este impulso sexual aún no cuenta con un objeto sexual, por lo que se libera a través de la masturbación, somatización o sublimación, que en ocasiones va seguido del aislamiento y del encierro. En la joven, la tensión sexual se libera por medio de fantasías, sueños y proyecciones. Cuando la amistad frente al amigo cede al impulso sexual, se da la relación homosexual. Gradualmente se inicia la separación de los padres y el debilitamiento consecuente de los valores que éstos determinaron repercuten en el Yo del adolescente, tornándose éste cada vez más frágil.

Área social

La separación emocional de los padres, busca una autoafirmación, requiere autoidentificarse con personas fuera del hogar y reemplazar así las figuras familiares, gradualmente se va integrando al grupo de amigos de la misma edad, formando la "pandilla". Se comporta mejor en la escuela que en la casa, le atrae encontrarse con sus compañeros, es entusiasta en el aprendizaje, en tareas escolares se mantiene concentrado, le cuesta trabajo, pero le entusiasma trabajar en grupo.

Adolescencia media

Área psicomotora

Su cuerpo va alcanzando su forma adulta; con cierta frecuencia se observa al adolescente admirando su cuerpo o su perfil, mientras que la adolescente se pasa horas maquillándose, peinándose, o probándose la ropa, todo esto nos habla del egocentrismo característico de esta edad. Va integrando gradualmente los cambios físicos vividos, aunque requiere apoyo de otros; se observa una sistematización de su práctica deportiva, le agrada y logra cierta gratificación en el contacto con la naturaleza, se da aquí una manifestación máxima de su creatividad y de su expresión artística.

Área cognoscitiva

Una de las manifestaciones del pensamiento formal es la capacidad de tomar en consideración hipótesis o proposiciones

Cuadro 34–3. Desarrollo en la adolescencia

Subetapas/áreas	Psicomotor	Cognoscitivo	Afectivo	Social
Temprana 10–13 a	Cambios puberales Menstruación Derrames nocturnos	Pensamiento crítico	Aumento cualitativo de la presión instintiva	Abandono de la casa e integración a grupo de amigos
Media 14–16 a	Integra los cambios físicos Sistematización de la práctica deportiva	Experimenta sus procesos internos como únicos	Orientación heterosexual Idealización del objeto amoroso	Rebeldía a la figura de autoridad, lucha por sus espacios y tiempos
Tardía 17–20 a	Perfección y exigencia en prácticas deportivas o artísticas	Equilibrio yoico Constancia de identidad	Equilibrio emocional Impulso sexual Encuentra su objeto sexual	Retorno al hogar Reconciliación con los padres Integración a la sociedad

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

teóricas, que se apartan de lo inmediatamente observable. La discrepancia entre lo real y lo posible puede ser un factor importante que lo convierta en un sujeto rebelde, al darse cuenta que las cosas no necesariamente son como el adulto dice que son. Esto genera crítica a los sistemas sociales, políticos y religiosos. El pensamiento puede parecer egocéntrico por el interés que ellos ponen en los cambios, al manifestar su crítica, supone que los adultos se dan cuenta de sus fallas. Los adolescentes de esta edad experimentan sus procesos internos como únicos, como si nadie antes los hubiera experimentado; hay una tendencia a la fantasía que le permite por medio de la imaginación la experiencia emocional.

Área afectiva

La conducta se orienta a la heterosexualidad, aunque no necesariamente se concreta; es la época de la idealización romántica, con el amor romántico se idealiza el objeto amoroso, sueña con el amor perfecto, sufre fácilmente cambios de humor y se torna irónico en sus comentarios. Sus manifestaciones emocionales, como frustración, celos, envidias, pueden originar actitudes francamente antisociales.

Área social

Los padres fueron desvalorados y en el adolescente surge la arrogancia y la rebeldía, existe una resistencia a las figuras de autoridad, se da una búsqueda de *estatus* frente a los mayores, surge una lucha por su espacio y por su propio tiempo; es una época de conflictos en la casa, que se agravarán más en cuanto exista autoritarismo y restricciones de tiempos y espacios por parte de los padres. Su comportamiento social se complica por prejuicios, escrúpulos, actitudes reactivas y defensas obsesivas. Con los amigos las relaciones son más afables, con apego a la palabra empeñada, en ocasiones llega a aceptar códigos de honor y lealtad.

Adolescencia tardía

Área psicomotora

El crecimiento se ha estabilizado y se logra cierto equilibrio entre lo físico y el resto de las áreas, está en condiciones de hacer una selección de las actividades para las cuales se encuentra capacitado, sean éstas artísticas, deportivas o recreativas y trata de desarrollarlas con la mayor eficiencia.

Área cognoscitiva

Se ha logrado un equilibrio en las fluctuaciones del Yo, se logra una constancia de identidad; la estabilidad entre las diversas estructuras mentales (Yo, Ello y Superyó) salvaguardan esta identidad. Asimismo, se logra una apropiada capacidad para pensar, crear y descubrir, alcanzando así una consolidación del pensamiento científico. La intelectualización (el uso excesivo de procesos intelectuales para evitar experiencias o expresiones de afecto), puede ser un mecanismo de defensa, pero también puede ser un recurso de ciertos grupos de jóvenes capaces de ejercitar su capacidad de pensar en abstracto, formular hipótesis.

Área afectiva

El equilibrio de las funciones mentales permite cierta armonía emocional. El impulso sexual, que durante el desarrollo presentó diversas vicisitudes, por fin encuentra su objeto sexual (la pareja); la sexualidad como una expresión de comunicación íntima va integrando con el amor una vivencia completa; el amor fugaz, encendido de los anos anteriores se va convirtiendo en una experiencia plena de amor.

Área social

Después de los conflictos de autoridad ya vividos, hay un retorno del adolescente al hogar y una reconciliación con los padres, una recomposición y estabilidad de las relaciones familiares, con un tono de autonomía y de respeto, adoptando gradualmente el nuevo rol de adulto que en unos años desempeñará, integrándose a la sociedad, con una actitud critica frente a los problemas que afectan al ser humano y participando con un compromiso social y solidario.

FACTORES DE RIESGO DEL CRECIMIENTO

Agente

Pueden ser biológicos como los procesos infecciosos de diversa etiología; la presentación de un embarazo cuando el desarrollo aún no se ha completado o la aparición de enfermedades de índole no infecciosa, como los procesos tumorales, degenerativos o mieloproliferativos; químicos, como las intoxicaciones, el envenenamiento; iatrogenia por prescripción y autoprescripción inadecuada de medicamentos; socioculturales, como la drogadicción, el alcoholismo y el tabaquismo.

Huésped

Pueden ser genéticos como las malformaciones congénitas o los errores congénitos del metabolismo que han permitido la vida hasta esta etapa. Las anomalías cromosómicas como el síndrome de Down, el de Turner, el de Klinefelter, etc., influyen en forma negativa en el crecimiento.

La acondroplasia y el síndrome de Marfán determinan también serios trastornos; así como la hemofilia y las cardiopatías congénitas, que sitúan al adolescente en desventaja para un crecimiento óptimo.

Pueden también ser neuroendocrinos como el enanismo hipofisario, el hipotiroidismo adquirido con todas sus secuelas, la diabetes mellitus dependiente de insulina, el panhipopituitarismo, el síndrome de Stein-Leventhal, etc.

Ambiente

La edad de inicio de los cambios puberales generalmente sorprende al niño en el seno de la familia, por lo que el microambiente familiar influye aún en el curso del crecimiento en el adolescente, y la extensión posterior de este joven niño fuera de los límites familiares amplia el ámbito de influencias negativas que pueden ser de tipo socioeconómico, nutricional y psicológico.

FACTORES DE RIESGO DEL DESARROLLO

Vamos a hacer una simple enumeración de los factores condicionales del ambiente que representan un riesgo para el desarrollo de los adolescentes:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Aceptación o rechazo de los progenitores, familiares, maestros o miembros del grupo social vecino, por parte del niño o del adolescente.
2. Desajustes familiares, abandono, separación, divorcio de los padres. Senectud de los progenitores al llegar los hijos a la adolescencia. Carencia de requerimientos mínimos, incluyendo afecto y recreación.
3. Ignorancia y pobreza de la familia y del grupo social. Carencia de atención médica o prestaciones defectuosas sin rehabilitación de los procesos patológicos.
4. Desconocimiento por parte de los padres y educadores de las características cambiantes del individuo en desarrollo durante las distintas etapas evolutivas.
5. Estímulos mediocres y falta de oportunidades para los jóvenes. Métodos de educación obsoletos o ausentes. Familias numerosas y crecimiento demográfico desproporcionado, que dificulta la utilización de los recursos y oportunidades. Guerras, hambre, pestes, cataclismos.
6. Pérdida de la autoridad y de la relación afectiva familiar. Carencia de educación sexual y permisivismo sexual. Iniciación en prostíbulos y trato heterosexual, frecuentando este ambiente. Promiscuidad. Problemática del embarazo en las adolescentes. Seducción. Maduración sexual más temprana y maduración psicoemocional y técnico-cultural más tardía en relación con los adolescentes contemporáneos.
7. Inducción y proselitismo hacia actividades antisociales.
8. Desenfreno sexual, asociación con pandillas de agresores sexuales y unión a grupos de drogadictos y homosexuales.
9. Acción nociva de la comunicación masiva y publicidad moderna, con implantación de patrones ideales falsos y ejemplificación objetiva de sistemas de agresión y robo. Propaganda desmedida de bebidas alcohólicas, tabaco y aun de drogas.
10. Prolongación de una dependencia económica de los jóvenes hasta el término de su preparación vocacional. Dificultades excesivas en la competencia con las habilidades técnicas de los adultos en las sociedades industrializadas.
11. Anonimato de las grandes urbes. Nómadas de las estepas citadinas que rompen todas las normas de convivencia actual.
12. Indoctrinación fácil de las juventudes para actividades confesionales, políticas, anárquicas, agresivas, supuestas *vendettas y* en suma actos antisociales. Asociación delictuosa.
13. Pandillas de agresores que incitan y prometen aventura, popularidad e impunidad, con la presencia del líder promotor.
14. Absorción de la identidad e individualización por la entidad del grupo.
15. Carencia de solidez formativa primaria familiar y comunal y ausencia de comunicación afectiva, que impelen a los jóvenes a buscar seguridad y apoyo en otros. Todo este complejo de factores reales de riesgo obran con variables de tiempo e intensidad sobre el equipo orgánico y psíquico en plena crisis formativa adolescente.

La realización del crecimiento y desarrollo y la estructuración de una personalidad sana, representan en realidad un reto para su consecución. El reto es para los mismos jóvenes, tanto como para los dirigentes sociales: padres, educadores, consejeros, legisladores, médicos, líderes y autoridades civiles y religiosas.

Unos y otros responderán al complejo del estímulo adolescentes-adulto, adulto-adolescentes, con mecanismos de adaptación renovadora o bien con respuestas de huida y destrucción.

TAREAS DE DESEMPEÑO EN EL PROCESO DE DESARROLLO

La siguiente relación es algo de lo que ocurre durante la segunda década de la vida en el proceso de acomodo de los jóvenes a sí mismos y al ambiente:

1. Aceptación del individuo que existe en cada uno. Aceptación de la propia estructura física. Aceptación del propio sexo y del papel masculino o femenino que habrá de desempeñarse en la vida.
2. Adquisición de nuevas y más hábiles y maduras formas de relación y comunicación con los compañeros de ambos sexos. Decisión de integrarse al grupo.
3. Impulso para adquisición de independencia emocional y afectiva por parte de los padres y de otros adultos. Ambivalencia conductual más acentuada en aquellos jóvenes que han tenido un pasado insatisfecho en sus demandas de seguridad (ambivalencia; anhelo de independencia sin perder la seguridad de la dependencia).
4. Búsqueda de suficiencia ocupacional e independencia económica.
5. Recorrido del arduo camino de la selección vocacional y de la preparación técnica y cultural.
6. Desarrollo de capacidades físicas psicomotoras e intelectuales. Diseño de conceptos necesarios para una actuación útil y exitosa en la vida.
7. Deseo y adquisición de una conducta social responsable con desempeño del arte de la convivencia.
8. Lealtad: cuando, completamente desarrollada, representa la fuerza de una devoción disciplinada (Erik H. Erikson).
9. Desenvolvimiento de una conducta heterosexual humana, nutrida de una información completa y oportuna, implementada por una relación afectiva con búsqueda de satisfacción mutua y entrega corporal amorosa para realizar el más sublime sentimiento y acto de unión. "Con mi cuerpo te venero" (Max Levin,1973). Preparación anímica, social, económica, cultural y humana para el matrimonio y la vida conyugal y familiar. Aceptación del papel de director, legislador y fuente de conocimiento, seguridad y afecto, que ambos progenitores habrán de desempeñar en la vivencia de la pequeña república familiar.
10. Construcción de valores conscientes en adecuada armonía con la ciencia y con el mundo del momento, sacudiendo el pensamiento mítico y empírico.
11. Capacidad de amor y respeto por la vida en cualquiera de sus manifestaciones, por la persona del prójimo, por la propiedad ajena, por la forma de ser de los demás, con desarrollo de una ambición sublime de conocimiento y de servicio.

Éstas son las tareas del desenvolvimiento de la persona humana en el periodo evolutivo denominado adolescencia. La implantación de tal impulso se logra por el consenso de esfuerzos provenientes del mismo sujeto y del rendimiento asistencial de la familia y de la sociedad. Para alcanzar sus metas, el púber y el adolescente deben ser considerados como sujetos necesitados de guía y protección. Son personas aún dependientes, en vías de lograr la realización individual como hombres, como mujeres, como seres productivos copartícipes de una organización social presente en el espacio y en el tiempo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los padres, maestros, educadores, dirigentes políticos y religiosos, legisladores y médicos, tienen encomendada la tarea de asistir todos juntos, de acuerdo y cada quien en su campo, a estos aprendices, para procurar que la salud física y mental de los jóvenes permita un desenvolvimiento óptimo, con buen aprovechamiento de las oportunidades y estímulos.

EVALUACIÓN DEL CRECIMIENTO

Es importante señalar que la relación pormenorizada descrita respecto al crecimiento y los cambios en genitales, mamas y pelo pubiano, constituyen una guía útil para la evaluación del adolescente, mas no se debe olvidar la valoración de cada caso por separado, individualizándolo dentro de su contexto genético, neuroendocrino y ambiental, elementos que pueden influir determinando variantes respecto a lo señalado, sin que necesariamente resulte anormal. La consulta de las tablas correspondientes a la edad en los apéndices A y B nos dará una idea clara del crecimiento esperado. No olvidar que, al final, el adolescente tendrá una constitución morfológica, que después se modificará o no, dependiendo de factores ambientales o genéticos; así, su silueta será: ectomorfo o longilíneo, con mayor masa magra (hueso, músculo) y preponderancia del segmento inferior; mesomorfo o normolíneo, con relación armónica de segmentos y buen desarrollo muscular; endomórfico o brevilíneo, con pobre desarrollo de segmento inferior, corpulento y mayor tejido graso.

Lo mismo podemos decir que el adolescente tendrá una edad biológica y ésta es la suma de las edades morfológicas (biotipo, edad ósea, edad dental, desarrollo del aparato genital, función de aparatos y sistemas, y otros).

EVALUACIÓN DEL DESARROLLO

Todo método de evaluación del desarrollo neuromotor, cognoscitivo, afectivo y psicosocial de púberes y adolescentes, debe ir compaginado con datos sobre el crecimiento y examen físico que puedan rendir información sobre el estado de salud física y mental. Todo disturbio físico repercute en el desarrollo y en la integridad funcional y psíquica, ya sea en forma transitoria o permanente. Esta afirmación puede sustanciarse en adolescentes con pubertad tardía o temprana o en aquellos de constitución endeble u obesa, cuya condición física va siempre acompañada de estados de angustia, inestabilidad emocional y mecanismos de suplencia satisfactoria que los adolescentes desarrollan cuando presentan problemas físicos.

El adolescente estará siempre interesado en su constitución y aspectos físicos, en sus caracteres sexuales, en las consecuencias de sus manipulaciones genitales y relaciones sexuales. Este hecho debe ser aprovechado por el médico cuando inicia una comunicación con adolescentes. Un examen clínico respetuoso y sujeto a una metodología individual para cada caso, frecuentemente abre las puertas hacia una mejor posibilidad de entendimiento. En múltiples ocasiones es útil la mezcla del interrogatorio superficial con el examen clínico, para ir profundizando a medida que se va ampliando la relación y la aceptación por ambas partes.

El médico debe conservar siempre su posición profesional, sin tratar de bajar niveles. El adolescente va en busca de auxilio que provenga de una autoridad y no del apoyo de un igual, pues este último lo puede tener siempre a la mano y el otro le hace falta en su ambivalencia, especialmente cuando rechaza o carece de la autoridad parental.

La propedéutica médica es la misma en la clínica humana, sea cual sea la especialidad: la historia de lo acontecido en el proceso de maduración, desde el recién nacido hasta el adolescente, pasando por aquellos estadios en los que el personaje del episodio queda más expuesto a la influencia favorable o adversa de la familia, del grupo y del ambiente, será siempre el mejor documento para proceder al análisis evaluativo del desarrollo.

Con esta información personal y de campo, podremos en la clínica psicológica de adolescentes recurrir a métodos sencillos de proyección, que amplían la información sobre algunos recovecos vivenciales. Para evaluaciones completas, el adolescente habrá de someterse a distintas pruebas de otras especialidades.

Entrevistas pautadas, empleando un determinado tipo y número de preguntas o frases para completar.

Ejemplo:

Lo que me gustaría _____
Mi papá _____
Yo estoy _____
Yo quisiera _____
Mi mamá _____

Con el conocimiento de la historia y el análisis de estas respuestas, podremos acercarnos a la evaluación de lo adecuado o inadecuado del desarrollo y a la ubicación adaptada o desadaptada del sujeto dentro de su ambiente.

Ninguna prueba psicológica representa procedimiento alguno de adivinanza; es sencillamente una auscultación que puede transmitir o no alguna información (véanse pruebas para determinar CI y personalidad, cuadro 4-12).

Otro método es el estudio longitudinal de una persona durante un periodo largo. (El pediatra en ejercicio profesional posee un material evaluable en su archivo clínico.)

Entrevistas libres con adolescentes y su análisis posterior, en las cuales el joven o la joven han tratado libremente el tema que más les plazca. Diarios de adolescentes, buena fuente de información acerca de actitudes y sentimientos y que generalmente están escritos por adolescentes de mayor inteligencia. Anécdotas contadas acerca de adolescentes, por sus compañeros o por sus superiores. No todos estos métodos son apropiados para todos los estudios, y su valor y confiabilidad varían de unos a otros. Conjuntando, no obstante, los resultados obtenidos con todos ellos, puede obtenerse un cuadro razonablemente claro del desarrollo del adolescente.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Evaluar crecimiento y desarrollo en grupos de escolares de quinto y sexto grado para identificar los cambios iniciales de la adolescencia y constatar la diferencia de aparición en ambos sexos. Organizar conferencias de información acerca del crecimiento y desarrollo normal de los adolescentes y sus desviaciones fisiológicas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico familiar evaluará el crecimiento y desarrollo del adolescente, detectando y tratando su patología. Enviará a

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nivel secundario los casos problema o de difícil diagnóstico. **Secundario.** El pediatra hará lo mismo, ayudando al nivel primario en lo que sea necesario y apoyándose en el terciario para la resolución de problemas que así lo requieran. **Terciario.** El psicólogo, psiquiatra, genetista, nutriólogo, sociólogo, ortopedista, infectólogo, etc., auxiliarán a los niveles previos, cuando se le solicite.

EVALUACIÓN

1. Señale lo incorrecto para la etapa adolescente: **a)** Las formaciones linfoides disminuyen de tamaño respecto al escolar; **b)** se puede apreciar un patrón estricto en el tiempo de aparición de los caracteres sexuales secundarios; **c)** el desarrollo de las mamas constituye el signo más precoz de la adolescencia femenina; **d)** el pelo axilar aparece, por término medio, cuando el pubiano alcanza el periodo 4; **e)** el índice de volumen testicular > 4 cm^3 indica que la pubertad se ha iniciado.
2. Durante la adolescencia ocurre lo siguiente, excepto: **a)** La testosterona se eleva a través del estímulo de LH en las células de Leydig; **b)** se desarrolla la musculatura de tipo estriado y su resistencia; **c)** el estímulo del sistema neuroendocrino no tiene resultantes conductuales; **d)** existen claras manifestaciones de rebeldía a la autoridad parental, escolar y social; **e)** el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios está más relacionado con la edad ósea que con la cronológica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aguirre BA. Psicología de la adolescencia. Colombia: Alfaomega Grupo Editor; 1996. p. 129-171.

Castillo G. Los adolescentes y sus problemas. México: Minos;1998. p. 66-97.

Clat HL. Adolescence and adulthood. Introduction to a behavioral science. Nueva York: John Wiley and Sons; 1971.

Dulanto GE. A manera de prólogo. El adolescente y su circunstancia. México: Impresiones Modernas; 1972.

Dulanto-Gutiérrez E. Mecanismos de control de la pubertad. Crecimiento y desarrollo de la pubertad. En: Dulanto-Gutiérrez E, editor. El adolescente. México: McGraw-Hill Interamericana; 2000.p.3-35.

Garibaldi L. Physiology of puberty. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2308.

Irwin CE, Shafer MA, Mosciki AB. The adolescent patient. Growth and development. En: Rudolph CD, Rudolph AM, editors. Rudolph's pediatrics. 21st ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p.223-26.

Jossedyn IM. El adolescente y su mundo. 7a ed. Buenos Aires: Psiqué; 1972.

Lechner SE. La preadolescencia: erupción de la pubertad. Desarrollo infantil normal. Monografía No. 1. México: Asociación Mexicana de Psiquiatría Infantil; 1976.

Lowrey GH. Growth and development of children. 8th ed. Chicago: Year Book; 1986.

Martínez y Martínez R, Cuevas A, Apodaca-Jordan J, Sanz-Muñoz R. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1561-572.

Marcell AV. Adolescence. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 18th. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 60-65.

Tanner JM. Crecimiento y endocrinología del adolescente. En: Gardner LL, editor. Enfermedades genéticas y endocrinas de la infancia. Barcelona: Salvat; 1971.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **b**; 2: **c**.

GUÍA ANTICIPADA PARA APOYAR EL DESARROLLO PSICOSEXUAL DEL NIÑO Y DEL ADOLESCENTE

Dra. Enriqueta Sumano Avendaño

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Proporcionar una guía anticipada para apoyar los puntos clave del desarrollo psicosexual en niños(as) y adolescentes. Favorecer la superación de cada una de las etapas del desarrollo psicosexual ya que de ello depende alcanzar una madurez adulta. Propiciar el conocimiento y la participación del área de la salud, educación y la familia en diferentes etapas del desarrollo psicosexual.

Puntos sobresalientes

- La vida sexual del individuo se inicia ya desde antes del nacimiento por las características de género que son atribuidas al feto y que a través de la infancia las manifestaciones de sexualidad no son pensadas sino naturales.
- El desarrollo psicológico se aprecia desde el periodo prenatal, pues el feto reacciona a los sonidos movilizándose activamente, se aprecia también la conducta de succión. La actividad del producto condiciona una respuesta de la madre presentándose una interacción entre el binomio madre – hijo.
- El ambiente prenatal del niño se encuentra condicionado por el estado físico y emocional de la madre, su nutrición, salud, enfermedad, medicamentos, tóxicos, aceptación o rechazo del embarazo. En cuanto a la conducta del padre, puede ponerse preocupado y ansioso por sentir el incremento de sus responsabilidades o por percibir cierto desplazamiento de las atenciones de su pareja o bien sentirse poco preparado para la paternidad.
- La salud sexual tiene que ser incluida en la atención continua de los niños y niñas involucrando a pediatras, padres, maestros especialmente en la educación preescolar, básica y media para vigilar su desarrollo en el contexto de su ámbito familiar y social al que pertenecen.
- Las actividades de los adultos son capaces de influir negativa o positivamente en las conductas sexuales infantiles por lo que es importante el conocimiento del desarrollo psicosexual para favorecer en los niños y adolescentes actitudes positivas en la vivencia posterior de su sexualidad.
- La secuencia cronológica de las etapas por las que atraviesa la sexualidad infantil se han dividido en:
- El período de recién nacido, 0 a 6 años, 7 a 10 años, un período prepuberal de 10 a 12 años, pubertad y adolescencia, teniendo cada una varios puntos clave del desarrollo de la conducta sexual y personal social que se desglosan en una guía anticipatoria para que el médico y la escuela puedan orientar a la familia en momentos específicos.

- La figura corporal y la identidad sexual se troquelan en los tres primeros años de la vida; también el aspecto emocional debe ser experimentado y reconocido para valorar los afectos. El niño (a) investiga sobre el origen de la vida lo que es necesario dilucidar para darle seguridad y confianza en el adulto.
- En la prepubertad es necesario el conocimiento del cuerpo y sus funciones así como aspectos básicos de higiene y auto cuidado, información sobre la respuesta sexual humana, fecundación, embarazo y desarrollo del embrión. La información sobre la decisión libre, consensuada, responsable de la pareja para decidir sobre un embarazo debe ser clara y concisa. Lo mismo impartir el conocimiento sobre anticonceptivos que puede ser elemental en esta etapa.
- Durante la pubertad y adolescencia vuelve a centrarse el interés en el propio cuerpo y se redescubren zonas erógenas que ahora tienen la finalidad de obtener placer, la guía anticipatoria de médicos, padres y maestros incluirá la prevención del embarazo, del aborto, de infecciones de transmisión sexual. Tener en cuenta que el adolescente está experimentando maneras de ser y además se cree invulnerable e inmortal por lo que puede tomar riesgos innecesarios.
- La integración de la identidad y las dudas sobre ella son de tomar en cuenta para la referencia a otras áreas de la salud. Es indispensable favorecer la auto estima, la confianza y la seguridad.

Los pediatras tienen la posición privilegiada para evaluar al niño desde el nacimiento lo cual los coloca en posición estratégica para orientar a los padres previendo situaciones negativas, ya que el niño debe ser vigilado en salud y enfermedad para que no se desvíen sus canales de crecimiento y desarrollo.

La oportunidad para que los médicos de un primer contacto puedan ejercer la prevención de las alteraciones del desarrollo es muy grande, por lo que es necesario que esté informado y preparado para manejar los aspectos de desarrollo psicosexual con la misma destreza con la que trata los aspectos morfológicos y funcionales.

Los períodos clave son los puntos de enlace en los que se produce el cambio en el sistema del desarrollo del niño; cada línea del desarrollo: motor, cognitivo y emocional progresa en forma de brotes para afirmar lo aprendido y consolidarlo, justo antes de estos períodos de reafirmación hay una desorganización transitoria que preocupa a los padres por temor a que sus hijos se atrasen y es en estos momentos cuando están sensibles a recibir orientación. Una guía anticipada ayuda a tomar decisiones útiles para apoyar al niño en su siguiente brote de desarrollo. ¿Cuáles son las propuestas clave que han dado a conocer el desarrollo de la sexualidad? ¿Qué es necesario ir identificando dentro de este proceso para promover la comprensión de nosotros mismos y nuestro desenvolvimiento adecuado en la sociedad del nuevo milenio?

Estos períodos clave se consideran predecibles y son uno en el embarazo, siete durante el primer año, tres en el segundo y dos durante cada uno de los años siguientes.

Desarrollo prenatal. Desde el inicio el nuevo organismo ejerce una acción e influye en su entorno. Los movimientos fetales son percibidos por la madre y obtienen una respuesta de ello con lo que se inicia la interacción entre el binomio madre – hijo. El ambiente intrauterino proporcionado por la madre está influido por su estado de salud, presencia de tóxicos y estado emocional por lo que en casos negativos afectan irremediablemente al nuevo ser.

Las actitudes especiales de la madre hacia el embarazo, la aceptación del mismo y sus fantasías y esperanzas acerca del niño.

El papel desempeñado por el padre comprende favorecer un ambiente de seguridad y amor para madre e hijo. Amará a éste como un acontecimiento natural derivado del amor por la madre. Puede manifestar ansiedad por la responsabilidad adquirida y también quizá resienta el cambio de enfoque de la atención de la esposa hacia el hijo.

El médico aplicará la guía anticipatoria orientando en relación a la nutrición apropiada, efectos de tóxicos como el cigarro y el alcohol, ejercicio adecuado y ambiente seguro y tranquilo.

En el periodo de post parto los padres sentirán gran responsabilidad por el niño, la alimentación y aceptación del seno materno, los horarios establecidos ó a libre demanda serán la clave para el enlace madre hijo y hacerlos mas sensibles para entender el comportamiento del bebé.

Durante la exploración que el médico realiza valorando los reflejos neurológicos los padres están entendiendo la capacidad de respuesta del niño al medio ambiente. El médico orientará sobre los beneficios de la lactancia materna y condiciones de ésta.

Entre la 2ª y la 3ª semana de presentará un periodo de intranquilidad vespertina que se manifiesta por llanto ya que el sistema nervioso inmaduro del niño puede haber estado sometido a estímulos durante todo el día y por lo tanto estará irritable y los padres deben prevenirlo aprendiendo a reducir dichos estímulos.

El tercer periodo clave se presenta en el segundo mes de vida el médico reconsiderará los horarios de alimentación, los periodos de sueño y le creará el habito de dormir siguiendo reglas que implican rodearlo de confort y seguridad, tener el cuarto a obscuras y no evitar las charlas del resto de la familia porque el bebé esté durmiendo además hará partícipes a los padres de los adelantos en la apreciación que el niño empieza a manifestar por sus padres. Con la madre manifiesta una actitud expectante como si esperara recibir alimento y con el padre puede permanecer quieto por unos segundos como si se preparara para los juegos.

El cuarto periodo clave se presenta a los 4 meses en los que se aprecian desarrollo motor y cognitivo rápidos. Los padres pueden preocuparse porque el bebé que ya dormía durante todas las horas de la noche, ahora despierta y también se han alterado sus patrones de alimentación ya que puede ser difícil alimentarlo porque se distrae con objetos del rededor que ahora percibe. Si los padres orientados por su médico comprenden este lapso de inquietud relativa como antecedente del periodo de desarrollo rápido que se presentará, se sentirán tranquilos y lo aceptarán como pasajero.

A los cinco meses intenta sentarse y disfruta cuando lo ponen erecto, juega con los objetos a su alcance.

Esta visita médica puede ser preventiva para hablar de los horarios del sueño y si ha aprendido a dormir solo ó hace uso de algunos objetos que le son indispensables porque le brindan seguridad tales como una almohadita o un muñeco de peluche o chuparse el dedo.

Es importante que a los 6 meses, el bebé ya haya adquirido el hábito del sueño, de lo contrario pudiera padecer insomnio. Es aconsejable establecer la hora del baño por la noche para que esté relajado y se establezca una rutina en los horarios.

Entre los 6 y 7 meses deben estar acostumbrados a dormir en su cuna con el cuarto a obscuras y por 11 o 12 horas de una sola vez.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los 6, 10 y 12 meses son los últimos periodos clave del primer año en los cuales los temas de la ablactación y los horarios permiten a los padres entrar a un mundo nuevo sobre la alimentación mixta e ir integrando los diferentes sabores y texturas de los nutrientes. Los horarios del sueño suelen tener importancia porque un niño(a) que a los 5 años no tiene una rutina para dormir puede iniciar con pesadillas, miedo a la obscuridad, o a quedarse solo. Además de los adelantos en motricidad y progreso físico como sentarse sin ayuda, gatear, apreciación de los extraños, miedo si no identifica figuras conocidas, negativismo, primeras palabras, comer por si mismo, primeros pasos; la orientación anticipada dará al médico la oportunidad de reforzar la relación con los padres quienes observaran el interés por valorar no solo el progreso orgánico sino también el desarrollo psicológico.

Otros periodos clave continúan a lo largo del ciclo vital, en la adolescencia e incluso en la edad adulta y los médicos pueden orientar a medida que se van presentando haciéndolos conocer ampliamente.

A los 2 años el control de esfínteres se inicia, disfruta la presencia de compañeros de juego, hace frases cortas, imita al progenitor del mismo sexo, las manifestaciones de sexualidad son espontáneas, forman parte natural de su desarrollo y son generalizadas no se limitan a la zona genital.

Desde el nacimiento se aprecian las diferentes etapas por las que pasa la sexualidad infantil y es así que desde esta época hasta los dieciocho meses aproximadamente se describe la etapa **oral** la cual recibe ese nombre porque es la boca el centro de placer y las acciones que lo producen son el chupeteo, succión del pulgar y el acto de morder. El bebé inicia su contacto con el mundo a través de la boca donde identifica los objetos y además obtiene seguridad y placer porque es muy importante que sienta satisfechas sus necesidades básicas. De ahí la necesidad de que los horarios de sus alimentos no sean demasiado rígidos y lo mismo que el destete sea progresivo para evitar generarle desconfianza e inseguridad.

La siguiente etapa se denomina **anal** porque el interés y sensibilidad se dirige hacia esta zona ya que empieza el aprendizaje del control de los esfínteres y su duración es de los dieciocho meses a los tres años.

El niño aprende a manipular a la madre a través del acto de la defecación que intuye que produce satisfacción a la madre y enojo cuando no existe un control. Está además la acción de la limpieza sobre la zona la que le produce bienestar y placer. Empieza también a manifestar curiosidad por su cuerpo y obtener placer al tocarse los genitales.

La fase siguiente se denomina **fálica** que se extiende de los 3 a los 6 años en la que el punto básico de atracción es el clítoris en las niñas y el pene en los varones. Aunque la niña manifiesta un menor interés. Es el momento en que descubren el placer ya que los genitales son una de las zonas erógenas del cuerpo.

La característica de la sexualidad en esta etapa es cumplir el objetivo de dar placer y tranquilidad, si no se autoproporciona, ocasiona llanto, inseguridad y demanda de atención. También sienten interés por el cuerpo del sexo opuesto, preguntan sobre su propio origen, las conductas sexuales de los adultos influyen sobre su comportamiento sexual ya que pueden escuchar frases que descalifican esa parte del cuerpo: "No te toques allí" "Es malo tocarse" o bien que limitan el desempeño normal de los géneros: "los hombres son fuertes" "las niñas deben ser tranquilas y delicadas".

En esta misma etapa suele presentarse los llamados complejo de Edipo y de castración; el primero se refiere al conjunto de emociones que experimenta el niño hacia el padre del sexo opuesto y de acuerdo al psicoanálisis tienen un papel preponderante en la integración de la personalidad.

El complejo de castración es la respuesta al dilema que se plantea el niño en relación con la ausencia del pene en las niñas. El niño teme perder su pene y la niña lo resuelve como una parte perdida de su cuerpo que niega o compensa de alguna forma.

La identificación temprana del sexo se presenta en esta época; en el primer año empieza el troquelado y de ahí hasta los dos y medio años se establece el papel del sexo asignado, sin embargo el significado completo de feminidad y masculinidad se completa y madura hasta después de la adolescencia.

Aparece la diferencia entre género y sexualidad. El primero es asignado por la sociedad, introduciendo las conductas esperadas para el varón y para las niñas; mientras que la sexualidad se relaciona con la comunicación, las emociones, conceptos sobre nosotros mismos y de los demás, nos lleva paulatinamente a vivenciar la intimidad, relaciones e identidades históricamente formadas.- Sus dibujos en esta etapa son parte importante para conocer su mundo fantasioso, lleno de maravillas inalcanzables al adulto.

Así pues, defecar, orinar, tocarse los genitales se juzgan clave en el impulso placentero del progreso de la sexualidad. Además, el objetivo común tanto del niño como de la niña será vencer la ambivalencia e identificarse con uno de los padres con quien crearan relaciones estables. Si fuera el caso de que alguno de ellos faltase, se hará necesario el reemplazo por una figura cercana ya sea un familiar o una pareja nueva.

Cuando se da una separación o divorcio de los padres, ésta figura es importante que no se desvalorice y que continúe estando presente con los hijos. Si ha habido viudez, ¡cuidado! es frecuente la actitud de magnificar las cualidades del(a) desaparecido(a) haciéndole inalcanzable para los hijos.

La guía anticipada consiste en que mientras los padres y la familia han tenido un papel definitivo y único en la formación del niño, a partir de los tres años entra la escuela con sus intervenciones. Debe tenerse en cuenta la formación de la identidad sexual y que tanto niños como niñas centran su atención en su propio cuerpo, sus funciones y morfología de los genitales. Por todo esto se hace necesario nombrar correctamente con sus nombres anatómicos a las partes del cuerpo aunque también se usen los nombres utilizados familiarmente; iniciar el autocuidado higiénico del cuerpo y favorecer la autoestima; los roles sexuales deben manejarse flexiblemente sin hacer discriminaciones "los hombres no lloran". Tanto los hombres como las mujeres deben estar informados que su cuerpo tiene partes públicas como las manos y cara pero también existen partes privadas que nadie puede tocar si ellos no lo permiten como el área genital, anal y si alguien lo intentara deben comunicarlo a sus padres.

El siguiente periodo clave es considerado de los 6 a los 10 años y se llama **periodo de latencia** ya que existe un aparente periodo de tranquilidad aunque continua el interés sobre la sexualidad y es la época de grandes amistades del mismo sexo y discriminación hacia el opuesto: "Club de Tobi". Es una época de competencias, aunque también de cooperación y el grupo de amigos empieza a tener sentido, así como también desarrollar un papel y tomar una responsabilidad dentro de el

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

grupo. El adulto tiene aún un sitio relevante en las relaciones con los niños. Los padres estarán informados de que aunque es un periodo estable, la personalidad evoluciona en base a avances escolares intelectuales y la ampliación de las relaciones sociales.

Asistir a la escuela le favorece su comunicación social y desarrollo intelectual, le fascina descubrir su entorno e identifica los factores clave para que se forme un niño: óvulo, espermatozoide, amor, matrimonio. Le encantan los chistes obscenos dibuja cuerpos desnudos, practica la masturbación en grupo como juego sexual sobre todo los hombres. La conducta sexual de los niños que se masturban es la expresión normal de investigación de sus funciones y placeres corporales. Otra conducta sobresaliente en la exploración de sus fortalezas físicas es el interés por los deportes.

Se ha reconocido un **periodo de prepubertad** que va de los 10 a los 12 años en el que se trabaja en el conocimiento del cuerpo y su fisiología, nombres correctos de los órganos sexuales masculinos y femeninos. Los chicos deben estar advertidos de los cambios anatómicos que enfrentaran o que ya están presentando de acuerdo a la aceleración secular de la menarca, y la eyaculación, también es necesario se les inicie en el conocimiento de la respuesta sexual humana. Padres y maestros deben informar sobre el proceso de fecundación y embarazo. Los padres podrán comunicar que éste último es resultado de una decisión mutua, libre y responsable como resultado del amor que se profesan. Es importante que conozcan que hay actividad sexual sin fecundación e iniciar información elemental sobre anticoncepción. Es de importancia que los prepuberes y adolescentes estén informados de los cambios bio psico sociales que experimentarán, antes de que se presenten para que acepten con tranquilidad su próxima pubertad y adolescencia. Lo usual es que niños y niñas estén enfrentados por lo que es importante hacer relevante la no discriminación entre sexos. Continuar estimulando los hábitos higiénicos y aceptación de la auto imagen para favorecer la estima personal. El sentido de pertenencia a una familia, una escuela y un grupo de amigos da seguridad y confianza. La guía anticipatoria incluirá hablar de la diversidad de comportamientos sexuales y favorecer una actitud de respeto a la sexualidad de otros.

Pubertad y adolescencia. Se considera a la pubertad como los cambios físicos que se expresan en la aparición de los caracteres sexuales secundarios, la maduración de los primarios, el aumento de talla y desbalance endocrino transitorio, tienen una edad de inicio y de terminación por lo tanto son cambios medibles y objetivos. La adolescencia en cambio es un proceso emocional interno favorecido por los cambios físicos e influenciado por el medio externo, que lleva al individuo de la dependencia del niño a la independencia del adulto. La Organización Mundial para la Salud (OMS) considera la adolescencia de los 10 a los 19 años. Estas fases se distinguen por el renacimiento del interés de la sexualidad en sus manifestaciones varias como la masturbación, las primeras relaciones sexuales, gran interés por el cuerpo y formas de vestir, dudas sobre la aceptación de la imagen corporal.

Etapas de la sexualidad adolescente

Adolescencia temprana de los 12 a los 14 años. Aparición de los caracteres sexuales secundarios, gran curiosidad por los cambios de su cuerpo y por el de sus pares, tienen fantasías sexuales y desarrollan una sexualidad donde no predomina lo físico tal como los amores platónicos, acicalarse y preocuparse por fantasías amorosas.

El médico es una figura de respeto para el adolescente y sus padres, pueden hablar en confianza y muchas veces sus sugerencias son aceptadas por lo que es imprescindible que tenga: información actualizada y una actitud apropiada hacia el sexo para saber qué debe trasmitir, también tener técnicas diferentes de comunicación.

Por ejemplo al referirse al sexo, si lo lleva al mismo momento en que habla de drogas o bebidas alcohólicas puede transmitir que el sexo es malo; la comunicación debe ser llana, hablar de coito y no de "ir a la cama". Hablar de sexualidad con los adolescentes implica respetar su individualidad, hacerlo sentir cómodo y que el profesionista es confiable; la información provista en el consultorio proveerá de aspectos generalmente aceptados teniendo presente incluir información sobre el otro sexo y la sexualidad que incluye emociones, actitudes y maneras de comunicación de el y la adolescente. La consulta con los padres también incluye información para comprender la sexualidad de sus hijos(as) para saber comprenderlos en su proceso hacia la madurez.

Adolescencia media de los 15 a 17 años. Se completa la maduración sexual y presentan narcisismo, la energía sexual está dirigida al contacto físico, juegos bruscos; tienen experiencias homosexuales, inician relaciones heterosexuales que son espontáneas no planificadas y niegan las consecuencias de la conducta sexual (a mi no me pasa) porque su creencia es que son invulnerables y les falta información adecuada y educación sexual. Es la época de los enamoramientos intensos pero fugaces.

Adolescencia tardía de los 18 a los 21 años. En esta etapa han alcanzado la completa madurez y trabajan en la aceptación de su imagen, como parte de las tareas finales de la adolescencia. Su conducta sexual es más expresiva y tienen definido su rol sexual, pudiendo establecer relaciones íntimas y estables.

La sexualidad adolescente está influida por las vivencias de la sexualidad infantil por lo que las experiencias negativas de esta primera fase pueden afectar la personalidad del adolescente. Durante la etapa adolescente se presentan sentimientos de ansiedad relacionados con los cambios físicos, que cuando no son expresados dificultan la comunicación y el desarrollo de una sexualidad bien orientada y propician problemas graves como embarazos no deseados, abortos, infecciones de transmisión sexual.

La guía anticipatoria que desarrollaran los padres abarcará hablar de los cambios corporales, la higiene, fomentar la aceptación, los sentimientos acerca de ser hombre o ser mujer, favorecer la identidad sexual y la orientación. Se buscará ayuda profesional cuando se expresen dudas acerca de la orientación sexual. El respeto a las diferencias es fundamental en esta etapa.

Las características que se observan en la adolescencia son la inestabilidad emocional, deseo de experimentación, búsqueda de independencia, práctica de conductas riesgosas, por ello pueden ser un grupo de riesgo en cuanto a sus comportamientos sexuales.

Este tipo de conducta aunado a una falta de formación adecuada dificulta tomar decisiones responsables. La guía anticipatoria será ejercida por el área de salud y la escuela en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuanto al proceso informativo sobre la fecundación, el embarazo, prevención de aborto y de las enfermedades de transmisión sexual, metodología anticonceptiva.

Los aspectos éticos, religiosos e ideológicos pueden ser motivo de debates. A medida que la adolescencia transcurre, el adolescente siente la necesidad de autonomía por lo que se separa de la familia y el grupo de amigos se vuelve muy valioso. La actitud de los adultos que no reconocen la sexualidad de los jóvenes y su ejercicio solo consigue que sus conductas se mantengan en la ilegitimidad cortando la posibilidad de que el adolescente tenga un dialogo maduro con los adultos y favoreciendo la comunicación con sus compañeros de los que seguramente recibirán información inadecuada.

Los padres deben favorecer la comunicación con sus hijos, reconocer la influencia de los cambios efectuados en el entorno social y transmitir sus valores; el final de la adolescencia se presenta con una proyección hacia el futuro y definición adulta de si mismo; reconocer que la sexualidad es el impulso natural del individuo que lo lleva al disfrute vivencial teniendo el cuerpo como instrumento que conlleva señalamientos, concesiones y limitaciones que finalmente construirán su identidad sexual.

EVALUACIÓN

1. De los siguientes enunciados señale los que son verdaderos y falsos: **a)** Las manifestaciones de la sexualidad infantil no son pensadas sino naturales; **b)** La sexualidad en la infancia está basada exclusivamente en la zona genital; **c)** En la etapa prepuberal se informará sobre el proceso de la fecundación y el desarrollo el embrión; **d)** Durante la pubertad se presenta el redescubrimiento de la sexualidad en sus diferentes manifestaciones: masturbación, inquietud acerca de las primeras relaciones sexuales. **e)** Los padres deben estar informados de la sexualidad de sus hijos para apoyarlos en el progreso de maduración.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Parker S, Zuckerman B: Pediatría del comportamiento y del desarrollo. Masson- Little, Brown, S. A. 1996.

Bryant DM, Clifford RM, Peisner ES: Best practices for beginners. Am Educ Res J 28: 783 – 803, 1991.

Castells P, Silber T: Guía practica de la salud y psicología del adolescente. Nueva edición revisada. Planeta S.A. 2003.

Barceló M: Como valorar mi sexualidad. Ediciones Internacionales Universitarias. Madrid 2001.

Elster AB, Kuznets NJ: Guía de la A. M. A. para actividades preventivas en adolescentes, Díaz de Santos, Madrid 1995.

Bertolino Bob: Terapia orientada al cambio con adolescentes y jóvenes. Paidos Iberoamérica 2006.

Chalke S: Cómo hablar con tu hijo de sexo. 1ª. Edición Editorial Diana 2006.

Foucault M: El nacimiento de la Clínica. Siglo XXI editores, Reimpresión 2009.

Foucault M: Historia de la Sexualidad, el uso de los placeres, Siglo XXI editores, 2009.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

a)**v**; b) **f**; c) **v**; d) **v**; e) **v**.

EDUCACIÓN SEXUAL EN LA PRÁCTICA PEDIÁTRICA CON ADOLESCENTES

Dra. Martha Villaseñor Farías
Dra. Amparo Tapia Curiel

INTRODUCCIÓN

"Uno ocupa, en eso de la sexualidad, que le hablen con la verdad, sin tanto rollo y sin miedo y en palabras que los jóvenes entendamos, considerando que no todos los jóvenes somos iguales, que no te sermonien [sic] ni te quieran asustar, que te hablen de lo bueno y lo malo, que si te dicen 'cuídate' te digan bien de qué y cómo y sobre todo que te escuchen y traten de entenderte"

Estudiante de bachillerato de 17 años

En los espacios de servicios de salud hablar de la sexualidad de las personas durante la adolescencia es algo cotidiano y que se visualiza como un tema prioritario pero lamentablemente mirándola casi siempre desde un enfoque de riesgo y como algo a evitar y no como un aspecto inherente a la vida y abordándosele de manera educativa desde una postura moralista y no de salud pública y derechos humanos y biologisista no bio-psico-social como debería de ser, y con frecuencia planeando y realizando acciones sin considerar la percepción, conocimientos y opiniones que las y los adolescentes tienen en torno a la sexualidad y la educación sexual.

La sexualidad, y la educación en torno a ella, han generado a nivel internacional fuertes tensiones a lo largo de la historia. En México se han dado avances y retrocesos en torno a este tema, así la polémica que inicia en 1908 dentro de los movimientos revolucionarios del país, caracterizándose por una preocupación publica en los siguientes años; en 1977 se instituye el Programa Nacional de Educación Sexual, que da cause, hasta hoy en día, al planteamiento e implementación de numerosas propuestas en los sectores educativos y de salud, y desde 1995 el tema se ha incluido como una prioridad en lo Planes Nacionales y Estatales de Desarrollo y de Salud. Sin embargo continúan existiendo argumentos encontrados de aceptación y rechazo, vale como ejemplo mencionar, los casos recientes en torno a iniciativas como la educación sexual en libros de texto de nivel de primaria y secundaria, la anticoncepción de emergencia y la promoción de los derechos sexuales y reproductivos de adolescentes.

Ante tal situación social y política los profesionales de la clínica pediátrica no pueden ni deben mantenerse al margen. La salud, incluida en ella la salud sexual, constituye un derecho humano inalienable cuyo disfrute debe ser asegurado por diversos actores, entre otros, por los prestadores de servicios de salud.

Así, este capitulo tiene la finalidad de ofrecer un espacio que incida en la formación profesional de quienes, desde la pediatría interactúan con la población adolescentes, con la intención de facilitar el abordaje teórico y pedagógico del tema, pero sobre todo con la idea de propiciar una actitud autocrítica, sensible y responsable.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EDUCACIÓN SEXUAL INDISPENSABLE PARA LA SALUD SEXUAL

La sexualidad que no debe ser entendida como el sexo biológico ni limitada a genitalidad es en sí un complejo proceso biopsico-social que desde una aproximación holística, es decir integral, abarca aspectos de reproducción no solo en lo biológico si no también lo psico-emocional y los simbolismos y significados sociales asociados a ella, la corporalidad, el erotismo, la esfera afectiva y el género.

Las personas en general, incluyendo a quienes transitan por la etapa de la adolescencia, canalizan su sexualidad de manera diferente según sus valores, sentimientos, información de que disponen y del contexto donde se desenvuelven. La posibilidad de la planeación y de protección de la actividad sexual depende en gran medida de la educación sexual. Sin embargo, el considerar a la sexualidad como intrínsecamente negativa, pecaminosa o dañina, conlleva a enfrentarla en los ámbitos personal y profesional con grandes dificultades y desde posturas educativas muchas veces limitadas y contradictorias que niegan que él y la adolescentes sean seres sexuados, no respetando sus derechos y calificando su comportamiento sexual a priori como peligroso o inmoral.

Para implementar la información y educación sexual de manera positiva y como una prioridad para lograr el desarrollo de la salud, los profesionales dedicados a la pediatría son actores importantes, su participación es vital, muchos ya participan, pero es necesario que sea la totalidad, y que se parta de un enfoque integral, laico, científico, éticamente fundamentado y con reconocimiento de los derechos sexuales y reproductivos de la población adolescente.

FUNDAMENTOS TEÓRICOS Y ENFOQUES EDUCATIVOS

La educación sexual se ha implementado de diferentes maneras, de acuerdo a su sustento en diversas teorías, enfoque o modelos y abordajes pedagógicos. Por lo que es de gran apoyo conocer sus alcances y limitaciones para planear e implementar, con el mayor sustento, las acciones de información y educación. Dada la amplitud de estos conocimientos, hemos realizado una síntesis para su mayor comprensión.

Existen siete grandes categorías de teoría psicoeducativa:

1. Conductista (estimulo-respuesta)
2. Cognitiva (información, creencias, base de decisiones y comportamientos)
3. Psicologisista (aspectos psicológicos, psicoanalíticos y afectivos como fundamentales)
4. Sociocultural (las personas piensan y actúan conforme a su cultura)
5. Constructivista (individuos y sociedad construyen culturalmente conceptos y significados en base a lo que actúan)
6. Humanista (centrada en el desarrollo personal)
7. Aprendizaje significativo (relaciona objetivos con necesidades y busca sentimiento de éxito). Cada teoría tiene ventajas y limitaciones, varias de ellas complementarias, las que le dan más peso a lo social tienden a ser más eficaces en acciones de salud pública.

Los principales enfoques o modelos desde los que abordada la educación sexual son:

a) Enfoque de Riesgo. Conceptualización epidemiológica, individualista, busca la prevención mediante concientización de riesgos y cambios de comportamiento; considera poco las barreras psicosociales
b) Intervención comunitaria. Apela al sentido de unidad comunitaria, al interés colectivo y al trabajo participativo para promoción y prevención en salud- enfermedad.
c) Intervención Familiar. Apela a la armonía, afectividad y funciones familiares para promover la salud y autocuidado, poco toma en cuenta las variantes familiares: disfuncionalidad, no democracia y violencia.

De acuerdo a su tipo, los programas para la educación sexual son principalmente:

a) *Informativos.* Toman la información como elemento determinante para decisiones y practicas; su objeto central, incrementar conocimientos para modificar percepción de riesgo-protección y persuadir para cambios de comportamiento, pero habrá que considerar que la información es necesaria pero no suficiente para la toma de decisiones y menos para generar cambios, sin embargo, a nivel clínico la información veraz y oportuna puede ser sumamente útil.
b) *Facultadores.* Además de dar información, generan facultades o habilidades para cambiar o crear un comportamiento buscando trabajar sobre autocuidado y autorregulación, en el espacio clínico es importante habilitar a las personas adolescentes sobre por ejemplo la higiene genital, la autoexploración de mama, el uso correcto del condón masculino y femenino, la anticoncepción.
c) *De inserción familiar y/o comunitaria.* Retoman el papel de las relaciones interpersonales en cuanto a normas sociales, valores, criterios de aprobación social, dinámicas grupales de identidad, liderazgo y redes de apoyo, en la clínica este enfoque es útil por ejemplo en el abordaje del embarazo en la adolescencia.

Un enfoque que se piensa, de forma errónea, como eficaz es el que emplea estímulos negativos con fines atemorizantes, pero la evaluación y la investigación educativa y del comportamiento ha comprobado que provocar miedo genera situaciones contradictorias indeseables, como negación del problema, apatía y desinterés, generados por la sensación de que el problema es tan grande y está fuera de las posibilidades de autocontrol; y que cuando hay cambios de comportamientos estos son efímeros, por lo que su empleo es nada recomendable.

LA CLÍNICA PEDIÁTRICA UN ESPACIO PARA LA EDUCACIÓN SEXUAL

La educación sexual no es tarea exclusiva de la familia o la escuela o el sector de Salud; es una responsabilidad que la sociedad en su conjunto debemos aceptar y llevar acabo con éxito. En el espacio y momento en que nos encontremos podemos analizar las acciones a efectuar, con que objetivo y desde qué perspectiva.

El trabajo educativo de los/las profesionales de la clínica pediátrica puede realizarse mediante dos estrategias, la primera

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

proporcionando educación sexual directa a las y los adolescentes y sus familias, lo que da la posibilidad de entrelazar información-educación y prestación de servicios y aprovechar educativamente el estatus y la credibilidad del personal médico; y la segunda participando en la planeación, implementación y evaluación de programas de educación sexual para adolescentes o de capacitación continua a profesionales de la salud, así como en la elaboración y evaluación de materiales educativos.

Las personas que integran el equipo de salud y están vinculadas con la atención a adolescentes deben ver a la educación sexual como un elemento sustantivo e intrínseco a la actividad profesional. Debiendo construir y recrear de manera positiva los conceptos de adolescencia , equidad de genero, salud sexual y educación sexual; conocer socioculturalmente a las y los adolescentes con quienes se trabajará, así como el contexto donde éstos se desarrollan; estar al día en conocimientos sobre sexualidad, reproducción, bioética, derechos sexuales y reproductivos, anticoncepción, incluyendo a la anticoncepción de emergencia y uso del condón masculino y femenino (recientemente incluido en la Norma Oficial de Planificación familiar), así como de los apoyos educativos disponibles y los organismos o instituciones que pudieran apoyar en este trabajo educativo.

LA CONSEJERÍA COMO RECURSO CLÍNICO EDUCATIVO

La consejería es otra posibilidad muy ventajosa para ponerse en practica dentro del consultorio puede ser eficaz para apoyar a los/las adolescentes a tomar decisiones de manera informada, voluntaria y consciente en situaciones críticas y/o cruciales de la vida. Es una forma de relación interventiva y preventiva en la que un consejero, en este caso el médico o la medica pediatra, establece un dialogo con uno o mas consultantes de un problema o conflicto sobre el que se requiere tomar una decisión, siendo entonces un proceso de apoyo e intercambio cara a cara.

Los requisitos fundamentales de la consejería son: confidencialidad, interacción empática y no amenazadora (de confianza), aceptación y respeto de valores y estilos de vida, no directiva (no se dan consejos ni opiniones personales), orientada a procesos (no se centra en hechos y resultados, sino en procesos, sentimientos y actitudes que llevan a dilucidar en realidad el problema) y con un límite temporal preestablecido (consejero y consultante establecen el tiempo para el proceso de consejería y la periodicidad de las sesiones)

Las condiciones necesarias para ser un consejero (a) son: interés y deseo de ayudar, conocimientos teóricos y técnicos de la consejería, conocimientos sobre el área temática en que se ejercerá la consejería y las habilidades personales como: sensibilidad, capacidad empática, actitud objetiva con respecto a la persona consultante, conocimiento de la propia estructura psicológica, capacidad de reconocer y manejar sus propias emociones durante la consejería y disposición para respetar la privacidad, el anonimato, la dignidad y todos los derechos del o la consultante.

META DE LA EDUCACIÓN SEXUAL EN PEDIATRÍA

Los y las profesionales de la salud deben fundamentar sus acciones partiendo del principio de que una adecuada educación sexual debe procurarles a las personas adolescentes la obtención de una sexualidad plena, sana, gratificante y responsable, permitiéndoles tomar decisiones sobre la vida y el papel que desean desempeñar en la sociedad, dándoles los elementos necesarios para ejercer de forma libre y voluntaria, su determinación personal frente a sus comportamientos sexuales, lo que contribuye a desarrollar una cultura de responsabilidad que atienda los valores, la vinculación afectiva y la autoestima. Buscando siempre una mayor equidad entre géneros, generaciones, educando y educador y entre adolescentes y prestadores/as de servicios de salud; aceptando y respetando la diversidad en las manifestaciones de ser hombre o mujer, las diversas orientaciones sexuales, así como los diferentes esquemas normativos y de valores de la población.

EVALUACIÓN

1. ¿Cuál debe ser la meta de la educación sexual en el clínico pediátrico? **a)** Ninguna. La educación sexual es responsabilidad familiar y escolar; **b)** Propiciar que los y las adolescentes, por temor a los riesgos, se abstengan de tener relaciones sexuales; **c)** Exclusivamente la transmisión de información completa, oportuna y veraz; **d)** Aconsejar en función de la experiencia propia y esquema de valores; **e)** La educación sexual debe brindarse mediante educación y consejería integral, considerando el factor sociocultural y privilegiando enfoques facultadores y de inserción familiar y comunitaria, y de manera no directiva propiciar que los y las adolescentes vivan su sexualidad en un marco de libertad y respeto, de manera responsable, sana y gratificante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Juárez F, Palma J, Singh S, Bankole A. *Las Necesidades de Salud Sexual y Reproductiva de las Adolescentes en México: Retos y Oportunidades,* Nueva York: Guttmacher Institute, 2010. Disponible en: www.guttmancher.org consultado enero 2012.Mejia-Arauz R, Sheets R, Villaseñor M. Chapter 14 México. Adolescent Psycholgy Around the World Edited by Jeffrer Jensen Arnett. Psychology Press Taylor & Francis Group. New York and London 2012. p 195-209.

Rasmussen CB, Hidalgo San Martín A, Nuño GB, Villaseñor FM, Sahagún MI. Identifying Young People's Guidance Needs Through Telephone Counseling. Adolescence. 2001. 36: 21-32.

Stern C (Coordinador) Adolescentes en México. Investigación, experiencias y estrategias para mejorar su salud sexual y reproductiva. México: El Colegio de México Centro de Estudios Sociológicos/ Population Council; 2008.

Tapia CA, Saldaña CL, Villaseñor FM. Guía para la elaboración de programas educativos en salud integral para el embarazo en la adolescencia. Guadalajara: UIESSA-IMSS/CONACYT-SIMORELOSI Universidad de Guadalajara; 2002.

Vega AP, Maddaleno M, Mazin R. Modelo de consejería orientada a los jóvenes en prevención del VIH y para promoción de la salud sexual y reproductiva: una guía para proveedores de primera línea. Washington, D.C: Organización Panamericana de la Salud *I* Organización Mundial de la Salud ASDI *I* NORAD; 2005.

Villaseñor FM. Dilemas éticos de la educación sexual y reproductiva de hijas e hijos adolescentes. En: Figueroa PJ, editor. Ética, Religión y Reproducción. Apuntes para una discusión. México: Católicas por el Derecho a Decidir; 2002. p. 305-24.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Villaseñor FM. La educación sexual de adolescentes y Jóvenes un derecho humano inalienable e imprescindible para la salud y el desarrollo nacional. En Rasmussen CB, Hidalgo A, editores, Investigaciones en Salud de Adolescentes II. Guadalajara (Méx), UIESSA-IMSS *I* OPS-OMS, 2005. p. 225-28.

Villaseñor FM. Qué sabemos de la perspectiva que los adolescentes tienen sobre la sexualidad y la educación sexual. En: Stern C (Coordinador) Adolescentes en México. Investigación, experiencias y estrategias para mejorar su salud sexual y reproductiva. México: El Colegio de México Centro de Estudios Sociológicos/ Population Council; 2008, p.73-114.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

LA ATENCIÓN DE LOS ADOLESCENTES

Dra. en C. Bettylú Rasmussen Cruz
Dr. Alfredo Hidalgo San Martín

En los servicios de salud en forma tradicional el adolescente no tenía un espacio particular debido a tres razones fundamentales:

1. La estructuración de las especialidades los separó o en pediatría (menores de 15 años) o en medicina interna (mayores de 15 años).
2. El grupo adolescente tiene una mortalidad más baja que otros grupos de edad.
3. Los adolescentes tienen una demanda menor de consulta y hospitalización por enfermedades generales.

Además, sus problemas de mayor gravedad han sido manejados en áreas de tipo quirúrgico por accidentes y violencias atendidas en los servicios de urgencias, y los embarazos en los servicios obstétricos, donde la preocupación es la resolución pronta del problema. Otra demanda ha sido en servicios para farmacodependientes, que han formado un espacio separado de la consulta habitual, así como los centros juveniles para delincuentes. Todo esto explica por qué hasta hace pocos años no había, por parte de los servicios de salud, una política destinada a las necesidades de salud de los adolescentes, que, detectadas en estudios comunitarios, son: desarrollo sexual, nutrición, habilidades para la vida (comunicación, toma de decisiones, etc.), deporte y recreación, entre otras.

Desde el decenio 1980–89 ha habido un gran interés en buscar formas de atención acordes a las necesidades de los adolescentes. Así, la 38ª Asamblea Mundial de la Salud reconoció las desastrosas consecuencias de orden sanitario, educativo, económico y social que en todo el mundo se derivan del embarazo prematuro de las adolescentes, en particular los riesgos de morbilidad y mortalidad maternas y de insuficiencia ponderal en el RN. Asimismo, la OPS ha formado comisiones interdisciplinarias en salud de adolescentes de numerosos países y creó el Programa de Salud Integral del Adolescente, instando a los países a plantear sus políticas de atención y a estructurar sus programas.

La Asociación para la Atención de la Salud del Niño en EUA hizo la Declaración de Políticas sobre la Atención de Adolescentes y Familias en un ambiente de atención de salud que señala:

1. Todas las instituciones de atención al servicio del adolescente deberán:
   - **a)** Ofrecer un tratamiento integral al paciente adolescente.
   - **b)** Tener normas y filosofías que reconozcan sus necesidades especiales.
2. A todo paciente adolescente:
   - **a)** Se le reconocerán los derechos de información confidencial y consentimiento.
   - **b)** Se le destinarán programas educativos para fomentar la comprensión y dominio de su cuerpo y de su enfermedad.
   - **c)** Se le solucionarán sus necesidades educativas (intrahospitalarias y extrahospitalarias) por medio de orientación vocacional y enlaces con el sistema educativo.
   - **d)** Se le reconocerán sus necesidades sociales, emocionales y de recreación como adolescente enfermo.
   - **e)** Se le brindará asesoría para el autocuidado y su propia toma de decisiones.
   - **f)** Se le respetarán sus mecanismos de adaptación.
3. Que el personal:
   - **a)** Conozca y respete las necesidades de desarrollo del adolescente.
   - **b)** Haya sido seleccionado y capacitado especialmente.
   - **c)** Establezca un mecanismo para la comunicación interdisciplinaria y de servicios.
   - **d)** Tenga un programa de capacitación continua.
   - **e)** Realice educación para la salud.
   - **f)** Prepare seminarios en los que participe la comunidad.
   - **g)** Apoye servicios ambulatorios.

LAS UNIDADES DE ATENCIÓN DE ADOLESCENTES

Unidades de hospital

Algunos hospitales generales o pediátricos han creado espacios propios para adolescentes. De acuerdo con McAnarney, el mejor servicio para adolescentes hospitalizados es el que proporciona una unidad dedicada a ellos por tres razones:

1. Se adecua a su etapa de desarrollo (convive con pares, se ayudan entre sí y son visitados por otros adolescentes en horarios flexibles y el adolescente se siente normal);
2. El adolescente es el centro del cuidado y no su padecimiento (se le apoya con servicios escolares);
3. Se considera su patología en relación con sus características y, en las patologías crónicas, puede ser atendido de manera interdisciplinaria.

CARACTERÍSTICAS QUE DEBIERA TENER LA ATENCIÓN

Dadas sus particularidades, los adolescentes requieren de espacios de consulta diferentes a de los adultos y en los que se deben cuidar ciertos aspectos esenciales como son:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- La privacidad. Al adolescente no le agrada ser observado por diferentes personas; las interrupciones y el ingreso de otras personas son barreras a la comunicación, no garantizan la privacidad y amenazan el pudor del joven.
- El manejo de sus problemas debe ser confidencial y eso hay que dárselo a conocer para lograr su confianza. Él debe estar seguro de la confidencialidad, pero también debe estar informado de que cuando el problema sea un riesgo para él o para otros, será necesario informar a sus padres. El expediente clínico también es confidencial y debe asegurarse la privacidad de su información.
- El servicio y el personal que lo atiende debe darles credibilidad a sus indicaciones, con capacidad de comunicación, amplio criterio y flexibilidad; que no tenga mitos y prejuicios con respecto a los jóvenes.
- El personal debe tener una actitud positiva e interés genuino en trabajar con adolescentes.
- La atención debe ser continua, dar seguimiento a los problemas, en lo posible con el mismo prestador de servicio.
- El horario y localización de la consulta debe ser accesible a la población adolescente.
- Se debe fomentar la participación del adolescente en todo el proceso de atención.
- El enfoque debe ser preventivo, aun cuando se presente por un problema de enfermedad. Indagar factores y comportamientos de riesgo, como también de protección y resiliencia.
- Es necesario considerar el contexto familiar y comunitario en la atención.
- El costo de la atención debe ser de acuerdo con las condiciones del adolescente.

Unidades de consulta externa

Estas unidades tienen como objetivos:

- Satisfacer la demanda de atención en morbilidad general
- Estimular la demanda de acciones de promoción y prevención
- Realizar programas de educación en salud
- Asesorar y capacitar al equipo de salud y a los líderes comunitarios en los problemas de salud de adolescentes y sus soluciones.

Existen dos tipos principales de unidades de atención ambulatoria según el tipo de atención: general y especializada.

Unidades de atención ambulatoria general

Estas unidades deben localizarse en lugares accesibles para los adolescentes, con horario matutino y vespertino; trabajar con equipos de acuerdo con la demanda que reciben, los cuales podrían ser formados por ginecoobstétras, pediatras, médicos familiares, psicólogos, terapeutas familiares, trabajadores sociales y profesionales relacionados con la educación física, recreación y cultura. El equipo, además de las consultas, puede aportar valiosa educación al adolescente en tópicos relevantes como nutrición, sexualidad, recreación, deportes, etc., en forma individual y en grupos. Estos equipos deben trabajar también con organizaciones comunitarias, formando una red de atención. Los casos que lo requieren serán referidos al hospital o a otros organismos de apoyo. Trabajar con líderes adolescentes como promotores de salud es una excelente estrategia para llegar a la población joven. Algunas unidades de atención ambulatoria pueden ser casas adaptadas, que por su apariencia, quitan el temor que producen los recintos tradicionales de salud.

El consultorio debe tener privacidad y confort; debe ser de paredes que no dejen pasar las voces para contribuir a la privacidad, con suficiente espacio para permitir la presencia de un acompañante si se le requiere.

La sala de espera debe estar separada, con carteles apropiados, material sobre adolescencia, folletos sobre educación para la salud y también recreativos. También debe haber material dirigido a los padres.

Se puede hacer un fichero educativo de autoconsulta basado en las preguntas más frecuentes de los adolescentes, en el cual están las respuestas a ellas. También se puede disponer material educativo en una computadora, a la cual puede acceder mientras espera. El contar con material de autodiagnóstico en un cuestionario que se responde durante la espera es una buena estrategia para ir poniendo al adolescente en el tema e ir permitiéndole hacer un recorrido por todas las áreas relacionadas con su salud. (En algunos lugares existen autodiagnósticos basados en preguntas que, de forma automática, llevan al autocuidado.)

Los pizarrones para avisos o carteles educativos o recreativos son como "un grito pegado a la pared" y llamarán la atención.

Debiera existir un espacio de información, educación y comunicación que contara con libros de consulta y sala de lectura. Los videos educativos, de fácil acceso para los adolescentes, les permiten indagar en temas de su interés, los cuales pueden consultar sin necesidad de asistir a atención médica. Muchas veces éstos facilitan la decisión de consultar. El ambiente aquí debiera ser muy libre y agradable y permitir aun que los adolescentes se sienten en el suelo si lo desean.

Cuando existen las condiciones, se puede instalar una línea telefónica confidencial para consultas de adolescentes, padres, maestros u otras personas interesadas, donde se les puede orientar y referir a los servicios que se requieran. Naturalmente, este teléfono debe ser atendido por un personal profesional preparado y carismático.

Más importante que los arreglos físicos es la actitud del equipo. La primera impresión que el adolescente tenga, será para siempre. El trato debe ser cálido y respetuoso de su necesidad de privacidad y confidencialidad.

El inicio de la relación debe ser cordial, en un ambiente cómodo. Se debe mostrar respeto por su madurez y en un tono que indique el tipo de atención que puede esperar. Es importante hacerlo participar apoyando o promoviendo preguntas en la consulta.

Aunque el adolescente puede acudir por decisión de los padres, lo importante es captar las circunstancias que determinaron la demanda; ésta puede relacionarse con la aparición de un cuadro repentino con la expresión última de un cuadro antiguo que estalla finalmente; en todo caso, si la demanda es considerada urgente por el adolescente u oculta aparentemente dicha urgencia, debe ser tomada por el profesional de esa manera.

Anyan señala que a medida que los niños van creciendo, va cambiando la relación con el médico en la consulta. Dado que se van independizando de los padres, buscan establecer las relaciones externas por sí mismos y por ello debe fortale-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cerse la relación médico–paciente. El tipo de atención debe adecuarse a las necesidades y características propias de esta edad. La diferencia principal está en la actitud diferente del médico en relación con cuando el adolescente era niño; ahora debe demostrar interés en su persona, no enjuiciarle e indicarle que está disponible cuando lo necesite. El adolescente decidirá. Se trata de que participe en forma activa en la atención de su salud. Uno de los medios es poner a su disposición materiales de autodiagnóstico (p. ej. para evaluar su crecimiento y desarrollo) y de autocuidado.

El médico debe esperar diferentes tipos de conductas del adolescente en la consulta, desde el muchacho que es totalmente dependiente y tímido hasta el autoritario e independiente. Estas conductas no indican que el adolescente no tiene interés o es problemático, sino que sus circunstancias hacen que éste se comporte así. Las consultas subsecuentes deben concertarse con el adolescente, de manera que no sean muy distantes ni muy cercanas para evitar deserción.

La presencia de los padres puede ser antes de la consulta para dar alguna información que consideren necesaria, o al terminar ésta para dar alguna indicación. Hay que hacer sentir a los padres que el adolescente es el paciente o demandante, no ellos. El adolescente por lo general disfruta del cambio de trato en la consulta, diferente de cuando era niño. Otros autores sugieren que la primera consulta debe ser junto con los padres. Los padres pueden proporcionar información sobre la historia familiar y la dinámica familiar sin la presencia del adolescente; hay que evitar una larga entrevista con ellos, pues puede hacer pensar al joven que el médico se está aliando con ellos o poniéndose en contra de él. Quizás lo mejor sea que un día la entrevista sea con los padres y otro día sólo con el adolescente. El paciente debe sentir confianza para comunicarse con eficacia. Hay que darle tiempo para expresar sus ideas. Los adolescentes tienen una asombrosa capacidad para leer las expresiones de la cara, lenguaje corporal y, sobre todo, el interés del médico. Para esto es útil platicar con el adolescente un tiempo antes de la consulta, como lo haría con un amigo; esto permite disminuir la tensión del muchacho y tener una impresión general de su actitud antes de iniciar la historia clínica. Es importante considerar que la sobreidentificación con el adolescente, adoptando sus estilos de vestir o de lenguaje, no es una aproximación adecuada. El adolescente no espera que el médico sea un par (joven de su edad); esto puede disminuir el valor y la confianza que le da al médico.

La comunicación que se establece en la consulta es fundamental para lograr alcanzar el objetivo de prestar un servicio de salud eficaz. Para esto O'Connor y Seymour, expertos en comunicación, recomiendan ponerse en sintonía; es una forma de entrar en el círculo de la comunicación que permite respetar y apreciar el modelo del mundo del adolescente. La sintonía es esencial para establecer una atmósfera de credibilidad, confianza y participación donde el adolescente puede responder con libertad.

¿Cómo hacer para estar en sintonía con el paciente adolescente? Hay que tener presente que lo que se dice o se hace frente al adolescente puede crear o destruir el *rapport*. El lenguaje del cuerpo y el tono son muy importantes. Hay que observar que las personas que simpatizan tienden a hacer lo mismo (se reflejan) y se complementan en las posturas, gestos y contacto visual. Su lenguaje corporal se complementa. Cuando no hay sintonía, sus cuerpos lo reflejan, no hay correspondencia.

El médico debe adaptar sus posturas a las del adolescente (no imitar; esto parecería una burla). Se pueden igualar los movimientos de brazos del adolescente con pequeños movimientos de mano o los movimientos del cuerpo con movimientos de la cabeza; esto es lo que llaman "reflejos cruzados". Esto también se puede hacer mediante la distribución del cuerpo y la postura básica. Dicen los expertos en programación neurolingüística que cuando las personas se parecen unas a otras, se gustan unas a otras.

Otra forma de mejorar la sintonía es buscar la igualdad en el tono de voz, la velocidad, el volumen y el ritmo del habla del adolescente. Recomiendan también que se observe lo que hacen las personas que están en sintonía. Observar también lo contrario. ¿Qué ocurre cuando no hay correspondencia en la consulta y el médico se levanta con brusquedad cuando el paciente está hablando? Es como dar la espalda. Hay que estar consciente de lo que uno hace en forma natural para poder mejorarlo y decidir cuándo emplearlo.

Para compartir con el paciente y conseguir su intimidad, se debe apreciar lo que dice (no es necesario que se esté de acuerdo con ello). Una forma de hacerlo es eliminando la palabra "pero" del vocabulario y reemplazándola por "y"; "pero" puede ser una palabra destructiva, que implica que usted ha escuchado, PERO... no acepta o rebaja su valor; en cambio, "y" es inocua, sólo agrega o amplía lo que se haya dicho. Las palabras encierran gran poder en sí mismas. Éstas son ideas básicas de la programación neurolingüística (PNL) que consideran la intimidad y el respeto por el mundo de los demás. Para conseguir *rapport*, compartir y dirigir en forma afectiva, se debe prestar atención a la otra persona (en nuestro caso, al adolescente) y ser lo bastante flexible en la conducta propia como para responder a lo que se ve y se oye.

Al comenzar la atención, es importante dar la seguridad al paciente de que la relación médica es confidencial, la que sólo se puede comentar a otras personas en caso de circunstancias que ponen en peligro la vida o el bienestar del paciente o ante la necesidad del médico de discutir su caso con otros profesionales. Además el médico puede pedir al adolescente su consentimiento para discutir la información con otras personas. El profesional debe ser honesto, claro, sincero, cálido, amistoso y comprensivo, pero no convertirse en un "amigote o compañero", pues se lo vería con un rol diferente al asignado, que es el de asesor con autoridad, pero sin autoritarismo; recordemos que el adolescente está luchando entre la autoridad paterna y su independencia.

No necesita el médico vestirse ni hablar ni actuar como adolescente, pues lo considerarían deshonesto. La entrevista es más que una historia, permite comprenderlo y tratarlo; y lo mismo para el adolescente: es un puente de comunicación entre ellos y por sí sola puede ser terapéutica.

La consulta debe dar el tiempo necesario para producir comunicación. Si es posible, tener la consulta en horario que no perjudique las actividades escolares o laborales del adolescente. Los cuestionarios permiten que aparezcan aspectos que de otro modo no surgirían de manera espontánea, dejando así tiempo para que la conversación gire en torno a materias relevantes. En el examen médico es importante que el adolescente esté solo, pues la privacidad se pierde con la presencia de los padres o de otros adultos, lo cual no es conveniente. Para el examen médico el varón conserva sus calzones y sus calcetines, mientras que a las jovencitas se les proporciona una bata suelta que dé acceso a la espalda y al pecho. El

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

paciente puede hacer preguntas durante el examen e ir aprendiendo nuevas cosas de su cuerpo y su salud durante el mismo. También el médico debe explicar todo lo que va haciendo y los resultados de mediciones que haga y su significado, es especial cuando se trata de una exploración pélvica. Se debe pedir también al paciente que indique cualquier molestia que sienta con la exploración.

Durante la consulta se deben evitar interrupciones, excepto urgencias; esto demuestra al adolescente y su familia el valor y la seriedad de la misma. En cuanto al examen ginecológico convencional, no es necesario realizarlo, en especial si la joven no tiene relaciones sexuales ni manifiesta molestias vinculadas con sus genitales; puede ser suficiente un examen rectoabdominal que consigue, en manos expertas, palpar útero y anexos.

El examen exige un espéculo vaginal pequeño de Petersen (hoja angosta) o Grave (hoja ancha), hisopos para material vaginal, buena iluminación y cubrir de manera adecuada. No debe faltar, para la tranquilidad de la paciente, una enfermera o asistente mujer.

El examen de salud del adolescente permite valorar su crecimiento y desarrollo y además detectar de manera oportuna enfermedades.

El adolescente tiene gran interés y necesidad de que le informen el resultado de su examen médico. Es necesario comunicar esta información de manera clara y sencilla, sin terminología médica para no confundirlo, pudiendo auxiliarse de dibujos, analogías y estimulando su participación. Con frecuencia se le debe interrogar sobre si tiene alguna pregunta o si puede explicar lo que entendió.

A raíz del conocimiento profundo que el personal médico alcance del adolescente, se puede llegar a establecer una relación especial con él y esto hace que pueda considerar al médico como el amigo perfecto o el padre ideal, llegando a comportarse con cierta intimidad o con coquetería. Esto puede confundir, pero se enfrenta respondiendo sin alarma y con actitud normal y seria.

En la relación médico–adolescente, además de diagnosticar y tratar una serie de problemas, el médico puede ayudar en una de las tareas más difíciles del adolescente: conocerse a sí mismo.

La mayoría de los adolescentes participan sin inconvenientes y los médicos disfrutan de esta relación que en ocasiones resulta difícil terminar. A veces, aunque la tarea del médico haya concluido, el paciente continúa comunicándose.

Unidades especiales

Se han creado en diversos países unidades de servicios al adolescente, especialmente dirigidas a:

a) Atención y prevención de farmacodependencia (Centros de Integración Juvenil en México).
b) Atención a menores delincuentes (Centro Tutelar de Menores Infractores de México).
c) Atención y prevención del embarazo en la adolescencia (Ej.: Centro de Medicina Reproductiva y Salud Integral del Adolescente, CEMERA, en Chile; Center for Reproductive Health Policy Research, Universidad de California, San Francisco).
d) Servicios múltiples, especialmente médicos, recreativos y socioculturales, (ej.: Programa de Prevención de Riesgos Psicosociales [PREVERP], Centro de Orientación a Adolescentes, A. C. [CORA] en México).
e) Clínicas de Atención Escolar (ubicadas en las escuelas con equipos de salud básicos formados por médico, enfermera y trabajadora social) y Servicios de Salud escolares anticipatorios con amplia participación de los estudiantes (ej.: Centro de Investigación y Servicios de Salud Escolar [CISSE], en Guadalajara, México).

También surgen unidades de investigación de adolescencia (Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud del Adolescente, del Instituto Mexicano del Seguro Social en México).

En forma progresiva, los servicios de salud enfocan sus acciones a los aspectos de promoción de la salud del adolescente y prevención de la enfermedad, con participación del mismo, donde se realizan actividades factibles y de gran impacto como:

Formación de promotores de salud capacitados en las necesidades básicas de sus pares y adiestrados con materiales para autodiagnóstico y autocuidado. Hemos comprobado la difusión que ellos hacen de lo que han aprendido, a familiares y amigos. Las propias adolescentes embarazadas pueden ser educadoras en prevenir un embarazo en sus amigas.

Organización de grupos de autoayuda entre los propios adolescentes en torno a algunas de sus necesidades con asesoría profesional. En el área de comunicación familiar resultan ampliamente valiosos grupos con ambos sexos. También se ha demostrado en jóvenes alcohólicos anónimos.

Realización de foros y muestras sobre temas de mucho interés con presencia de especialistas y con propuestas grupales.

Congresos nacionales e internacionales sobre adolescencia y juventud.

Investigaciones participativas en las que alumnos entregan información a los investigadores, pero al mismo tiempo, analizan los resultados y plantean alternativas de acción. Nuestra experiencia con alumnos de bachillerato sobre su cultura nutricional les permitió contrastar su somatometría y consumo contra las normas y buscar alternativas de cambio cuando se requería.

Utilización de medios de comunicación masiva para informar u orientar con volantes a los adolescentes sobre los servicios para ellos que existen, carteles alusivos a derechos humanos, SIDA, farmacodependencia, sexualidad, etc. También, ello debe hacerse en artículos en prensa y revistas, así como en programas de radio y TV de alta audiencia en esta edad y con los cuales el Sector Salud y el de Educación deben mantener un trabajo colaborativo estrecho.

Una última estrategia ha sido el uso de Internet como servicio en páginas educativas y de consulta, donde instituciones públicas o privadas apoyan a los adolescentes en sus problemas, respondiendo a sus preguntas y orientándolos hacia los servicios. Un ejemplo de esto que además proporciona servicios a los profesionales interesados en la adolescencia y juventud, es la Biblioteca Virtual en Salud ADOLEC–BIREME, que, apoyada por OPS/OMS, pone a disposición de profesionales e interesados un cuantioso acervo bibliográfico científico para consulta en red, de fácil acceso y sin costo.

En síntesis, la atención de la salud y de la enfermedad del adolescente implica la búsqueda de alternativas basadas en las características particulares de su crecimiento y desarrollo y de su enorme deseo de no ser considerado ni el niño de ayer ni el hombre de mañana, sino el adolescente que es hoy.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anyan W. Atención médica de los adolescentes. México: Limusa; 1982. Bongiovanni A. Ginecología del adolescente. México: El Ateneo; 1986.
Fisher M. Practice Settings. In: Friedman B, editor. Comprehensive adolescence health care. St. Louis: Quality Medical Publishing; 1992.
IMSS. Modelo de Fomento a la Salud del Adolescente. Instituto Mexicano del Seguro Social, Jalisco. 1990. McAnarney E, Kreipe R, Orr D, Comerci G. Textbook of adolescent medicine. Philadelphia: Saunders; 1992.
Molina R. Normas para la atención de la adolescente embarazada. En: Silber T, Munist M, Maddaleno M, Suárez E, editores. Manual de medicina de la adolescencia. Washington: OPS. Serie Paltex Nº 20, 1993.
Molina R, Sandoval J, González E. Salud sexual y reproductiva en la adolescencia. Edit. Mediterráneo; 2003. O'Connor J, Seymour J. Introducción a la programación neurolingüística. Barcelona: Urano; 1992.
Silber T. Enfoque clínico de la atención del adolescente. En: Silber T, Munist M, Maddaleno M, Suárez E, editores. Manual de medicina de la adolescencia. Washington: OPS. Serie Paltex Nº 20, 1993.
Shen J. Medicina de la adolescencia. México: El Manual Moderno; 1983: Caps. 4, 5 y 6.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN ADOLESCENTES

Dr. Carlos Hidalgo Rasmussen

El médico siempre ha tenido una idea de elementos de la calidad de vida de la persona cuando ésta le cuenta cómo se siente con un tratamiento o en qué medida su estado de ánimo está siendo afectado por una enfermedad, o qué es lo que hace a partir de que vive un padecimiento. Sin embargo, estos comentarios aunque son escuchados por el médico, no son considerados para la toma de decisiones, ni integrados en forma sistematizada en su expediente para comprender mejor a la persona y conducir el tratamiento o aplicar un programa de salud a un grupo de personas. La calidad de vida es en la actualidad un área de incumbencia del médico porque en los últimos años el paciente o su familia exigen que se tome en cuenta su percepción de vida ante la nueva condición. El acceso que se tiene hoy a la información a través de internet, la televisión y el acceso a libros y revistas en bibliotecas públicas, permite que los pacientes y sus familias estén cada vez más informados, por lo tanto piden ser tomados en consideración en las decisiones y quieren ser escuchados en sus necesidades. En los pacientes adolescentes la valoración de la calidad de vida permite obtener información de su percepción que resulta fundamental para una persona que se siente invulnerable y que la adopción de riesgos le es natural a su edad.

El gran interés actual por medir la calidad de vida en pacientes es porque se ha observado que las mediciones fisiopatológicas que toma en consideración el médico, son de poco interés para el paciente y su familia, que se interesan más en la capacidad funcional y bienestar. Otra razón es que dos pacientes con el mismo problema clínico, pueden tener diferentes adaptaciones a su rol de enfermo y ver afectado de manera distinta su bienestar emocional. Finalmente en los administradores de servicios de salud se ha empezado a usar la información sobre Calidad de Vida Relacionada a la Salud (CVRS) para determinar patrones de uso y gasto de recursos médicos, mientras que las aseguradoras lo toman en cuenta para decidir sobre rembolsos.

¿Qué es la calidad de vida?

Las definiciones de calidad de vida son numerosas (Hidalgo Rasmussen, 2008) pero existe consenso en el valor que tiene la de la Organización Mundial de la Salud que la define como *"la percepción del individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual él vive y en relación a sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones"* (The WHOQoL Group, 1993, pág. 153).

Por otra parte, la Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) es definida en 2000 por los Centros para el control y prevención de enfermedades (CDC) como *"la salud física y mental **percibida** de forma individual o grupal en el tiempo"*.

Para la calidad de vida relacionada con la salud por lo general se valoran dos áreas: **función física** (incluye movilidad y cuidado de uno mismo) y **función emocional** (incluye bienestar y grados de depresión o ansiedad), (Guyatt, Feeny, & Patrick, 1993). Cuando los instrumentos son genéricos puede incluirse la función social y los síntomas mientras que los específicos se enfocan más en la sintomatología y la función física. (Badia, Benavides, & Rajmil, 2001).

¿Cuándo se mide la Calidad de Vida relacionada con la salud?

a) **Adolescentes en apariencia sanos.** Cuando se valora la salud de un adolescente es importante medir la calidad de vida ya que ésta toma en consideración una amplia gama de aspectos sirviendo así para detectar áreas que están influyendo de manera negativa en su salud y tomar medidas. De este modo, en una población de jóvenes, el monitoreo de la calidad de vida puede permitir planear o modificar programas de salud.
b) **En adolescentes enfermos.** Se justifica evaluar la CVRS cuando: la mejora de la calidad de vida es el principal resultado del tratamiento aplicado, cuando existen dos tratamientos de eficacia y una seguridad equivalentes y el tratamiento nuevo puede aportar ventajas adicionales en la calidad de vida y cuando el tratamiento ofrece ventajas mejores en cuanto a supervivencia del enfermo a cambio de un evidente deterioro en su CV. (González, Ramos, Caballero, & Wagner, 2003)

Es muy importante considerar su valoración en padecimientos crónicos, casos graves que pongan en riesgo la vida, casos en los que se vaya a aplicar un tratamiento nuevo, casos en que la enfermedad o padecimiento modifica el estilo de vida, casos incapacitantes y casos en que haya la necesidad de hospitalizar. Es decir, son casos en que se estima se dañan las funciones básicas, relaciones interpersonales o que impiden el desarrollo adecuado en el adolescente por afectar sus procesos cognitivos o emocionales, su cuerpo, sus relaciones sociales o avance académico. Finalmente, casos agudos que afecten las relaciones sociales, la autoestima o auto concepto del adolescente.

Cuando la enfermedad ha aparecido, la evaluación de la calidad de vida puede ser muy útil para:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

1. Tomar en cuenta de manera formal la percepción del adolescente logrando así una intervención más completa. Por ejemplo un adolescente con hemofilia que esta deprimido por no poder jugar fútbol por el riesgo de sangrado, el médico hematólogo con una visión integral le aconseja, de forma acertada y exitosa, asumir el rol de árbitro y así mantener una calidad de vida.
2. Hacer partícipe al adolescente y en ocasiones a sus padres de las decisiones que se tomen respecto a qué tratamientos dar, procesos de tratamiento a seguir o cambios en el tipo de tratamiento.
3. Facilitar la toma de decisiones en distintos momentos de la enfermedad al considerar:
   a) **Antes de la intervención.** La relación entre la eficacia de distintos tratamientos en términos de sobrevivencia con la calidad de vida Esto se logra al considerar el que mejor calidad de vida ha demostrado aportar, al comparar dos tratamientos con igual eficacia.
   b) **Durante la intervención.** La forma en que el tratamiento seleccionado está influyendo en la calidad de vida. Esto se logra al monitorear la evolución de ésta en el adolescente en tratamiento y tomar decisiones sobre cambios en el tratamiento a partir de los datos del monitoreo.
   c) **Después de la intervención.** La medida en que fueron cuidados los objetivos de la intervención médica.

La CVRS es uno de los métodos utilizados para obtener información para la investigación de resultados en salud, sobre todo en estudios de efectividad. Su valoración se suma a otros elementos con los que ya cuenta el pediatra para poder tomar mejores decisiones en de forma conjunta con el adolescente y su familia.

¿Cómo medirla?

En la selección del instrumento habrá que *decidir primero los propósitos de su medición*: ver diferencias en el tiempo o ver diferencias a través del tiempo. Es decir conocer cómo está la CVRS en un momento del paciente o conocer cómo va cambiando en el tiempo su CVRS. Si se elige la primera posibilidad lo adecuado es seleccionar un *instrumento discriminativo* que permite un corte transversal, si es la segunda opción se opta por un *instrumento evaluativo* que permite un corte longitudinal. Los primeros permiten comparar, los segundos detectar importantes cambios durante un periodo de tiempo aunque sean muy pequeños cambios.

Cuando ya se ha definido el propósito entre los dos mencionados, es necesario *considerar el tipo de instrumento a elegir*, los hay *genéricos,* que se usan en adolescentes en apariencia sanos pues que dan una idea general de la calidad de vida y permiten comparaciones entre distintas poblaciones aun entre sanos y enfermos y los hay *específicos, para adolescentes enfermos* que se enfocan en problemas asociados con estados de enfermedad, grupos de pacientes o áreas de función.

Tanto los instrumentos discriminativos como los evaluativos requieren tomar en cuenta *los estándares* para instrumentos de calidad de vida elaborado por el Scientific Advisory Committee of the Medical Outcomes Trust (2002) y la herramienta EMPRO también puede ser de gran ayuda para identificar si los instrumentos cubren estos estándares (Valderas, y otros, 2008).

Hay diferentes modos de administración según el instrumento: auto-reporte, entrevista por administrador, puntuaciones de un observador entrenado, auto reporte en computadora.

En el caso de pacientes adolescentes que llegan al consultorio, se incorpora la valoración de la calidad de vida relacionada con la salud en caso de considerarse que la situación lo amerita. Esta valoración inicial puede ser llevada acabo de manera muy rápida y eficiente incluyendo la valoración mediante un software que reporta en el momento mismo de concluir el cuestionario un perfil de las áreas de la calidad de vida involucradas permitiendo identificar de inmediato deficiencias y fortalezas. En el caso de pacientes hospitalizados la valoración con instrumentos evaluativos, donde se buscan identificar los cambios puede realizarse en visitas subsecuentes de la enfermera a la cama del enfermo o por el psicólogo del hospital cuando se cuente con éste personal y se trabaja en equipos multidisciplinarios.

¿Con qué instrumentos se puede medir?

Si se desea buscar instrumento tanto por edad como por padecimiento la base de datos de *Patient Reported Outcome and Quality of life instruments Database* (PROQOLID) (www.proqolid.org/) permite seleccionar entre una gran gama de instrumentos de calidad de vida .Se han seleccionado enseguida, a modo de ejemplo, dos para el médico o pediatra, uno de ellos de uso para salud pública y el otro para la práctica clínica. Los que se mencionan cuentan con versiones en español.

Youth Quality of Life Instrument-research version (YQOL-R). Desarrollado en Estados Unido (Patrick et al, 2002) es un instrumento discriminativo y genérico para medir la calidad de vida en grupos y compararlos. Cuenta con módulos para discapacidad y preguntas contextuales.

- **Dominios e ítems.** El modulo perceptual consta cuatro dominios (personal, relacional, ambiental, general) y un total de 41 ítems.
- **General.** Dispone tres ítems acerca de declaraciones sobre su vida: estoy satisfecho(a) con mi vida ahora; me siento seguro/a cuando estoy en la escuela y siento que mi vida vale la pena.
- **Personal.** Con 14 ítems sobre sentimientos acerca de sí mismo, como: *me siento cómodo con mis preferencias y prácticas sexuales; tengo suficiente energía para hacer las cosas que quiero hacer*.
- **Relacional.** Con 14 ítems acerca de las relaciones con otros como: *siento que mi familia me está dando suficiente atención; estoy satisfecho/a con mi vida social*.
- **Ambiental** Con 10 ítems referidos a oportunidades y obstáculos como: *mi familia tiene suficiente dinero para vivir una vida decente; sé cómo conseguir la información que necesito*.
- **Opciones de respuesta.** Escalas tipo Likert de 11 opciones.
- **Resultado obtenido después de la calificación.** Un índice total obtenido después de que los puntajes han sido transformados a una escala de 0 a 100, las puntuaciones más altas indican mejor calidad de vida.
- **Modo de administración.** Puede ser autoadministrado de forma presencial o a distancia o por entrevista telefónica
- **Tiempo de administración:** 10 minutos
- **Estándares.** Cubre con los estándares para grupo y en México se trabajó la validación en adolescentes universitarios en apariencia sanos (Hidalgo C., 2008).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- **Acceso:** se puede obtener a través de: http://depts.washington.edu/yqol/YQOL
- **Idioma:** Versión original en inglés cuenta con adaptación al español.
- **Ejemplo:** *En un estudio en 2 401 estudiantes universitarios mexicanos se encontró que la calidad de vida es más baja para quienes reportan mucho sobrepeso, para las mujeres que trataban de bajar de peso, comían menos, dejaban de comer, hacían dieta sin supervisión y vomitaban o tomaban laxantes con el mismo objeto. Esta información muestra el significado de condiciones mórbidas y el asumir ciertas conductas de control en la adolescencia, que justifica desarrollar programas educativos escolares* (Hidalgo-Rasmussen, Hidalgo-San Martín, Rasmussen-Cruz, & Motaño-Espinoza, 2011)

Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLQ). Desarrollado en Canadá (Juniper, Guyatt, Feeny, Ferrie, Griffith, & Townsend, 1996), es un instrumento discriminativo y evaluativo, específico para valorar la CVRS en pacientes asmáticos de 7 a 17 años. En un artículo se expone el uso de el PAQLQ en la práctica clínica concluyendo que es un instrumento útil para monitorear la CVRS en cada visita del niño al consultorio (Ricci, Dondi, Baldi, Bendandi, Giannetti, & Masi, 2009).

- **Dominios e ítems:** Tres de las preguntas de actividad son especificas para el paciente e identificadas por el paciente al comienzo del estudio. Consta de tres dominios y 23 ítems.
- **Síntomas.** ¿Te has despertado en la noche debido al asma?, ¿has notado que te quedas sin aire?
- **Limitación de las actividades.** ¿Cuánto te ha molestado el asma para hacer las siguientes actividades durante los últimos 7 días?, ¿Has notado que no podías seguir el ritmo de los demás?
- **Función emocional.** Estás desilusionado o triste por no haber podido hacer lo que querías debido al asma?, Estás enfadado debido al asma?
- **Opciones de respuesta:** Escala Likert de 7 opciones de lo peor posible a lo mejor posible
- **Resultado obtenido después de la calificación:** Se obtiene la media del puntaje por ítem o para todo el instrumento
- **Modo de administración:** puede ser auto administrado o por entrevista
- **Tiempo de administración**: 10 minutos.
- **Estándares:** Cubre con gran parte de los estándares y ha demostrado tener sensibilidad a los cambios teniendo una importancia clínica las diferencias en 0.5 de las escala de 7 puntos.
- **Idioma:** Versión original en inglés norteamericano cuenta con adaptación al español de México.
- **Acceso:** *se puede obtener a través de: http://www.qoltech.co.uk/obtaining.html*
- **Ejemplo:** *En un estudio en Chile en niños asmáticos persistentes se encontró mas de un tercio con afectación de su calidad de vida y con un instrumento similar mayor afectación de sus cuidadores*

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Badia X, Benavides A, Rajmil L: Instrumentos de evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes con asma. Anales Españoles de Pediatría, 2001:54(3),213-21.

Centers for Disease Control and Prevention. Measuring Healthy Days. Atlanta: CDC, November 2000. Recuperado: 11 de Enero de 2007, Disponible en http://www.cdc.gov/hrqol/pdfs/mhd.pdf

Guyatt G, Feeny D, Patrick D: Measuring Health-Related Quality of Life. Annals of Internal Medicine, 1993;118, 622-629.

Hidalgo Rasmussen C: De los comportamientos de riesgo a la calidad de vida de los adolescentes. Tesis doctoral. Universidad de Guadalajara. 2008

Hidalgo-Rasmussen C, Hidalgo-San Martín A, Rasmussen-Cruz B, Motaño-Espinoza R: Calidad de vida, según percepción y comportamientos de control del peso por género, en estudiantes universitarios adolescentes en México. Cuadernos de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 2011;27(1),67-77.

Juniper E, Guyatt G, Feeny D, Ferrie P, Griffith L, Townsend M: Measuring quality of life in children with asthma. Quality of Life Research, 1996;5,35-46.

Patrick D, Edwards T, Topolski T: Adolescent quality of life, Part II: initial validation of a new instrument. Journal of Adolescent Health, 2002;25,287-300.

Ricci G, Dondi A, Baldi E, Bendandi B, Giannetti A, Masi M: Use of the Italian version of the Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire in the daily practice: results of a prospective study. BMC Pediatrics, 2009;9(30).

Scientific Advisory Comitee of the Medical Outcomes Trust: Assessing health status and quality-of-life instruments: Attributes and review criteria. Quality of Life Research, 2002;11,193–205.

The WHOQoL Group: Study protocol for the World Health Organization project to develop a Quality of Life assessment instrument (WHOQOL). Quality of Life Research, 11993;2, 153:159.

Topolski T, Edwards T, Patrick D: User's Manual and Interpretacion guide for the Youth Quality of Life (YQOL) Instruments. Seattle, Washington, University of Washington, Dept. of Health Services, 2002.

Valderas J, Ferrer M, Mendivil J, Garin O, Rajmil L, Herdman M, et al: Development of EMPRO: A Tool for the Standardized Assessment of Patient-Reported Outcome Measures. Supplementary information. Value in Health, 2008;5(11).

Vidal A. Duffaut G. Ubilla C: Calidad de vida en el niño asmático y su cuidador. Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias, 2007;23:160-166.

EL DESARROLLO DEL ADOLESCENTE Y SU CONTEXTO FAMILIAR

Dra. en Ps. Bertha Lidia Nuño Gutiérrez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Caracterizar el desarrollo del adolescente en su contexto familiar en cuanto a: etapas, funcionamiento y necesidades educativas caracterizando los tres niveles de atención.

INTRODUCCIÓN

Aunque se considera que las relaciones familiares durante la adolescencia son muy predecibles, en realidad no lo son del todo. Las nuevas configuraciones familiares originadas por creciente aumento de las familias monoparentales, de segundas nupcias o de tutela por abuelas u otros parientes, han venido a matizar el típico desarrollo de las familias de adolescentes. En este sentido es que el análisis de la familia de adolescente debe considerar la totalidad del contexto familiar, más que visualizar el desarrollo del adolescente de forma aislada o centrado eminentemente en el adolescente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ETAPAS DE LA ADOLESCENCIA, FUNCIONAMIENTO Y NECESIDADES EDUCATIVAS

El óptimo desarrollo del adolescente requiere movimiento internos de la familia, dado que el joven necesita separarse emocionalmente de sus padres y con ello ganar independencia, seguridad y proyectar su propia identidad separada, no en su totalidad, de la de sus padres. La independencia no aplica a todas las áreas, por ejemplo, siguen viviendo bajo el mismo techo, siguen sujetándose a normas familiares, valores, afectos, son dependientes económicos y gran parte del comportamiento adolescente sigue siendo marcado por la familia. Por todo ello, el desarrollo psicoafectivo del adolescente no puede desligarse del contexto familiar.

A fin de caracterizar el desarrollo del adolescente y sus necesidades enmarcado en el contexto familiar, se dividió a la adolescencia en tres subetapas que se presentan sin una clara delimitación etárea y cuya transición se evidencia en la conducta del adolescente:

- **Adolescencia temprana.** En esta etapa el chico aún se comporta aún como niño y busca poco su separación, por lo que es recomendable ayudarle a establecer relaciones extra-familiares que vayan preparando tanto a padres como a adolescentes en su separación emocional y no sólo física. De ese modo, la familia favorece la adaptación a nuevos ambientes y promueve la adquisición de competencias sociales necesarias en la vida adulta.
- **Adolescencia intermedia.** El chico se impone a la familia muchos cambios de rol con sus consiguientes problemas evolutivos. La necesidad que el adolescente tiene de desarrollar su propia identidad sexual y de integrarse en la cultura de sus coetáneos es uno de los problemas más críticos que inciden en las relaciones familiares. Los problemas por la búsqueda de mayor movilidad física (y a veces no emocional) se maximizan en familias rígidas. Una manera de apoyarlas es promoviendo flexibilizar sus normas y límites extra-familiares, permitiendo el contacto con grupo de pares.
- **Adolescencia tardía.** En esta etapa se adquiere un rol más adulto y se re-establecen las relaciones familiares. La elección de pares y potenciales parejas es más selectiva. Concluye la construcción de la identidad personal y la definición de un proyecto de vida.

El desarrollo concomitante del adolescente y su familia es un enfoque teórico que nos permite intervenir desde la prevención hasta el tratamiento proponiendo que las dificultades del desarrollo de los adolescentes trascienden las disfunciones de índole individual.

Dado que la autonomía y emancipación es uno de los logros más importantes de la adolescencia, y como sugiero que depende en gran medida del reacomodo familiar, se debe fomentar su reorganización interna para disminuir la dependencia en la medida en que el adolescente la va asumiendo. Sin embargo, el proceso de emancipación exige la capacidad de mantener determinados límites, pues la independencia no es total y funciona en determinados campos. Hay que enfatizar que es tan grave la independencia total como la no autonomía, pues el adolescente requiere separarse de manera sana y gradual de estas ligas, manteniendo a la vez cierta interdependencia, de tal forma que no signifique un riesgo para ambas generaciones.

Por último, se presentan tres niveles de atención familiar y en el cuadro 34-4 se enlistan las familias y los adolescentes candidatos para su atención.

CRITERIOS CLÍNICOS PARA LA DERIVACIÓN Y ATENCIÓN OPORTUNA DE FAMILIAS CON ADOLESCENTES

Primer nivel. Educación para la prevención

En este nivel se trabaja "antes de que sucedan" las disfunciones, se trata de reducir las posibilidades de desajustes en una población expuesta a riesgos. Se busca promover una mayor diversidad y multiplicidad de relaciones, sentidos, significados y conexiones, para que se amplíe la concepción y orientación de los problemas. Una forma de intervención en este nivel es la que realizan los trabajadores sociales, psicólogos y académicos a través del trabajo individual, familiar y grupal con programas de información-formación sobre aspectos problemáticos, educación para padres, ciclos de conferencias, talleres, actividades que desempeñan los clubes, asociaciones y grupos deportivos (cuadro 34-4).

Segundo Nivel. Orientación a necesidades específicas

Este nivel se caracteriza por la ausencia de un síntoma como tal, que puede referirse como un problema de reciente aparición. Por consiguiente, no se han realizado intervenciones e intentos previos de solución con profesionales. La intervención intenta detectar los problemas en tiempo breve y desarrollar intervenciones específicas "antes de que sea demasiado tarde", evitando que se agudice el problema con síntomas. Los profesionales competentes para trabajar este nivel son psicólogos clínicos y psicoterapeutas. El trabajo es directivo de 3 a 15 sesiones con intervalos de 1 a 6 semanas, se brinda orientación educacional a fin de generar un cambio. Se parte de que todas las personas tienen fortalezas, recursos para cambiar y de que ningún problema sucede todo el tiempo.

En este nivel se está considerando que el adolescente y la familia acuden con el orientador por su propia voluntad, si son derivados con alguna condicionante, deberá manejarse con mayor cuidado, pues por lo general, se presentan con mayores resistencias. Si existe evolución en el tiempo, síntomas cristalizados y fracasos terapéuticos anteriores, deberá manejarse en un tercer nivel.

Tercer Nivel. Intervención terapéutica de la familia

Tiende a tratar síntomas instalados en un patrón habitual de conducta en donde ya se reportan intentos de solución ineficaces. Se trata de una intervención terapéutica orientada a generar un cambio en las pautas de interacción que favorecen a que el problema se mantenga. En esta etapa, la familia ha podido adaptarse al problema y ha logrado mantener un seudoequilibrio. En este nivel es conveniente derivar a las familias con terapeutas familiares especializados (cuadro 34-4).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34-4. Criterios clínicos para la atención y derivación oportuna de familias con adolescentes

Nivel de atención	Objetivo terapéutico	Familias candidatas
Primer nivel	Aumentar la concepción de las familias sobre el desarrollo normal del adolescente	Todas las familias. Adolescentes con problemas propios de su edad
Segundo nivel	Intervención breve centrada en el problema o queja	Familias con un adolescente que amenaza con irse del hogar Bajo rendimiento escolar y/o reprobación Aislamiento social caracterizado por timidez acentuada Familias que dificultan la separación e individuación del adolescente. Adolescente con un embarazo prematrimonial Problemas conyugales en una etapa de inicio que afecta el ambiente familiar
Tercer nivel	Intervención en pautas de interacción	Divorcio o separación traumática de la familia Familias con uno o más pacientes identificados: usuario de drogas, trastornos de conducta alimentaria, problemas de conducta, delincuencia, vandalismo, ideación o intento suicida, fobias, abandono del hogar Adolescentes con rótulos de difíciles y con fracasos terapéuticos previos Adolescentes enuréticos y/o asmáticos Familias con algún tipo de violencia Familias con disfunciones estructurales (hijos con tareas parentales, normas confusas, triángulos perversos*, intromisión de las familias de origen) Familias con una adolescente embarazada que no se unió a su pareja y vive con su familia de origen Familias de dos miembros (madre-hijo, padre-hijo) con problemas de separación e individuación Familias reconstruidas con peleas entre hermanastros Familias con un enfermo crónico o con un recién nacido con alguna enfermedad crónica

* Triángulo perverso: estructura patológica que adopta una relación de tres personas, en la que dos de ellas con diferentes niveles jerárquicos constituyen una alianza contra la tercera. Esta alianza adopta normalmente una violación de las fronteras generacionales (McGoldrick & Gerson, 1985).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Coleman J. The needs of parents and teenagers. En: Coleman J, Roker D. editors. Supporting parents of teenagers. A handbook for professionals. London: Jessica Kingsley Publishers; 2001. p. 23-34.

Nuño-Gutiérrez BL. El desarrollo de la familia durante la adolescencia. En: Martínez y Martínez R, editor. La salud del niño y del adolescente. 6a ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1564-566.

Nuño-Gutiérrez BL, Madrigal-de León EA. Consultorio familiar. Consultas de padres sobre sus hijos adolescentes. 1a ed. México: IMSS-UDG-SS; 2009.

McGoldrick M., Gerson R. Genogramas en la evaluación Familiar. Argentina: Gedisa; 1985.

Ruiz-Lázaro PJ. Promoviendo la adaptación saludable de nuestros adolescentes. Sanidad y Consumo; Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2004.

Solís-Ponton L. La parentalidad. Desafío para el tercer milenio. México: El Manual Moderno; 2004.

NUTRICIÓN EN LA ADOLESCENCIA

D. en C. María Guadalupe Ramírez López

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comprender cómo: **a)** Evaluar el estado de nutrición de los adolescentes. **b)** Calcular sus requerimientos nutricios. **c)** Describir las pautas de orientación alimentaria y las necesidades nutricias del deportista, la embarazada y la mujer lactando. **d)** Diagnosticar los trastornos de alimentación e indicar el tratamiento nutricio recomendable.

Puntos sobresalientes

- El estado nutricio se evalúa con los puntos de corte del índice de masa corporal (IMC) según sexo y edad, y se define como delgadez: grado 1, un IMC <18; grado 2: un IMC < 17 y grado 3: un IMC < 16.5; peso normal: un IMC ³18a IMC< 25; riesgo de sobrepeso: un IMC ³ 25 y obesidad: un IMC ³ 30.
- Los requerimientos de energía se basan en la edad, sexo, peso, estatura, estado fisiológico y actividad física. La proteína a consumir es de 0.95 g/Kg/día (10 a 13 años); 0.85 g/Kg/día (14 a 18 años) y 0.80 g/Kg/día (19 años). Además, la adolescente embarazada requiere 180 kcal y 25 g de proteína adicionales a sus requerimientos diarios normales.
- La anemia por deficiencia de hierro es común entre los adolescentes.
- El tratamiento nutricio de la obesidad se diseña junto con el adolescente; del total diario se restan 500 kcal para perder de 0.5 a 1.0 Kg/semana. Además se incluye un programa de actividad física aeróbica 5 veces/semana, 60 min por sesión. Se deben vigilar los niveles de glucosa, lípidos, lipoproteínas y presión arterial.
- El síndrome metabólico es común en nuestro país, y según la Federación Internacional de Diabetes se considera presente en individuos de 10 a 15 años cuando presentan obesidad abdominal (circunferencia de cintura ≥ percentil 90 según sexo y edad), más dos o más de los siguientes criterios: triglicéridos ³150 mg/dL, presión arterial sistólica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y/o diastólica ³ 135/80 mm Hg, glucosa ³ 100 mg/dL y HDL <40 mg/dL. Después de los15años, cuando presenta obesidad abdominal (circunferencia de cintura ≥ 80 cm en mujeres y ≥ 90 cm en hombres), más dos o más de los siguientes criterios: triglicéridos ³ 150 mg/dL, presión arterial sistólica y/o diastólica ³ 135/80 mm Hg, glucosa ³100 mg/dL y HDL <40 mg/dL en hombres y < 50 mg/dL en mujeres.

INTRODUCCIÓN

La adolescencia es una etapa única de crecimiento, con desarrollo físico y psicosocial acelerado, y una gran diversidad temporal individual. El pico de crecimiento de estatura en las niñas coincide con el desarrollo de características sexuales secundarias y precede a la menarca (12 años), mientras que en los niños se presenta aproximadamente en el estadio genital 4 (14 años) (ver tema Crecimiento y desarrollo en adolescencia). Los cambios psicosociales que responden a la transición de adolescente a adulto llevan a desarrollar comportamientos con implicaciones directas en la salud nutricia como son los hábitos alimentarios, actividad física, sexualidad, tabaquismo y consumo de alcohol, entre otros.

Evaluación antropométrica del estado de nutrición

El comité de expertos de la OMS recomienda el índice de masa corporal según la edad (IMC, o índice de Quetelet), para evaluar el estado de nutrición en la adolescencia. Este índice relaciona el peso con la estatura y se calcula como peso (Kg)/estatura^2 (m) (ver cuadro 17-28, Tema Obesidad). Se utilizan puntos de corte internacionales del IMC por edad y sexo para definir delgadez (grados I, II y III), riesgo de sobrepeso y obesidad (cuadro 34-5). Cole y colaboradores obtuvieron datos de Brasil, Reino Unido, China, Holanda, Singapur y Estados Unidos de Norteamérica correspondientes a estas categorías de 16, 17, 18.5, 25 y 30 Kg/m^2, respectivamente, a la edad de 18 años (cuadro 34-6). Este criterio internacional permite comparar el estado de nutrición de

Cuadro 34-5. Evaluación del estado de nutrición en el adolescente según parámetros antropométricos

Indicador	Parámetro antropométrico	Valor de punto de corte
Talla baja para la edad	Talla para la edad	< percentil 3 ó < 2 puntaje Z
Delgadez* Grado I Grado II Grado III	IMC específico por sexo y edad	Percentiles que pasan a los 18 años a través del: IMC 18.5 IMC 17.0 IMC 16.0
Riesgo de sobrepeso*	IMC específico por sexo y edad	Percentiles que pasan a los 18 años a través del IMC 25
Obesidad*	IMC específico por sexo y edad	Percentiles que pasan a los 18 años a través del IMC 30

IMC: índice de masa corporal (Kg/m^2)
*ver Cuadro 34-6 con los puntos de corte internacional del índice de masa corporal

Cuadro 34-6. Puntos de corte internacionales del índice de masa corporal para evaluar delgadez grados 1, 2 y 3, sobrepeso y obesidad por sexo y edad en adolescentes de 10 a 18 años, definidos para pasar a través del índice de masa corporal 16, 17, 18.5, 25 y 30 Kg/m^2 a los 18 años de edad.

Edad (años)	Hombres (Kg/m^2)					Mujeres (Kg/m^2)				
	16	17	18.5	25	30	16	17	18.5	25	30
10.0	12.66	13.45	14.64	19.84	24.00	12.64	13.43	14.61	19.86	24.11
10.5	12.77	13.58	14.80	20.20	24.57	12.78	13.59	14.81	20.29	24.77
11.0	12.89	13.72	14.97	20.55	25.10	12.95	13.79	15.05	20.74	25.42
11.5	13.03	13.87	15.16	20.89	25.58	13.15	14.01	15.32	21.20	26.05
12.0	13.18	14.05	15.35	21.22	26.02	13.39	14.28	15.62	21.68	26.67
12.5	13.37	14.25	15.58	21.56	26.43	13.65	14.56	15.93	22.14	27.24
13.0	13.59	14.48	15.84	21.91	26.84	13.92	14.85	16.26	22.58	27.76
13.5	13.83	14.74	16.12	22.27	27.25	14.20	15.14	16.57	22.98	28.20
14.0	14.09	15.01	16.41	22.62	27.63	14.48	15.43	16.88	23.34	28.57
14.5	14.35	15.28	16.69	22.96	27.98	14.75	15.72	17.18	23.66	28.87
15.0	14.60	15.55	16.98	23.29	28.30	15.01	15.98	17.45	23.94	29.11
15.5	14.86	15.82	17.26	23.60	28.60	15.25	16.22	17.69	24.17	29.29
16.0	15.12	16.08	17.54	23.90	28.88	15.46	16.44	17.91	24.37	29.43
16.5	15.36	16.34	17.80	24.19	29.14	15.63	16.62	18.09	24.54	29.56
17.0	15.60	16.58	18.05	24.46	29.41	15.78	16.77	18.25	24.70	29.69
17.5	15.81	16.80	18.28	24.73	29.70	15.90	16.89	18.38	24.85	29.84
18.0	16.00	17.00	18.50	25.00	30.00	16.00	17.00	18.50	25.00	30.00

Adaptado de: Cole TJ, Flegal KM, Nicholls D, Jackson, AA: Body mass index cut offs to define thinness in children and adolescents: international survey. Brit Med J 2007; 335 (7612):194-197 y Cole T, Bellizzi M, Flegal K, Dietz W. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. Brit Med J 2000; 320:1240-1243.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

adolescentes con estudios de otros países. Para interpretar el significado de los indicadores antropométricos se debe tomar en cuenta la madurez sexual del individuo y conocer el momento de presentación del pico de crecimiento. Por ejemplo, una joven con talla baja que no ha menstruado y con desarrollo de mama en el estadio 2 de Tanner, indica que el pico máximo de crecimiento todavía no sucede.

Grasa corporal

El organismo necesita grasa para llevar a cabo sus funciones normales y como reserva para el crecimiento, reproducción, cambios ambientales, disminución en la disponibilidad de alimento y demanda en el ejercicio. El rango saludable de grasa corporal es de 8 a 24% en hombres y 21 a 35% en mujeres. La grasa corporal se mide por métodos directos o indirectos; entre los primeros está la impedancia bioeléctrica que se basa en la resistencia que opone un cuerpo a la conducción de corriente eléctrica, el tejido adiposo tiene menor cantidad de agua y electrólitos que el tejido libre de grasa y ofrece una mayor impedancia. Con éste método se mide el agua corporal total y a partir de estos datos se estima la masa libre de grasa y de forma indirecta se calcula la masa grasa. Para hacer la medición es necesario que la persona tenga una hidratación normal, además una ventaja es que hay aparatos en el mercado de costos accesibles y fáciles de usar. Entre los métodos indirectos más utilizados están los pliegues cutáneos y circunferencias. La medición de pliegues cutáneos asume que el grosor de la capa de grasa subcutánea es representativo de la grasa corporal total, una de sus desventajas es que es difícil de medir en personas obesas y requiere entrenamiento. Su medición se hace con un plicómetro que ejerza una presión constante de 10 g/mm^2 (Holtain, Lange, Harperden) (figura 34-7). Para evaluar el porcentaje de grasa corporal total en los adolescentes se utiliza la ecuación de Slaughter que tiene un buen acuerdo al compararla con la absorciometría fotónica dual de rayos X. Es necesario medir los pliegues cutáneos tricipital y subescapular para aplicar su fórmula (cuadro 34-7):

Si la suma de los pliegues tricipital y subescapular es mayor de 35 mm se utiliza la fórmula descrita en el cuadro 34-8:

Cuadro 34-7. Ecuaciones de Slaughter para la determinación del porcentaje de grasa corporal

Mujeres	1.33 (PT +PSE) – 0.13 (PT + PSE)^2 -2.5
Hombres	
Prepúber	1.21(PT+PSE) -0.008 (PT +PSE)^2 – 1.7
Púber	1.21(PT+PSE) -0.008 (PT +PSE)^2 – 3.4
Pospúber	1.21(PT+PSE) -0.008 (PT +PSE)^2 – 5.5

PT: pliegue tricipital, PSE: pliegue subescapular

Cuadro 34-8. Corrección a la fórmula de Slaughter para suma de pliegues mayor a 35mm

Mujeres	0.783 (PT +PSE) + 1.6
Hombres	0.546 (PT+ PSE) + 9.7

Técnica de medición de pliegues cutáneos (tricipital y subescapular) y circunferencia de cintura

El sujeto debe permanecer de pie con los brazos colgando con libertad a los lados del cuerpo. El pliegue se eleva con firmeza empleando el pulgar e índice de la mano izquierda (cuando se es diestro), aproximadamente a 1 cm del sitio de la medición del pliegue que se va valorar (cuya localización se explicará más adelante), y con una separación de 8 cm entre los dedos. Se debe elevar sólo piel y tejido adiposo hasta que la medida se haya realizado. El plicómetro se sostiene con la mano derecha, las pinzas se colocan de tal forma que el grosor del pliegue se mida perpendicular a la piel haciendo la lectura 4 segundos después de la presión. Se retira el plicómetro con las pinzas abiertas para no ocasionar molestias. La medición se hace del mismo lado por duplicado y se obtiene el promedio.

- **Pliegue tricipital**. La medición se hace en la línea media de la parte posterior del brazo (figura 34-8). Con una cinta métrica se localiza el punto medio entre la proyección lateral del acromion escapular y el borde inferior del olecranon cubital, con el codo flexionado a 90º y la palma de la mano orientada hacia la parte anterior del cuerpo. Una

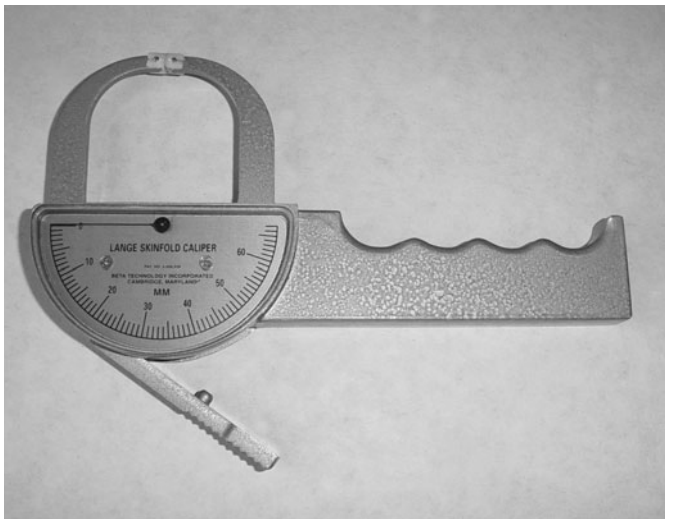


Figura 34–7. Plicómetro para medir pliegues cutáneos. Plicómetro Lange.

Figura 34–8. Medición del pliegue cutáneo tricipital. La "X" indica el sitio de medición.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vez que se localiza el sitio de medición se pone una marca, se baja el brazo y se colocan las pinzas a la altura de dicha marca.

- Pliegue subescapular. La medición es justo abajo del ángulo inferior de la escápula (figura 34-9). Para localizar este ángulo se palpa la escápula, corriendo los dedos en sentido lateral y caudal a lo largo del borde vertebral hasta identificarlo. Colocar el brazo del sujeto por atrás de la espalda permite en algunos casos localizarlo con mayor facilidad. Las pinzas del plicómetro se colocan a 1 cm infero-lateral del ángulo.
- Circunferencia de cintura. El sujeto se para en posición de firmes, abdomen relajado, brazos a los lados y pies juntos. Se usa una cinta de fibra de vidrio graduada en cm y mm. Se coloca en la parte más estrecha del tronco, dejando desnuda la zona en que se tomará la medida. Se pide a la persona que inhale y la medición se hace después de que exhale. Al hacer la medición no se debe presionar la piel. En las personas muy obesas no existe cintura y se coloca la cinta en la circunferencia mínima del abdomen en la zona entre el reborde costal y las crestas iliacas. Esta circunferencia es útil para evaluar obesidad abdominal que se define como percentil ≥ 90 según sexo y edad. Por ejemplo: una adolescente de 11 años de edad con 83 cm de circunferencia de cintura presenta obesidad abdominal (cuadro 34-9).

Figura 34–9. Medición del pliegue cutáneo subescapular. La "X" indica el sitio de medición.

Evaluación de la dieta

La evaluación de la dieta es necesaria para realizar la prescripción dietética y orientación nutricional. Aunque no hay un método exacto para evaluarla existen instrumentos aceptables para estimar el consumo de calorías, macro y micronutrimentos como el recordatorio de 24 horas que es uno de los más utilizados en la práctica clínica. Éste pregunta sobre el consumo de todos los alimentos y bebidas, porciones e ingredientes de los alimentos y platillos consumidos el día anterior a la entrevista. Debido a que existe una gran variabilidad intraindividual en el consumo entre semana y en fines de semana, se debe preguntar el consumo de varios días a la semana incluyendo ambos periodos. Se realiza en aproximadamente 30 min y requiere que el entrevistador esté entrenado para que sea lo más completo y exacto posible ya que, con facilidad se olvidan los alimentos consumidos y se desconocen las cantidades de los mismos. Este instrumento obtiene el consumo de calorías y nutrimentos del día anterior a la entrevista y para los cálculos se utilizan tablas de valor nutritivo de los alimentos; en México se cuenta, entre otras, con las de "Composición de alimentos mexicanos" del Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán. Existen programas de cómputo que permiten facilitar y agilizar los cálculos.

Requerimientos nutricios

Los requerimientos nutricios durante la adolescencia se incrementan, en comparación con los de la infancia, por la rápida acumulación de tejido nuevo, el cual se estima en alrededor 20% de la estatura final y 50% del peso de adulto. Las niñas incrementan tejido graso y porcentaje de grasa; mientras que los niños incrementan el número de adipocitos pero el porcentaje de grasa disminuye e incrementa la masa magra y esquelética. Estos requerimientos se deben calcular por sexo debido a que la masa magra es más activa en su función metabólica en relación con el tejido graso.

Cuadro 34-9. Valores del percentil 90 de circunferencia de cintura en adolescentes de Estados Unidos de América, población total y México-Americanos por sexo y edad

Edad	Hombres		Mujeres	
	Todos la población	México-Americanos	Todos la población	México-Americanos
10	78.0	81.0	76.6	78.9
11	81.4	84.5	79.7	82.1
12	84.8	88.0	82.7	85.3
13	88.2	91.5	85.8	88.5
14	91.6	95.0	88.8	91.7
15	95.0	98.4	91.9	94.8
16	98.4	101.9	94.9	98.0
17	101.8	105.4	98.0	101.2
18	105.2	108.9	101.0	104.4

Fuente: Fernandez JR, Redden D, Pietrobelli A y cols. Waist circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescents. Journal of Pediatrics 2004;145:439-44.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Energía

El requerimiento de energía estimado (EER) según la Academia Nacional de Ciencias del Instituto de Medicina y el Consejo de Alimentos y Nutrición de Estados Unidos se basa en el método de agua doblemente marcada. Este requerimiento calcula los aportes nutricios que permitan mantener la salud, promover un crecimiento y maduración óptimos, así como apoyar un nivel de actividad deseable. La ecuación incluye edad, peso, estatura, sexo y nivel de actividad física (cuadro 34-10). La unidad de energía de los alimentos y de las actividades metabólicas es la caloría, la cual se define como la cantidad de calor requerida para elevar la temperatura de 1 g de agua en 1°C. Esta unidad es muy pequeña para medir los fenómenos energéticos del organismo, de manera que en nutrición es común usar la kilocaloría (1 000 calorías), la cual se empleará en este apartado.

Proteínas

El requerimiento de proteína se basa en las necesidades de crecimiento y balance positivo de nitrógeno. La necesidad de proteína en adolescentes de 10 a 13 años es de 0.95 g/Kg/día, de los 14 a los 18 años, 0.85 g/Kg/día y de 19 años, 0.80 g/Kg/día. Respecto al total de energía consumida, la proteína debe aportar 10 a 30%.

Grasas e hidratos de carbono

La recomendación de hidratos de carbono y grasas se calcula según los requerimientos energéticos. En general el aporte energético debe originarse de 45 a 65% a partir de hidratos de carbono y de 25 a 35%de grasas. Las grasas saturadas y grasas trans elevan las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y reducen las lipoproteínas de alta densidad (HDL) por lo que se recomienda reducir su consumo. Abundan en los lácteos altos en grasa, manteca, mantequilla, margarina, barbacoa, carne de res y de cerdo, productos de salchichonería, aceite de coco y palma, aceites vegetales hidrogenados, galletas y pasteles. El consumo de grasas monosaturadas, poliinsaturadas y omega 3 reduce el riesgo de enfermedades crónicas como la enfermedad cardiovascular y diabetes mellitus tipo 2; sus fuentes son los aceites de oliva, canola, maíz, cártamo y girasol, aguacate, nueces, pescados (trucha, salmón, macarela, atún, sardina) y camarón.

Una adolescente de 11 años que mide 1.42 m, pesa 34 Kg y realiza poca actividad requiere: 1 754 kcal/día (Gasto energético estimado [GEE] = 135.3 – 30.8 × Edad (años) + Actividad física [AF] × {(10 × peso [Kg]) + (934 × Estatura [m])} + (25)); (GEE = 135.3 – (30.8 X 11) + 1.16 X {(10 × 34) + (934 × 1.42)} + (25)); 70 g de proteínas (16% de proteínas del total de energía; 1 754 kcal × 0.16 = 281 kcal/4 = 70 g); 49 g de grasas (25% de grasas del total de energía; 1 754 kcal × 0.25 = 439 kcal/9 = 49 g) y 259 g de hidratos de carbono (59% de hidratos de carbono del total de energía, 1 754 × 0.59 = 1 035 kcal/4 = 259g).

Vitaminas

Las necesidades de vitaminas y minerales se incrementan durante la adolescencia para cubrir las demandas por el crecimiento acelerado (cuadro 34-11).

Cuadro 34-10. Ecuaciones para obtener el gasto energético estimado según actividad física

Mujeres
10-18 años: GEE = GET + Depósito de energía GEE = 135.3 − 30.8 X Edad [años] + AF X (10 × Peso [Kg] + 934 × Estatura [m]) + (25 kcal por depósito de energía) AF: 1.0 si la AF se estima ≥ 1.0 y < 1.4 (Sedentario) AF: 1.16 si la AF se estima ≥ 1.4 y < 1.6 (Baja actividad) AF: 1.31 si la AF se estima ≥ 1.6 y < 1.9 (Activo) AF: 1.56 si la AF se estima ≥ 1.9 y < 2.5 (Muy activo)
19 años: GEE = GET GEE= 354 − 6.91 × Edad [años] + AF × (9.36 X Peso [Kg] + 726 × Estatura [m]) AF: 1.0 si la AF se estima ≥ 1.0 y < 1.4 (Sedentario) AF: 1.12 si la AF se estima ≥ 1.4 y < 1.6 (Baja actividad) AF: 1.27 si la AF se estima ≥ 1.6 y < 1.9 (Activo) AF: 1.45 si la AF se estima ≥ 1.9 y < 2.5 (Muy activo)
Embarazadas
14-18 años: GEE = GEE en adolescencia + Depósito de energía en el embarazo 1er semestre = GEE en adolescencia + 0 (Depósito de energía en el embarazo) 2° semestre = GEE en adolescencia + 160 kcal (8 kcal/semana × 20 semanas) + 180 kcal 3er semestre = GEE en adolescencia + 272 kcal (8 kcal/semana × 34 semanas) + 180 kcal
19 años: GEE = GEE en adulto + Depósito de energía en el embarazo 1er semestre = GEE en adulto + 0 (Depósito de energía en el embarazo) 2° semestre = GEE del adulto + 160 kcal (8 kcal/semana × 20 semanas) + 180 kcal 3er semestre = GEE del adulto + 272 kcal (8 kcal/semana × 34 semanas) + 180 kcal
Lactando
14-18 años: GEE = GEE en adolescencia + Gasto energía de la leche – Pérdida de peso 1er semestre = GEE en adolescencia + 500 – 170 2° semestre = GEE en adolescencia + 400 – 0
19 años: GEE = GEE del adulto + Gasto energía de la leche – Pérdida de peso 1er semestre = GEE del adulto + 500 – 170 2° semestre = GEE del adulto + 400 – 0
Varones
10-18 años GEE = GET + Depósito de grasa GEE= 88.5 − 61.9 × Edad [años] + AF × (26.7 X Peso [Kg] + 903 × Estatura [m]) + (25 kcal por depósito de energía) AF: 1.0 si la AF se estima ≥ 1.0 y < 1.4 (Sedentario) AF: 1.13 si la AF se estima ≥ 1.4 y < 1.6 (Baja actividad) AF: 1.26 si la AF se estima ≥ 1.6 y < 1.9 (Activo) AF: 1.42 si la AF se estima ≥ 1.9 y < 2.5 (Muy activo)
19 años GEE = GET GEE= 662 − 9.53 × Edad [años] + AF × (15.91 × Peso [Kg] + 539.6 × Estatura [m]) AF: 1.0 si la AF se estima ≥ 1.0 y < 1.4 (Sedentario) AF: 1.11 si la AF se estima ≥ 1.4 y < 1.6 (Baja actividad) AF: 1.25 si la AF se estima ≥ 1.6 y < 1.9 (Activo) AF: 1.48 si la AF se estima ≥ 1.9 y < 2.5 (Muy activo)
Adaptado de: Mahan LK, Escott-Stump S. Krause's. Food Nutrition & Diet Therapy. 11th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. Para actualización de los datos consultar: http:// books.nap.edu/openbook/0309085373/html/107.htmL GEE: gasto energético estimado GET: gasto energético total AF: actividad física

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34-11. Recomendaciones nutricias para adolescentes hombres, mujeres, embarazadas y madres lactando

Edad	Hombres			Mujeres			Embarazada		Lactando	
	10-13	14-18	19	10-13	14-18	19	18	19	18	19
Proteína (g/d)	34	52	56	34	46	46	71	71	71	71
RDMA[a], proteína (%)	10-30	10-30	10-35	10-30	10-30	10-35	10-35	10-35	10-35	10-35
Carbohidratos (g/d)	130	130	130	130	130	130	175	175	210	210
RDMA[a], carbohidratos (%)	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65	45-65
Fibra (g/d)	31	38	38	26	26	25	28	28	29	29
RDMA[a], grasas (%)	25-35	25-35	20-35	25-35	25-35	20-35	20-35	20-35	20-35	20-35
Ácidos grasos poliinsaturados n-6 (g/d)	12	16	17	10	11	12	13	13	13	13
RDMA[a], ácidos grasos poliinsaturados n-6 (%)	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10	5-10
Ácidos grasos poliinsaturados n-3 (g/d)	1.2	1.6	1.6	1.0	1.1	1.1	1.4	1.4	1.3	1.3
RDMA[a], ácidos grasos poliinsaturados n-3 (%)	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2	0.6-1.2
Vitamina A (μg/d)b	600	900	900	600	700	700	750	770	1 200	1 300
Vitamina C (mg/d)	45	75	90	45	65	75	80	85	115	120
Vitamina D (μg /d)c	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5
Vitamina E (mg/d)d	11	15	15	11	15	15	15	15	19	19
Vitamina K (μg /d)	60	75	120	60	75	90	75	90	75	90
Tiamina (mg/d)	0.9	1.2	1.2	0.9	1.0	1.1	1.4	1.4	1.4	1.4
Riboflavina (mg/d)	0.9	1.3	1.3	0.9	1.0	1.1	1.4	1.4	1.6	1.6
Niacina (mg/d)e	12	16	16	12	14	14	18	18	17	17
Vitamina B_6 (mg/d)	1.0	1.3	1.3	1.0	1.2	1.3	1.9	1.9	2.0	2.0
Folato (μg /d)f	300	400	400	150	300	400	600	600	500	500
Vitamina B_{12} (μg /d)	1.8	2.4	2.4	1.8	2.4	2.4	2.6	2.6	2.8	2.8
Ácido pantoténico (mg/d)	4	5	5	4	5	5	6	6	7	7
Biotina (μg /d)	20	25	30	20	25	30	30	30	35	35
Colina (mg/d)	375	550	550	375	400	425	450	450	550	550
Calcio (mg/d)	1 300	1 300	1 000	1 300	1 300	1 000	1 300	1 000	1 300	1 000
Cloro (μg /d)	25	35	35	21	24	25	29	30	44	45
Cobre (μg /d)	700	890	900	700	890	900	1 000	1 000	1 300	1 300
Fluor (mg/d)	2	3	4	2	3	3	3	3	3	3
Yodo (μg /d)	120	150	150	120	150	150	220	220	290	290
Hierro (mg)	8	11	8	8	15	15	27	27	10	9
Magnesio (mg/d)	240	410	400	240	360	310	400	350	360	310
Manganeso (mg/d)	1.9	2.2	2.3	1.6	1.6	1.8	2.0	2.0	2.6	2.6
Molibdeno (μg /d)	34	43	45	34	43	45	50	50	50	50
Fósforo (mg/d)	1 250	1 250	700	120	1 250	700	1 250	700	1 250	700
Selenio (μg /d)	40	55	55	40	55	55	60	60	70	70
Zinc (mg/d)	8	11	11	8	9	8	13	11	14	12

Mahan LK, Escott-Stump S. Krause's. Food Nutrition & Diet Therapy. 11a ed. Philadelphia: Saunders; 2004.
[a]Rango de distribución de macronutrimentos aceptable (RDMA): es el rango de ingesta de una fuente de energía particular asociado con la reducción de enfermedades crónicas que proveen nutrimentos esenciales.
[b]Equivalentes de actividad de retinol (RAE). 1 RAE = 1 μg de retinol, 12 μg de β-caroteno = 24 μg de β-caroteno o 24 μg criptoxantina.
[c]Como calciferol. 1 μg calciferol = 40 UI de vitamina D.
[d]Como -tocoferol. α-tocoferol incluye RRR-α-tocoferol y 2 formas R-isoméricas de α-tocoferol (RRR-, RSR-, RRS- y RSS-α-tocoferol).
[e]Como equivalente de niacina (NE). 1 mg de niacina = 60 mg de triptófano de la dieta.
[f]Como equivalente de folato dietario (DFE). 1 DFE = 1 μg de folato en los alimentos = 0.6 μg de ácido fólico de alimentos fortificados o como suplementos consumidos en los alimentos = 0.5 μg de suplemento tomado con el estómago vacío.

La vitamina A se requiere para la visión, crecimiento, reproducción e integridad del sistema inmune. Las **vitaminas B_1, B_2 y niacina** tienen un papel fundamental en el metabolismo energético celular y el crecimiento. La **vitamina B_6** se asocia con sistemas enzimáticos. Los **folatos** son esenciales para la síntesis de ADN. Es relevante enfatizar que la adolescente embarazada puede presentar deficiencia de folatos, que se asocia con defectos del cierre del tubo neural en el producto. La **vitamina C** es fundamental para la síntesis de colágena, crecimiento puberal y absorción del hierro. Finalmente, la **vitamina D** es esencial para la absorción del calcio y la mineralización ósea.

Minerales

- **Calcio.** El aumento de los estrógenos, testosterona y hormona de crecimiento favorece la actividad osteoblástica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

El crecimiento esquelético en la adolescencia representa el 45% de la masa esquelética del adulto. Para alcanzar el pico máximo de masa ósea y terminar con el proceso de mineralización que puede durar tres o cuatro años más, es necesario tener un balance positivo de calcio. Las necesidades de calcio se basan no sólo en la mineralización ósea sino en la prevención de la osteoporosis en el climaterio. El consumo alto de refrescos sustituye la ingesta de leche ocasionando una reducción en el aporte de calcio, además muchas mujeres tienden a reducir su consumo ocasionando una reducción en la mineralización ósea máxima. Entre las fuentes de calcio se encuentran: leche, queso, yogurt, charales, sardinas y tortillas de maíz nixtamalizado. Por otra parte la actividad física favorece

- **Hierro.** La ingesta dietética debe ser suficiente para reponer el hierro perdido en la menstruación, incrementar el volumen sanguíneo, la concentración de hemoglobina (Hb) y favorecer el desarrollo muscular. En los países en donde prevalecen la uncinariasis y otras parasitosis, la absorción de hierro disminuye y la prevalencia de anemia ferropénica se incrementa.
- **Zinc.** Este elemento interviene en 70 sistemas enzimáticos y en la adolescencia es importante para la síntesis de proteína, lo que adquiere mayor relevancia durante el pico de crecimiento y la maduración sexual. Las fuentes ricas son: pescado, aves, carnes, nueces, alubias y lentejas. Es importante considerar que las dietas altas en cereales inhiben la absorción debido al contenido de fitatos.

Orientación alimentaria

La pirámide nutricia es la base para la orientación alimentaria y una herramienta útil para evaluar los patrones alimentarios. Incluye cuatro grupos de alimentos, con las porciones recomendadas en un día para cada grupo, que son: 1) cereales de preferencia integrales (6 a 11 porciones); 2) frutas (2 a 4 porciones), verduras (3 a 5 porciones); 3) leche y derivados bajos en grasa (2 a 3 porciones); carnes magras, pollo, pescado, leguminosas, huevo y nueces (2 a 3 porciones); 4) grasas y azúcares (cantidad mínima). Las porciones correspondientes a cada grupo de alimentos pueden observarse en el cuadro 34-12. El adolescente con frecuencia omite el desayuno o algún otro alimento por lo que es importante recomendar que el ingerir más de 3 comidas al día favorece el consumo variado de alimentos y nutrimentos y ayuda a consumir una dieta saludable, y disminuir el riesgo de desarrollar sobrepeso. Un ejemplo de un menú, según la pirámide nutricia, que incluye todos los grupos de alimentos en cada tiempo de comida con las porciones recomendadas se muestra en el cuadro 34-13.

Nutrición en el deporte

Una nutrición adecuada optimiza el desempeño del atleta, reduce la fatiga y las lesiones, optimiza la reserva energética y, muy importante en la adolescencia, permite un desarrollo y crecimiento normal. Sin embargo, los beneficios que ofrece la nutrición sobre el desempeño se han sobrestimado con popularidad, lo que ha favorecido una recomendación inadecuada de aumentar el consumo de proteínas, vitaminas, aminoácidos y electrólitos. Los requerimientos energéticos de un atleta dependen de factores diversos como la edad, sexo, composición corporal, deporte, intensidad y duración. La distribución de nutrimentos debe ser: 12 a 15% de proteína; 55 a 60% de carbohidratos y 25 a 30% de grasas (< ¼ de grasas saturadas). Se recomienda una ingesta de carbohidratos de 6 a 10 g/Kg peso/día -de acuerdo con el tipo de ejercicio- que permita aumentar las reservas de glucógeno. La proteína necesaria para cubrir las necesidades para un crecimiento adecuado es 0.9 g/Kg de peso/día, mientras que en los atletas que inician un programa de entrenamiento puede incrementarse a 1.0 a 1.5 g/Kg de peso/día y consumir la cantidad de calorías necesarias para reducir la pérdida de peso y nitrógeno. Para los atletas de resistencia se requiere de 1.2 a 1.4 g/Kg de peso/día exclusivamente durante el periodo de entrenamiento. Un consumo mayor a 1.5 g/Kg de peso/día provoca deshidratación y pérdida de peso y calcio. La hidratación es clave en el deporte; es importante para enfriar el cuerpo, prevenir la deshidratación y aumentar el rendimiento físico. Se recomienda ingerir 300 a 420 mL de agua fría de 1 a 2 horas antes del evento, otros 300 a 360 mL 15 minutos antes y 120 a 180 mL cada 15 a 20 minutos durante el ejercicio. Posteriormente, 480 a 720 mL por cada 0.5 Kg de peso perdido. Si el ejercicio dura 60 minutos el agua sola es suficiente pero si excede de 60 minutos se incluye de 8 a 10% de carbohidratos, un mayor consumo de carbohidratos puede provocar retardo en el vaciamiento gástrico y retortijones en el estómago. Las vitaminas y minerales se cubren consumiendo una dieta variada en frutas y verduras así como un consumo variado en fuentes de calcio y vitamina D que promueva el pico de mineralización ósea. Las deficiencias más comunes en mujeres atletas jóvenes (gimnastas, bailarinas, fondistas) y vegetarianas son debidas a deficiencia de kilocalorías, calcio y hierro, y en el caso de los varones las derivadas de consumo insuficiente de frutas y verduras. Las recomendaciones para la alimentación antes y después de la competencia son las siguientes: el alimento pre-competencia no debe ser muy diferente del patrón normal consumido por el atleta (por ejemplo, si normalmente no consume una dieta alta en carbohidratos, su aumento puede causar diarrea en algunos sujetos). Se recomienda consumir el último alimento 4 horas antes de la competencia, que sea alto en carbohidratos (75 a 150 g), poca proteína y limitada en grasas. Los alimentos restringidos son frijoles, granos, y aquellos ricos en fibra, condimentados o grasosos. En la pos-competencia se debe cubrir la recomendación energética y reponer líquidos.

Nutrición en el embarazo y lactancia

Los objetivos de la nutrición en la adolescente embarazada son favorecer su crecimiento normal y un aporte nutricio adecuado para el desarrollo fetal. La adolescente en desarrollo sexual temprano y la adolescente desnutrida están en mayor riesgo de no lograr su potencial de crecimiento, tener un hijo con peso bajo al nacer, presentar complicaciones perinatales y mayor riesgo de mortalidad perinatal. Las recomendaciones de ganancia de peso en las adolescentes dependen del estado de nutrición previo al embarazo. Si presentaba IMC de 20 Kg/m^2 a 25.9 Kg/m^2, se recomienda incrementar 16 Kg; IMC <19.9 Kg/m^2, 18 Kg o IMC >26 Kg/m^2, 11.5 Kg. La valoración nutricia debe considerar: edad, desarrollo sexual, antropometría, clínica, laboratorio (Hb), dieta y estilos de vida (tabaquismo, alcoholismo, uso de drogas, actividad físi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34-12. Porciones de alimentos según grupos de alimentos

Grupo de alimento	Alimento	Porción
Cereales	Arroz, avena cocida, granos de elote, pasta cocida y papa	½ taza
	Bolillo sin migajón, bollo para hamburguesa, medias noches, pan dulce, pan árabe y telera	½ pieza
	Galletas marías y saladas	5 piezas
	Hojuelas de maíz, trigo y arroz	½ taza
	Pan de caja, centeno, integral, negro, tostado	1 rebanada
	Palomitas naturales y sin grasa	3 tazas
	Panqué, pastel (chocolate, frutas y, zanahoria)	1 rebanada (28 g)
	Tortilla de maíz o de harina	1 pieza
Frutas	Ciruela fresca, dátil, guayaba, higo fresco y plátano dominico	3 piezas
	Ciruela pasa, chabacano, lima, limón real, orejones de chabacano y manzana	4 piezas
	Coctel de frutas, gajos naranja, piña y zarzamora	¾ taza
	Chicozapote, mango manila, mango petacón, pera, plátano y toronja	½ pieza
	Durazno, granada china, mandarina, naranja, pitahaya, tejocote y tuna	2 piezas
	Fresa, gajos toronja, melón, papaya y sandía	1 taza
	Granada roja, manzana, mandarina reina, mango criollo y nectarina	1 pieza
	Jugo de naranja, jugo de toronja, manzana cocida, puré de manzana, uvas y zapote negro	½ taza
	Pasas	2 ½ cucharadas
	Plátano macho y puré de ciruela pasa	¼ taza
	Kiwi	1 ½ pieza
Verduras	Acelga, apio, berro, brócoli, calabacitas, col, coles de Bruselas, coliflor, chícharo, espinaca, flor de calabaza, huauzontle, pimiento, verdolaga y zanahoria (cocidas). Jícama, jugo de verduras y jugo de tomate	½ taza
	Alcachofa cocida. Cebolla de rabo, chile poblano y jitomate bola	1 pieza
	Alfalfa germinada, apio y berro, col morada, champiñón, lechuga, nopal, pepino, pimiento, quelite cenizo y rábano (crudos)	2 tazas
	Betabel, cebolla, haba verde (cocidas). Jugo de zanahoria, lenteja germinada, puré de tomate y salsas	¼ taza
Leche y derivados	Leche y yogurt	1 taza
	Queso asadero, cabra suave, Chihuahua, fresco, gouda, mozzarella y Oaxaca	30 g
	Queso amarillo, añejo, cotija y manchego	25 g
	Queso cottage, fresco, panela y requesón	45 g
Carnes y Leguminosas	Cocidos: camarón, guachinango, langosta, macarela, mejillones, mero, ostión, pescado blanco, pez espada, pulpo y róbalo. Corazón, hígado, menudencias. Agujas, costilla y lengua (de res). Conejo Crudos: Anchoa, atún y charales. Arrachera de res Ahumados: pescado blanco, sierra y salmón. Chuleta En aceite: atún y sardina	30 g
	Crudo: Almeja, bacalao, bagre, bonito, boquerón, calamar, carpa, cazón, langosta, lenguado, mojarra y trucha arcoíris. Aguayón, bistec, cuete, chamberete, falda, filete y menudo (de res). Muslo, pechuga, pierna (de pollo). Cecina, filete, lomo, milanesa, molida, pierna y pulpa (de cerdo)	40 g
	Huevo y salchicha	1 pieza
	Alubia, alverjón, frijol, garbanzos y lentejas	½ taza cocida
Grasas y Azúcares	Aceites (ajonjolí, algodón, canola, cártamo, girasol, maíz, oliva, soya) manteca, mantequilla, margarina y mayonesa	1 cucharadita
	Aderezo, crema, y queso crema	1 cucharada
	Aguacate	1/3 pza.
	Almendras, cacahuate (con piel, enchilado, salado), pepita, pistache y semilla de girasol	10 g
	Chocolate amargo y semiamargo	15 g
	Nuez	1 ½ cucharada
	Tocino	1 rebanada
	Azúcar, cajeta, jalea y miel	2 cucharaditas
	Gelatina preparada	1/2 taza
	Mermelada de frutas	1 cucharada
	Nieve	1 bola
	Refresco	1/3 taza
	Salsa catsup	2 cucharadas

Adaptado de Pérez-Lizaur, A. Plan alimentario para el individuo sano y el individuo enfermo. En: Casanueva E, Kaufer-Horwitz M, Pérez-Lizaur A, Arroyo P, editores. Nutriología Médica. 2a ed. México, DF: Editorial Médica Panamericana; 2001:571-591.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34-13. Ejemplo de un menú según la pirámide nutricia en el adolescente

Tiempo	Cantidad	Alimento	Porciones por grupo
Desayuno	1 vaso	Jugo de naranja y zanahoria	2 porciones de fruta 1 porción de verdura
	2 pzas.	Huevo frito	1 porción de carne 1 porción de grasa
	2 pzas.	Pan integral	2 porciones de cereal
Refrigerio	1 pza.	Sándwich de jamón de pavo con lechuga y pepino	2 porciones de cereal 1/2 porción de carne 1 porción de verdura 1 porción de grasa
	1 pza.	Naranja	1 porción de fruta
	1 vaso	Yogurt	1 porción de lácteos
Comida	1 plato	Arroz integral Aceite	1 porción de cereal 1 porción de grasa
	2 pzas	Tostada de pollo con lechuga, jitomate y aguacate	2 raciones de cereal 1 porción de carne 1 porción de verduras 1 porción de grasa
	1 plato	Ensalada de jícama y zanahoria	1 porción de verdura
	1 vaso	Agua de tamarindo	1 porción de azúcar
	5 pzas	Galletas Marías	1 porción de cereal
Refrigerio	3 tazas	Palomitas de maíz	1 porción de cereal
	1 vaso	Agua natural	
Cena	2 pzas	Enfrijoladas	2 porciones de cereal 1/2 porción de leguminosa
	1 vaso	Licuado de fresa con avena	1 porción de lácteos 1 porción de fruta 1 porción de cereal

Dieta de 1 761 kcal distribuida en 16% de proteína; 59% de carbohidratos y 25% de grasas. Total de raciones por grupo de alimento: cereales (11); frutas (4); verduras (4); leche y derivados (2); carnes y leguminosas (3); grasas y azúcares (5).

ca). Existen barreras que pueden alterar el estado de nutrición, la ganancia de peso y la lactancia, que se deben tomar en cuenta en su valoración: 1) individuales: falta de conocimiento, miedo de ganar peso, falta de habilidades para el cambio de conducta; 2) biológicas: incremento de requerimientos, náuseas, vómito, etapa de la pubertad; 3) psicológicas: falta de apoyo familiar y de amigos, aislamiento, falta de aceptación del embarazo, depresión, estrés, baja autoestima; 4) sociales: pobreza, falta de transporte, falta de acceso a servicios de salud. La adolescente embarazada requiere 180 kcal y 25 g de proteína adicionales a sus requerimientos diarios normales. Las recomendaciones de vitamina C, E, complejo B, folatos, hierro, calcio, magnesio, manganeso, molibdeno, zinc, yodo y selenio también se incrementan (cuadro 34-11). Durante el embarazo existe mayor riesgo de desarrollar anemia por deficiencia de hierro y ácido fólico, debido al incremento de volumen sanguíneo, el desarrollo del feto y de la placenta. Para cubrir las necesidades se debe suplementar la dieta, fomentar el consumo de fuentes de estos minerales y evitar el consumo de tabaco y alcohol. En países en desarrollo además se puede agravar por el paludismo y otras parasitosis. Durante el embarazo y la lactancia no se recomienda consumir una dieta vegetariana estricta porque no se cubren las necesidades de proteína y energía. La recomendación de consumo de porciones al día en la adolescente vegetariana embarazada o que está lactando son: 6 a 7 o más porciones de cereales, pastas, papas; 2 porciones de leguminosas, huevo y sustitutos de carne; 5 o más porciones de frutas y verduras; 1 porción de nueces y semillas; 6 o más porciones de grasas o aceites: 4 o más porciones de lácteos o sustitutos de leche. Para lograr que la alimentación al pecho sea exitosa se debe buscar mayor apoyo para aumentar la frecuencia de la alimentación y evitar la introducción temprana de fórmulas. Se requiere cubrir las necesidades incrementadas de proteína, vitaminas y minerales. El consumo de calcio se debe vigilar ya que con frecuencia no se cubren las necesidades ocasionando desmineralización ósea y un mayor riesgo de desarrollar osteoporosis en la edad adulta, además de que es necesario para el desarrollo del esqueleto del bebé (cuadros 34-10 y 34-11).

Trastornos de la nutrición

Talla baja

Es frecuente encontrar adolescentes con talla baja para la edad (debajo de 2 desviaciones estándar o puntaje Z < 2) en zonas con parasitosis y pobreza, en aquellos con infecciones o infestaciones crónicas o con desintegración familiar, social o deserción escolar. El puntaje Z indica cuántas unidades por arriba o abajo de la desviación estándar se encuentra una persona con relación a la media de la población de referencia (consultar el tema de desnutrición proteica y Unidad IV). En mujeres mexicanas de 12 a 17 años de edad la prevalencia de talla baja fue de 12.3%, según los datos de la Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2006. Los niños con talla baja que fueron adoptados alcanzaron mejor talla que los no adoptados, lo que sugiere que el déficit en el crecimiento puede recuperarse durante el pico de crecimiento en la adolescencia. La talla baja se asocia con retardo puberal y mayor riesgo reproductivo en la mujer. La dieta, aunque sea de costo bajo debe cubrir los requerimientos energéticos y nutrimentos con el fin de recuperar el potencial genético de crecimiento y desarrollo.

Anemia por deficiencia de hierro

Es la deficiencia más común en adolescentes, más frecuente en varones de países latinoamericanos, nivel socioeconómico bajo, con polimenorrea, embarazadas, vegetarianos y atletas. De acuerdo con la Encuesta Nacional de Salud y Nutrición de 2006, la prevalencia de anemia en adolescentes mexicanos de 12 a 19 años fue de 11.5% y los hombres presentaron una tasa más alta que las mujeres (12.3% vs. 10.9%, respectivamente). Sin embargo, las adolescentes embarazadas de 15 y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

16 años mostraron prevalencias del 42% y 34%, respectivamente. Las adolescentes con mayor riesgo de tener anemia pertenecen a población de nivel socioeconómico bajo y residente del sur del país. En las mujeres el riesgo se incrementa por la pérdida de hierro en la menstruación y en los hombres por el aumento de peso y acumulación de masa muscular. Cuando se sospecha anemia ferropénica se debe evaluar la ingesta de hierro. Las dietas que reducen el riesgo de desarrollarla son aquéllas que son variadas e incluyen cereales, leguminosas, productos de origen animal (carnes, vísceras, pollo o pescado) y consumo abundante y frecuente de alimentos ricos en vitamina C. Las dietas que pueden ocasionar deficiencia son aquéllas monótonas casi exclusivas en cereales y leguminosas y bajas en productos de origen animal y alimentos ricos en vitamina C. Además, el consumo habitual de bebidas de cola, té negro, café, cerveza oscura reduce la biodisponibilidad del hierro. El criterio de la OMS para clasificar anemia ferropénica en mujeres de 10 a 19 años es Hb <12.0 g/dL; en varones de 10 a 14 años, Hb <12.0 g/dL y en varones de 15 a 19 años, Hb <13.0 g/dL. Las manifestaciones clínicas son palidez de las conjuntivas, estomatitis angular, glositis, atrofia de las papilas gustativas, piel seca, disfagia, hipoclorhidria, coiloniquia, pica, disnea de esfuerzo y fatiga, anorexia, susceptibilidad a infecciones, anormalidades en el comportamiento y disminución en el rendimiento intelectual. En población vulnerable se recomienda suplementar 120 mg de hierro elemental una vez por semana por periodos largos para restablecer la concentración de hemoglobina y aportar cantidad suficiente de hierro para regenerar las reservas corporales. Una vez que se presenta la anemia, el tratamiento farmacológico consiste de una dosis diaria de sulfato ferroso de 200 mg tres veces al día.

Otras deficiencias de micronutrimentos

Existen pocos estudios sobre deficiencias de otros micronutrimentos en países en desarrollo. Se ha reportado deficiencia de yodo, vitamina A y zinc principalmente en mujeres de 12 a 15 años. En EUA se han encontrado además ingestas deficientes de vitamina B_6, folatos y calcio. En México el tabaquismo es mayor en adolescentes varones que mujeres y adolescentes del área urbana; estos individuos tienen niveles de vitamina A, B_{12}, C y ácido fólico disminuidos. El consumo excesivo de alcohol puede llevar a deficiencias de vitaminas A, complejo B, C, D, E y K y desarrollar problemas del metabolismo de zinc, hierro y magnesio.

Trastornos del comportamiento de la alimentación

La anorexia nervosa y la bulimia nervosa son desórdenes de la conducta alimentaria y se consideran un desorden mental. Algunos estudios han confirmado que estos trastornos emergen en respuesta a los cambios de la pubertad, presión social sobre la apariencia física en donde las niñas presentan una mayor preocupación por su imagen corporal así como una percepción negativa de sus cuerpos. Sin embargo, las conductas alimentarias de riesgo en México no sólo se presentan en adolescentes mujeres sino también en hombres, con una relación 3:1 a favor de ellas, se incrementa con la edad y en áreas metropolitanas. Además de que la preocupación por engordar se ha incrementado en ambos sexos también en nuestro país. (Ver tema de anorexia nervosa y bulimia nervosa)

Obesidad (Ver también el tema de obesidad).

La obesidad es una epidemia mundial cuya prevalencia y severidad está creciendo a tasas alarmantes, en México en el 2006 el sobrepeso en mujeres adolescentes de 12 a 19 años se presentó en el 23.3% y la obesidad en el 9.2%, mientras que en los varones de la misma edad el sobrepeso fue de 21% y la obesidad de 10%. El problema está incrementándose en forma importante; de 1999 a 2006 el sobrepeso aumentó 8% y la obesidad 33% en mujeres adolescentes. El riesgo de obesidad se determina con un IMC ≥ 25 según sexo y edad y la obesidad con un IMC ≥ 30 según sexo y edad (cuadro 34-6). La correlación del IMC con la grasa medida por absorciometría fotónica dual de rayos X va de 0.79 a 0.83 en niños y niñas de 5 a 19 años. La circunferencia de cintura es un indicador útil de obesidad abdominal que se asocia con enfermedades crónicas como diabetes mellitus, hiperlipidemias, enfermedad cardiovascular e hipertensión arterial y se utiliza para evaluar el síndrome metabólico el cual se abordará más adelante. La etiología de la obesidad es compleja y multifactorial donde participan factores genéticos, metabólicos, inmunológicos, ambientales y sociales. La actividad física reducida e inactividad, en especial el incremento de horas dedicadas a ver televisión o a estar frente a la pantalla, son factores determinantes del desarrollo de obesidad por lo que la Academia Americana de Pediatría recomienda pasar menos de 2 horas diarias a ver televisión o jugar con videojuegos. El riesgo de presentar obesidad aumenta 12% por cada hora de ver televisión y se reduce 10% por cada hora de actividad moderada o intensa. Los adolescentes con crecimiento y madurez acelerados tienen tendencia al sobrepeso. El patrón de distribución de grasa se define en la adolescencia; en los varones el depósito de grasa se incrementa en la región central y disminuye en la periferia por la presencia de andrógenos y en su ausencia, el depósito es en los glúteos, como ocurre en las mujeres. El tratamiento se realiza en forma individualizada de acuerdo con los patrones de alimentación y debe iniciarse cuando el sujeto esté motivado y consciente del problema. El plan alimentario y las metas del cambio de conducta por etapas se diseñan junto con él (o ella). En aquellos que aún están en crecimiento el objetivo es mantener el peso y no bajarlo porque puede comprometer el crecimiento cuando se presenta sobrepeso, pero si se trata de obesidad el objetivo es reducir el peso. Del total de kilocalorías prescritas (descrito en requerimientos nutricios) se restan 500 kcal/día para perder de 0.5 a 1.0 Kg/semana. Se incluye un programa de actividad física aeróbica, el cual conviene incrementar de manera paulatina y seleccionarse de acuerdo con las preferencias, posibilidades económicas y que no sea objeto de frustración. La meta del ejercicio es realizar actividad física modera o intensa al menos 5 veces a la semana, 60 minutos por sesión. En los casos que sea necesario, acompañar con terapia de conducta y/o de grupo.

Otras alteraciones metabólicas

Las manifestaciones clínicas de enfermedades crónicas (diabetes tipo 2, hipertensión arterial, ateroesclerosis y enfermedad cardiovascular) como niveles altos de presión arterial, colesterol, triglicéridos, LDL e insulina, niveles bajos de HDL y sobrepeso se encuentran presentes desde la niñez y adolescencia y persisten hasta la vida de adulto. En los últimos años

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

se ha observado en adolescentes un incremento en la incidencia de diabetes mellitus tipo 2 a medida que se eleva la tasa de obesidad. Durante la pubertad se reduce la sensibilidad a la insulina y se presenta hiperinsulinemia debido, con probabilidad, a una reducción en la depuración hepática. Se considera a la hiperinsulinemia un indicador temprano de diabetes mellitus tipo 2. En México, Ramírez-López y cols. encontraron que la hiperinsulinemia se asocia en forma positiva con el IMC, circunferencia de cintura y triglicéridos y en forma negativa con el gasto energético y HDL en adolescentes. Las mujeres presentaron niveles de colesterol y LDL más altos que los hombres, mientras que los varones presentaron niveles de HDL más bajos que las mujeres. La insulina fue más alta en los adolescentes más jóvenes. En el estudio *The Bogalusa Heart Study* se encontró que la ateroesclerosis y la hipertensión se inician desde la niñez y que existe una interrelación de los factores de riesgo cardiovascular similar a la encontrada en los adultos. Durante la pubertad hay una reducción de las HDL seguida de un incremento de las LDL, en especial en varones. Los adolescentes con un perfil alterado de lipoproteínas presentaron mayor sobrepeso e incremento en la respuesta de la insulina a una carga de glucosa. Además la presión arterial se incrementó de forma considerable con la masa corporal. Aquéllos con cifras altas de presión arterial tenían mayor frecuencia y gasto cardiaco en reposo, así como una glucosa plasmática mayor después de una hora de carga de glucosa.

El síndrome metabólico, de acuerdo con el consenso de la Federación Internacional de Diabetes (IDF, 2007) se define en adolescentes de 10 a 15 años cuando se presenta obesidad abdominal (circunferencia de cintura ≥ percentil 90 de acuerdo con el sexo y edad) más dos o más de los siguientes criterios clínicos: hipertrigliceridemia, HDL-colesterol disminuido, hipertensión arterial o hiperglucemia. De los 16 años en adelante se utilizan los mismos criterios de la IDF que para el adulto (cuadro 34-14).En la 3ª Encuesta de Salud y Nutrición de los Estados Unidos, 4.2% de los adolescentes de 12 a 19 años presentaron el síndrome; los hombres tuvieron una tasa más alta (6.1%) que las mujeres (2.1%) y los obesos lo presentaron en el 28.7%. En el norte de México la prevalencia del síndrome en adolescentes de 10 a 19 años fue de 6.5%, y de 26.1% en los obesos, de acuerdo con el criterio de ATPIII. En otro estudio en el centro del país se utilizó el criterio derivado de ATPIII para evaluar el síndrome metabólico y se encontró que de los 10 a 14 años fue de 28.7% y de los 15 a 19 años de 15.3%, y entre los que tenían riesgo de sobrepeso fue de 66.5% y 50.4%, respectivamente.

Es necesario que los programas de prevención primaria se orienten a mejorar los estilos de vida saludable de niños y adolescentes que incluyan dieta y actividad física desde la consulta pediátrica y a nivel escolar, familiar y ambiental. La dieta recomendada es menos de 30% de lípidos, menos de 10% de la energía total de grasas saturadas, 6 a |10% de la energía total de grasas poliinsaturadas (aceites de girasol, maíz y cártamo); menos de 3% de la energía total de ácidos grasos trans (se encuentran en margarinas, manteca vegetal, mantequilla, grasas comerciales para freír, botanas fritas, productos de panadería); consumir ácidos grasos monosaturados (aceite de oliva, canola, aguacate, cacahuates y nueces); reducir el consumo de colesterol a 300 mg; aumentar el consumo de ácidos grasos omega 3 (pescados como trucha, sardina, atún, salmón), cereales integrales y antioxidantes como vitamina E (aceites vegetales), vitamina C, carotenos (frutas, vegetales verdes, anaranjados y rojos) y selenio (leche y derivados, huevo, pescado y leguminosas). Disminuir los alimentos altos en sodio (embutidos, alimentos enlatados) y azúcar y dulces y eliminar el refresco, bebidas endulzadas y alcohol. Se recomienda consumir lácteos bajos en grasa, carne magra, pollo sin piel, pescado, disminuir el consumo de yema, quesos secos y grasosos, manteca, crema, galletas y pasteles, alimentos fritos o elaborados con aceite de coco y palma.

ACTIVIDAD SUGERIDA

Llevar a cabo medidas de prevención primaria de enfermedades crónicas del adulto (diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial y enfermedad cardiovascular), desde la adolescencia, especialmente prevención y tratamiento de la obesidad por medio de una dieta recomendable y un programa de ejercicio aeróbico según características individuales.

Cuadro 34-14. Síndrome metabólico en adolescentes de acuerdo con el criterio de la Federación Internacional de Diabetes (IDF)

Grupo de edad	Obesidad (CC)	Triglicéridos	HDL-C	Presión arterial	Glucosa o DM-2 conocida
10 a < 16 años	≥ percentil 90 *	≥ 150 mg/dL	< 40 mg/dL	Sistólica ≥ 130 mm Hg/ diastólica ≥ 85 mm Hg	Si ≥ 100 mg/dL (o DM-2 conocida) se recomienda CTGO
16 y más años	Obesidad central según grupo étnico (definida como CC en México ≥ 90 cm en hombres y ≥ 80 cm en mujeres) más 2 de cualquiera de los 4 siguientes factores siguientes: • Triglicéridos altos ≥ 150 mg/dL • HDL-C reducido < 40 mg/dL en hombres y < 50 mg/dL en mujeres, o con tratamiento específico para las dislipidemias. • Presión arterial alta: sistólica ≥ 130 mm Hg o diastólica ≥ 85 mm Hg, o con tratamiento o diagnóstico de hipertensión • Intolerancia a la glucosa o glucosa sérica en ayuno ≥ 100 mg/dL o diagnóstico previo de DM-2				

Fuente: Alberti G, Zimmet PZ, Kaufman F, Tajima N, Silink M, Arslanian S, Wong G, Bernnett P, Shaw J, Caprio S. The metabolic syndrome in children and adolescents. The IDF consensus definition of the metabolic syndrome in children and adolescents. International Diabetes Federation (IDF). Pediatr Diabetes 2007;8(5):299-306.
CC: circunferencia de cintura; HDL-C colesterol de lipoproteína de alta densidad; DM2: diabetes mellitus tipo 2; CTGO: curva de tolerancia a la glucosa oral
*Ver cuadro 34-12 con valores del percentil ≥ 90 para circunferencia de cintura según edad y sexo en los adolescentes

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. ¿Cómo se define obesidad en el adolescente de acuerdo con la Comisión Internacional de Obesidad?: **a)** Índice de masa corporal ≥ 25 según edad y sexo; **b)** Índice de masa corporal ≥ 30 **c)** Índice de masa corporal ≥ 30 según edad y sexo; **d)** Índice de masa corporal ≥ percentil 85, pliegue tricipital y subescapular ≥ percentil 90; **e)** Índice de masa corporal ≥ 25.
2. Una adolescente de 14 años de edad con 45 Kg, estatura 1.5 m, activa y cuyos requerimientos diarios son 2 154 kcal; 81 g de proteína, 296 g de hidratos de carbono, 72 g de lípidos y 7 g de grasas saturadas es: **a)** adolescente con peso bajo; **b)** adolescente con peso adecuado; **c)** adolescente embarazada; **d)** adolescente lactando; **e)** adolescente atleta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aggett P, Haschke F, Heine W, Hernell O, Koletzko B, Lafeber H, et al: Committee report: childhood diet and prevention of coronary heart disease. J Pediatric Gastroenterol Nutr. 1994;19:261-69.

Casanueva E, Kaufer-Horwitz M, Pérez-Lizaur AB, Arroyo P: Nutriología Médica. 2ª ed. México: Fundación Mexicana para la Salud/Editorial Médica Panamericana;2001.

Olaiz-Fernández G, Rivera-Dommarco J, Shama-Levy T, Rojas R, Villalpando-Lohman T, Roche A, Martorell R: Anthropometric standardization reference manual. Champaign IL: Human Kinetics Books; 1988.

Mahan LK, Escott-Stump S: Krause's. Food Nutrition & Diet Therapy.11th ed. Philadelphia: Saunders; 2004.

Ramírez-López G, González-Villalpando C, Sánchez-Corona J, Salmerón-Castro J, González-Ortíz M, Celis-de la Rosa A, et al: Weight, physical activity and smoking as determinants of insulinemia in adolescents**.** Arch Med Research, 2001;32(3): 208-213.

Ramírez-López G, González-Villalpando C, Salmerón J, González-Ortiz M, Valles-Sánchez V: Triglycerides and high density lipoprotein cholesterol are associated with insulinemia in adolescents. Salud Publica Mex 2006; 48:293-299.

Rosenbloom AL, Joe J, Young RS, Winter WE: Emerging epidemic of type 2 diabetes in youth. Diabetes Care 1999;22(2):345-54

Ramírez López MG: Nutrición en la adolescencia. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed., México: Editorial el Manual Moderno; 2009. p. 1566-1575.

Slaughter MH, Lohman TG, Boileau RA, Horswill CA, Stillman RJ: Skinfold equations for estimation of body fatness in children and youth. Hum Biol1988;60:709-723.

Story M, Stang J (eds): Nutrition and the Pregnant Adolescent: A Practical Reference Guide. Minneapolis, MN: Center for Leadership, Education, and Training in Maternal and Child Nutrition, University of Minnesota, 2000.

Zimmet P, Alberti KGMM, Kaufman F, Tajima N, Silink M, Arslanian S, Wong G, Bennett P, Shaw J, Caprio S: IDF Consensus Group. The metabolic syndrome in children and adolescents an IDF consensus report. Pediatric Diabetes 2007;8(5):299-306.

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **c**; 2: **b.**

EDUCACIÓN NUTRICIONAL EN LA ADOLESCENCIA

Dra. en C. María Guadalupe Ramírez López

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir modelos educativos en nutrición efectivos y sus estrategias; problemas nutricios prioritarios en el adolescente; políticas escolares para disminuir las enfermedades crónico-degenerativas y experiencias de intervenciones educativas.

CONCEPTO

La educación nutricional se define como la combinación de experiencias de aprendizaje diseñadas para facilitar la adopción voluntaria de conductas de alimentación y otras relacionadas con la nutrición encaminadas hacia la salud y el bienestar. La educación nutricional es efectiva cuando el modelo educativo que se utiliza se enfoca al cambio en la conducta y no solo a proporcionar información.

Puntos sobresalientes

Algunos modelos efectivos para lograr cambios en la conducta son:

- **Teoría social cognitiva**: la conducta resulta de la interacción de factores conductuales, personales y ambientales; las conductas de intervención se basan en las necesidades, percepciones, motivaciones, metas de salud nutricia e investigaciones previas.
- **Etapas de cambio**: el cambio de conducta es un proceso que incluye a la precontemplación, contemplación, preparación, acción, mantenimiento y recaída; al identificar la etapa en la que se ubica el adolescente se planean las estrategias para lograr el cambio de conducta.
- **Teoría constructivista**: busca obtener aprendizajes significativos; el aprendizaje surge de la interacción de factores cognitivos, afectivos y relaciones en donde la construcción de significados es el elemento central del proceso de enseñanza/aprendizaje.

INTRODUCCIÓN

Existen muchas teorías que buscan cambios de conducta en la alimentación y en este capítulo se exponen algunas de las más utilizadas. Entre los modelos educativos efectivos para la modificación de la conducta se encuentra la *teoría social cognitiva*, propuesta por Bandura, la cual postula que la conducta humana resulta de la interacción recíproca y dinámica de factores conductuales, personales y ambientales. Se le conoce como determinismo recíproco por lo que al crear un ambiente de oportunidades y apoyo social se facilita la adopción de conductas saludables. Entre los factores personales están los pensamientos y sentimientos internos; entre los conductuales,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

los conocimientos y habilidades relacionados con los alimentos, nutrición y salud y entre los ambientales, tanto el ambiente físico como el social. La conducta humana es aprendida; el individuo se desarrolla según las oportunidades y experiencias proporcionadas por el ambiente. Muchas de las conductas son adquiridas a través del aprendizaje observacional. Lo que el observador adquiere son representaciones simbólicas de un modelo de acciones, que a su vez son ejecutadas dependiendo de la motivación. La persona se compromete con el cambio de conducta cuando siente confianza de llevar a cabo la nueva conducta (autoeficacia), cree que los resultados de la conducta serán positivos y obtendrá un beneficio (expectativas del resultado) y lleva a cabo una autoevaluación y fija metas (autorregulación). Algunas de las estrategias educativas y de conducta que se han utilizado en este modelo son: automonitoreo de percepciones, destrezas y conductas; definición de metas por etapas para modificar la conducta e incrementar el auto-control; entrenamiento en destrezas específicas para lograr conductas saludables; entrenamiento en la solución de problemas y enfrentamiento a respuestas emocionales; observación de modelos creíbles y promoción de premios e incentivos. Las conductas de intervención deben basarse en las necesidades, percepciones, motivaciones y deseos de la población, metas de salud nutricia bien definidas y resultados de investigaciones previas.

El **modelo de etapas de cambio** desarrollado por Prochaska describe el cambio de conducta como un proceso con seis etapas:

1. **Precontemplación:** no se considera tener un problema o la necesidad de cambiar;
2. **Contemplación:** se reconoce un problema, hay conciencia de las ventajas del cambio, pero mayor preocupación por las desventajas;
3. **Preparación:** se está listo para hacer un cambio pero aún no se ha realizado ninguna acción, por ejemplo, se planea asistir a una asesoría o inscribirse a un curso;
4. **Acción:** la persona ha realizado cambios en la conducta;
5. **Mantenimiento:** existe mayor confianza para seguir con el cambio;
6. **Recaída:** se recae en cualquiera de las etapas anteriores y la tarea es iniciar de nuevo el proceso de cambio.

Una vez que se identifica la etapa en la que se encuentra la persona se planean estrategias para lograr el cambio de conducta. Por ejemplo, en la precontemplación, discutir los aspectos personales de la alimentación inadecuada; durante la contemplación, identificar barreras y soluciones para el cambio; durante la preparación, motivar la realización de cambios pequeños, en la acción, reforzar la confianza en sí mismo y en el mantenimiento, ayudar a prevenir la recaída. Para asegurar el mantenimiento, es necesario planear un seguimiento que garantice la continuidad del cambio. Se ha visto que las personas que incorporan el ejercicio como un hábito logran mantener el peso perdido más que los que no lo practican, además de que favorece que otras conductas positivas se mantengan. Algunas habilidades que sirven para mantener conductas positivas son:

- Automonitoreo o hacer conciencia de la conducta, se recomienda llevar un registro del consumo de dieta;
- Desarrollar estrategias cuando se tienen comidas por cuestiones sociales
- Fijar metas específicas y realistas.

En la recaída, es útil que se entienda que es parte del proceso y no el resultado final, se deberán revaluar la motivación y las barreras existentes.

La **teoría constructivista** que busca obtener aprendizajes significativos aporta elementos innovadores para la educación escolar. El aprendizaje se da a partir de la interacción de factores cognitivos, afectivos y relacionales en donde la construcción de significados es el elemento central del proceso de enseñanza/aprendizaje. Se aprende una conducta o un procedimiento para resolver problemas cuando se da un significado o se establecen relaciones sustantivas y no arbitrarias entre lo que se aprende y lo que ya se conoce. Es necesaria una disposición hacia el aprendizaje en donde la motivación incluya aspectos emocionales como la representación de la situación y las expectativas. También el sujeto construye representaciones sobre sí mismo y se puede percibir capacitado o incompetente para resolver problemas. Es importante tener en cuenta que los educadores y pares pueden ser vistos como personas que comparten objetivos y ayudan para terminar la tarea, o bien como rivales. Cuando se aprende, la experiencia vivida refuerza la autoestima que es un bagaje para seguir afrontando retos. Son importantes los factores afectivos: la disponibilidad, el respeto, el afecto que se transmite. Para que una tarea tenga sentido es necesario saber qué es lo que se va a hacer y cuál es la finalidad. La interacción entre pares es un factor determinante en la meta educativa porque éstos inciden en el proceso de socialización, la adquisición de competencias y destrezas y el grado de adaptación a las normas establecidas. No basta que los pares interactúen sino la forma en que lo hacen; aquí cobra relevancia la búsqueda de experiencias cooperativas que favorezcan las relaciones, que se caractericen por la simpatía, respeto y sentimientos de obligación y ayuda.

Los programas de educación nutricional en el adolescente deben enfocarse a promover conductas nutricias saludables que favorezcan el crecimiento y desarrollo óptimos, disminuyan las deficiencias de hierro, calcio, zinc, yodo, vitamina A, complejo B, folatos y vitamina C, entre otros; que eviten los trastornos de la alimentación como la anorexia y bulimia así como el sobrepeso, la obesidad, la diabetes mellitus tipo 2, la hipertensión y las dislipidemias. En la adolescencia las escuelas son el lugar idóneo para realizar programas de prevención primaria y promoción a la salud enfocadas a consumir una dieta saludable, incrementar la actividad física, reducir las horas de ver televisión y reducir el consumo de tabaco, alcohol y drogas, debido a que un alto porcentaje de los adolescentes va a la escuela y pasa una gran parte de su tiempo allí. Las escuelas a su vez pueden ofrecer un ambiente social y normativo donde se moldeen y refuercen las conductas saludables y, por lo general, cuentan con la posibilidad de capacitar personal en promoción a la salud. Cuando se diseñen programas de educación nutricional es necesario tomar en cuenta las características de los adolescentes como la presencia de cambios constantes en el desarrollo físico, psicológico, cognoscitivo y creencias de salud. El individuo en esta etapa busca su independencia, cambia de expectativas, siente frustraciones, tiende a copiar conductas o modas de líderes o pares y consume alimentos con más frecuencia fuera de su casa. Es frecuente la percepción errónea del cuerpo en la adolescencia por lo que es necesario crear una conciencia clara de sus propias características. Entre las políticas de prevención y control de factores de riesgo de las enfermedades crónico-degenerativas a nivel escolar propuestas por la OMS están:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

modificación de los servicios de alimentación, capacitación de maestros en salud y nutrición, inclusión de un programa curricular de educación nutricional, monitoreo de los factores de riesgo para la salud, oferta de asesoría nutricia a estudiantes de riesgo alto y capacitación de líderes pares para fungir como modelos.

Los elementos que se ha identificado contribuyen a la efectividad de los programas de intervenciones educativas en nutrición a nivel escolar son:

- Que estén basados en una teoría educativa
- Que incluyan a la nutrición como parte del currículum escolar
- Que cuenten con personal capacitado
- Que se enfoquen a modificaciones claras de la conducta
- Que tengan un tiempo e intensidad adecuados
- Que establezcan metas y mensajes claros
- Que aumenten la autoeficacia
- Que promuevan la participación de los pares
- Que incluyan el apoyo de padres de familia
- Que incluyan auto-evaluación de la dieta y elementos de retroalimentación
- Que lleven a cabo intervenciones en el ambiente escolar
- Que la escuela cuente con servicios de alimentación que oferten alimentos saludables
- Que incluyan un programa de educación física

Las intervenciones que promueven cambios en la salud nutricia deben tomar en cuenta tres esferas de influencia:

1. **Ambiente.** Influye en la probabilidad de que se adopten conductas saludables a través de las normas sociales, la influencia de modelos y las oportunidades para la acción;
2. **Características personales**. Entre estas se encuentran las percepciones, conocimientos, actitudes, valores y expectativas
3. **Capacidades y experiencias de conducta**. Se relacionan con la selección y preparación de alimentos, autoevaluación de la dieta y toma de decisiones (cuadro 34-15).

Cuadro 34-15. Estrategias de promoción de una alimentación sana a nivel escolar

Medio ambiente
- Disponibilidad de alimentos saludables en las escuelas
- Proveer modelos (como maestros, gente famosa) que lleven una alimentación sana
- Usar a los pares como modelos y como agentes de cambio
- Realizar discusiones en clase y grupos pequeños sobre el apoyo social para lograr cambios hacia conductas saludables
- Elaborar mensajes motivacionales para cambiar la conducta realizados por los mismos estudiantes

Características personales (conocimientos, actitudes, creencias, valores)
- Explicar los efectos de la dieta y ejercicio sobre la salud en el presente y futuro
- Identificar los motivos para adoptar patrones sanos de alimentación y ejercicio
- Enseñar la importancia del balance ingesta de alimentos-actividad física
- Enseñar los efectos de métodos recomendables y no recomendables para bajar de peso
- Apoyo para la identificación de motivos para adoptar hábitos alimentarios. Llevar un diario sobre la conducta durante la ingesta de alimentos (estado de ánimo, hambre, estrés, etc.)

Capacidades de conducta
- Dejar a los estudiantes planear, preparar y seleccionar sus alimentos
- Enseñar a los alumnos formas de preparar alimentos bajos en grasa y sal, y aumentar el consumo de fibra
- Ayudar a los estudiantes a identificar incentivos y refuerzos de su conducta alimentaria y actividad física
- Examinar cómo los medios de comunicación y la sociedad inducen a adoptar patrones poco saludables, dar elementos para responder a estas presiones e identificar estrategias para la resistencia
- Analizar las barreras ambientales para la alimentación sana y actividad física, explorar estrategias para superar estas barreras

Adaptado de: Guidelines for school health programs to promote lifelong healthy eating. J Sch Health 1997;67:9-26.

Existen diversas experiencias de intervenciones educativas basadas en la conducta. En México, Ramírez-López realizó una intervención en actividad física o dieta en preparatorias durante un año basada en la teoría social cognitiva y el constructivismo que busca obtener aprendizajes significativos. La intervención consistió en un curso de actividad física o dieta, talleres con padres de familia, carteles para promover conductas saludables y asesorías individuales en nutrición o actividad física cada mes. El grupo de actividad física disminuyó el índice de masa corporal, insulina, glucosa y presión arterial sistólica y diastólica, mientras que el grupo de dieta redujo el índice de masa corporal y la presión arterial diastólica. Se considera que el resultado positivo de la intervención se debió al modelo educativo utilizado, el contacto intenso con los adolescentes y la atención individualizada que recibieron. El currículum se enfocó a metas específicas, los maestros participaron en el diseño, implementación y evaluación del programa educativo, las autoridades escolares dieron un apoyo efectivo y los padres participaron. En EUA, Luepker y cols. llevaron a cabo un estudio basado en la teoría social cognitiva enfocado a disminuir los factores de riesgo de enfermedad cardiovascular. El modelo educativo incluyó manejo en: 1) el ambiente escolar, con modificación del servicio de alimentos y clases de educación física; 2) el salón de clases, con mensajes de dietas bajas en grasas y sodio, incremento de la actividad física y disminución en el inicio del tabaquismo; 3) en la familia, con actividades con los padres. El programa logró reducir el consumo y venta escolar de grasas totales y saturadas, aunque no se modificó el índice de masa corporal ni la presión arterial. Existen otros estudios dirigidos a reducir el riego de desarrollar diabetes mellitus tipo 2 desde etapas tempranas de la vida entre los que se encuentra el Bienestar Health Program. En éste participaron niños méxico-americanos de 4° año de primaria, se basó en la teoría social cognitiva e incluyó clases de actividad física y salud, un club de salud y un programa en la cafetería y otro con los padres de familia. Se logró reducir la glucosa e incrementar el consumo de fibra. Gortmaker y cols. realizaron un estudio con alumnos de 6°-8° en Estados Unidos durante dos años que incluyó clases de actividad física y de salud. Al final del estudio se redujo la prevalencia de sobrepeso en mujeres quienes incrementaron el consumo de frutas y verduras y redujeron las horas de ver televisión.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Las intervenciones educativas, a través de medios masivos de comunicación, enfocadas al cambio de conductas específicas son efectivas para promover conductas saludables de alimentación. Por ejemplo la campaña "1% o menos", que se llevó a cabo en Estados Unidos, cuyo objetivo fue cambiar el consumo de leche alta en grasa por leche baja en grasa logró el cambio en el 34% de los consumidores a los 6 meses. Las estrategias en los medios de comunicación consistieron en lanzar anuncios pagados por agencias especializadas en radio, televisión, cable y periódico acerca de los beneficios de su consumo. Además utilizaron estrategias para ampliar la cobertura con eventos públicos como conferencias de prensa impartidas por médicos locales prominentes a lo largo de la campaña, anuncios en la prensa sobre los resultados a la mitad de la campaña y degustaciones del producto en la comunidad.

Existen experiencias que buscan modificar el ambiente como en las tiendas de alimentos que buscan un cambio de actitud en el momento de la compra. Se ha observado que son efectivos cuando la intervención dura mucho tiempo y afecta la selección de alimentos específicos más que a la calidad total de la dieta. También se han realizado intervenciones para modificar el contenido nutricio de los alimentos ofrecidos en la lonchería del sitio de trabajo o la escuela o incluso para reducir el precio de los alimentos bajos en grasas que se venden en máquinas, lo que permite incrementar su consumo en adolescentes.

Los resultados de revisiones sobre intervenciones basadas en tecnologías de comunicación e información como el uso de teléfono celulares, internet y mensajes de texto indican que tienen como ventaja que se puede llegar a un mayor número de personas, utilizan materiales atractivos para los adolescentes (videos, animaciones, sonido); mejoran la retroalimentación individual, el envío de recordatorios y la frecuencia de contacto y aumenta la autoeficacia. Los resultados de la efectividad de este tipo de intervenciones en comparación con las que se realiza cara a cara aún no son concluyentes por lo que es necesario realizar más investigación que evalúe su potencial como facilitador en el cambio de conducta.

Los resultados de la revisión realizada por Flodmark y cols. indican que menos del 50% de las intervenciones escolares publicadas entre el 2001 y el 2004 lograron prevenir el sobrepeso y la obesidad en la infancia y adolescencia. Por lo anterior se plantea la necesidad de realizar intervenciones masivas más efectivas que promuevan una alimentación y actividad física saludable, así como la implementación de políticas de salud para prevenir y reducir la malanutrición que incluyan a la familia, el sector educativo, la industria alimentaria, los medios de comunicación, tanto en el ámbito laboral como el recreativo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Contento I, Balch G, Bronner Y, Lytle L, Maloney S, Olson Ch, Sahara, S: Nutrition education for school-aged children. J Nutr Educ. 1995; 27:298-311.

Contento IR: Nutrition Education. Linking research, theory and practice. 2n ed, USA: Jones & Bartlett Publishers; 2011.

Flodmark CE, Marcus C, Britton M: Interventions to prevent obesity in children and adolescents: a systematic literature review. In J Obes. 2006;30:579-89.

Glanz K, Rimer BK, Lewis FM: Health behavior and health education: Theory, research, and practice 3rd edition. New York, N.Y.: Jossey-Bass;2002

Gortmaker SL, Peterson K, Wiecha J, Sobol AM, Dixit S, Fox MK, et al: Reducing obesity via a school-based interdisciplinary intervention among youth. Arch Pediatr Adoles Med. 1999;153:409-18.

Luepker RV, Perry CL, Murray DM, Mullis R: Outcomes of a field trial to improve children's dietary intake patterns and physical activity: The child and adolescent trial for cardiovascular health (CATCH). JAMA. 1996;275:768-76.

Ramírez López G: Impacto de una intervención educativa en nutrición y actividad física sobre los niveles de insulina, lípidos séricos y presión arterial en adolescentes. Tesis de Doctorado en Ciencias de la Salud Pública. Escuela de Salud Pública de México. Cuernavaca, Mor, 2006.

Ramírez López MG: Educación nutricional en el adolescente. En: Martínez y Martínez R, editor. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed., México: Editorial el Manual Moderno; 2009. p. 1575-1578.

Solé I: Disponibilidad para el aprendizaje y sentido del aprendizaje. En: Coll C, Martín E, Mauri T, Miras M, Onrubio J, Solé I, et al: El constructivismo en el aula. 11a ed. España: Editorial Graó; 1999: p. 25-46.

Trevino RP, Yin Z, Hernandez A, Hale DE, Garcia OA, Mobley C: Impact of the Bienestar school-based diabetes mellitus prevention program on fasting capillary glucose levels: a randomized controlled trial. Arch Pediatr Adolesc Med. 2004;158:911-17.

INFECCIONES DE TRANSMISION SEXUAL EN LA ADOLESCENCIA

Dr. José G. Maldonado González

CONCEPTO

Las infecciones de transmisión sexual (ITS) se refieren a aquellos jóvenes con síntomas y signos clínicos en genitales de ITS y que se aísle por cultivo, o demuestre por otro método diagnóstico (serología, inmunofluorescencia, biopsia o técnica de biología molecular) un microorganismo transmisible por vía sexual.

INTRODUCCIÓN

El Sistema de Vigilancia Epidemiológica, de la Secretaría de Salud, acumuló sólo en el año 2006, un total de 529 817 casos a nivel nacional de ITS; sin embargo, el subregistro determina la aparente baja incidencia de casos. Entre las principales, candidiasis urogenital, tricomoniasis, chancro blando, herpes simple del trayecto urogenital, papilomavirus, sífilis adquirida, sífilis congénita y gonorrea.

En la actualidad se conocen no más de treinta agentes capaces de transmitirse a través del contacto sexual, sin embargo abordaremos los más frecuentes y de importancia clínica en la adolescencia, tales como la candidosis vulvovaginal, vaginosis bacteriana, condilomatosis, tricomoniasis, herpes genital, sífilis, uretritis, cervicitis o vaginitis, chancroide, gonorrea y linfogranuloma venéreo. Se hará mención de los puntos sobresalientes en el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales, así como el tratamiento y los medicamentos utilizados en adolescentes con ITS.

Existen factores que favorecen la presencia de ITS, sin embargo en este grupo de edad, el inicio de las relaciones sexuales

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

entre jóvenes con escasa o nula información sobre sexualidad y protección de infecciones transmisibles por vía sexual, determinan la aparición de las ITS. La drogadicción, el incremento de centros turísticos con atractivo principal en las actividades sexuales, el actual desarrollo de las vías de comunicación (internet), así como los adolescentes en situación de calle, son los principales factores de riesgo.

Puntos sobresalientes

Los adolescentes se constituyen como otro grupo vulnerable para ITS debido a múltiples factores de riesgo:

- La desintegración del núcleo familiar, condiciones socioeconómicas inadecuadas y culturales.
- La drogadicción y centros de entretenimiento con atractivo principal en las actividades sexuales
- Muchos niños y niñas, así como adolescentes se ven obligados a prostituirse desde edades muy tempranas con el fin de obtener retribución económica, y/o protección.
- El inicio temprano de la vida sexual entre los jóvenes con escasa información sobre los métodos de protección en la transmisión de infecciones y de planificación familiar, son en el adolescente los principales factores de riesgo para ITS.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Las autoridades de salud en coordinación con los grupos de asistencia social, deberán enfatizar sus objetivos en educar a los adolescentes sobre una práctica segura de la sexualidad, a través de los diferentes medios de comunicación, y de sesiones grupales en las escuelas públicas y privadas. Sin embargo cabe mencionar que esta actividad formativa, de la educación sexual y sexualidad en los jóvenes debe iniciarse en el seno familiar. Los padres de familia deben orientar y ofrecer vías de una comunicación abierta, que genere la confianza en los jóvenes para poder intercambiar información con sus padres sobre la práctica de su sexualidad, para prevenir no solo las ITS, sino también el impacto en el contexto social, que genera una práctica sexual irresponsable.

Protección específica

Los grupos más vulnerables en la actualidad, son los adolescentes y jóvenes en situación de calle en el país, condición que impacta con mayores proporciones en las fronteras, sobre todo hacia el norte de México. Aunque no existe un nivel primario de prevención con protección específica como vacunas, para prevenir las ITS, la mejor estrategia sería rescatar a las niñas y adolescentes de la calle, mediante la participación de instituciones públicas, privadas y de asistencia social para estos grupos de riesgo, (Casa Alianza-México, Ednica, entre otras), que ya funcionan en nuestro país.

Agentes

Los microorganismos encontrados pueden dividirse de acuerdo al momento y forma de adquisición, sin embargo cabe señalar que existe flora vaginal normal o también llamada comensal o propia de la vagina (cuadro 34-16) por tanto los principales agentes de las ITS en la adolescencia son:

1. Transmisión prenatal: *Treponema pallidum*, *Neisseria gonorrhoeae*, herpes simple, papilomavirus, *Candida albicans*, *Chlamydia trachomatis*, VIH, *Mycoplasmas*.
2. Transmisión por el paso a través del canal del parto: *Treponema pallidum*, herpes simple, papilomavirus, *Candida albicans*, *Chlamydia trachomatis*, VIH, *Mycoplasmas*.
3. Por desequilibrio en la microflora: cualquier microorganismo propio de la flora habitual.
4. Transmisión sexual: *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, papilomavirus, herpes simple 1 y 2, VIH, *Trichomonas vaginalis*, *Treponema pallidum*, Hepatitis B, *Haemophilus ducrey*, *Calymmatobacterium granulomatis*.

Huésped

Los hombres y mujeres, que han iniciado la vida sexual, o que han sido víctimas de abuso (estupro, violación o incesto). Sin embargo para fines de este capitulo nos ocuparemos principalmente de los adolescentes.

En los diversos grupos de edad del sexo femenino, sus características hormonales, epiteliales y pH vaginal, son diferentes; con el inicio del estímulo hormonal propio se favorece el almacenamiento de glucógeno intracelular y endocervical, que mantiene un epitelio estratificado (vaginal) y pH de 4 a 4.5 (ácido), situación que favorece la multiplicación de *Lactobacillus acidophilus*, considerados como protectores de la vagina por su producción de peróxido de hidrógeno. La alteración del microambiente vaginal es uno de los principales mecanismos para la aparición de infecciones vaginales.

En el sexo masculino las ITS como uretritis ya sea por gonococo o no gonocócica, sífilis, chancroide o linfogranuloma venéreo entre otras, ocurren posteriores al contacto sexual.

Conducta preventiva por el huésped sano y el equipo de salud

En general el adolescente sano no tiene contacto sexual con protección (condón), busca información en ITS con amigos, o en medios electrónicos, muchas veces inapropiados. Sin

Cuadro 34–16. Flora habitual en genitales femeninos

Microorganismos Gram positivos	Microorganismos Gram negativos
Lactobacillus	*Neisseria*
Staphylococcus	*Moraxella*
Streptococcus	*E. coli*
Corynebacterium	*Enterobacter*
Acinetobacter	*Klebsiella*
Candida	*Proteus*
Peptococcus	*Veillonella*
Peptostreptococcus	*Bacteroides*
Clostridium	*Fusobacterium*
Propinibacterium	
Eubacterium	
Bifidobacterium	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

embargo al enfermar y acudir al médico, se establecen las medidas de control y prevención, (uso de preservativo, métodos de anticoncepción, y detección en la(s) parejas), dirigida por los profesionales de la salud.

Ambiente

Los agentes infecciosos tienen como sus principales reservorios a los seres humanos, ya sea como portadores asintomáticos o con datos clínicos de la ITS correspondiente. Condiciones del ambiente como promiscuidad, pobreza, culturales y socioeconómicas del ambiente en los adolescentes favorecen la incidencia y prevalencia de las ITS.

PATOLOGÍAS

CANDIDOSIS VULVOVAGINAL

Concepto

Proceso infeccioso genital de la vulva y vagina, causado por hongos levaduriformes del género *Candida*, caracterizado por prurito vulvar, ardor y flujo vaginal.

Agente

Candida albicans es causa del 85 a 90% de los casos, ya que existen más de 200 especies del género, siendo las más frecuentes en infecciones ginecológicas: *C. glabrata* (5 a 15%), *C. tropicalis*, *C. pseudotropicalis* y *C. krusei*. Estos hongos llamados dimórficos, presentan formas diferentes de acuerdo a las condiciones ambientales, se pueden identificar en forma de células ovoides germinativas, llamadas levaduras o blastosporas, que tienen la capacidad de elongarse formando las seudohifas (levaduras en forma de filamentos o cadenas), y como hifas.

Huésped

Ciertos factores como un ambiente de hiperestrogenismo, incrementa la exposición de complejos glucoproteicos en el epitelio vaginal, favoreciendo la adhesión de los hongos, por lo tanto son menos frecuentes en situaciones de hipoestrogenismo (premenarca). El embarazo en la adolescente, debido al incremento del glucógeno a partir del tercer trimestre de la gestación, que actúa como elemento nutritivo de las levaduras.

Del mismo modo la utilización de anticonceptivos orales, aunque estos son poco utilizados en los adolescentes. Finalmente la disminución en la flora vaginal de lactobacilos favorece la infección micótica.

Ambiente

Son hongos saprófitos de la naturaleza y estas especies habitan como comensales en la piel y mucosas.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Candida albicans y otras especies, sigue tres pasos en la patogénesis: el primero es la adhesión por la unión a un receptor de membrana (iC3b y fibronectina) con una proteína transmembranal del hongo (análoga a la integrina). Una vez adheridas, es necesaria la germinación previa de las esporas y el desarrollo de pseudomicelios, ya formados son capaces de invadir el epitelio vaginal, con la ayuda de proteasas. Dicha invasión genera la respuesta inflamatoria y los datos clínicos de la infección.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Las manifestaciones más frecuentes son prurito y flujo vaginal, pero ninguno de ellos son signos específicos para candidosis, el flujo es descrito de manera típica como grumoso parecido al queso *cottage* aunque puede variar a flujo cristalino hasta homogéneo, acompañado de irritación, ardor, dispareunia, y disuria. En la exploración física pueden encontrarse eritema, inflamación de labios, vulva y, con frecuencia, lesiones periféricas pústulopapulares, en ocasiones huellas de rascado y excoriaciones. El cérvix es generalmente normal, y la mucosa vaginal presenta eritema, junto con flujo adherente blanquecino. De manera característica, se ha referido que los síntomas son exacerbados en la semana previa al comienzo de la menstruación, con mejoría al comienzo de la misma o durante los primeros 14 días del ciclo hormonal.

Diagnóstico

Los datos clínicos del interrogatorio y exploración física, así como de laboratorio es la forma de integrar el diagnóstico. En el examen en fresco del exudado vaginal, con observación microscópica de más de cuatro levaduras por campo y leucocitos establece un diagnóstico de sospecha. El cultivo en los medios de Biggy, Sabouraud o agar papa dextrosa (PDA) facilita la recuperación e identificación del agente.

Tratamiento

Itraconazol (Sporanox®) cápsulas 200 mg (1 por 3 días v.o.) o fluconazol (Afungil®) cápsulas de 150 mg v.o. en dosis única. Miconazol (Micostatin V®) crema 2%, 5 g en el aplicador intravaginal por 7 días, o en supositorio vaginal de 100 o 200 mg/día por 7 días.

El tratamiento oral en adolescentes embarazadas esta contraindicado, y se prefiere utilizar medicamentos tópicos en cremas o supositorios por 7 días.

La limitación del daño se establece con el tratamiento oportuno, por lo general no deja secuelas y no requiere de rehabilitación. Se debe citar en 1 a 2 semanas para control y evaluación clínica por el equipo de salud.

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño en el curso clínico, de la evolución natural en las ITS de los adolescentes.

VAGINOSIS BACTERIANA

Concepto

Se refiere al desequilibrio del microambiente en la flora vaginal, en donde ocurre una disminución de los lactobacilos pro-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ductores de peróxido de hidrógeno, con incremento de bacterias comensales, con predominio de anaerobios, invirtiéndose la flora habitual en genitales femeninos (cuadro 34-16), no existe un proceso inflamatorio evidente y se caracteriza por flujo vaginal homogéneo con olor a pescado.

Agente

Gardnerella vaginalis, bacilo gramnegativo aerobio. Incrementa su reproducción en la vagina con el aumento del pH (alcalino), favoreciendo también el desarrollo de anaerobios gramnegativos, generalmente del género *Prevotella; Porphiromonas; Bacteroides; Peptostreptococcus; Mycoplasma hominis; Ureaplasma urealyticum y Mobiluncus.*

Huésped

Las alteraciones de la flora habitual vaginal, la utilización de duchas vaginales, o búsqueda de información inapropiada acerca de ITS, con familiares o amigos y no con profesionales de la salud y el inicio de la actividad sexual condiciona la aparición de la vaginosis.

Ambiente

Los agentes patógenos y a su vez, la flora normal de la vagina, se encuentran distribuidos en el medio ambiente y el humano es su único reservorio y entran en contacto con el aparato genital femenino desde el nacimiento, en el momento del paso por el canal del parto.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La flora vaginal es un sistema dinámico que varía en la misma paciente de un día a otro, es decir, los comensales vaginales y del cérvix son diferentes en la ovulación, en la fase premenstrual, durante la menstruación y en la fase de posparto.

Entonces la flora vaginal está en buenas condiciones cuando existen tres condiciones:

a) Flora con predominio de *Lactobacillus spp.*
b) Presencia de glucógeno en el epitelio vaginal.
c) Ausencia de inflamación.

La vaginosis bacteriana se caracteriza por una disminución de la flora lactobacilar, condicionando un incremento de la habitual (cuadro 34-16) sin un proceso inflamatorio; no hay incremento de leucocitos a nivel vaginal.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Son principalmente el flujo vaginal aumentado y fétido (con olor a pescado). Algunas pacientes presentan desde la infancia flujo vaginal fétido, hecho que favorece confusión, creyendo que es una situación normal, ya que en la mayoría de los casos no presentan dolor ni prurito.

Diagnóstico

Se realiza una exploración ginecológica, para observar las características del flujo vaginal, tomar con un hisopo una muestra de exudado vaginal (fondo de saco), para verificar el pH vaginal (tira reactiva), olor característico (prueba de KHO 10%) y en una preparación de un frotis en fresco (colocar el hisopo en un tubo de ensayo con 1 mL de solución salina al 0.9%) observar al microscopio con el objetivo de 40x (seco fuerte), para la búsqueda intencionada de células "clave" o "guía". De esta forma se van a determinar, los criterios clínicos de Amsel y col., para el diagnóstico:

1. Flujo transvaginal, homogéneo, abundante, blanco grisáceo, con pequeñas burbujas.
2. pH del exudado vaginal, mayor de 4.5 o 5.0 en la tira reactiva comercial.
3. Prueba de hidróxido de potasio positiva (KHO al 10%). Al hisopo con la muestra de flujo vaginal se le agregan dos gotas de KOH, ocurriendo una descarboxilación en caso de existir aminas (putresina, cadaverina y trimetilamina); en ese momento se libera una gran cantidad de gas de olor aminado (a "pescado").
4. Presencia de células "clave" o "guía". Existe una gran cantidad de anaerobios que se adhieren a la superficie de las células maduras de descamación del epitelio vaginal y exocervical, se describe como aquella célula a la que se adhieren una gran cantidad de microorganismos, y por tanto se ven sus bordes "deshilachados" , debe ser 20% de células "clave" por campo microscópico, para considerarse positivo.

El diagnóstico de vaginosis bacteriana, se establece con 2 o más de los criterios de Amsel.

Tratamiento

Se recomienda metronidazol (Flagyl®) 500 mg c/12 h v.o. por 7 días o metronidazol 2g v.o. en dosis única. Otra opción es clindamicina (Dalacin C®) 300 mg c/12 h v.o. por 7 días.

Opciones: clindamicina (Dalacin V®) en crema al 2%, 5 g en el aplicador vaginal, por la noche al ir a dormir por 7 días, o metronidazol en gel al 0.75%, 5 g c/12 h vía vaginal.

En adolescentes embarazadas, se contraindica el tratamiento con metronidazol oral, en estos casos indicar clindamicina en crema vaginal, o en presentación de óvulos (uno diario por 3 días).

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño en el curso clínico, en la evolución natural de las ITS de los adolescentes.

VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

Concepto

Infección aguda por virus del papiloma humano (VPH) localizado en piel y mucosas (condilomatosis), de curso generalmente crónico y con potencial oncogénico en lesiones cervicales, relacionado con los tipos de VPH.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Agente

Virus del Papiloma Humano (VPH), virus DNA pequeños de 55 nm de diámetro, su genoma de doble cadena con 8 000 pares de bases, con una cápside (72 capsómeros). Las proteínas E6 y E7 de la región E (45% del genoma: E1 a E8) codifican las oncoproteínas virales. Tiene un periodo de incubación entre 1 y 20 meses, la transmisión es al contacto con las lesiones.

Los papilomavirus se clasifican:

1. Según las especies que infectan.
2. Con base en el sitio de infección cutáneo y mucoso.
3. En relación con su potencial oncogénico:
   a) De alto riesgo; VPH 16, 18, 31, 33, 35, 39, 45, 51, 52, 56, 58, 59 y 68.
   b) De bajo riesgo; VPH 6, 11, 42, 43 y 44.
4. *La International Agency for Research on Cancer* (IARC) los clasifica:
   a) Carcinogénicos (tipos 16 y 18), probablemente carcinogénicos (tipos 31 y 33).
   b) Posiblemente carcinogénicos (otros, excepto 6 y 11)

Huésped

Relacionado al comportamiento sexual de los adolescentes:

a) Inicio temprano de la actividad sexual, condiciona mayor trauma de los epitelios y favorece la virulencia del VPH, **b)** Varios compañeros o parejas sexuales, **c)** Tabaquismo, alteraciones genéticas, efectos hormonales, inflamación crónica y carencia de micronutrientes, favorece la progresión clínica de la enfermedad, una vez adquirida.

Ambiente

El VPH es intracelular obligado, permanece muy poco tiempo viable en el ambiente, aunque es resistente al éter.

Protección específica

Recientemente ha surgido la vacuna para virus del papiloma humano (VPH), la cual impactará sobre la infección específica de ciertos tipos virales (6, 11, 16 y 18), específicamente en una lucha contra el cáncer cervicouterino (CaCu), causa importante a nivel mundial de morbimortalidad, la vacuna esta principalmente dirigida para el sexo femenino con edad de 9 a 26 años de edad, con 3 dosis subsecuentes; 0, 2 y 6. Su costo hasta el momento es muy elevado; aunque ya esta disponible en México (Gardasil®).

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El VPH tiene un tropismo especial por las células de la piel o mucosas, la infección se limita al epitelio, y se inicia cuando el virus se incorpora a las células básales del epitelio a través de abrasión de la piel o traumatismos durante le coito. El ciclo de replica del VPH en las células infectadas se divide en una etapa temprana, relacionada con un bajo grado de replicación viral en las células básales, y una tardía, que ocurre en las células epiteliales escamosas diferenciadas, asociada con la expresión tardía del gen, síntesis de proteínas de cápside, síntesis de DNA viral y la formación de partículas virales.

La integración del DNA viral al genoma celular es determinante para el desarrollo de células tumorales. Suele haber integración en la región E1-E2 del genoma.

Etapa clínica. Signos y síntomas

La infección clínica y la subclínica por VPH son la presentación más común. El 5 a 40% de las mujeres en edad reproductiva cursan asintomáticas. La manifestación clínica frecuente de la infección por VPH son las verrugas genitales, como crecimientos papilomatosos múltiples, bien delimitados, que pueden incluir el introito vaginal, vulva, periné, ano (condilomas exofíticos), los condilomas no cursan con dolor, sin embargo pudiera existir prurito ocasional crónico a nivel de vulva, periné y ano. Las lesiones en cuello uterino comprenden una variedad de anormalidades, desde atipia coilocítica hasta cambios displásicos severos, que pueden evolucionar a neoplasia intraepitelial cervical (NIC).

Diagnóstico

La infección por VPH puede diagnosticarse por medios clínicos (observación de verrugas genitales), subclínicos (colposcopia), citológicos (frotis de Papanicolaou) o virológicos por PCR (detección de DNA). Sin embargo la displasia como los cambios epiteliales (observados en Papanicolaou) deben ser confirmados mediante colposcopia y toma de biopsia.

La nomenclatura citológica actual se basa en el sistema Bethesda (revisado en 2001; su principal aportación es la creación del término lesión intraepitelial escamosa de bajo grado (LIEBG) y de alto grado (LIEAG).

El examen colposcópico comprende la valoración sistemática del aparato genital inferior, que permite identificar características colposcópicas específicas que distinguen entre signos normales y anormales, distintivos de una enfermedad preinvasora o invasora. El colposcopista intenta desarrollar una buena correlación entre el pronóstico colposcópico y la confirmación histológica, considerando varios factores:

a) Contorno de superficie.
b) Color y márgenes de la lesión.
c) Patrones vasculares, incluyendo distancia intercapilar.
d) Tiempo en que la lesión permanece blanca después de la aplicación de ácido acético.

Se han descrito diferentes escalas colposcópicas que comparten las características antes mencionadas, las de mayor aceptación son las de Coppleson, Rubin y Barbo, y el índice de Reid, este último con una sensibilidad diagnóstica para lesiones de alto grado de 92%.

Tratamiento

Para el abordaje terapéutico, hay que considerar que esta infección es un factor de riesgo para el desarrollo de la neoplasia cervical. Sin embargo, no todos los adolescentes infectados o mujeres jóvenes desarrollarán una alteración cervical significativa de manera obligada. Los objetivos del tratamiento son:

a) Romper el ciclo.
b) Tratamiento local.
c) Mejorar el sistema inmunitario.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En términos generales los pacientes deben ser tratados por expertos especialistas en VPH, o en centros clínicos dedicados al diagnóstico y tratamiento.

En general el manejo con ácido tricloroacético o podofilina se indica en lesiones dérmicas. En lesiones en cérvix o vagina, el uso de láser, el asa diatérmica o la crioterapia son de utilidad.

Limitación del daño

La infección cervical por VPH, es pasajera en la mayor parte de las mujeres jóvenes. La mayoría de las adolescentes requieren una vigilancia estrecha, las lesiones remiten en forma espontánea, sin embargo existe una pérdida de pacientes en el seguimiento clínico. Un total de 70 a 80% de las LIEBG permanecen sin cambios o involucionan de manera natural en la enfermedad. Menos de 1% progresan a cáncer cervical. La mayoría de las adolescentes positivas a VPH no desarrollan LIEAG.

Rehabilitación

En algunas adolescentes, existe preocupación por la probabilidad de desarrollar cáncer al saberse infectadas por el VPH, estas jóvenes deben canalizarse a unidades con expertos en el manejo integral del problema (psicología, trabajo social, psiquiatría). La evolución natural de la enfermedad a la oncogénesis es la secuela más frecuente y grave en la infección por el VPH.

TRICOMONIASIS

Concepto

La tricomoniasis es una infección vaginal, de transmisión sexual, causada por *Trichomonas vaginalis*, que produce lesión del epitelio vaginal; cuyo síntoma principal es el escurrimiento transvaginal anormal de color verde amarillento.

Agente

Trichomonas vaginalis, protozoario, flagelado (3 a 5 flagelos anteriores), con una membrana ondulante, un axostilo y, con frecuencia, un cistosoma. No se conoce que forme quistes. Tiene un periodo de incubación de 4 a 20 días, puede permanecer asintomática durante años.

Huésped

Se considera principalmente al humano como reservorio, aunque coexisten otras especies en intestino y la boca.

Ambiente

Se han reportado parásitos viables en el medio ambiente; agua mal clorada, bañeras y albercas. Pueden observarse en orina, secreción vaginal (asiento del baño después de usarlo, hasta 45 minutos posteriores)

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La *T. vaginalis* infecta la vagina, coexistiendo con la microflora vaginal. La vagina estrogenizada permite que el parásito sobreviva en su estado móvil que al parecer es el estado vegetativo y reproductivo. La vagina prepúber alberga al parásito en un estado esferoidal no flagelado.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Cursa asintomática hasta en 50% de las infectadas, antes de los 6 meses de evolución, alrededor de 30% de las mujeres asintomáticas se vuelven sintomáticas. El escurrimiento genital anormal de color verde amarillento es el síntoma principal, con una frecuencia que va de 20 a 70%. Existen otros como irritación y escoriación vulvar, disuria, polaquiuria y mal olor. La vagina puede presentar eritema o hemorragias petequiales. El cérvix "de fresa" se ha informado en 2 a 25% de los casos.

En los varones se puede presentar con síntomas de uretritis o prostatitis no gonocócica, no clamidiásica y sí por *T. vaginalis*.

Diagnóstico

La paciente que presenta flujo tansvaginal de color gris sucio o verde amarillento y con pH de 5 o mayor, está en sospecha de tricomoniasis.

En condiciones ideales, es necesario realizar un preparación en fresco (comentado en vaginosis bacteriana) para observar al parásito en movimiento (membrana ondulante), además se puede observar en el frotis abundantes leucocitos y ausencia de células clave u hongos. Existen algunos medios de cultivo sólidos o líquidos; c.p.l.m. (cisteína-peptona-hígado-maltosa), para su aislamiento. En la actualidad se utiliza el medio de cultivo de Feinberg-Whittington y el de Diamond. En los cultivos se ha visto que el parásito ingiere bacterias, almidón y eritrocitos. Se esta empezando a utilizar la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

Tratamiento

La *T. vaginalis* es sensible a metronidazol. Se sugieren (vaginitis y uretritis), varios regímenes orales: a) metronidazol (Flagenase®) 2 g por v.o. en dosis única, b) 750 mg v.o. al día por una semana, c) 500 mg v.o. cada 12 h por 7 días, c) 250 mg v.o. cada 8 h por 7 días.

Hombres con uretritis: 2 g v.o. en dosis única, o 500 mg v.o. cada 12 h por 10 días.

Las parejas deben ser tratadas de forma simultánea, aun en estado asintomático o cultivo negativo. Debe advertirse a los adolescentes tratados con metronidazol, sobre la abstinencia de alcohol debido a los efectos colaterales del mismo, efecto antabuse (calor, rubor, taquicardia, vómito).

Otra alternativa es el secnidazol (Secnidal®) a dosis de 30 mg/Kg de peso, cada 12 h v.o. por 3 a 7 días, este tiene menos efectos colaterales.

En adolescentes embarazadas se recomienda clotrimazol (Canesten V®) vaginal, 100 mg cada 24 h por 6 días. La asociación de tricomoniasis con vaginosis bacteriana y candidiasis es indicación de itraconazol con secnidazol (Sporasec®), dos cápsulas por vía oral, cada 12 h junto con los alimentos, durante tres días.

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

HERPES GENITAL

Concepto

La infección por el virus del herpes simple (HSV) es una infección recurrente que afecta las mucosas genitales o cavidad oral, de transmisión al contacto sexual con parejas infectadas y que produce lesiones vesiculares con ardor, prurito o sensación de quemadura leve.

Agente

Herpes virus humano tipos 1 y 2 (HSV-1 y HSV-2), pertenecen a la familia de los *Herpesviridae*, su genoma tiene dos componentes "L" y "S", con doble cadena de DNA, un núcleo central (*core)* de 100 nm, envuelto en una estructura proteica llamada cápside, de simetría icosaédrica formada por 162 capsómeros.

Huésped

La infección permanece latente y presenta periodos de recurrencias asociados a fenómenos de inmunosupresión humoral. Los afectados no acuden generalmente al médico.

Ambiente

Las infecciones por HSV están ampliamente distribuidas por todo el mundo. Los viriones son inestables en las condiciones atmosféricas, se requiere un contacto estrecho interpersonal para su transmisión. El ser humano es el único reservorio del HSV.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El HSV se inocula en la mucosa, con la piel lesionada o una solución de continuidad. El virus penetra a las células produciendo efectos citopáticos manifestando inclusiones intranucleares y células gigantes multinucleadas. Las vesículas son resultado de la necrosis focal y lisis celular; en la primoinfección, el virus asciende por los nervios sensoriales periféricos e infecta el ganglio de la raíz nerviosa sensorial, el cual le sirve como reservorio durante la fase de latencia; los ganglios afectados son T1, T12, S2 y S4.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Los síntomas iniciales aparecen 24 h antes de las lesiones, y son ardor, prurito o sensación de quemadura leve. Al examen físico se encuentran lesiones características, como vesículas pequeñas confluentes rodeadas por un halo eritematoso, agrupadas en racimos o dispuestas en hilera, que al romperse forman úlceras húmedas, superficiales, de color blanco grisáceo, de forma redondeada u ovalada, dolorosas, acompañadas de prurito y ardor local; cuando varias vesículas se fusionan, al romperse forman úlceras de mayor tamaño e irregulares y posteriormente se forma una costra.

Diagnóstico

Básicamente es clínico (cuadro 34-17), las lesiones vesiculares, múltiples, algunas ulceradas y dolorosas, son características de la infección por HSV. En 30% de los pacientes el primer episodio clínico es causado por HSV-1, pero las recurrencias son menos frecuentes, que en la infección genital por HSV-2. Por lo tanto la distinción entre los serotipos de HSV influye en el pronóstico y la convalecencia. De ser posible deben solicitarse pruebas serológicas para HSV, aunque son poco disponibles en algunos lugares.

El cultivo del virus en medios de tejidos y celulares es el método más sensible y específico para el asilamiento e identificación del HSV, logrando identificarse en 48 a 96 h.

La impronta de las lesiones, teñida con Giemsa (preparación de Tzanck), o el Papanicolaou, revela células gigantes características de la infección, así como inclusiones intranucleares. La ventaja de esta técnica es rápida y accesible a cualquier unidad médica; los inconvenientes es que se requiere experiencia en la observación para identificar a las células gigantes, que no se diferencian del virus de varicela zoster.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es ofrecer un beneficio clínico a la mayoría de los pacientes con lesiones evidentes y disminuir los síntomas clínicos, sobre todo el dolor intenso, el prurito y el ardor.

Ninguno de los fármacos empleados (aciclovir, valaciclovir o famciclovir), erradica la forma latente del virus y no inciden sobre el riesgo, la frecuencia o la severidad de las recurrencias después de concluido el tratamiento indicado de manera adecuada.

Varios pacientes con el primer episodio del herpes, cursan con manifestaciones clínicas leves, pero a la postre desarrollan datos clínicos de severidad. Por lo tanto deben recibir terapia antiviral con uno de los esquemas propuestos:

a) Aciclovir (Zovirax®) 400 mg v.o. cada 8 h por 7 a 10 días.
b) Aciclovir (Cicloferon®) 200 mg v.o. cada 5 h o 5 veces al día, por 7 a 10 días.
c) Famciclovir 250 mg v.o. cada 8 h por 7 a 10 días.
d) Valaciclovir (Rapivir®) 1 g v.o. cada 12 h por 7 a 10 días

Las recurrencias requieren del inicio de terapia mínimo un día antes del inicio de las lesiones clínicas, o durante el pródromo que precede a algunos síntomas: se recomienda:

a) Aciclovir 400 mg v.o. cada 8 h por 5 días.
b) Aciclovir 200 mg v.o. 5 veces al día por 5 días.
c) Aciclovir 800 mg v.o. cada 12 horas por 5 días.

SÍFILIS

Concepto

Es una infección sistémica de evolución crónica, con periodos asintomáticos. Ocasionada por *Treponema pallidum*, caracterizado por lesiones cutáneo-mucosas en la etapa inicial y después cursa con periodos de actividad y remisión; en forma tardía genera manifestaciones generales, principalmente en sistema nervioso central y cardiovascular.

Agente

Treponema pallidum, espiroqueta de crecimiento intracelular, con periodo de incubación entre 2 a 4 semanas y hasta tres

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 34–17. Diagnóstico diferencial de úlceras genitales

	Chancroide	Sífilis	Herpes genital	Linfogranuloma venéreo
Periodo de Incubación	1 a 14	2 a 4 semanas	2 a 7 días	3 días a 6 semanas
Lesión primaria	Pápula o pústula	Pápulas	Vesícula	Pápula, pústula o vesícula
Número de lesiones	Usualmente múltiples, pueden coalescer	Única	Múltiples pueden coalescer	Usualmente única
Diámetro	2 a 20 mm	5 a 15 mm	1 a 2 mm	2 a 10 mm
Bordes	Indeterminados	Finamente demarcados, elevados, redondos u ovales.	Eritematosos	Elevados, redondos u ovales.
Profundidad	Excavada	Superficial o profunda	Superficial	Superficial o profunda
Base	Purulenta	Limpia	Serosa, eritematosa	Variable
Induración	No indurada	Indurada	No indurada	Ocasionalmente firme
Dolor	Usualmente muy doloroso	No se presenta	Común	Variable
Linfadenopatía	Dolorosa puede supurar, usualmente bilateral	Firme, no dolorosa, bilateral a menudo unilateral	Firme, dolorosa	Dolorosa, puede supurar, usualmente unilateral.
Examen directo	Gram del exudado de la lesión	Campo oscuro	Prueba de Tzanck	No disponible
Cultivo	En medios selectivos	No disponible	En líneas celulares	En líneas celulares
Serología	No disponible	VDRL, RPR, FTA-Abs	IgG e IgM por ELISA	FC e IFA

meses, la transmisión se presenta entre los estadios primario y secundario. Es patógeno exclusivo del ser humano. No es posible cultivarlo en medios artificiales.

Huésped

El ser humano es el único huésped natural del *T. pallidum*. Las lesiones infectantes son el chancro o lesión primaria, las placas mucosas y los gomas.

Ambiente

T. pallidum es sumamente lábil en condiciones ambientales: muere con rapidez, no resiste la desecación, es susceptible a la mayoría de los desinfectantes y muy sensible a la penicilina.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El agente penetra a través de las membranas mucosas y de abrasiones de la epidermis; establecen una infección local en la dermis y se diseminan en horas por el sistema linfático, conduciendo a una respuesta local por multiplicación, así como a la diseminación hematógena.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El cuadro clínico (cuadro 34-17) se clasifica de la siguiente manera:

a) **Primaria.** Inicia con pápulas induradas, las cuales se abren con rapidez para formar una úlcera simple e indolora, de fondo limpio e indurado; este chancro se forma en el sitio de penetración de la bacteria, generalmente único, aunque pueden ser varios. Se encuentra en genitales, el recto, la boca y los labios. Puede durar de 3 a 12 semanas y cicatriza. Existe adenomegalia regional e indolora.
b) **Secundaria.** Después del inicio primario, (6 a 24 semanas, promedio 8) se presentan lesiones en la piel, pápulas localizadas o generalizadas, rojizas, infiltradas de aprox. 0.5 cm de diámetro, observadas en sitios de flexión y en las plantas de los pies. En recto, boca y las narinas aparecen lesiones de aspecto papuloescamoso y foliculares. Persiste la adenomegalia con similares características de la primaria.
c) **Latente.** Sin tratamiento, las lesiones de sífilis secundaria cicatrizan en un lapso entre 4 y 12 semanas, y el paciente entra en un estado latente, con ausencia de lesiones clínicas, examen de campo oscuro negativo y LCR normal.
d) Misma que se divide en latente temprana (menos de 4 años de duración) y tardía (mayor a 4 años).
e) **Terciaria.** Los pacientes no tratados de la fase previa, desarrollan sífilis terciaria: gomas, neurosífilis o sífilis cardiovascular. Los gomas son áreas localizadas de inflamación granulomatosa que se pueden hallar en cualquier órgano o tejido del cuerpo. El goma puede alcanzar dimensiones de hasta 10 cm.

Diagnóstico

Se puede utilizar un método directo que consiste en la identificación de *T. pallidum* mediante microscopia de campo os-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

curo. El material para estudio se obtiene por raspado suave de la lesión cutánea o por punción de alguna adenopatía.

Pruebas serológicas; se realizan dos tipos de pruebas: las no treponémicas y las treponémicas.

a) **No Treponémicas:** son inespecíficas e investigan la presencia de anticuerpos llamados reaginas, el más utilizado es el VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory)* cuantitativo. No es diagnostica de sífilis.
b) **Pruebas Treponémicas:** son más específicas, pero las técnicas son más difíciles y costosas. Utilizan como antígeno el treponema de la cepa Nichols:
   - Habitualmente se realiza FTA-abs (*Fluorescent Treponemal Antibody Absorption*), en el que los anticuerpos no específicos del suero del enfermo son absorbidos por antígenos de treponemas no patógenos. Esta prueba se utiliza como confirmatoria.
   - Otra técnica es el test de hemaglutinación (TPHA), que es simple, sensible y específico, es positivo a los 8 días del chancro.
   - En el recién nacido de adolescentes embarazadas con sífilis, se realiza VDRL y FTA-abs IgM, ya que los anticuerpos IgM no atraviesan la placenta y su presencia es índice de infección activa en el niño.
   - Además se debe realizar punción lumbar para VDRL del LCR.

Tratamiento

En sífilis primaria, secundaria y latente temprana continua siendo penicilina benzatínica (Benzetacil®) 2.4 millones de unidades, intramuscular dosis única, (la mitad de la dosis en sitios separados). Si el paciente es alérgico utilizar eritromicina (Ilosone®) 500 mg v.o. cada 6 h por 14 días. Otras alternativas son: ceftriaxona (Cefaxona®) 250 mg al día, i.m. por 14 días, o azitromicina (Macrozit®) 500 mg v.o. c/24 h por 10 días.

En caso de embarazo, el tratamiento para la madre es siempre con penicilina, el tratamiento con eritromicina no garantiza la curación del feto.

En sífilis tardía tratar con penicilina benzatínica 2.4 millones, i.m. cada semana hasta completar tres dosis. La opción en casos de hipersensibilidad a penicilina, utilizar Eritromicina 500 mg cada 6 h por 4 semanas.

Limitación del daño

En caso de contactos sexuales de enfermos con sífilis temprana, si la exposición se produjo en los 90 días previos, se debe indicar tratamiento aunque su serología sea negativa.

URETRITIS, CERVICITIS O VAGINITIS

Concepto

Infecciones de transmisión sexual, de carácter inflamatorio, frecuentemente asintomáticas localizadas en uretra, cérvix o en vagina, causada por *Chlamydia trachomatis*, considerada la más común en adolescentes entre los 15 y 19 años de edad en EUA.

Agente

Chlamydia trachomatis, bacteria gramnegativa de crecimiento intracelular obligado, con periodo de incubación de 1 a 2 semanas, la transmisión se establece al contacto sexual con la enfermedad inicial y las recidivas. Afecta la mucosa epitelial de uretra, vagina o el cérvix.

Huésped

Se debe considerar que *C. trachomatis* no es un colonizador habitual de la flora vaginal, sino un patógeno adquirido, en la mayoría de los casos, a través de la vía sexual.

Ambiente

Dadas las características del patógeno, es prácticamente inviable en el medio ambiente.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Las proteínas de membrana de los epitelios cilíndricos de algunos aparatos, sobre todo de regiones urogenitales, se comportan como receptores para *Chlamydia trachomatis*, de tal manera que favorece la adherencia de este patógeno a los epitelios y penetrando a las células observando los llamados "cuerpos elementales" (CE) en el citoplasma celular.

Etapa clínica. Signos y síntomas

En el sexo femenino es generalmente asintomático, hasta por varios años. En la adolescente con actividad sexual, a la especuloscopia pudiera encontrarse un cérvix eritematoso con excoriaciones y un moco hialino ligeramente purulento, aunque lo más común es que asistan al médico cuando ya existe una complicación como la enfermedad pélvica inflamatoria (EPI).

El varón puede iniciar con disuria y dolor a la micción, la uretritis es conocida como no gonocócica; ya que no existe exudado uretral. El flujo transuretral al observarse es hialino, a veces mucoide, en tanto que el flujo por gonorrea es amarillo (purulento) y la disuria es muy frecuente. Puede presentarse epididimitis en adolescentes no tratados de forma oportuna.

Diagnóstico

El interrogatorio, así como el examen físico son importantes en el diagnóstico. Sin embargo el cultivo celular sigue siendo el estándar de oro, éste está siendo desplazado por las nuevas tecnologías. En los últimos años se han aprobado exámenes de biología molecular con elevados porcentajes de sensibilidad, como los que amplifican los ácidos nucleicos, como el BDProbeTec®, las sondas de hibridación, como el Gen ProbeP2C®, y la captura de híbridos, como las nuevas herramientas diagnosticas para las infecciones por este agente patógeno.

Cuando existe alguna complicación como la EPI, es obligada la realización de ultrasonido.

Tratamiento

Lo recomendado en adolescentes es azitromicina (Azitrocin G®), 1 g v.o. en dosis única u ofloxacina (Floxstat®) 400 mg v.o. al día por una semana, o doxiciclina (Vibracina®), 100 mg v.o. cada 12 h por 7 días.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño en el curso clínico, en la evolución natural de las ITS de los adolescentes.

CHANCROIDE

Concepto

Infección genital aguda, también conocida como "chancro blando", cuyo agente causal es *Haemophilus ducreyi*, se caracteriza por úlceras genitales muy dolorosas y en ocasiones se acompaña de bubones.

Agente

Haemophilus ducreyi, cocobacilo gramnegativo, anaerobio facultativo, tiene un periodo de incubación entre 2 y 21 días y su transmisión ocurre mientras persista la ulcera o los ganglios linfáticos regionales fistulizados (1 a 3 meses).

Huésped

Ciertas características de inmunosupresión como la infección por el VIH, pueden modificar la evolución natural del chancroide y a su vez las úlceras facilitan la transmisión del VIH.

Ambiente

Tiene *H. ducrey* un perfil bioquímico limitado y puede reducir el nitrato y producir fosfatasa alcalina. El microorganismo es sensible a las condiciones ambientales, requiere del huésped para permanecer viable.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Se necesita en un inicio una abrasión o trauma que facilite la penetración del agente al organismo. La infección primaria se desarrolla en el sitio de inoculación y después es seguida por linfadenitis con la consecuente respuesta inflamatoria local.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Aparece una lesión, aunque con frecuencia son múltiples; como consecuencia de la autoinoculación, inician como pápulas hipersensibles que se convierten en poco tiempo en pústulas, se abren y forman úlceras circulares u ovaladas de poca profundidad. Sus bordes son irregulares, y están rodeadas por una zona eritematosa. La base de la úlcera está formada por tejido de granulación muy vascularizado y cubierta a veces de tejido muerto; sangran con facilidad al contacto. La distribución de las lesiones en el hombre se observan en prepucio, frenillo, surco balanoprepucial y glande. En la mujer las lesiones se localizan en labios, vestíbulo, clítoris, pared vaginal por extensión directa desde el introito, cérvix y región perianal.

Diagnóstico

El diagnóstico diferencial con otras patologías es importante (cuadro 34-17); la sospecha clínica y confirmada por laboratorio a través del aislamiento es determinante. La úlcera deberá limpiarse con gasa empapada en solución salina. La muestra debe tomarse de la secreción purulenta del bubón o de la parte inferior del borde de la lesión, procedimiento que suele ser doloroso.

La tinción de Gram permite observar un cocobacilo gramnegativo, pleomórfico, y conglomerados semejando un banco de peces. Para el cultivo se requiere de medios especiales con factor X para el desarrollo del agente patógeno, la bacteria es catalasa negativa, oxidasa positiva, y reduce los nitratos. Se puede solicitar PCR o técnicas de biología molecular.

Tratamiento

Ciprofloxacina (Ciproxina®) 500 mg v.o. cada 12 h por 3 días, u ofloxacina (Floxil®), 400 mg v.o. cada 12 h por 3 días. Se recomienda también eritromicina (Ilosone®) 500 mg v.o. cada 6 h por 7 días o azitromicina (Azitrocin G®) 1 g v.o. en dosis única. Como alternativa existe ceftriaxona (Megion®) 250 mg i.m. en dosis única.

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño en el curso clínico, en la evolución natural de las ITS de los adolescentes.

GONORREA

Concepto

Infección de transmisión sexual, causada por *Neisseria gonorrhoeae*, que afecta el epitelio columnar y de transición de las vías genitourinarias, caracterizado por un flujo amarillo-purulento y disuria.

Agente

N. gonorrhoeae es un diplococo gramnegativo aerobio, no móvil, que mide 0.8 mm, tiene forma de riñón, forma pares y los lados planos son adyacentes; sus colonias son pequeñas y contienen *pili*. Tiene un periodo de incubación entre 2 y 7 días.

Huésped

El ser humano es el único reservorio del agente, suele ser mayor en varones que en mujeres, en cambio la prevalencia es mayor en el sexo femenino.

Ambiente

Los microorganismos mueren con rapidez a causa de desecación, luz, sol, calor húmedo y muchos desinfectantes.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Ataque inicial a las células del epitelio columnar o de transición, hasta la penetración y desarrollo en el interior de las

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mismas, finalmente se presenta la destrucción del epitelio infectado. Uno de los efectos primarios de *N. gonorrhoeae* sobre las trompas de Falopio es la pérdida de la actividad ciliar, por lo que pierden su función y son eliminadas con lentitud de la mucosa. En mujeres no tratadas, cursan como portadores asintomáticos.

Etapa clínica. Signos y síntomas

En el varón produce una uretritis aguda con disuria y exudado uretral, entre 95 y 99% de los hombres presentan exudado en algún momento, es purulento en 75% de los casos, turbio en 20% y mucoide en 5%. Alrededor del 4% de los varones son asintomáticos. En contactos de sexo oral, se pueden adquirir infecciones gonocócicas orofaríngeas o rectales por contacto anal no protegido.

En las mujeres, la infección primaria se presenta en el endocérvix, que suele ser asintomática hasta en 50% de los casos, puede cursar con una infección uretral concomitante en 70 a 90% de los casos. Se observa un exudado cervicovaginal y dispareunia, disuria, hemorragias anormales o intermenstruales y dolor abdominal o pélvico. El felatio puede ser causa de faringitis que se manifiesta por dolor intenso.

Diagnóstico

En el varón la historia clínica es importante en el diagnostico en búsqueda de los signos característicos de la infección, se deberá tomar una muestra de la descarga uretral para la realización de tinción de Gram (se observan cocos gramnegativos, agrupados en pares) y el cultivo. Se han desarrollado una diversidad de pruebas para detectar antígenos del gonococo, hibridación DNA-DNA en pruebas rápidas (poco prácticas), o PCR.

Desafortunadamente no existe una buena prueba diagnóstica serológica hasta el momento.

Tratamiento

Se recomienda utilizar cefixima (Denvar®) 400 mg v.o. en dosis única, o ceftriaxona (Ceftrex®) 125 mg i.m. en dosis única; o cefotaxima (Foxetina®) 500 mg i.m. en dosis única, azitromicina (Azitrocin G®), 1 g v.o. en dosis única.

También se puede indicar ciprofloxacina (Ciproflox®) 500 mg v.o. como dosis única.

Limitación del daño

En adolescentes portadoras asintomáticas y/o embarazadas, o no tratadas, representa un riesgo de infección para el RN de infección oftálmica (oftalmía *neonatorum*), además del riesgo conocido de aborto, amenaza de parto pretérmino, infección intramniótica y RPM. Por lo tanto el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno es determinante para limitar el daño perinatal de la infección.

LINFOGRANULOMA VENEREO

Concepto

Enfermedad infecciosa sistémica producida por un agente que pertenece al género *Chlamydia*, que produce lesiones papulares, vesículas o pequeñas erosiones en genitales o estructuras adyacentes como ganglios linfáticos.

Agente

Se origina por serotipos específicos L1, L2 y L3 de *Chlamydia trachomatis.*

Huésped

Los jóvenes son los más afectados, por ser el grupo de mayor actividad sexual. El comercio sexual se considera el foco transmisor de la infección.

Ambiente

C. trachomatis es intraceluar obligado, prácticamente es inviable en el medio ambiente y sus características atmosféricas. Su reservorio es el ser humano.

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El tejido de choque de la infección de *Chlamydia* es el folículo linfoide, que contiene centros germinales formados por linfocitos B y rodeados por linfocitos T, principalmente CD8+ en las áreas parafoliculares.

La fibrosis es la causa de las secuelas irreversibles de la infección que se ven principalmente en el tracoma y en la EPI. La lesión patológica característica es una trombo y perilinfangitis.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Aparece la lesión primaria en forma de pápula, vesícula o pequeña erosión; y es común observarla en el hombre en el glande, el surco balanoprepucial, el escroto o la uretra, y en la mujer en la cara interna de los labios, la pared vaginal posterior y el cuello del útero. El síntoma característico inguinal aparece dos a seis semanas después de la lesión primaria e inicia en uno de los ganglios superointernos del pliegue inguinal, en donde drena la zona genital, con aumento del volumen del ganglio, al principio duro, ligeramente empastado, indoloro o poco doloroso, provocado por la marcha y la palpación. La piel se engruesa y se adhiere a los ganglios subyacentes, toma un color violáceo y adquiere el aspecto edematoso de cáscara de naranja. Posteriormente, el tumor se reblandece en ciertas áreas, en forma multilocular, se abre al exterior y se fistuliza sin tendencia a cicatrizar, conocida como bubón con una depresión lineal conocida como "signo del surco" el dato más característico de la enfermedad.

Las complicaciones observadas en adolescentes sexualmente activas, es la enfermedad pélvica inflamatoria (EPI), debe buscarse de manera intencionada en toda adolescente con sintomatología abdominal. En la actualidad, la tendencia a una libertad sexual, sin la utilización de protección contra ITS, ha incrementado los casos de EPI aguda en el grupo de población de mayor riesgo, que son las adolescentes.

Diagnóstico

La prueba de oro para el diagnóstico de la infección por *Chlamydia* es el cultivo usando células de mamíferos. Sin

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

embargo el apoyo clínico del examen físico del cuadro típico del bubón (cuadro 34-17) establece el diagnóstico. Las nuevas pruebas diagnósticas incluyen la prueba de anticuerpos fluorescentes ELISA, hibridación DNA y PCR, para las cuales deben tomarse muestras clínicas de las lesiones.

Tratamiento

Se deberá indicar azitromicina (Azitrocin G®) 1 g v.o. en dosis única, u ofloxacina (Floxstat®) 400 mg cada 24 h por 7 días, o doxiciclina (Vibramicina®) 100 mg v.o. cada 12 h por 7 días.

Limitación del daño

La intervención médica en el diagnóstico oportuno, así como el tratamiento específico de las ITS, es la mejor medida para limitar el daño.

Rehabilitación

Las ITS prácticamente no evolucionan a secuelas, EPI puede tener como secuela la infertilidad, resultado del daño tubario y/o anexial del útero.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son factores de riesgo en los adolescentes para adquirir las infecciones de transmisión sexual, indique la errónea: **a)** la desintegración del núcleo familiar, condiciones socioeconómicas inadecuadas y culturales; **b)** la drogadicción y centros de entretenimiento con atractivo principal en las actividades sexuales; **c)** muchos niños y niñas, así como adolescentes se ven obligados a prostituirse desde edades muy tempranas con el fin de obtener retribución económica, y/o protección; **d)** los adolescentes son el grupo menos vulnerable para adquirir infecciones de transmisión sexual; **e)** el inicio temprano de la vida sexual entre los jóvenes con escasa información sobre los métodos de protección en la transmisión de infecciones y de planificación familiar.
2. Las siguientes aseveraciones son correctas, en las infecciones de transmisión sexual en los adolescentes, excepto: **a)** el Itraconazol por 3 días v.o. es el tratamiento de elección en candidosis vulvovaginal; **b)** el tratamiento oral en adolescentes embarazadas con candidosis vulvovaginal esta contraindicado; **c)** el metronidazol es el tratamiento recomendado para vaginosis bacteriana; **d)** la vacuna de virus del papiloma previene la infección por VPH; **e)** la uretritis gonocócica se presenta con disuria y exudado uretral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Ahued-Ahued JR, Lira-Plascencia J, Ortíz-Ibarra FJ: Infecciones de transmisión sexual y adolescencia. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 355-66

Amsel R, Totten PA, Spiegel CA, Chen KCS, Eschenbach D, Holmes KK: Nonspecific vaginitis diagnostic criteria and microbial and epidemiologic associations. Am J Med. 1983;74:14-21.

Aranda- Flores CE, Márquez-Acosta G, Arteaga-Gómez AC:Virus del papiloma humano. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 49-69

Casanova-Román G: Vaginosis bacteriana. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 163-80

Casanova-Román G, Maldonado-González JG: Infección por virus del herpes simple. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 71-84.

Centers for Disease Control and Prevention: Sexually transmited disease treatment guidelines 2002. MMWR. 2002;51:48-52.

Casanova-Román G: Infección genital por *Chlamydia trachomatis*. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 123-34

Norma Oficial Mexicana NOM-039-SSA2-2002, Para la prevención y control de las infecciones de transmisión sexual. www.salud.gob.mx

Plazola-Camacho NG, Figueroa-Damían R: Sífilis. En: Casanova-Román G, Ortíz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores. Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 199-214

Reyna-Figueroa J: Candidosis vulvovaginal. En: Casanova-Román G, Ortiz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores: Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 267-77

Vera-Gaspar D: Tricomoniasis. En: Casanova-Román G, Ortiz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores: Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 291-304

Villagrana-Zesati JR: Gonorrea. En: Casanova-Román G, Ortiz-Ibarra FJ, Reyna-Figueroa J, editores: Infecciones de transmisión sexual. México: Editorial Alfil; 2004. p. 181-97

RESPUESTAS A LA EVALUACIÓN

1: **d;** 2: **d.**

Problemas ginecoobstétricos

ALTERACIONES MENSTRUALES

Dr. Rogelio Gallo Manzano

MENSTRUACIÓN

La menstruación es la pérdida hemática transvaginal espontánea y periódica debido a la descamación del endometrio, preparado por ciclos hormonales complejos.

Su normalidad involucra la duración y volumen del sangrado y además depende de su periodicidad. El ciclo menstrual se repite en general cada 24 a 32 días, promediando 28 ± 2 días. La duración de la menstruación ovulatoria normal es de tres a siete días con una media de 4.7 días. Durante un periodo normal se pierden 35 mL de sangre; cuando la pérdida alcanza 80 mL, es anormal y genera anemia.

La edad normal de la primera menstruación (menarquía) depende de múltiples variables como el país, su cultura, la educación, clima, la nutrición, la raza, etcétera. En el último

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

siglo se ha reducido la edad de su aparición y en la actualidad acontece entre los 10 y 13 años.

El desarrollo genital durante la pubertad es el periodo de transición entre la infancia y la edad adulta. La pubertad tiene como función la preparación de los órganos reproductivos para la conservación de la especie y se realiza por medio de cambios vertiginosos en las funciones hormonales. Su primer paso parte de la organización del eje hipotálamo-hipófisis-gónada. Se inicia su función durante la vida fetal y madura de forma gradual hasta la pubertad.

En gran parte es desconocido el proceso de las funciones hormonales entre la niñez, la pubertad y la edad adulta, siendo el cambio gradual complejo y multicausal. A raíz de estas transformaciones, el cuerpo de la niña adquiere características maduras. El paso a la adolescencia está caracterizado por el rápido crecimiento somático y orgánico que acontece entre los 10 y 12 años de edad.

A los 10 años la niña estabiliza su crecimiento en 7 a 8 cm por año, y en 4 a 5 cm a los 13 años.

Este episodio es importante en la clínica, porque el crecimiento durante la pubertad representa el 25 % de su estatura final. Su madurez sexual (menarquía, regularidad del ciclo menstrual, etcétera.) detiene su crecimiento. Los cambios que conducen al inicio de la menstruación (menarquía) comienzan en el sistema nervioso central (SNC), que inicia su orquestación.

En la infancia los niveles de FSH (hormona estimulante del folículo) y LH (hormona luteinizante) se mantienen bajos. El SNC de la niña impúber exhibe una sensibilidad elevada aun a las pequeñas cantidades de estrógeno circulante (Rosenfield). Esa hipersensibilidad disminuye al comenzar la pubertad, permitiendo la liberación de GnRH (hormona liberadora de gonadotropinas) y por consecuencia de gonadotropinas. Este episodio no es tan simple, pues las investigaciones actuales han demostrado que el SNC procesa los cambios, independiente de las acciones de los estrógenos. La primera señal de este complejo proceso es la liberación de LH en la niña prepúber, durante el sueño, hecho asociado con el proceso de maduración del SNC. En la fase final de la pubertad, la ovulación es irregular e inmadura.

En la adolescencia ya existen los picos mensuales característicos de LH; sin embargo, los ovarios aún no responden de manera adecuada para producir ciclos ovulatorios regulares. Esta etapa puberal final se completa cuando los ciclos se hacen ovulatorios y capaces de embarazo.

Puntos sobresalientes

- Es normal que los primeros ciclos menstruales sean irregulares.
- La Menarquía en la actualidad acontece entre los 10 y 13 años de edad y la mitad son ciclos anovulatorios.
- La hemorragia uterina disfuncional severa se debe tratar con la menor dosis de hormonales y el menor tiempo posible por su efecto sobre los cartílagos del crecimiento.
- La dismenorrea primaria es bastante frecuente, el 50% de las mujeres jóvenes. La tercera parte de ellas los síntomas son incapacitantes.
- El tratamiento más frecuente de la dismenorrea primaria consiste en inhibidores de la síntesis de prostaglandinas, iniciándolo uno o dos días premenstruales.

CICLO MENSTRUAL NORMAL

Los estímulos hormonales cíclicos conducen al crecimiento endometrial y al despeñe menstrual.

Este complejo proceso es producido por la interacción entre el sistema nervioso central, el hipotálamo, la hipófisis y el ovario. El hipotálamo produce un factor denominado hormona liberadora de hormona luteinizante (GnRH) que controla la producción y secreción de las gonadotropinas FSH y LH, y se caracteriza por su secreción pulsátil.

Las gonadotropinas FSH y LH son producidas por la hipófisis anterior y se encargan del desarrollo y maduración de los folículos ováricos.

El ciclo menstrual normal está constituido por dos segmentos básicos: el ciclo ovárico y la respuesta del endometrio.

El ovario presenta una fase folicular estimulada por FSH y consecuente producción de estrógenos que hacen crecer al endometrio uterino (fase proliferativa). El aumento de estrógenos en retroalimentación negativa hace disminuir la secreción de FSH.

La producción de LH se estimula desde un principio del ciclo por la producción de estrógenos. Al término de los primeros 14 días, con el descenso de la FSH, la LH modula la producción de progesterona, aunque persiste la producción conjunta de estrógenos. En esta segunda fase (secretoria), que inicia en el día 14 del ciclo, es decir inmediatamente después de la ovulación, el endometrio se engrosa cargándose de glucógeno y otras sustancias, llegando a su clímax el 28 día del ciclo. Si no ocurrió el embarazo, se despeña dando lugar al fenómeno llamado menstruación.

En esta segunda fase se eleva la temperatura corporal, se ingurgitan los senos y otros fenómenos acompañantes. El ciclo menstrual es muy complejo e involucra corteza cerebral, tiroides, corteza suprarrenal y prácticamente todo el cuerpo de la mujer, sin embargo y para fines prácticos, esta suscripción es suficiente.

EFECTOS FISIOLÓGICOS DE LOS ESTRÓGENOS

Se manifiestan en muchos tejidos del cuerpo, incluyendo principalmente a la hipófisis anterior y ovario. Además, actúan de forma sensible en los centros superiores del SNC que controlan su producción y secreción.

Sus efectos sobre tejidos de área genital son, entre otros, la inducción del crecimiento endometrial, producción de moco cervical en el medio ciclo y la maduración del epitelio vaginal, importante para la salud de la vagina.

En sentido extragenital sus efectos se dejan sentir en el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios y además inducen la síntesis proteica y mantienen la estructura ósea.

EFECTOS FISIOLÓGICOS DE LA PROGESTERONA

Esta hormona es secretada con el objeto de construir un nicho endometrial para anidar y sostener un embarazo. Además, posee acciones sobre el desarrollo de la mama e induce un marcado descenso de la frecuencia de pulsos en la secreción de GnRH durante la fase luteínica del ciclo menstrual.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

De los efectos fisiológicos de los andrógenos en la mujer, poco se conoce.

ALTERACIONES MENSTRUALES

Las alteraciones de la menstruación durante la adolescencia son muy frecuentes; principalmente los trastornos del ritmo menstrual, del volumen del sangrado y de su frecuencia, varias menstruaciones al mes (polimenorrea), regla escasa (hipomenorrea), ausencia de menstruación durante uno o varios meses (amenorrea), y la hemorragia. Esto posiblemente acontece porque durante los primeros 18 meses posteriores a la menarquía, sólo alrededor de la mitad de los ciclos menstruales son ovulatorios.

Hemorragia uterina disfuncional.

Es la patología más común de sangrado patológico en el grupo de edad puberal.

Se trata de sangrados abundantes (hipermenorrea), acompañados por coágulos y cólicos que producen una gran alarma en la paciente y en su familia.

El *American College of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) (1982) la define como "hemorragia del endometrio sin relación con lesiones anatómicas del mismo", que incluye la alteración de la función ovárica normal o anovulación.

Los síntomas y signos son de gran alarma para los padres. Requieren un tratamiento adecuado a su gravedad y sobre todo una explicación del médico a la familia.

Las metas del tratamiento clínico dependen de un diagnóstico causal correcto. Las medidas diagnósticas y terapéuticas iniciales cumplirán dos metas:

1. El primer objetivo es el control inmediato de la hemorragia, en especial cuando es abundante y constituye una amenaza para la salud.
2. Luego se debe enfocar la prevención de episodios subsecuentes similares, por lo general se consigue al restablecer hemorragias cíclicas.

En casos leves en los que no desciende la hemoglobina (Hb), se puede seguir una conducta expectante o administrarse un progestágeno (Provera®) en dosis de 10 a 30 mg diarios por vía oral repartidos en dos o tres veces al día y durante unos 22 días siguientes. Los casos de hemorragia moderada o grave deben ser manejados por el ginecólogo, que puede ofrecer algunos ciclos con anticonceptivos orales, durante un mínimo de un mes, y hierro. Se deben investigar trastornos de la coagulación, hipotiroidismo, etcétera. Cuando el sangrado es grave y persistente, con Hb menor a 9 g, con hipotensión, taquicardia, lipotimia, es necesaria la transfusión sanguínea y estrógenos equinos i. v. (Premarin® 25 mg c/6 h) no utilizando más de 4 dosis.

Otras patologías bien identificadas causantes de irregularidad menstrual y hemorragia genital son: algunas entidades endocrinológicas, como la disfunción tiroidea, la hiperplasia adrenal congénita, el síndrome de Cushing y el síndrome de ovarios poliquísticos, que pueden ocasionar un flujo menstrual irregular. Otras causas de hemorragia vaginal se observan en el cuadro 34-18.

Cuadro 34–18. Causas frecuentes de hemorragia vaginal en niñas prepúberes

Vulvares y externas sangrantes
Vulvitis con excoriación (infecciones, infestaciones, dermatitis)
Traumatismo (p. ej., caída a horcajadas, abuso sexual, etc.)
Prolapso uretral
Vaginales
Vaginitis
Cuerpo extraño vaginal
Traumatismo (abuso sexual)
Uterinas
Pubertad precoz
Ovario
Tumor ovárico
Iatrogenia
Estrógenos externos
Tópicos
Enterales

La neoplasia ginecológica es una etiología muy poco corriente de la hemorragia uterina anormal en la adolescencia y no debe ser la primera consideración del diagnóstico (ACOG).

Dismenorrea primaria

La dismenorrea primaria consiste en la presencia de dolor menstrual y síntomas acompañantes, que se observan en ausencia de lesión orgánica manifiesta y de enfermedad general. Al dolor de tipo cólico por lo general se le asocia una gran variedad de síntomas y signos como dolor lumbar, angustia, náuseas y dolor de piernas, constituyéndose como un síndrome. Con frecuencia el dolor se inicia unas cuantas horas antes del comienzo del sangrado menstrual, y dos o tres días más.

Ocasionalmente, las molestias ocasionadas por los otros síntomas son más intensas que el cólico en sí.

Dismenorrea primaria incapacitante

Constituye un serio problema, pues se refiere a la incapacidad de la mujer que sufre dismenorrea cuando el dolor es demasiado intenso obligándole a reposo de horas y en ocasiones de varios días, cada mes. Esta patología es considerada en la actualidad como un problema mundial de salud pública. Millones de mujeres quedan incapacitadas cada mes para realizar sus labores en la escuela, trabajo o bien, para gozar de bienestar. Cada mes degrada gravemente la calidad de vida.

El síndrome dismenorréico aqueja alrededor del 50% de mujeres jóvenes (28 encuestas en 10 países) y en esos casos aproximadamente el 30% se trata de dismenorrea incapacitante.

La aparición de la dismenorrea primaria respecto a la menarquía es un dato importante; es muy raro que una muchacha inicie sus menstruaciones con dolor.

Un hecho observable desde hace muchos años es que las primeras menstruaciones son anovulatorias y en general se considera que las menstruaciones anovulatorias son indoloras. La gran mayoría (80%) de las mujeres con dismenorrea primaria inician su sintomatología de uno a tres años posteriores a la menarquía.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huffman observó que la mayoría de las adolescentes que empiezan a menstruar a una edad muy temprana, tendrán un lapso más largo, entre la menarquía y el inicio de la dismenorrea, en comparación con otras adolescentes que comienzan a menstruar cuando son mayores.

En el fondo casi todos los síntomas de la dismenorrea son formas de expresión de un desequilibrio en el sistema nervioso vegetativo (simpático y parasimpático) y el tipo de órganos alterados depende de la sensibilidad de cada paciente en sus diversas áreas (gastrointestinal, urinaria, cardiovascular, etc.). Las características del dolor son: tipo cólico, agudo, intermitente o dolor similar a un calambre sordo y quemante, continuo, con paroxismos violentos de tipo cólico, localizado en la pelvis.

Los cólicos son progresivamente más intensos, para alcanzar su máximo en uno o dos minutos, disminuyendo de forma paulatina. El intervalo entre los cólicos varía: en ocasiones se presenta uno a continuación de otro o bien espaciados cada quince a veinte minutos. Un acceso puede durar hasta tres minutos y se aparece a los dolores de parto. Se irradia a la línea media abdominal, muslos, fosas iliacas, sacro, región dorsolumbar, vagina, recto y epigastrio. El dolor es más agudo las primeras doce horas, pero puede persistir veinticuatro a treinta horas. En el 50% de los casos dura un día o menos y en el 33%, dos días.

Lo más frecuente es que el dolor aparezca un poco antes del inicio de la menstruación y que vaya mejorando conforme aumenta el escurrimiento sanguíneo. En ocasiones el acceso intenso coincide con la expulsión de coágulos. El cólico menstrual casi nunca se presenta de improviso. Primero aparecen molestias mamarias y distensión del abdomen inferior. Una vez presente el cólico, los síntomas que pueden acompañarlo son: nauseas, vómitos y diarrea, perturbaciones en el acto de la micción como polaquiuria y disuria, bradicardia, palpitaciones, palidez y lipotimias. En algunos casos las jóvenes acompañan su menstruación con acné *vulgaris*, herpes labial, exacerbación de su asma y urticarias. Síntomas generales: cefalea; por lo general hemicránea, migraña menstrual.

El dolor lumbar es el más frecuente acompañante de la dismenorrea. El dolor de senos (mastodinia) acompañado de congestión dolorosa y edema mamario tiene más relación cuando la dismenorrea se acompaña del síndrome premenstrual. Los síntomas en el área psicológica consisten en hiperirritabilidad, depresión y angustia. Las causas de la dismenorrea primaria son desconocidas en la actualidad.

"Una misma etiología demostrada como causa segura de dismenorrea produce dolores en unos casos y en otros no" (Schoeder). Es decir que muchachas con bajo umbral de dolor, pésima educación sexual, prostaglandinas alteradas de forma local, angustiadas, disrítmicas en sus contracciones uterinas, con fenómenos alérgicos, desequilibrios en esteroides ováricos y rechazo cultural a la menstruación pueden no padecer dismenorrea.

Desde 1955 se descubrió un aumento local de las prostaglandinas PG2 y E2 en los casos de dismenorrea. Sin embargo, esto habla de un elemento etiológico intermedio, porque luego sigue la pregunta sin respuesta actual, ¿por qué se eleva en unas jóvenes y en otras no? Otras investigaciones nos indican que, si las madres nunca tuvieron menstruaciones dolorosas, sólo 6.8% de sus hijas sufrirá dismenorrea; por otro lado, el 29.6% de las hijas de las madres dismenorréicas padecerá menstruaciones dolorosas.

Tratamiento de la dismenorrea (cuadro 34-19)

Es contundente lo que dice Don Sloan: "Las frustraciones que sufre el médico al tratar la dismenorrea sólo puede compararse con las que sufre la propia enferma". Los tratamientos antiprostaglandínicos bloqueadores de la sintetasa en la actualidad se utilizan como primera instancia, son los más utilizados por su eficacia en más de 80% de los casos de dismenorrea primaria. Estos fármacos deben tomarse cuando aparezcan los pródromos, es decir, uno o dos días antes de aparecer el dolor o en el momento de iniciarse, y a continuación de manera sostenida cada seis y ocho horas. En 6 a 8 meses se pueden variar las dosis, disminuyéndolas.

Algunos de los inhibidores de la síntesis de prostaglandinas son los derivados del ácido benzoico, butirofenonas, ácido indol acético, fenamatos y derivados del ácido arilpropiónico, etcétera. Como primera elección se encuentra el ibuprofeno (Motrin® de 400 mg), cada 8 o 12 h, comenzando dos días antes y durante la menstruación.

Los analgésicos no narcóticos se utilizan en los casos de dismenorrea primaria leve y moderada, los antiespasmódicos principalmente han mostrado buenos resultados. El problema es que con el tiempo de uso disminuyen su efectividad.

Además, se han combinado clonixilato de lisina y bromuro de butilhioscina con buenos resultados.

Los anticonceptivos hormonas orales son muy efectivos, experimentan alivio 90% de los casos dependiendo de la calidad de la prescripción, sin embargo, en las jovencitas deben evitarse los hormonales con contenidos estrogénicos ya que si se emplean por periodos largos de tiempo pueden disminuir el crecimiento corporal.

Los bloqueadores de los canales de calcio y la estimulación eléctrica nerviosa transcutánea, utilizada en las clínicas del dolor, en realidad dan buenos resultados. En algunos casos son muy efectivas a corto, mediano y largo plazo. Aumentan la producción de endorfinas, entre otras cosas.

Bloqueo neurológico con alcohol y cirugía no se recomienda. El tratamiento en casos graves por lo general recae en el ámbito del ginecólogo.

Medidas generales

La sabiduría popular descubrió los llamados remedios caseros que son utilizados ampliamente con buenos resultados, inclusive como coadyuvantes de algún otro tratamiento. El calor local y los variados tés recomendados, siempre acompañados de reposo, cuidados y cariño de la madre u otros familiares imprescindibles.

Aparte de sus acciones reales, constituyen una especie de psicoterapia de apoyo.

En los casos graves de dismenorrea incapacitante, son utilizadas diversas clases de psicoterapias. Es necesario recordar que el dolor no es imaginario, y produce angustia y depresión

Cuadro 34–19. Tratamiento de la dismenorrea primaria

Medidas generales
Calor, psicoterapia y apoyo emocional
Analgésicos no narcóticos
Tratamiento endocrino
Anticonceptivos orales
Inhibidores o antagonistas de las prostaglandinas
Bloqueo neurológico y cirugía actualmente no se recomienda

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuando es incontrolable. Los estudios doble ciego en los que se pide a la paciente medir la eficacia de un analgésico en el tratamiento de dicho trastorno, muestran mejoría importante con el placebo en 20 a 40% de los casos, lo que nos muestra con claridad el componente psicosomático.

Sin embargo, los estudios de grandes grupos de jóvenes dismenorréicas, por medio de la prueba de Hamilton, del test de Minnesota, etcétera, no han podido demostrar un perfil psicopatológico específico.

Mitos terapéuticos

El médico no debe utilizar los mitos de que la muchacha curará cuando establezca relaciones sexuales o después del parto. Esto es una media verdad, pues sólo el 20% de las dismenorréicas curarán o mejorarán con esos episodios.

Dismenorrea secundaria

Suele ocurrir años después de iniciarse la menarquía. Es el dolor menstrual cíclico acompañante de un trastorno patológico pélvico subyacente.

En ocasiones es difícil distinguir entre dismenorrea primaria y secundaria, así que la historia clínica es muy importante.

La dismenorrea secundaria es el dolor con la menstruación, que aparece en presencia de otra enfermedad pélvica, como endometriosis, miomas intramurales o submucosos, dispositivo intrauterino, adenomiosis, pólipos endometriales, cuerno uterino ciego o cualquier causa de obstrucción al flujo de sangre menstrual, la enfermedad inflamatoria pélvica y muchas otras anormalidades pélvicas. En estos casos el tratamiento será causal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Berek SJ: Ginecología de Novak. 12ª ed. 1997.

Bistre Cohen Sara: Evaluación integral del paciente con dolor. Publicado en Clínica del dolor. Vol. I. México: Edipas Merck; 1999. p. 56.

Gallo-Manzano R: Tensión premenstrual. México: Prensa Médica Mexicana; 1982.

Pastrana MC: Dolor. México: Sinaí Editores Merck; 2005. p. 34.

Rosenfield A: Manual de reproducción humana, Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia. New York: The Parthenon Publishing Group; 1994.

Jenkins RR: Menstrual problems. En: Kliegman- Behrman-Jenson Stanton, editors: Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 836-50.

Sanfilippo JS: Bleeding. En: Kliegman-Behrman-Jenson-Stanton, editors: Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2279.

Schnaas Arrieta Francisco: Aspectos psicológicos y psiquiátricos del dolor. Publicado en Clínica del dolor. Vol. I. México: Edipas Merck; 1999. p. 97.

DOLOR PÉLVICO

Dr. Rogelio Gallo Manzano

Puntos sobresalientes

- Este síntoma es producido por una gran variedad de órganos y causas, por lo cual el abordaje será complejo y multidisciplinario.
- El dolor pélvico en la adolescente es originado, en una gran variedad de órganos y tejidos por disfunciones hormonales, neurológicas y psicológicas. Se presentan con frecuencia en la consulta médica. En primera instancia es útil para el diagnóstico distinguir entre el dolor agudo y dolor crónico. Los criterios diagnósticos pertenecen al análisis de problemas complejos y es necesario un enfoque multidisciplinario.
- El dolor pélvico involucra diversos órganos, irradiaciones difusas, ritmos variables, alteraciones fisiológicas y bioquímicas combinadas, por lo cual es necesaria una aproximación utilizando metodologías de investigación de alto nivel. El diagnóstico cae en el campo del especialista ginecólogo, gastroenterólogo, psiquiatra y neurólogo que poseen una amplia experiencia y visión global. En un primer acercamiento es posible dividirlos en causas genitales y extragenitales. A su vez, los dolores causados por problemas ginecológicos pueden ser de aparición cíclica o no cíclica.

Dolor pélvico cíclico por causas genitales

El más frecuente es la dismenorrea primaria, que se expuso con anterioridad. En este grupo se ubica también la dismenorrea secundaria, que puede originarse en anomalías uterinas y vaginales (tabiques, estenosis, himen imperforado) y con menos frecuencia a esta edad por pólipos endometriales, endometriosis, adenomiosis o quiste funcional ovárico.

Dolores pélvicos no cíclicos por causas genitales

Entre ellos se encuentran las infecciones tuboováricas, algunas endometriosis, neoplasias ováricas y miomas uterinos, quiste funcional ovárico roto y no roto, algunas de ellas infrecuentes a esta edad; sin embargo, deben ser tenidas en cuenta.

Dolor pélvico por causas extragenitales

Puede originarse en los aparatos digestivo, urinario y en el sistema neuromuscular. Entre estas amplias posibilidades se encuentran el dolor pélvico ocasionado por el síndrome de colon irritable (el más frecuente), hernias, apendicitis, diarrea infecciosa, cistitis recurrente, síndrome uretral, riñón pélvico, anomalías congénitas e inflamaciones en columna vertebral con compresiones de nervios que irradian el dolor a la pelvis, migraña abdominal, linfoma, etcétera.

El tratamiento específico dependerá de la causa. El diagnóstico es complejo y difícil, para el cual es necesario realizar una investigación sistematizada. En primer lugar un interrogatorio acucioso y exploración física exhaustiva.

Además, el clínico cuenta con eficaces pruebas diagnósticas, como la citología hemática, sedimentación eritrocítica, análisis general de orina, pruebas de embarazo.

La imagenología es imprescindible (ultrasonografía, tomografía axial computado (TAC), etcétera, debiendo interpretarlas con cautela y siempre dependiendo de la clínica. Otro importante instrumento diagnóstico es la laparoscopia, tomando siempre en cuenta sus riesgos y contraindicaciones. Se trata de un proceso invasivo que en algunos casos conlleva peligros.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Jenkins RR: Menstrual problems. En: Kliegman- Behrman-Jenson-Stanton, editors: Nelson, Textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 836-50.
Irwin CE Jr, Shafer MA, Moscicki AB: The adolescent patient. Common menstrual problems. En: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, editors: Rudolph´s pediatrics. 21st Ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 249-57.

VULVOVAGINITIS

Dr. Efraín Pérez Peña

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir los factores de riesgo. Señalar las medidas de prevención primaria. Identificar la fisiopatología de las entidades causales, así como los métodos terapéuticos de elección y alternos.

CONCEPTO

Las vulvovaginitis son la patología ginecológica más frecuente en niñas y adolescentes. En las primeras, lo común es irritación; mientras que en las segundas, infección. Ésta, oportunista, por contaminación o relaciones sexuales precoces. Los síntomas son eritema, prurito y leucorrea que varían según el agente causal. La prevalencia disminuye con la prevención. El diagnóstico clínico se complementa con exámenes de laboratorio para determinar el germen específico, en caso de infección. Con atención adecuada se curan sin consecuencias. En caso contrario, las recidivas son frecuentes y las secuelas pueden afectar la fertilidad posterior e incluso favorecer el desarrollo de cáncer cervical o el síndrome de la inmunodeficiencia adquirida (SIDA).

Puntos sobresalientes

- Las vulvovaginitis son la patología ginecológica más frecuente en niñas y adolescentes.
- Pueden deberse a infección o sólo a irritación.
- Hay que detectar factores de riesgo para evitar recurrencias o secuelas graves.
- El tratamiento debe ser etiológico específico y no sólo sintomático.
- Se requiere un diagnóstico preciso, con historia clínica cuidadosa, examen vaginal y de secreciones, con cultivos y antibiogramas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Biológico

Los agentes biológicos pueden pertenecer a los siguientes tipos: bacterianos, protozoicos, virales, fisicoquímicos, alergénicos, neoplásicos, neurogénicos, metabólicos, dermatológicos, etcétera. La flora vaginal normal incluye organismos que son patógenos si las circunstancias son propicias, entre otros: *Escherichia coli*, *Shigella*, *Bacteroides fragilis*, *Staphylococcus aureus*, estreptococos del grupo B, diversas especies de *Candida y Mobiluncus* y mezcla de agentes aerobios y anaerobios. En condiciones normales, los lactobacilos con el glucógeno del epitelio vaginal producen ácido láctico y acidifican la vagina. En las niñas los agentes infecciosos más frecuentes proceden de contaminación anal como la *Escherichia coli*, difteroides, estreptococos beta hemolíticos, estreptococos piógenos, *Shigella*, *Entamoeba histolytica*, *Hemophilus Influenza*, infestaciones por protozoarios como *Enterobious vermicularis. E*n adolescentes con actividad sexual la *Trichomona vaginalis* y los hongos tipo *Candida*. La *albicans*, es la más común seguida de la *glabrata*, *tropicalis y krusei*. Las vaginitis bacterianas incluyen la *Gardnerella vaginalis*, anaerobios de las especies *Bacteroides*, *Provotella*, *Mobiluncu*m y *Mycoplasmas*. En abuso o actividad sexual, investigar también *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, virus del herpes (VSH), del papiloma humano (VPH) y de la inmunodeficiencia adquirida (VIH).

Físico

En recién nacidas (RN) es común la irritación del pañal o la contaminación anal. En niñas y adolescentes los objetos en vagina por manipulación de tipo masturbatorio consciente o inconsciente, contacto con manos u objetos sucios, o penetración inadvertida de arena de playa, también con limpieza del ano de atrás hacia adelante. En obesas hay irritación por el roce al caminar y el sudor. Es común la infección por gérmenes oportunistas. Ocurre, aun sin obesidad, con ejercicio excesivo, pantalones gruesos o ropa interior de telas sintéticas que dificulten la ventilación. Hematomas, laceraciones, dilatación anal o excoriaciones alertan sobre abuso sexual. En caso de relaciones sexuales descartar infecciones venéreas y cervicitis asociadas.

Químico

Empleo de ungüentos o cremas de sus madres, desodorantes vulvares o duchas vaginales que además de irritar son alergénicos. Ropa íntima de nylon o rayón, jabones y detergentes para el aseo personal o de ropa interior mal enjuagada.

Psicológico

El estrés condiciona prurito en áreas genitales y el rascado, vulvitis con extensión posterior. Detectar en adolescentes psicopatología como la no aceptación del aspecto de su cuerpo. Se disimula con pantalones gruesos para cubrirse las piernas, almohadillas o varias capas de ropa para simular proporciones más anchas.

Huésped

La microflora vaginal varía según la influencia estrogénica. En la RN los estrógenos prenatales maternos persisten hasta los 2 o 3 años y disminuyen a las tres semanas después del nacimiento. En los primeros años la hipoestrogenemia con atrofia vaginal condiciona las vaginitis. Alrededor de los 8 a 10 años se elevan los estrógenos y la vagina adquiere mayor grosor y

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

elasticidad. En la etapa temprana de RN, por los estrógenos y progesterona maternos, el epitelio vaginal con glucógeno está queratinizado de forma temporal y es susceptible a gérmenes de la madre, como *Tricomonas* que desaparecen alrededor de la tercera semana de vida, sin secuelas, al involucionar el epitelio vaginal por la deficiencia estrogénica. Antes de la perimenarquia hay hipoestrogenismo acentuado, con labios mayores hipotróficos, glucógeno escaso y pH vaginal neutro o alcalino por falta de los bacilos de Döderlein. Esto favorece la contaminación anal, fácil de prevenir y tratar y rara vez grave.

Alrededor de la menarquia los estrógenos se elevan y el epitelio engrosa, hay secreción de glucógeno y el pH se vuelve ácido por la proliferación de los bacilos de Döderlein (Lactobacilus *acidophilus*), lo que dificulta la infección por contaminación, pero favorece el desarrollo de gérmenes asociados a la actividad sexual.

Hábitos y costumbres

La obesidad, diabetes mellitus, antibioticoterapia prolongada, corticoides y enfermedades crónicas cambian el metabolismo de la glucosa en el epitelio vaginal y predisponen el desarrollo de infecciones oportunistas como micosis.

La actividad sexual sin medidas preventivas, que cada vez se inicia a edades más tempranas, favorece la infección de gérmenes como *Chlamydia*, *Neisseria*, *Herpes virus*, *Papiloma virus o VIH* con consecuencias graves si no se detectan y tratan con oportunidad. La penúltima condiciona cáncer cervical, mientras que la última reviste un riesgo mucho mayor para ellas y sus parejas, en especial las de vida promiscua sin ningún tipo de protección.

Ambiente

El medio socioeconómico y cultural bajo favorece estos padecimientos, por educación deficiente, falta de higiene, desnutrición asociada y circunstancias que predisponen al inicio de relaciones sexuales sin protección. Aun en medios socioeconómicos y culturales altos esto se presenta, en especial en ambiente familiar inadecuado, con ausencia de los padres o falta de atención de los mismos, problemas psicológicos severos, amistades inadecuadas, drogadicción, etcétera.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Se efectúa con educación integral, difusión entre madres e hijas de medidas higiénicas personales y familiares, no intercambiar prendas intimas, protegerse de sanitarios contaminados, prevenir de los riesgos de relaciones sexuales sin protección, no sólo en lo referente al embarazo no deseado, sino también de infecciones que pueden ser graves. Reconocer a malas compañías y prevenir riesgos de abuso sexual, favorecer la comunicación en familia para brindar apoyo, pues es frecuente que las adolescentes se sientan inadecuadas e incomprendidas y sean fácil presa de compañías que incitan al alcoholismo, drogadicción y relaciones sexuales peligrosas. Enseñar a reconocer datos tempranos de infecciones vaginales para solicitar consulta médica y recibir tratamiento oportuno.

Protección específica

Por los múltiples agentes causales, muchos de ellos oportunistas, no existe una protección especifica sino, como se mencionó con anterioridad, promover el mantener un estado físico adecuado con una dieta balanceada sin alteraciones serias en el peso, ejercicio físico programado, medidas higiénicas como baño diario, ropa adecuada que permita la ventilación del área genital, aseo después de la micción y la defecación, evitar el intercambio de ropa íntima, el uso de baños públicos sucios, vigilar la limpieza de los sanitarios escolares y lugares donde la menor acuda, y permanecer alerta ante la posibilidad de abuso sexual o inicio de vida sexual, mantener una adecuada comunicación con la niña o adolescente, con una educación sexual accesible que incluya, no solo el saber sobre métodos anticonceptivos, sino el conocimiento de los medios de protección contra las enfermedades de transmisión sexual, como seria el uso rutinario del preservativo, y la importancia de evitar la promiscuidad. Es fundamental la conducta preventiva en el huésped sano por el equipo de salud. En actividades de promoción de hábitos saludables, información y consulta regular. Para pacientes con riesgo de inicio de actividad sexual temprana existen diferentes tipos de vacunas (Cervarix®, Gardasil®) que cubren a las cepas más comunes y de mayor riesgo del HPV, cuyo empleo de manera profiláctica es muy recomendable.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclinica. Fisiopatogenia

Aquí el agente causal inicia su acción, por ejemplo, el irritante (detergente, arena o cuerpo extraño) que lesiona el epitelio, y hay el contacto con el germen (en ropa de otra persona o en un baño público, al asearse de forma inadecuada). En ocasiones el huésped es más susceptible a desarrollar la enfermedad, como en diabetes, obesidad, desnutrición, etcétera. Al recibir la agresión, el epitelio desarrolla una inflamación primaria: con congestión inicial, quimiotaxis leucocitaria, liberación de aminas, edema y exudación, migración de células fagocíticas, etcétera. El agente actúa en un ambiente propicio pero aún no hay manifestaciones clínicas de importancia.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El síntoma inicial, en la mayoría de los casos, es una molestia indefinida en el área genital, que suele pasar inadvertida. Poco después, por el proceso inflamatorio, se presenta exudado, que se manifiesta por manchas en la ropa interior, y que varia en fluidez, olor y color, de acuerdo al agente infeccioso causal, por ejemplo, en una infección micotica es común el exudado grumoso, blanco, inodoro; en infección bacteriana, el exudado espumoso, fétido, verdoso o grisáceo; en infección parasitaria, el oscuro achocolatado, fétido, o con algunas características especiales como el fluido verde-amarillento espeso y fétido de las tricomoniasis, o el sangrado franco de la *Shigella*, etc. Síntomas como prurito, ardor, disuria, y dolor que llega a dificultar la deambulación, son manifestaciones de agravamiento conforme el proceso avanza.

Investigar la asociación de estos síntomas con circunstancias u horarios, por ejemplo, el prurito que se manifiesta más

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

por la noche sugiere parásitos intestinales del tipo oxiuros, el sangrado, severidad de la infección o cuerpos extraños. El rascado excesivo favorece el ardor vulvar al lavarse, o al orinar.

En casos asintomáticos o subclínicos, como infecciones por *Chlamydia*, donde hay equilibrio agente-huésped, con destrucción de las células epiteliales y ascenso para colonizar hasta trompas de Falopio. Es importante investigarlos en casos de contactos sexuales peligrosos. Sin tratamiento el daño residual en oviductos es irreversible.

Considerar el efecto psicológico de vulvovaginitis en adolescentes, además de los cambios que el desarrollo puberal causa. Sienten que el mal olor es captado por cuantos le rodean, los síntomas asociados les inquietan y les impiden concentrarse o dormir, con alteración del estado emocional. Además de tratamiento causal, dar apoyo emocional a la paciente, y explicar el origen y manejo de este tipo de problemas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La historia clínica es primordial, debe incluir no sólo la sintomatología del problema, sino un análisis de la situación social y económica en que se desarrolla la menor, y un escrutinio cuidadoso de los factores de riesgo que condicionan patología.

La exploración genital, estrictamente necesaria en la paciente con vulvovaginitis, suele ser difícil para la paciente y el médico. Debe manejarse el temor de madre e hija a perder la virginidad. Se acepta más cuando se informa en que consiste y se explica paso a paso el procedimiento. La paciente se coloca en posición ginecológica, ya sea, acostada en una mesa de exploración con las rodillas flexionadas y los talones unidos, o recostada sobre su madre sentada, quien sostiene las rodillas separadas, o si su edad lo facilita, en una mesa de exploración ginecológica. Para la revisión no es suficiente la observación vulvar, sino separar los labios, revisar el himen, y explorar vagina con un otoscopio, o en pacientes mayores, un espejo infantil. Cuando se requiere tacto o ultrasonido se realiza por vía rectal, con abundante lubricante antes de la introducción del dedo o el transductor transrectal.

En muy pequeñas se requiere un lavado vaginal, con introducción delicada de un catéter de alimentación neonatal e irrigación de solución salina para arrastrar un cuerpo extraño, o fragmentos de papel sanitario atrapados en la vagina.

En sospecha de infección, se toma muestra del exudado con hisopo para análisis en fresco, estudio citológico, o cultivos. Procedimientos de consultorio ayudan al diagnóstico, como la prueba de Whiff o de las aminas, que agrega hidróxido de potasio al 10 % al extendido de la secreción vaginal, causa un intenso olor a pescado en infección por *Gardnerella vaginalis*. Con tricomonas la prueba es negativa. La medición del pH de la secreción vaginal con tiras reactivas con valores bajos sugiere más una infección micotica, y cifras elevadas, infecciones mixtas o bacterianas.

A veces se requiere raspar ligeramente la piel vulvar en zonas liquenificadas para estudio citológico y rara vez se necesita biopsia para diagnóstico de dermatosis. Las uretritis y el prolapso uretral con frecuencia son indistinguibles de una vulvitis común, y se manifiestan por sangrado y suelen acompañarse de disuria y urgencia urinaria.

El condiloma acuminado con sus características verrugas, cursa asintomático o con los síntomas de una infección asociada, por lo que se deben buscar lesiones de color rosáceo o puntos rojos sobre las pápulas que sugieran infección por virus del papiloma humano e incluso tomar biopsia de las zonas sugestivas.

El sarcoma botryoides es muy raro, aunque en la infancia es el cáncer genital más común, se manifiesta por pólipos vaginales friables y leucorrea sanguinolenta.

No confundir con una vaginitis infecciosa a la secreción vaginal normal de la etapa prepuberal o puberal, asociada a los cambios hormonales. Tampoco subestimar leucorrea causada por cervicitis o patología maligna como el adenocarcinoma de células claras.

El ultrasonido abdominal, en algunos casos, ayuda a descubrir algún cuerpo extraño grande localizado en la vagina o el fondo de ésta.

Tratamiento oportuno

El tratamiento se debe establecer, dentro de lo posible, de acuerdo al agente causal. Si éste es un agente físico o químico irritante, suele ser suficiente con eliminar el contacto con dicho desencadenante para que en pocos días el problema desaparezca. En ocasiones se requiere lavado 2 o 3 veces al día con jabón neutro y agua corriente, mantener la zona genital seca y ventilada con el uso de pantaletas de algodón y evitar la ropa ajustada, de tela gruesa o materiales sintéticos.

Para retirar cuerpos extraños suele bastar una pinza delgada, aunque en ocasiones es necesario el lavado vaginal ya descrito, o la exploración bajo anestesia, puesto que por el edema la extracción en consultorio es muy dolorosa.

Los infecciones requieren antimicrobianos locales y sistémicos que impidan la proliferación del agente. Para las micoticas severas se recomiendan antimicóticos tópicos y sistémicos, como el clotrimazol en crema at 1% (Canesten®, Candimon®), o el miconazol también en crema at 2 % (Aloid®, Gyno-Daktarin®), o el terconazol 0.8 % (Fungistat®), butoconazol (Femstal®) aplicados por la noche al acostarse durante I semana. Las cremas u óvulos con nistatina (Mycostatin-V®) no son tan efectivos. Por vía oral el fluconazol (Diflucan®, Afungil®) en dosis única de 150 mg, o dosis equivalentes fraccionadas en varios días de itraconazol (Isox®, Sporanox®), ketoconazol (Nizoral®, Conazol K®), miconazol (Daktarin®), clotrimazol (Canesten®), tioconazol y Tinidazol (Fasigyn®).

Para vulvovaginitis bacterianas, el cultivo con antibiograma indica el tratamiento específico según la bacteria causal, sin embargo, la clindamicina tópica en crema al 2% (Dalacin V®) es muy efectiva en el manejo de casi todas las infecciones bacterianas, seguida por el metronidazol oral (Flagyl®, Vertisal®), que en dosis habituales para el manejo de la amibiasis intestinal (20-30 mg/Kg/día) es bien tolerado y logra la remisión completa de los síntomas en 4 o 5 días, también se recomienda la dosis oral única de 2 g. Se dispone para aplicación tópica en forma de gel preparado al 0.75 % (Flagyl V®, Flagystatin®). El metronidazol es también muy efectivo en *Trichomonas o Entamoeba histolytica*. Otra alternativa es el tinidazol (Fasigyn®) que permite tratamientos más rápidos y por consecuencia más fáciles de cumplir y se dispone en presentaciones orales y vaginales.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En infecciones parasitarias hay tratamientos específicos. Para oxiuros, mebendazol (Mebensole®) 100 mg o Albendazol (Zentel®) 200 mg diarios por 3 días. Para *Chlamydia*, azitromicina (Azitrocin®) en dosis de 10 mg/Kg diarios en una sola administración por 3 días. En adolescentes 500 mg diarios por 3 días. Otra opción es la doxiciclina (Vibramicina®), 4 mg/Kg el primer día, seguido de 10 días con 2 mg/Kg diarios. La ciprofloxacina (Ciproflox®, Ciproxacina®), muy efectiva en el manejo de Chlamydia, en menores de 18 años causa lesiones en los cartílagos en crecimiento.

Limitación del daño

Las secuelas físicas o anatómicas de las vulvovaginitis son nulas o mínimas. Es primordial mantener la vigilancia de la paciente para evitar los factores de riesgo y las recurrencias. El apoyo psicológico y la educación en los hábitos higiénicos y sexuales son esenciales. La conducta preventiva por el huésped enfermo mediante consulta periódica para ayuda competente es fundamental. Requiere adaptación y ajustarse al sistema de atención para prevenir complicaciones y secuelas

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Van Eyk N, Allen L, Giesbrecht E, Jamieson MA, Kives S, Morris M, Ornstein M, Fleming N: Pediatric Vulvovaginal Disorders: A Diagnostic Approach and Review of the Literature. J Obstet Gynnaecol Can 2009; 31(9): 850-862

Ault K, Reisinger K: Programmatic issues in the implementation of an HPV vaccination program to prevent cervical cancer. Int J Inf Dis 2007; 11(2): S26-S28

Zimmet GD: Improving adolescent health: Focus on HPV vaccine acceptance. J Adolesc Health 2005; 37: S17-S23

Sherrard J: European guidelines for the management of vaginal discharge. Eur J STD and AIDS 2001; 12: 73-7

Stricker T, F Navratil F, Sennhauser FH: Vulvovaginitis in prepubertal girls. Arch Dis Child 2003;88:324-326

Pérez Peña E: Vulvovaginitis. En Martínez y Martínez R (editor): Martínez La salud del niño y del adolescente 6ª ed. México. El Manual Moderno. 2009. p. 1594- 1597

EL EMBARAZO EN LA ADOLESCENCIA: UNA VISIÓN INTEGRAL

Dra. Amparo Tapia Curiel
Dra. Martha Villaseñor Farías
Dr. Efraín Pérez Peña

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Proporcionar al lector mayores elementos para el conocimiento integral del embarazo en la adolescencia: la magnitud que alcanza; las características obstétricas y perinatales; las implicaciones psicológicas, y el entorno sociocultural del mismo. Identificar las bases para la atención del embarazo en la adolescencia en diversos contextos socioculturales; e incidir de forma favorable en su prevención.

CONCEPTO

El embarazo en la adolescencia se define como aquel que ocurre durante los primeros años de la vida reproductiva de la mujer. Como la edad de la menarquía es muy variada en todo el mundo y aun en México en las diferentes regiones, se propone adoptar los límites de 10 a 19 años señalados para la adolescencia por la Organización Mundial de la Salud (OMS).

Puede hacerse la división de este periodo en dos, como lo proponen Hardy y Zabin, quienes plantean que la definición cronológica de la adolescencia se muestra demasiado amplia a la hora de enfrentar el tema del embarazo. Así, se considera embarazo en la adolescencia temprana aquel que se presenta en menores de 18 años de edad, y embarazo en la adolescencia tardía si ocurre entre 18 y 19 años de edad.

MAGNITUD DEL EMBARAZO EN LA ADOLESCENCIA

Para 2 009, se estimó que en el mundo, 16 millones de mujeres adolescentes de 15 a 19 años de edad dan a luz cada año, lo que representa el 11% del total de nacimientos. De los nacimientos de adolescentes un 95% ocurren en países en desarrollo. En América Latina el 18% de todos los partos corresponden a madres adolescentes.

En el mundo para el 2 011 las tasas de fecundidad estimadas para adolescentes de 15 a 19 años variaron de 1 en la República Popular Democrática de Corea y San Mario, 65 en Argentina, 90 en México, 109 en Nicaragua, 196 en Guinea Ecuatorial y 199 en Níger por 1 000 mujeres de esa edad.

En México en 2 010 había 8 718 532 mujeres de 12 a 19 años; de las cuales 697 126 (8%) ya habían tenido de 1 a 4 hijos. 5 505 991 corresponden a las de 15 a 19 años y 690 524 (12.54%) ya habían tenido de 1 a 4 hijos. 3 212 541 a las de 12 a 14 años y 6 547 (0.20%) ya tenían un hijo y 55 (0.002%) tenían 4 hijos. Para 2 009 el 52.9% de las mujeres de 15 a 19 años se reportaron sexualmente activas.

ASPECTOS OBSTÉTRICOS Y PERINATALES

La mayor prevalencia de complicaciones maternas y neonatales condiciona que a los embarazos en la adolescencia se les considere de riesgo alto. Sin embargo, las adolescentes constituyen un grupo muy heterogéneo, por un lado, una adolescente de 10 años es muy diferente de una de 19, y las complicaciones obstétricas son más frecuentes en las más jóvenes (menores de 16 años).

Durante el embarazo, en la adolescente son más frecuentes y graves: anemia, desnutrición, enfermedades hipertensivas inducidas por el embarazo, polihidramnios, infecciones urinarias y vaginales, placenta previa, desprendimiento prematuro de placenta, restricción en el crecimiento intrauterino, ruptura prematura de membranas y trabajo de parto prematuro, condiciones que por falta de atención prenatal evolucionan a etapas avanzadas con un grave pronóstico, en especial para los RN. El pronóstico mejora de forma con atención prenatal adecuada donde se considere a estos embarazos de alto riesgo.

La prevalencia de enfermedad hipertensiva del embarazo es 3 a 4 veces mayor y de más gravedad en las adolescentes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Los RN de estas madres presentan 2.5 veces más frecuencia de peso bajo al nacer, cuando se comparan con mujeres adultas. Es común que por desconocimiento, pena, falta de apoyo de sus padres o su pareja, aunados a insolvencia económica, no asistan a la atención prenatal, ni aun ante complicaciones, que al detectarlas y tratarlas en forma oportuna y temprana conllevan un mejor pronóstico.

En México de los embarazos de las adolescentes de 15 a 19 años ocurridos en el periodo de 2004 a 2009 el 9.2% terminó en aborto, los cuales son inseguros debido a que en casi todo México son penalizados, y dada su inexperiencia les pueden ser realizados en etapas avanzadas de la gestación. Por presiones familiares, sociales, inmadurez, incapacidad o falta de apoyo económico y psicológico de la familia y del compañero sexual, en muchas ocasiones la adolescente decide terminar el embarazo con un aborto provocado. La decisión de continuar o de acudir al aborto se condiciona por los recursos psicológicos, sociales y económicos con que cuenta la joven, y por la disponibilidad de servicios y riesgos, reales o imaginarios, que supone acudir a ellos.

En la adolescente es importante la atención integral del embarazo desde su inicio, con énfasis en una adecuada alimentación, asistencia regular a sus citas, y el aviso temprano de síntomas o signos que indiquen complicaciones. En el aspecto psicológico requiere más apoyo; esto debe explicarse a la familia para evitar el culparla en forma constante. En la capacitación para el parto psicoprofiláctico durante el embarazo, es conveniente invitarla a que asista en compañía de la persona que ella elija.

ASPECTOS PSICOLÓGICOS

En la adolescencia se posee suficiente madurez sexual, incluyendo la que implica el embarazo; sin embargo, en el sentido psicológico la persona suele ser relativamente inmadura y posee características de impulsividad, negación, inestabilidad emocional, etc., que contraindican el comienzo de la vida reproductiva. En el ámbito psicológico, muchas adolescentes que llegan al embarazo, antes de éste, presentan o experimentan confusión, inseguridad, disgusto por el desarrollo de su cuerpo (ni niña, ni mujer), la no aceptación a sí mismas, un mayor rechazo hacia las normas sociales, menores aspiraciones escolares, mayores niveles de desolación, de necesidad de compañía, afecto, seguridad y aceptación, sentimientos de rechazo y abandono, baja capacidad de planeación a futuro y asertividad, pocas expectativas de mejorar su condición de vida y visualización del embarazo como una opción de vida favorable. Al arribar al embarazo la adolescente puede presentar trastornos psicológicos derivados de situaciones no previstas como pérdida de la autoestima, que en ocasiones conduce a una profunda depresión, sobre todo si hay divorcio o separación del compañero.

En México y otros países latinoamericanos es común que la niña desde temprana edad aprenda que su identidad femenina depende, en esencia, de su futura capacidad reproductiva, lo que determina su concepto de sí misma y su relación con los hombres. En la adolescencia, se cuestionará lo aprendido y retomará a través de la autoafirmación lo que cree que está más de acuerdo con su propia forma de pensar según su propia experiencia. Por tanto, muchas adolescentes de comunidades pobres y reprimidas, que poseen pocas oportunidades para educarse y mejorar económicamente, con frecuencia ven la maternidad como una forma de aumentar su propio valor y poseer algo.

FACTORES SOCIOCULTURALES

Algunos de los factores socioculturales que contribuyen a la presencia de embarazos en la adolescencia son: la mayor libertad sexual con inicio de las relaciones sexuales a una edad más temprana, cambios en los valores debidos a la urbanización, a la exposición a otras culturas a través de la migración, el turismo y los medios de comunicación masiva, origen y/o residencia rural, escasa oferta de servicios de planificación familiar. La educación en general y en especial fortalecida en lo que a la vida sexual y reproductiva se refiere influye en gran medida en las decisiones de las mujeres para utilizar anticonceptivos, la edad a la que se casan, el tamaño de sus familias y otras facetas importantes de sus vidas.

En México, en 2 010, de las adolescentes que tenían 1 hijo, para las de 12 a 14 años, el 3.5% no habían acudido a la escuela, 94.5% contaba con la educación básica y el 2% con mayor escolaridad; de las de 15 a 19 años, 1.5% sin escolaridad, 75.3% con la educación básica, 21.8% con media superior, 1.4% con superior. Para 1990, de las mujeres que no contaban con instrucción escolar, 60% habían tenido un hijo antes de los 20 años y sólo el 10% de las mujeres con preparatoria y más. El ámbito familiar desempeña una función muy importante en lo pronto que una niña empieza a enfrascarse en la actividad sexual; en familias de clases trabajadoras, con carencias económicas, donde la autoridad moral es débil y pobremente definida, de padres sin casarse, padres múltiples o ausentes, desunidas, con limitada comunicación y los y las jóvenes han sido criados(as) por diferentes personas en diferentes momentos de su vida, se presentan más los embarazos en la adolescencia.

La influencia de los iguales se ha reconocido como evento relacionado con el embarazo en la adolescencia, ya que el o la adolescente se ve obligado(a) a responder a sus pautas de conducta, entre ellas el inicio de relaciones sexuales.

Ser madre y por tanto estar embarazada no sólo es querer tener o no un hijo, sino el cumplimiento de un rol social predeterminado, la búsqueda de la aprobación masculina y la reafirmación de un espacio afectivo, el seguimiento de un plan de vida y de supervivencia, la búsqueda de una identidad de género y la procuración de prestigio social.

Es poco probable que las mujeres adolescentes que tienen esperanza en su futuro, se refugien en la maternidad como su única contribución a la sociedad.

A la adolescente que se embaraza en gran parte de la sociedad actual se le culpa y es fundamentalmente ella quien sufre las consecuencias si no está unida. En algunos contextos le significa la expulsión de la escuela, o el abandonarla, o tener dificultades para su regreso. En casos extremos las madres jóvenes solteras pueden ser rechazadas por sus familias y terminar en la calle.

Un sector importante de adolescentes que se embarazan ven incrementados sus problemas de inestabilidad económica, lo que incidirá en la salud, en la relación madre-hijo y en el logro de sus expectativas.

Los obstáculos que afrontan los RN de madres adolescentes son similares a aquellos con los que tropiezan sus madres:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

un riesgo elevado de enfermedad y muerte, de abandono y de convertirse en niños callejeros, o atrapados en un ciclo de pobreza transmitida de una generación a otra.

En el caso del padre adolescente, con frecuencia un niño puede ocasionar un efecto devastador e influir de manera negativa en los estudios, el trabajo y la salud, por lo que muchas veces no prestan a su compañera la suficiente atención, antes y/o durante el embarazo o después del nacimiento de su hijo.

Ante el embarazo en la adolescencia hay al menos dos visiones: por una parte, la que lo considera como un problema social en base a diversos argumentos, su incremento, su participación en el crecimiento acelerado de la población, sus efectos adversos sobre la salud de la madre y del niño y su contribución a la persistencia de la pobreza; por otra parte, la visión que intenta mostrar la carencia de bases para que al embarazo en la adolescencia se le considere como un problema social, dado el descenso de las tasas de fecundidad en mujeres menores de 20 años y que la participación en el crecimiento de la población se circunscribe a los sectores más pobres de la sociedad.

De los efectos adversos sobre la salud de la madre y el niño, en esta segunda postura se considera que no ocurre así, ya que en condiciones adecuadas de nutrición, de salud, de atención prenatal, y en un contexto social y familiar favorable, un embarazo y/o parto de los 16 a 19 años de edad no conlleva mayores riesgos de salud materna y neonatal que un embarazo y parto entre los 20 y 25 años.

INTERVENCIONES PREVENTIVAS Y DE ATENCIÓN

Se reflexiona acerca de si no será que muchos de los problemas que llevan al embarazo en la adolescencia, y a los que éste conduce, se derivan de la manera como se ha valorado la sexualidad premarital y, en particular, sancionado la sexualidad en los y las adolescentes, lo que trae como consecuencia que se obstaculice el acceso a la información, la educación y la preparación para ejercer la sexualidad de una manera placentera y responsable.

Así también la maternidad y la paternidad en la adolescencia, no es bien recibida en la mayoría de las sociedades actuales. La joven se enfrenta a grandes problemas y decisiones que le entrañan una carga impresionante. No se ha enfrentado el problema de los padres jóvenes, quienes suelen tener menos información que sus parejas sobre el proceso biológico general y la noticia de ser padres los conmueve profundamente, pero carecen de los elementos de apoyo familiar, laboral y económico para asumir ese rol y concretar la responsabilidad.

Ante ello se proponen diversas recomendaciones para la intervención y ayuda a las madres y los padres adolescentes en base a niveles de prevención.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Medidas destinadas a evitar el embarazo en la adolescencia:

- Educación sexual a lo largo de la vida, gradual, completa e integral, oportuna, basada en valores y otorgada desde un enfoque pedagógico, positivo y respetuoso en todos los ámbitos y no sólo en el escolar.
- Utilización adecuada de los medios de comunicación.
- Estimulación de los jóvenes a la reflexión grupal.
- Fomento de la comunicación entre padres o adultos responsables y los jóvenes en lugares comunes que sirvan de foro de discusión.
- Capacitación a las personas que tienen contacto prolongado con adolescentes para la atención de aquellos en situación de riesgo.
- Capacitación para la comunicación asertiva.
- Acceso a servicios de planificación familiar incluyendo la anticoncepción de emergencia y el aborto en casos legalmente permitidos.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Medidas a tomar cuando la joven ya está embarazada:

- Asistencia del embarazo, parto y RN en programas de atención de adolescentes, por personal motivado y capacitado para este tipo de atención.
- Asistencia al padre de la criatura, favoreciendo su participación y ayudándolo a asumir su rol.
- Información y apoyo psicológico a la joven, si decide entregar al hijo en adopción.

Estas acciones deberán ser llevadas a cabo en lo posible dentro de programas integrales de atención de adolescentes.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Acciones que tenderán a la atención del niño y sus padres jóvenes:

- Vigilancia del vínculo madre-hijo, padre-hijo.
- Favorecimiento de la reinserción escolar y laboral de la madre y el padre si corresponde.
- Seguimiento médico integral del joven padre.
- Asesoramiento adecuado a ambos jóvenes para que puedan regular su fertilidad.
- Creación de pequeños hogares maternales para las jóvenes sin apoyo familiar, que además de alojarlas, las capacite para enfrentar la situación de madre soltera, y la prevención de un nuevo embarazo no deseado.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para el embarazo de la adolescente, excepto: **a)** El riesgo obstétrico, perinatal y social es mayor que en la mujer adulta (>20 años); **b)** en el embarazo y el puerperio es más frecuente: infección de vías urinarias, anemia y amenaza de parto pretérmino; **c)** en México en las 3 últimas décadas la fecundidad en adolescentes se ha incrementado; **d)** con el embarazo se busca la reafirmación de un espacio afectivo, la identidad de género y prestigio social; **e)** el embarazo se puede prevenir con información, reflexión grupal, comunicación familiar y atención ante riesgos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CONAPO-INEGI: Encuesta Nacional de la Dinámica Demográfica 2009. Panorama sociodemográfico de México. Principales resultados. México. 2010.

Girard GA, Coll A. Maternidad y paternidad en la adolescencia. En: Silber TJ, Munist MM, Maddaleno M, Suárez EN, editores. Manual de medicina de la adolescencia. Serie PALTEX No. 20. Washington: OPS/OMS; 1992. p. 482-85.

Galdó G: Embarazo en la adolescencia. En: Redondo CG, Galdó G, García M, editores. Atención al adolescente. España: PUbliCan-Ediciones de la Universidad de Cantabria. 2008. p. 335-344.

Hernández-Trejo M, Llano-Rivas I, Rivera-Rueda A, Aguinaga-Ríos M, Mayen-Molina DG: Mortalidad perinatal por defectos estructurales congénitos: Un estudio de sitio. Perinatol Reprod Hum. 2007; 21: 125-32. Disponible en: http://www.sumedico.com/documentos/7_documento.pdf (Consultada el 04 de enero 2012).

Instituto Nacional de Estadística y Geografía. Censo de Población y Vivienda 2010. Conjunto de datos: Población femenina de 12 años y más. Información del año 2010. Disponible en: http://www.inegi.org.mx/sistemas/olap/Proyectos/bd/censos/cpv2010/PF12Mas.asp?s=est&c=27874&proy=cpv10_pf12mas (Página de consulta de datos en línea consultada el 15 de diciembre de 2011).

Instituto Nacional de las Mujeres. Sistema de Indicadores de Género. Eventos. Fechas Conmemorativas. Boletín. Numeralia. Día Nacional para la Prevención del Embarazo no Planificado en Adolescentes 2011. 26 de septiembre de 2011. Disponible en: http//estadistica.inmujeres.gob.mx/formas/fechas_conmemorativas/26-09.pdf Consultada el 09 de enero de 2012.

Organización Mundial de la Salud. Embarazo en adolescentes: un problema culturalmente complejo. Boletín de la Organización Mundial de la Salud. Junio de 2009; 87: 405-84. Disponible en: http://www.who.int/bulletin/volumes/87/6/09-020609/es/# (Consultada el 19 de diciembre de 2011).

Organización Mundial de la Salud. Estadísticas Sanitarias Mundiales 2011. Fecha de publicación: 2011, no. de págs. 170, Idiomas: Árabe, chino, español, francés, inglés y ruso. Página revisada: 29. Disponible en: http://www.who.int/whosis/whostat/ES_WHS2011_Full.pdf Consultada el 17 de diciembre de 2011.

Qazi G: Obstetric Characteristics Complications of Teenage Pregnancy. Journal of Postgraduate Medical Institute. 2011; vol. 25, no. 02; 134-138. Disponible en: http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=8300a2ce-8424-4873-9c06-287fd0888622%40sessionmgr15&vid=6&hid=17 Consultada el 15 de diciembre de 2011.

Tapia A: Guía para la elaboración de programas educativos de salud integral para el embarazo en la adolescencia. Tesis para la obtención del grado doctoral. Universidad de Guadalajara. Guadalajara, Jalisco, México: Diciembre 2005.

Tapia A, Villaseñor M, Pérez E: El embarazo en la adolescencia desde una visión integral. En: Martínez R, director-editor: Pediatría Martínez. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México. El Manual Moderno; 2009. p. 1597-603.

Whiteley L, Brown L: Clinical perspective: Understandind psychosocial complexities of pregnant and parenting teens. The Brown University Child and Adolescent Behavior Letter. June 2010; vol. 26, no. 6:4-5. Disponible en: EBSCO. http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cbl.20117/abstract?systemMessage=Wiley+Online+Library+will+be+disrupted+14+Jan+from+10-12+GMT+for+monthly+maintenance Consultada el 16 de diciembre de 2011.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 35

Intoxicaciones

Coordinador: Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

Generalidades
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Intoxicación por hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Intoxicación por acetaminofén
Dr. Francisco Martínez Aceves

Intoxicación por anticolinérgicos
Dr. Francisco Martínez Aceves

Intoxicación por opiáceos
Dr. Javier A. Barriga Marín

Intoxicación por salicilatos
Dr. Javier A. Barriga Marín

Intoxicación por antihistamínicos
Dr. Aníbal Rosales Coria
Dr. Javier A. Barriga Marín

Intoxicación por medicamentos y sustancias medicamentosas potencialmente fatales para niños pequeños
Dr. Francisco Martínez Aceves

Intoxicación por ingestión de hidrocarburos:
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Intoxicación por plaguicidas
Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Intoxicación por picadura de alacrán
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Envenenamiento por mordedura de araña "aracnoidismo" (Loxoscelismo, lactrodectismo)
Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

Mordedura por crótalos (Cascabel, bothrops)
Dr. Norberto Sotelo Cruz

Intoxicación por picadura de abeja
Dr. Aníbal Rosales Coria
Dr. Javier A Barriga Marín

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

GENERALIDADES

Dr. Javier A. Barriga Marín

OBJETIVOS

Proporcionar información apropiada y suficiente para que se tenga un conocimiento adecuado de la magnitud del problema de las intoxicaciones entre la población pediátrica, así como ofrecer los conocimientos básicos para lograr un efectivo abordaje diagnostico y terapéutico de las intoxicaciones, incluyendo la prevención de éstas una vez que se han reconocido los factores de riesgo.

CONCEPTO

Una intoxicación es un proceso patológico, con signos y síntomas clínicos, causado por un tóxico, el cual es toda sustancia química que, dependiendo de la concentración que alcanza en el organismo y el tiempo en que esto sucede, va a actuar sobre sistemas biológicos bien definidos, causando alteraciones morfológicas, funcionales o bioquímicas que se van a traducir en enfermedad e incluso la muerte.

Puntos sobresalientes

- Las intoxicaciones en el niño y el adolescente son un problema de salud pública y son una causa frecuente de ingreso en los servicios de urgencia.
- En la localidad las causas más frecuentes son medicamentos, animales de ponzoña y productos de uso doméstico.
- Hay que alertar a las autoridades en casos de brotes tóxicos, educar a los familiares del niño para evitar los accidentes tóxicos e introducir la formación toxicológica entre los trabajadores de la salud.

INTRODUCCIÓN

En el México adolecemos de registros estadísticos adecuados al respecto de las intoxicaciones; sin embargo, es posible tener una idea gracias a algunas publicaciones en revistas médicas, tesis, reportes, registros institucionales, etc. De esta manera, podemos mencionar que desde hace algunos años se conoce que México se encuentra entre los países con altas tasas de muerte por envenenamiento entre menores de cuatro años de edad. En 1996, el INEGI informó un total de 10 524 casos de intoxicaciones que requirieron hospitalización, pero hay que considerar que por cada caso registrado hay cuatro que no lo son y que un gran número de casos no requieren de hospitalización. Entre 1979 y 1994 en menores de 14 años de edad se registraron en el país 11 272 fallecimientos por intoxicación. Lo anterior resulta importante; no obstante, hay que destacar que la mayor parte de las muertes por intoxicación, no suceden entre la población infantil sino entre los adolescentes, jóvenes y adultos, lo cual hace comprender que el número total de muertes en ese mismo tiempo debe ser mayor. El servicio médico forense (SEMEFO) del área metropolitana de Guadalajara registra cada año entre 50 y 90 casos de muerte por intoxicación, incluidos pacientes pediátricos. En el Servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Mechaca", las intoxicaciones se encuentran dentro de las primeras causas de ingreso, representando ente 2 y 7% del total de ingresos, lo cual coincide con lo reportado para hospitales similares al nuestro. Del año 2000 al 2005 se registraron en este servicio 665 hospitalizaciones por intoxicación, teniendo como principal causa, a la ocasionada por medicamentos (40%): benzodiazepinas, metoclopramida y neurolépticos, carbamazepina, acetaminofén y atropínicos, entre otros; en segundo lugar se presentaron la picaduras por alacrán (28%), seguidas de las causadas por productos de uso doméstico (15%): plaguicidas, cáusticos, hidrocarburos, productos de limpieza y luego una variedad de tóxicos como sales de plomo, plantas, hongos y otros. Los pacientes principalmente afectados, fueron los niños entre 1 y 5 años de edad (57%); no encontramos diferencias importantes en relación al sexo. La mortalidad fue del 2.5%.

Rodríguez-Pimentel L, publica en 2005 que las intoxicaciones son responsables de 35 mil egresos hospitalarios en el país, contrastando con el hecho de que Jalisco reporta en los años tan sólo 55 mil accidentes con alacranes cada año, lo cual nos da idea de el subregistro de las intoxicaciones en México (estos reportes incluyen niños y adultos).

La ruta de ingreso más frecuente del tóxico es la vía oral (85%), pero otras, como la respiratoria, mucocutánea, parenteral, rectal pueden acontecer.

Dentro de la casuística en el país se observa que los medicamentos se encuentran como la primera causa de intoxicación. Se trata de fármacos que comúnmente recetan a la población general y que suelen encontrarse en los hogares. Hay que destacar que los últimos decenios, en el país, el mecanismo más frecuente lo ha constituido la iatrogénica, seguida por los accidentes y la automedicación en niños. Los medicamentos también se encuentran en los primeros lugares como tentativas de suicidio entre los adolescentes y jóvenes.

En el occidente del país, la intoxicación por animales de ponzoña, en particular de la picadura de alacrán, se encuentra en segundo lugar como causa de intoxicación y en algunas instituciones incluso se ubica en el primer lugar: esto se debe a que Jalisco se encuentra en la zona alacranógena que se localiza en la costa del Pacífico y del Centrooccidente del país. La intoxicación por sustancias de uso doméstico cada vez se incrementa más y con frecuencia se les localiza en el tercer sitio en el país, destacándose por su peligrosidad aquellas con poder cáustico (quitacochambres, destapacaños, quitasarro), las cuales contienen ácidos y bases fuertes (p. ej., sosa cáustica y ácido clorhídrico). Mención especial debe hacerse en relación con los plaguicidas, los cuales son responsables de numerosas y sobretodo graves intoxicaciones tanto en el ámbito doméstico como en el agro, particular las causadas por anticolinesterásicos (organofosforados y carbamatos), raticidas (fosfuro de cinc y fluroacetato de sodio) y el herbicida paraquat. Recordar que numerosas plantas y hongos son ve-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

nenosos, y se puede encontrar tanto en el hogar como en el campo y éstos pueden contribuir para 5 a 15% de las causas de intoxicación. La casuística en general en México es similar a la observada en países que se le parecen, difiriendo poco de las naciones desarrolladas, como EUA, en donde el primer lugar corresponde a productos de uso domestico y los medicamentos. En el año 2009, el *Annual, Report of the American Association of Poison Control Centers*, que aglutina 61 centros de control de envenenamientos en EUA reporta 2 479 355 casos de exposición humana a tóxicos, correspondiendo la mayoría de niños, principalmente preescolares (65%).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Pueden ser múltiples y muy variados, de origen biológico (animales de ponzoña) o químico y en presentaciones múltiples (sólidos, líquidos, gases, vapores), incluso aquellos utilizados con fines benéficos (medicamentos), pues hay que recordar que toda sustancia es venenosa de acuerdo a la dosis. El daño que pueden ocasionar sobre los organismos vivos dependerá particularmente de sus características fisicoquímicas, el contacto con el huésped y la absorción.

Huésped

En la localidad, al igual que en todo el mundo, los que se intoxican principalmente son niños (70 a 80%), en particular los menores de cinco años, encontrándose el acmé en los preescolares, en los cuales se presentan varios factores de riesgo que favorecen las intoxicaciones, como lo es la inmadurez de los órganos de eliminación, su labilidad fisiológica, que permite observar como algunos niños menores de dos años de edad se pueden intoxicar con ciertos medicamentos e incluso a dosis terapéuticas y por lo cual deberían evitarse a esa edad (aspirina, atropínicos, antihistamínicos, antieméticos, antitusivos y antigripales, entre otros), la oralidad infantil que motiva que los menores se lleven a la boca todo lo que encuentran a su alcance y la tendencia a imitar las conductas de los mayores por parte del preescolar, la afectación es similar tanto en niños como en niñas. En lo relacionado con tentativas de suicidio, éstas corren más a menudo a cargo de adolescentes y jóvenes, sobre todo en mujeres.

Ambiente

Cuando se prescriben medicamentos a las madres embarazadas, el médico debe tener presente que el producto de la gestación puede ser víctima de daño con esas sustancias, por lo que debe valorarse que el beneficio será mayor que el riesgo, pues estos, junto con numerosas sustancias que la madre puede consumir, pueden ocasionar en el producto teratogénesis, embriotoxicidad o fetoletalidad.

Recordar que al nacimiento el RN puede presentar síndrome de supresión de drogas, sangrados, inestabilidad respiratoria y neurológica, síndrome de muerte súbita u otros fenómenos relacionados con la exposición a sustancias peligrosas (drogas de abuso, sedantes, salicilatos, alcohol, anticoagulantes, entre otros) en los últimos días del embarazo (toxicología perinatal). La leche materna, por sus características, puede contener más tóxico que el presente en la sangre y la alimentación al seno puede ser una vía de intoxicación en el lactante.

Las intoxicaciones también forman parte de las maneras que puede inducirse de manera intencional daño a un niño (síndrome del niño maltratado).

En muchas de las ocasiones en que hay incendios, las muertes son más frecuentes por exposición a gases tóxicos que a las mismas quemaduras y es que durante la combustión pueden generarse gran cantidad de gases y vapores tóxicos.

Finalmente, ya no somos sólo un país de paso en el tráfico de drogas y muchas de ellas se quedan aquí. Esto y el endurecimiento de las fronteras, hacen que se incrementen más el consumo de drogas en el país, lo cual ha aumentado de igual manera el ingreso a los servicios de urgencias de pacientes intoxicados por drogas de abuso.

En términos generales, considerando el mecanismo de producción de las intoxicaciones, entre los niños en primer lugar se encuentra la iatrogenia, seguida de los accidentes y luego la automedicación. Entre los adolescentes y los jóvenes, la causa más frecuente es la intoxicación por drogas de abuso y las tentativas suicidas.

En el ambiente del menor favorecen las intoxicaciones, el hacer atractivo el tóxico para el menor (p. ej., el raticida untado en pan, hidrocarburo en botella de refresco, presentaciones agradables de olor o color de sustancias químicas), el tener tóxicos disponibles en el hogar, mal guardados y al alcance de la mano, la automedicación, las construcciones con características generales y de limpieza que favorecen la presencia de animales ponzoñosos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud. Educación médica

Las universidades en las carreras relacionadas (medicina, química, veterinaria) deberían en forma obligada contar con la materia de tóxicología en su currícula y la población general debe ser ampliamente informada por medios diversos de comunicación a propósito de los riesgos de intoxicaciones y la prevención de las mismas.

Protección específica

Evidentemente las medidas preventivas para suprimirlas consisten en tratar de evitar esos riesgos y en particular hay que destacar que lo que en realidad impacta sobre la reducción de la morbimortalidad es el control estricto del tóxico; colocado en frascos "antiniños", asegurados en gavetas cerradas bajo llave, no tenerlos al alcance de la mano de los menores y de preferencia no guardarlos en el hogar; no tomar medicamentos frente a los niños, evitar la automedicación, no colocar tóxicos en envases de refrescos y envases no originales, entre otros. En relación con la prevención entre jóvenes y adolescentes, el tema es más complejo, pues involucra medidas tendientes a reducir el consumo de drogas y a trabajar toda la fenomenología relacionada con la problemática del suicidio.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los mecanismos que generan el daño (tóxicodinamia) pueden ser inespecíficos (p ej., cáusticos) o específicos (p ej., plaguicidas anticolinesterasas); ellos depende de cada tóxico en lo particular y son tan variados como numerosos son éstos.

Etapa clínica. Síntomas y signos

Una vez que el tóxico contactó las vías de entrada y tiene posibilidades, generará daño local (p ej., causticidad, irritación), o bien accederá al organismo y entonces, dependiendo de la dosis, podrá originar manifestaciones subclínicas o bien cuadros de diferente intensidad que pueden ir desde leves, con pocas manifestaciones, hasta graves, con numerosos signos y síntomas o aun pueden ocasionar cuadros rápidamente mortales. Los signos y síntomas variaran dependiendo del tóxico en cuestión.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Abordaje diagnóstico de las intoxicaciones:

1. "Para hacer el diagnostico de una intoxicación, hay que pensar primeramente en ella."
2. En toxicología clínica el diagnóstico de una intoxicación requiere de alguno de los siguientes criterios diagnósticos (en algunos pacientes es posible reunir más de alguno de ellos e incluso todos).
   a) Antecedente de exposición:
   El diagnóstico es relativamente fácil, pues se reconoce en el paciente la exposición a algún tóxico y se puede hacer una relación causa-efecto.
   Por ejemplo:
   - Paciente femenina de 14 años encontrada en su habitación en coma, con depresión respiratoria y cianosis, junto a ella dos cajas de barbitúricos vacías.
   - Preescolar de tres años cuya madre refiere la ingestión de un trago de sosa cáustica líquida contenida en un envase de refresco y arriba a urgencias con un cuadro de quemadura oroesofágica.

   b) Sospecha clínica:
   Por desgracia, en uno de cada 3 o 4 pacientes, aproximadamente, no existe antecedente de exposición o no parece haber una clara exposición. En estos casos el médico se muestra desconcertado, pues no atina a establecer un diagnóstico con claridad; hablará solo de problemas aislados, síndromes clínicos o desviará su atención hacia enfermedad no toxica, pues numerosas enfermedades pueden confundirse con una intoxicación.
   Afortunadamente, un interrogatorio dirigido y rápido en pocos minutos frente a un paciente grave, completando con una buena historia clínica, ofrecerá más información en el interrogatorio directo o indirecto y en la exploración física, con la cual podremos acercarnos a la sospecha de una intoxicación.
   Sospeche de una intoxicación en los siguientes casos:
   - Niño menor de cinco años (son pacientes de riesgo).
   - Paciente previamente sano.
   - Presencia de un cuadro súbito, "raro", con manifestaciones difíciles de explicar con claridad mediante el diagnóstico de una patología específica.
   - Pacientes cuyo cuadro mejora con rapidez en un tiempo que no coincide con lo esperado para una patología conocida.

   Manifestaciones en donde se cumple lo anterior y que deben hacernos sospechar son:
   - Convulsiones.
   - Trauma craneoencefálico no claro en su mecánica.
   - Depresión o excitación neurológica.
   - Alteración cardiovascular.
   - Uso de drogas de abuso.
   - Falla multiorgánica.

   Por ejemplo:
   - Niño de dos años que presenta dificultad respiratoria, no tiene datos de neumonía o éstos son desproporcionados a la dificultad, con respiración acidótica o una gasometría arterial con acidosis metabólica anión gap alto, no chocado, con glucosa normal, función renal y hepática normal; de seguro esta intoxicado, quizás por salicilatos u otros tóxicos que generen acidosis metabólica.
   - Un preescolar previamente sano, sin antecedentes de convulsiones personales o familiares, sin antecedente de cuadro infeccioso en horas o días previos, sin trauma craneoencefálico, que es conducido en *status epilepticus* al servicio de urgencias, seguramente está intoxicado.
   - Por lo general, un paciente intoxicado presenta diversas manifestaciones clínicas, que pueden conformar un **toxsíndrome** (ver cuadro 35-1), lo cual nos facilitaría el diagnóstico cuando ignoramos el antecedente de exposición o nos confirmaría si el toxindrome se corresponde con el tóxico al que el paciente se expuso.

   c) Prueba de respuesta terapéutica: En este caso, sospechamos que un paciente está intoxicado y administramos un tratamiento considerado antídoto específico, y si obtenemos una respuesta espectacular ésta apoya el diagnóstico.
   - Por ejemplo, paciente que está en coma con depresión respiratoria precedida de un toxsíndrome hipnosedante que es sospechoso de benzodiazepinas, al cual se le administra flumazenil (antídoto contra benzodiazepinas); mejora en forma notable en 15 seg.
   - Igualmente, los intoxicados con neurilépticos responderán de modo favorable a la administración de difenhidramina; los intoxicados con opiáceos a la naloxona, y el intoxicado por picadura de alacrán al faboterápico específico.
   - Paciente de 20 años que presenta un toxsíndrome anticolinesterasa, al cual se le administra atropina en grandes cantidades para poder mejorar las manifestaciones muscarínicas (p. ej., 20 amp.); seguramente está intoxicado por plaguicidas organofosforados, pues estos se muestran particularmente resistentes a la atropinización, ocupando grandes cantidades para revertir.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 35–1. Toxsíndromes

Toxsíndrome: Anticolinérgico, atropínico
Manifestaciones: Taquicardia, midriasis, hipertermia, rubicundez, piel seca, distensión abdominal, retención urinaria, alucinaciones, hipertensión, visión borrosa, agitación, convulsiones, coma
Causas: atropina y atropínicos, escopolamina glicopirrolato, benzotropina, antihistamínicos de primera generación, neurolépticos, antidepresivos tricíclicos, diciclomina, *datura estramonium*, otros
Toxsíndrome: Colinérgico, anticolinesterásico
Manifestaciones: bradicardia, miosis, sialorrea, lacrimacion, rinorrea, broncorrea, dificultad respiratoria, vómitos, diarrea, fasciculaciones musculares, alteraciones neurológicas
Causas: Órganofosforados, carbamatos, neostigmina, piridostigmina, fisostigmina, colinomiméticos (Carbacol, metacolina, colina, otros)
Toxsíndrome: Hipnosedante
Manifestaciones: Somnolencia, bradilalia, bradipsiquia, ataxia, depresión respiratoria, coma
Causas: benzodiacepinas, fenobarbital, alcohol, gamahidroxibutirato, gamabutirolactona, carisoprodol, etomidato, otros
Toxsíndrome: Opiáceo
Manifestaciones: miosis, pupilas puntiformes, depresión respiratoria, depresión neurológica
Causas (p ej.): Morfina y derivados
Toxsíndrome: Extrapiramidal
Manifestaciones: Distonía cervical, buco lingual, de extremidades, opistótonos, crisis oculogiras (extrapiramidalismo)
Causas: Metoclopramida, haloperidol, y otros neurolépticos
Toxsíndrome: Simpaticomimético
Manifestaciones: taquicardia, hipertensión, agitación, hipertermia, diaforesis y pupilas dilatadas
Causas: Cocaína, anfetamina, anfetaminoides, cafeína, salbutamol, teofilina, Inhibidores de MAO,
Toxsíndrome: Hipermetabólico
Manifestaciones: hipertermia, agitación, deshidratación, hiperpnea (acidosis metabólica), convulsiones
Causas: Salicilatos,
Toxsíndrome: Meta hemoglobinopático
Manifestaciones: Manifestaciones de hipoxia (cefalea, aturdimiento, dificultad para la concentración hasta agitación y convulsiones, taquicardia y arritmias, dificultad respiratoria) y una coloración "achocolatada" de mucosas y piel
Causas: sustancias metahemoglobinizantes: anilina, nitritos y nitratos, cloratos, otros
Toxsíndrome: Cardiotóxico
Manifestaciones: Arritmias diversas, choque, alteraciones neurológicas
Causas: Calcio antagonistas, β bloqueantes, digoxina, antidepresivos tricíclicos, fosfuros, fluoracetato de sodio, otros
Otros toxsíndromes: Alucinatorio, hipóxico, etc.

d) Pruebas de laboratorio:

Este criterio de diagnóstico consiste en que se hace una determinación de laboratorio en algún fluido (sangre, orina…) o tejido del paciente en donde se reportan concentraciones tóxicas de alguna sustancia. Cuando esta determinación es cualitativa, apoya al diagnóstico frente a un cuadro clínico y una historia compatible. Cuando es cuantitativo, es contundente y puede ser un fuerte apoyo con fines específicos (p. ej., prueba legal de intoxicación).

En ocasiones es muy importante y necesario contar con determinaciones de laboratorio con otros fines que el diagnóstico, como lo es el establecer un programa terapéutico cuya decisión depende de los valores séricos del tóxico (acetaminofénemia, teofilina, plomo, entre otros).

Nunca pedir "marchas tóxicológicas": esto es algo disparatado puesto que presumiría la existencia de un laboratorio capaz de hacer numerosas determinaciones, así como un enorme gasto económico; es preferible que bajo sospecha clínica se solicite una o varias determinaciones dirigidas (plomo sérico, colinesterasa eritrocitaria, barbituremia, acetaminofénemia, antidoping, etc.); de preferencia utilizar laboratorios con experiencia y ofreciendo un breve resumen del caso.

Si el laboratorio no indica valores de referencia, tener a la mano un manual o tablas de referencia que permitan cotejar los resultados.

El laboratorio inespecífico es de bastante utilidad y permite conocer el estado en que se encuentra el paciente en sus diversas variables según el tóxico que esté induciendo las alteraciones fisiopatológicas y se solicitará, según el paciente lo requiera:

- Bh, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático, gases arteriales, electrólitos séricos, anión gap, osmolar gap, imagenología, entre otros.
- Dentro de los paraclínicos hay que destacar la utilidad de la imagenología, una radiografía puede evidenciarnos la presencia de materiales radiopacos; como metales ingeridos o administrados por otra vía (p. ej., el plomo, mercurio, fosfuro de cinc u otros) o bien ser de utilidad para evaluar el daño ocasionado sobre algunos órganos y sistemas por parte del tóxico (tomografía, ecosonografia, resonancia magnética nuclear, entre otros).

TRATAMIENTO

Tratamiento de emergencia (apoyo básico)

Por lo general estas acciones se efectúan en el sitio de la intoxicación y corren a cargo de cualquier persona cercana o los paramédicos; consisten en retirar al paciente de un ambiente contaminante, lavar la piel y las conjuntivas de manera exhaustivamente para eliminar el tóxico; quizás aplicar re-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

animación cardiopulmonar (reanimación básica). A ello sigue la aplicación de eméticos o carbón activado si el tóxico fue ingerido, bajo la orientación telefónica de un médico o de un centro de información toxicológica. El objetivo es reducir en lo posible la exposición, la absorción del tóxico y estabilización del paciente en lo que se traslada a un centro adecuado para su manejo.

Manejo en los servicios de urgencia

(Apoyo vital avanzado):

A. Vía aérea permeable.
B. Ventilación pulmonar adecuada.
C. Que el paciente esté bien hemodinámicamente.
D. Eliminación del tóxico.

El A, B, C... sigue los mismos lineamientos que en el ATLS (*Advanced Traumatic Life Soport*), dado que las intoxicaciones son traumatismos químicos.

Vía aérea permeable

Tener en consideración eliminar secreciones oro o nasofaríngeas y cuerpos extraños que pudieran obstruir la vía aérea; colocar al paciente en una posición que le permita respirar, por ejemplo: posición de olisqueo (mediante tracción de mandíbula y discreta extensión cervical), posición de Rosiere (discreta hiperextensión cervical, entre otros) Si es necesario y está indicado, practicar una traqueostomía o colocar un tubo endotraqueal.

Ventilación

No pasar a este punto si no se ha resuelto el anterior; si ya se ha logrado o el paciente mantiene una vía permeable, verificar que la entrada de aire a los pulmones sea adecuada, que se expandan bien éstos, que el paciente no muestre gran dificultad respiratoria y se mantenga con buena coloración. Si es necesario aplicar ventilación de boca a boca (tener cuidado si el tóxico significa un riesgo para el reanimador), de ambú a mascarilla o de ambú a cánula endotraqueal; si es necesario, después colocar al paciente en aparato de ventilación mecánica.

Circulación

Si el A y B se han logrado, verificar el estado hemodinámico del paciente; corroborar que no esté deshidratado, hipotenso, chocado o en paro cardiaco.

En general la mayor parte de las hipotensiones o choques ocasionados por tóxicos responden de modo favorable a uno o dos cargas i.v. o i.o. de solución salina o Hartman. Si el paciente no responde favorablemente a la aplicación de soluciones, se emplearán amina simpática del tipo de adrenalina, dopamina, dobutamina, entre otros.

Manejo de sostén

Consiste en dar tratamiento a las diversas alteraciones que el tóxico ocasione al paciente; por lo general sigue los mismos lineamientos de la terapéutica estándar para esos casos y sólo hay que tener en cuenta alguna consideración en relación con el paciente intoxicado. Este manejo debe efectuarse enseguida del A, B, C, o en el momento en que los problemas se presenten durante la evolución del paciente.

Hipotermia. Colocar al paciente en un medio cálido, cobijarlos; puede aplicarse algún medio térmico apropiado; puede valorarse el uso de lavado gástrico con agua tibia.

Hipertermia. La fiebre tóxica debe tratarse en primer término por medios físicos mediante inmersión en agua tibia, aplicación de rocío de agua y un ventilador de aspas, etc. Tratar de evitar los medios químicos. Un caso particular sería la hiperpirexia maligna inducida por algunos tóxicos (ver intoxicación por neurolépticos).

Deshidratación. Hidratar al paciente por v.o. si su estado lo permite o bien por vía intravascular.

Convulsiones. Verificar la glucemia del paciente y si esta baja administrar dextrosa. En general la mayor parte de las convulsiones tóxicas responden bien a la administración de benzodiazepinas (p. ej., diacepam); si no hay respuesta adecuada pueden utilizarse barbitúricos, epamin o bien aplicar en el paciente el protocolo para el manejo de *status epilepticus.* Si un paciente no responde al tratamiento estándar y la causa es un tóxico para el cual existe antídoto, ésta es una indicación propicia para su uso.

Coma. Después de estabilizar al paciente comatoso, tratar de integrar la información obtenida por el interrogatorio por la exploración física para ver si se reconoce algún tóxico o problema que pueda corregirse en forma específica.

La naloxona será de utilidad en el coma en ocasionado por opiáceos o en el que se sospecha esa posibilidad; la glucosa mejorará a los paciente hipoglucémicos, el flumazenil es útil cuando el problema está relacionado con benzodiazepinas. Trátese de evitar el empleo del "coctel para el coma" (naloxona + glucosa+ tiamina) o últimamente + flumazenil. Es más sensato emplear cada uno de ellos si es que se justifica su uso.

Acidosis metabólica. En casos donde se presente acidosis metabólica severa aparte del manejo de la causa, es de utilidad la administración de bicarbonato de sodio o de THAM (trishidroximetilaminometano). Si está indicada, la diálisis es una alternativa adecuada.

Arritmias cardiacas. Utilizar el antiarrítmico de elección para el tipo de arritmia que se presente; por ejemplo, bloqueo A-V grave: atropina; si no responde, adrenalina y si no hay respuesta colocar marcapaso.

*Taquicardia supraventricular. A*dministrar adenosina y/o reversión con descarga eléctrica, etc.

Taquicardia ventricular. Administrar xilocaína. Tratar de evitar la administración de antiarrítmicos del grupo 1a y del 1c (digoxina, quinidina, flencainamida, encainamida), pues pueden empeorar una arritmia al acrecentar la forma en que las inducen la mayor parte de los tóxicos.

Dar apoyo a los diferentes órganos y sistemas que estén sufriendo: insuficiencia renal, insuficiencia hepática, edema pulmonar, edema cerebral, etc.

Destoxificación

Hay que destoxificar con posterioridad a los pasos anteriores (para destoxificar a un paciente hay que mantenerlo vivo primero), aunque en algunos pocos casos puede hacerse a la par, como en un paciente en coma por opiáceos, en donde la administración de naloxona incluso puede evitar la intubación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

endotraqueal y la ventilación mecánica, mismo caso para la intoxicación severa por benzodiazepina. El objetivo es evitar que los tóxicos se absorban a partir de la vía de entrada, eliminar del cuerpo aquellos que se absorbieron o bien contrarresta sus efectos mediante antídotos.

Medidas para limitar la absorción de los tóxicos

Lavado de piel y conjuntivas

Retirar la ropa del paciente y asegurarla en un recipiente apropiado de ser posible, para control del tóxico y quizá un análisis posterior. Lavar con jabón y agua abundante por un promedio de 15 minutos, sin olvidar anexos; cepillar las uñas, lavar bien el cuero cabelludo.

El lavado de conjuntivas o mucosa puede efectuarse con agua corriente o bien solución salina isotónica instilada a chorro por un promedio de 15 minutos; un anestésico ocular puede facilitar la maniobra.

Descontaminación gastrointestinal

Emesis. es una medida que ha caído en desuso dadas las numerosas dudas acerca de su efectividad, por ser una maniobra no exenta de riesgos y por el retraso que significa (por lo general, el vómito se ocasiona en promedio de 20 minutos) en la utilización de maniobras más rápidas y consideradas más efectivas (lavado gástrico, uso de carbón activado) se considera buena alternativa cuando el tóxico ingerido es muy peligroso, de tal suerte que la cantidad ingerida significa un gran peligro para el paciente, siempre y cuando no se espere que esté presente alteraciones neurológicas en los próximos 30 min posingestión. En forma tradicional se consideran contraindicaciones para la inducción de la emesis la ingesta de cáusticos (empeoran la quemadura esofágica) y la ingesta de hidrocarburos (aumenta la frecuencia de broncoaspiración con inducción de neumonitis).

En relación con los hidrocarburos, la emesis no se contraindica si el hidrocarburo es un halogenado (tetracloruro de carbono), un aromático (benceno) o este es el vehículo de un tóxico más peligroso (plaguicida), dado que el riesgo de toxicidad severa es mucho mayor que el de una aspiración de hidrocarburo. Otras contraindicaciones son las alteraciones neurológicas, estado ictal y postictal. Se consideran contraindicaciones relativas la edad menor de seis meses, cardiopatía, hipotensión, debilidad respiratoria y hematemesis.

Las técnicas más usuales para la inducción de la emesis son: estimulación digital de la faringe en escolares, adolescentes y adultos cooperadores, jarabe de ipecacuana (no se dispone con facilidad en el medio hospitalario local) o apomorfina.

Debe quedar claro que la emesis no tiene indicación ni debe ejecutarse cuando el paciente se encuentra ya en un ámbito hospitalario.

Lavado gástrico. Está indicado en las intoxicaciones que se ocasionaron por vía oral y en las cuales se considera que el tóxico y la cantidad son de peligro. Su efectividad es mayor mientras más pronto se efectúe (primeras 4 o 6 h). Si el tóxico es de los que disminuyen el vaciamiento gástrico (atropínicos, salicilatos, antidepresivos, tricíclicos…), puede practicarse incluso varias horas después. Se contraindica en la ingestión de cáusticos e hidrocarburos. En pacientes con estado neurológico alterado, se debe asegurar la vía aérea mediante la intubación endotraqueal con una cánula con globo.

Técnica de lavado gástrico:

- Colocar una sonda de calibre adecuado.
- Poner el paciente en decúbito lateral izquierdo con la cabeza y el tórax ligeramente más bajos que el resto del cuerpo.
- Utilizar en los niños de preferencia solución fisiológica.
- Líquido de recambio tibio en lugar de frío.
- Alícuotas de recambio de 10 mL/kg en niños y de 200 a 400 mL en adolescentes y adultos.
- Numero de recambios suficientes hasta que se obtengan al menos tres recambios claros.
- Puede utilizarse carbón activado para aumentar el rendimiento.
- Guardar el primer recambio para una posible evaluación de laboratorio.

Carbón activado. Éste es un polvo fino obtenido e diferentes materiales; el de concha de coco es el más adecuado para uso médico en intoxicaciones. El carbón de concha de coco se activa al ser sometido en un horno a altas temperaturas en presencia de humedad o de un gas que evite se consuma, lográndose con esa activación una capacidad absortiva alta (700 a 1 900 m^2 /g). El carbón activado adsorbe la mayoría de los tóxicos, por lo cual es considerado un **antídoto casi universal**. No es de utilidad solo en metales, alcoholes, hidrocarburos y cáusticos, por que no los adsorbe bien y se ocuparían grandes cantidades de este al sobresaturarse (hidrocarburos). Esta indicado en cualquier intoxicación que haya ocurrido por vía oral, en donde se considera que el tóxico y la cantidad de este significan un peligro. Se contraindica en la ingestión de cáusticos, hidrocarburos y en pacientes donde no pueda utilizarse la vía gastrointestinal (íleo, obstrucción, peritonitis, choque…). Se recomienda 1g/kg o bien en adolescentes dosis de 50 g diluidos en agua en una relación de 1/5; para pequeños que no lo acepten bien, se pude diluir en jugo o refresco. Se puede administrar por vía oral o a través de una sonda nasogástrica; hay que administrar una dosis de catártico salino (sulfato de sodio o de magnesio) de 250 a 750 mg/kg para evitar que el paciente se estriña o se impacten. Se deben monitorear en el paciente el perímetro intestinal y los ruidos peristálticos.

En general se reconoce el carbón activado como una medida segura, efectiva y barata. Las complicaciones que se han reportado son pocas y consisten en obstrucción intestinal, hemorragia intestinal, aspiración con bronquoilitis y abrasión corneal. El carbón activado es más útil entre más temprano se administre (primeras 4 h posingesta). Puede ser la única medida o bien complementar a la emesis y el lavado gástrico.

Catárticos. Teóricamente aumentan el tránsito del tóxico por el intestino evitando la absorción del mismo. El catártico por sí solo no ofrece ventajas en cuanto a evitar la absorción del tóxico, por lo que debe ser administrado como completo al carbón activado. Los catárticos más empleado son:

- Sulfato de sodio 250 a 750 mg/kg
- Sulfato de magnesio 250 a 750 mg/kg
- Sorbitol 30% 0.5 a 1 g/kg
- Manitol 20% 4 mL/kg

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

De preferencia usar sulfato de sodio o de magnesio: tener precaución cuando se administre en pacientes con insuficiencia renal o cardiaca. El sorbitol y el manitol son catártico potente y su uso se ha relacionado en niños y ancianos con deshidratación y trastornos de sodio por lo cual deben de utilizarse con precaución.

Irrigación intestinal total: procedimiento de uso restringido y hay poca experiencia en su uso en la localidad de los autores. Se ha empleado en la ingesta de cantidades importantes de medicamentos con capa entérica o de liberación prolongada y su uso se ha extendido a ingestiones de plomo, cinc, hierro y paquetes de cocaína o heroína.

Medidas para eliminar tóxicos absorbidos

Diuresis forzada: consiste en la administración abundante de líquidos (3 000 a 3 500 mL/m^2) para producir una diuresis abundante (3 a 6 mL/kg/h); pueden utilizarse como apoyo para conseguirlo diuréticos como el manitol y la furosemida. Esta técnica será de utilidad en aquellos tóxicos o sus metabolitos activos que tienen un volumen aparente de distribución pequeño y que se eliminan en forma preferente o importante por los riñones. Con esto se busca aumentar la cantidad de tóxico eliminado en la orina. Esta técnica, con frecuencia mal indicada o ejecutada, es motivo de abuso en el tratamiento de pacientes intoxicados.

La administración de una sustancia alcalina (bicarbonato de sodio, 2 mEq/kg) alcalinizará la orina (diuresis alcalina) y aumentara la eliminación de sustancias ácidas débiles (p. ej., ácido acetilsalicílico) hasta 10 a 15 veces más al aumentar la cantidad del tóxico ionizado en la orina, con lo cual se disminuye su reabsorción tubular y se favorece la eliminación. Ocurre una situación similar al adicionar una sustancia acida (ácido ascórbico) para acidificar la orina (diuresis ácida) con tóxicos básicos débiles.

Casos en que la diuresis forzada puede ser de utilidad:

- Diuresis forzada neutra: litio, paraquat, talio y amanitinas.

Diuresis forzada alcalina (pH>7.5):

- Fenobarbital, salicilatos, acido diclorofenoxoacético y metotrexato.

Diuresis forzada acida (pH< 6.5):

- Anfetaminas, bromuro, fenciclidina, quinina y quinidina.

Esta técnica se indica en aquellos pacientes con cifras sanguíneas altas del tóxico, en aquellos en que el cuadro clínico evidencie valores altos y fundamentalmente en aquellos tóxicos que se eliminen de preferencia por el riñón. Hay que tener precaución en pacientes donde esta práctica puede resultar muy peligrosa y corregir primero el problema o evitar la técnica: hipotensión, hipertensión, deshidratación, insuficiencia cardiaca, insuficiencia renal, edema cerebral y edema pulmonar. Hay que tener disponible un laboratorio clínico que permita evaluar con frecuencia el estado de los electrolitos séricos, los gases arteriales y la función renal. Como puede observarse, es posible que no sea tan fácil llevar a cabo esta técnica y puede resultar más peligrosa que la intoxicación misma si no se tienen todos los cuidados pertinentes.

Diálisis: el primer requisito es que el tóxico sea dializable. El procedimiento está indicado si los valores del tóxico son altos; se presumen por la historia clínica y/o el cuadro clínico cifras elevadas, en particular si existe daño en algún órgano de eliminación (insuficiencia renal). La hemodiálisis es más efectiva que la diálisis peritoneal; esta última es más disponible y fácil de efectuar que la hemodiálisis. Es posible que la intoxicación provoque indicaciones conocidas para diálisis y esta tenga que ser practicada no para eliminar el tóxico.

Hemoperfusión: esta consiste en hacer circular la sangre a través de unos dispositivos de carbón activado o de otro material para que con el contacto directo el tóxico sature estos dispositivos, los cuales serán cambiados por otros hasta logar el objetivo. Las indicaciones son las mismas que para la diálisis; el requisito es que el tóxico sea hemoperfundible. Por desgracia, no se cuenta en el medio local con este recurso.

Exanguinotransfusión: no es una práctica que tenga mucha aplicación en la eliminación de tóxicos y más bien es útil en algunos problemas inducidos por el tóxico, como sería: Remover metahemoglobina cuando esta es superior de 40% y recuperar hemoglobina ante un paciente con hemólisis grave.

Diálisis gastrointestinal con carbón activado (DICA): consiste en la administración repetida de dosis de carbón activado para formar una columna a lo largo del tracto gastrointestinal en la cual se adsorberán los tóxicos que durante su cinética sean secretados en las secreciones gastrointestinales, o bien en su reciclaje enterohepático (los que tengan), motivando que estas sustancias ya no sean reabsorbidas y se eliminen por el excremento. Esto motivaría una diferencia constante de concentración en el intestino y la sangre, al igual que en los tejidos, lo cual ocasionara un constante flujo del tóxico de los tejidos a la sangre y de esta al barril sin fondo del intestino, con lo cual se eliminaría más rápido el tóxico del cuerpo. Esta técnica ha demostrado reducir la vida media de diversos tóxicos, inclusive aquellos con volúmenes de distribución en apariencia alta: salicilatos, digoxina, digitoxina, carbamazepina, antidepresivos, tricíclicos, meprobamato, valproato, ciclosporina, nadonol, teofilina, dextropropoxifeno, fenobarbital, acetominofén, epamin, piroxicam, nortriptilina, dapsona, barbitúricos, etc.

La técnica consiste en administrar 1 g/kg de carbón activado cada 4h o mejor aún, 0.250 g/kg cada hora para logra una columna más constante a lo largo del intestino, acompañado de una dosis de catártico salino cada 12 h.

La indicación será el querer disminuir un tóxico de la sangre, hasta que los valores séricos sean negativos o se encuentren en una cifra deseada. Si no se cuenta con cifras séricas, la indicación será el cuadro clínico del paciente y se efectuará hasta que el éste no presente síntomas o por un periodo de al menos 48 h. Prácticamente es de utilidad en todo aquel tóxico que se sabe es adsorbido por el carbón activado. Se contraindica en aquellos pacientes en que no se puede utilizar el tracto gastrointestinal (íleo, peritonitis, obstrucción y choque). En la actualidad se considera una técnica efectiva, barata, fácil de ejecutar, con pocas complicaciones y es una alternativa a las técnicas más complejas y caras como la hemoperfusión, así como la diálisis peritoneal y hemodiálisis.

Terapia antidotal

Un antídoto o un antagonista es un valioso recurso terapéutico frente a un paciente intoxicado; sin embargo, éste deberá

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ser utilizado de manera racional. Se deberá administrar en un paciente intoxicado cuando existe la indicación (esto se establece en cada tipo especifico de intoxicación); por ejemplo, un paciente que ingiere de manera accidental dos tabletas de diazepam y se presenta en el servicio de urgencias con somnolencia y ataxia no requiere que se suministre flumazenil, pues se recuperará bien sin éste; en cambio, un paciente en coma con depresión respiratoria por benzodiazepinas se verá enormemente beneficiado con su uso. Del mismo modo, una persona con metahemoglobinemia menor de 20% no requerirá del antídoto.

Por desgracia no se cuenta con antídotos para todas las sustancias toxicas y muchos de ellos no son disponibles en la localidad (cuadro 35-2).

Faboterapia

Estos antídotos constituidos por los fragmentos FAB de las inmunoglobulinas y que son utilizados en envenenamientos por animales de ponzoña. Anteriormente se utilizaba la seroterapia (antiveneno constituidos por inmunoglobulinas extraídas de suero de algún animal previamente sensibilizado al veneno, p. ej., suero de caballo); el uso de estos antivenenos suscitaba con frecuencia reacciones alérgicas que iban de un simple rash cutáneo hasta un choque anafilactico, motivo por el cual se utilizaban con precaución. Afortunadamente los faboterapicos a los que hacemos referencia son muy seguros y prácticamente libres de efectos alérgicos, puesto que han sido desprovistos de la proteína animal y tratados enzimáticamente para obtener solamente la fracción FAB que es la que actúa contra el veneno. México es puntero en el mundo en el desarrollo de faboterapicos. En el país contamos con Alacramin, Aracmin Plus (contra alacrán, araña capulina), también existen faboterápicos contra serpientes venenosas (Antivipm Coralmin) y en la actualidad se encuentra ya en vis de distribución en México un faboterápico contra *Loxoceles Reclusa*.

DESTINO FINAL DEL PACIENTE

El tratamiento no sería completo si una vez que el paciente ha sobrevivido no se toman medidas que prevengan la intoxicación del mismo paciente o de otros y para ello se recomienda lo siguiente:

Cuadro 35-2. Grupo de antivenenos en México

Antiveneno	Dosis	Animal de ponzoña
Alacramyn	1-4 frascos I.V.	Alacrán
Aracmyn plus	1-3 frascos I.V.	*Lactrodectus mactans (Araña capulina)*
Antivipmyn	5-40	Crotalidos (Ej. cascabel)
Coralmyn	2-9	Elapidos (Coralillo verdadero)
Loxmyn	incorporándose al mercado mexicano	Especies de araña *Loxosceles*

El número de frascos dependerá del grado de intoxicación y evolución del paciente (ver temas correspondientes)

- En intoxicación accidental, asesorar al paciente y familiares a propósito de cómo prevenir los accidentes tóxicos.
- En intoxicación suicida, no dar de alta al paciente si éste no ha sido atendido por psicología y psiquiatría.
- En intoxicación por maltrato infantil, involucrar a la familia en un programa de atención a niños de víctimas de maltrato.
- En intoxicación laboral o ambiental, dar parte a las autoridades correspondientes para que tomen las medidas convenientes al caso.
- En intoxicación alimentaria, alertar a las autoridades sanitarias para que se tiendan los cercos epidemiológicos adecuados.

Limitación del daño

El tratamiento de las intoxicaciones debe ser ordenado y sistemático, además de oportuno, a fin de lograr un resultado exitoso y evitar el daño sobre diferentes órganos y sistemas (hipoxia cerebral, insuficiencia renal, insuficiencia hepática, etc.). Muchos pacientes sucumben ante la falta de un manejo de sostén efectivo

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por fortuna, en la mayor parte de la intoxicaciones la recuperación es completa, pero en una proporción pequeña puede haber secuelas, como en la intoxicación por cáusticos, puede venir estenosis esofágica o en intoxicación por organofosforados o plomo, pueden ocurrir neuropatías; los sobrevivientes de intoxicación por paraquat desarrollan fibrosis pulmonar y algunas otras secuelas, que por lo general requieren de manejo multidisciplinario, involucrando profesionales de diferentes subespecialidades, incluyendo aquellos especializados en la rehabilitación emocional de los niños.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Atender intoxicaciones leves y moderadas, además de establecer el manejo inicial en cualquier caso que por su gravedad tenga que derivar. **Secundario.** Por lo general en este nivel se cuenta con servicio de urgencias con insumos y personal adecuado para dar atención a los pacientes con cuadros graves. **Terciario.** Los pacientes que requieren, por su gravedad o por las lesiones procedimientos como endoscopias, hemodiálisis, estudios sofisticados o manejo en cuidados intensivos, deberán ser derivados a este nivel.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Participar en un taller de abordaje diagnóstico y terapéutico de las intoxicaciones en pediatría.

EVALUACIÓN

1. En relación con las intoxicaciones, ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta?:
   a) La diálisis intestinal con carbón activado puede disminuir los valores séricos de varios tóxicos; **b)** La ingesta de gasolina contraindica inducir la emesis; **c)** El antídoto para la intoxicación por benzodiazepinas es el flumazeni;

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

d) Las intoxicaciones por productos químicos de uso domestico son la primera causa de intoxicaciones en el país; **e)** Evitar colocar sustancias químicas líquidas en envases de refresco es una medida especifica para prevenir las intoxicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alvar-Net C. Intoxicaciones agudas graves. Barcelona: editorial Ars Medica; 2006 .p. 65-101.

Barriga-Marín JA. Generalidades. En: Martínez y Martínez. R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005 .p. 1627-636.

Barriga-Marín JA. Enfoque diagnóstico de las intoxicaciones. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. México: Editorial Prado; 2011; 14:17-28.

Bronstein AC Spyker DA, Cantinela LR et al. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Center´s National Poisoning Data System (NPDS) Clin Toxicol. 2010; 48: 979-1178.

Erickson TB, Ahrens WR, Aks SE, Baum CR, Ling LJ. Pediatric Tóxicology Diagnosis and Management of the Poisoning Child. New York: McGraw-Hill; 2005. p. 1-188.

Escalante-Galindo P Abordaje terapéutico. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. Mexico: Editorial Prado; 2011; 14:41-52.

Escalante-Galindo P. Epidemiología de las intoxicaciones pediátricas. Gac Med Mex. 1988; 134: 554-57.

García-González V. Panorama epidemiológico de las intoxicaciones agudas atendidas en el servicio de Urgencias de pediatría del Hospital Civil Nuevo de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" durante el periodo 2001-2004, tesis, Universidad de Guadalajara, 2005.

Goldfrank LR, Flomenbaun NE, Howland MA, Hoffman RS, Nelson LS. Golfrank`s, editor. Tóxicologic Emergencies. 7th ed. New York: McGraw-Hill Publishers; 2002. p. 35-119.

Hijar-Medina M, Blanco-Muñoz j, Carrillo C, Rascón-Pacheco RA. Mortalidad por envenenamiento en niños. Salud Pública Mex. 1998; 40: 347-53.

Mofenson HC. General approach to the poisoned patient. En: Viccelio P, editor. Emergency tóxicology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven publishers; 1988.p.63-220.

Olson RK. Poisoning and drug overdose. 5th ed.New York: MacGraw-Hill; 2007. P. 1-67.

Rodríguez-Pimentel L, Wilkins-Gámiz A, Olvera-Santamaría R, Silva-Romo R. Panorama Epidemiológico De Las Intoxicaciones En México. Med Int Mex 2005; 21. P. 123-32.

Sauceda-García JM. Factores psicosociales en las intoxicaciones en pediatría. Gac Med Mex. 1998; 134: 557-61.

Víquez-Guerrero J E. Toxindromes. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. Mexico: Editorial Prado; 2011; 14:29-40.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

INTOXICACIÓN POR HIPNÓTICOS SEDANTES Y ANTICONVULSIVANTES

Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

OBJETIVO

Describir las manifestaciones clínicas y el tratamiento de la intoxicación aguda por medicamentos hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes.

CONCEPTO

La intoxicación por hipnótico sedantes y anticonvulsivantes son una serie de trastornos o cambios de la fisiología del niño causado por el efecto de medicamentos que tienen en común la acción de depresión del sistema nervioso central (SNC) y de ahí su resultado de sedación e hipnosis; muchos de ellos también en común utilizados como anticonvulsivos

Puntos sobresalientes

- La intoxicación por hipnótico sedantes y anticonvulsivantes, tienen en común la acción de depresión del SNC
- En la intoxicación aguda produce inicialmente somnolencia, bradilalia, ataxia seguidas rápidamente por coma, respiración lenta y superficial, flacidez muscular, hipotensión, cianosis, hipotermia, toxsíndrome, hipnosedante)

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Son un gran número de medicamentos cuyo uso se ha difundido para el manejo de las convulsiones y en los trastornos de ansiedad.

Se agrupan por su efecto depresivo como:

1. Depresores no barbitúricos: benzodiazepínicos: diazepam, clonazepam, lorazepam, clorodizapóxido, hidrato de cloral, meprobamato.
2. Depresores barbitúricos: amobarbital, secobarbital, tiopental, pentobarbital, fenobarbital.
3. Anticonvulsivantes: carbamazepina, difenilhidantoína, primidona, etosuximida, ácido valproico, topiramato, vigabatrina, gabapentina, Lamotrigina.

Huésped

El menor de 5 años, es el que mayor riesgo tiene para la intoxicación, en particular por sobredosificación o ingesta accidental, la ingestión suicida es principalmente en adolescentes con trastornos psicoactivos, o bien por mal uso en adictos a algunos de éstos (ver introducción).

Ambiente

La mayor parte de estos medicamentos se encuentran en el hogar, ya que el médico lo indica en forma indiscriminada para los trastornos psicoafectivos y tratamiento de las convulsiones, de igual manera pueden ser obtenidos en los hospitales, aunque en estos casos es intravenoso. Los adolescentes están expuestos en la escuela y en algunos lugares de recreo en donde pueden obtener este tipo de medicamentos para el efecto recreativo que este desea.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación médica proporcionada al público, padres de familia e incluso al niño, es fundamental cuando se pretende realizar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

campañas sobre la prevención. En ellas deben intervenir en forma dinámica un grupo multidisciplinario incluyendo servicios gubernamentales para prevenir todas aquellas intoxicaciones que en la mayor parte son por descuido de los adultos.

Protección específica

Los fármacos no deben ser administrados con libertad a individuos emocionalmente inestables y deben ser almacenados con seguridad, guardados en sus envases originales y de ser posible en frascos antiniños. No hacer prescripciones médicas en cantidades letales depresoras, utilizar recetas controladas las cuales se deberán surtir en una ocasión. No automedicar a los niños, cuando un adulto los utilicé, en pacientes con trastornos psicoafectivos o drogadictos no permitir que ellos controlen sus dosis sino que sea por un familiar que se encuentre emocionalmente estable.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes están disponibles por todas las rutas de administración. La forma de intoxicación es principalmente por vía oral sobre todo por sobredosis del medicamento. Se sabe que los depresores no barbitúricos actúan bloqueando la conducción multineuronal en el sistema reticular activador ascendente del tallo cerebral, encargado de mantener el estado de vigilia en condiciones normales. Esta inhibición interfiere con la liberación de uno o más neurotransmisores centrales (acetilcolina, ácido gamma-aminobutírico (GABA), aminas biogénicas). Si la sobredosis es importante a la depresión del sistema reticular activador ascendente se agrega depresión de la corteza cerebral, del sistema límbico y del hipotálamo. Esto explica la sintomatología común que se observa en la intoxicación aguda con estos fármacos. Las benzodiazepinas son el grupo más representativo de los depresores no barbitúrico, su absorción oral es rápida en el diazepam, intermedia en el triazolam y loracepam, lenta en el oxacepam, la concentración plasmática pico va de 0.5 a 8 h, tiene una alta afinidad a las proteínas 90%, con buena penetración al SNC, además de que atraviesa la barrera placentaria y pasa a la leche materna. Todas las benzodiazepinas son metabolizadas en gran parte en hígado.

Los hipnóticos sedantes causan depresión progresiva del SNC en orden descendente desde la corteza hasta la médula. En dosis elevadas puede causar depresión del centro respiratorio, inicialmente compensados por los reflejos senoaórticos, que hacen que la respiración sea menos frecuente y más superficial. En dosis tóxicas originan colapso circulatorio por depresión de los centros vasomotores y acción directa sobre el corazón.

Los depresores barbitúricos intensifican la actividad del GABA, el principal inhibidor de la actividad SNC. También tiene efectos periféricos que pueden ser considerables después de una sobredosis, estos efectos incluyen la depresión de la actividad miocárdica y gastrointestinal, disminuyendo la transmisión autónoma y debilidad del músculo esquelético.

Los anticonvulsivos previenen las convulsiones al elevar el umbral convulsivo, disminuye la actividad de los focos epileptógenos o ambas acciones. Todos funcionan en el SNC para aumentar el tono inhibitorio o disminuir el tono excitatorio. El sistema excitatorio funciona con el glutamato como neurotransmisor, por los receptores de N-metil-d-aspartato y por los canales de sodio en las neuronas del SNC y se traduce en la excitación. La sedación se produce sobre todo por la actividad del GABA como neurotransmisor inhibitorio.

Etapa clínica

En general en la intoxicación aguda desde su comienzo produce somnolencia, ataxia, bradilalia seguidas rápidamente por coma, respiración lenta y superficial, flacidez muscular, hipotensión, cianosis, hipotermia. De acuerdo a la dosis ingerida será la serie de manifestaciones clínicas:

- *Intoxicación leve:* (la más frecuente) hay mareos, bradilalia, ataxia, somnolencia, el paciente despierta fácilmente al estimulo verbal.
- *Intoxicación moderada:* Semejante a la leve, con somnolencia más profunda o letargo, el paciente no despierta al estímulo verbal pero sí al doloroso.
- *Intoxicación severa:* Se puede presentar un periodo de excitación (excitación paradójica), luego evoluciona a coma, los reflejos osteotendinosos se encuentran disminuidos o ausentes, no hay respuesta al dolor, presentan alteraciones cardiovasculares, respiratorias y térmicas.

La sedación o confusión, mareo, nistagmo y ataxia son sugestivos de toxicidad por anticonvulsivos. La fenitoína causa cardiotoxicidad relacionada con la infusión del medicamento en forma intravenosa cuando se administra en forma rápida. La carbamazepina es muy tóxica para el corazón, característica vinculada con la semejanza estructural con los antidepresivos tricíclicos y su capacidad para bloquear los canales de sodio, la toxicidad por carbamazepina puede ocasionar ensanchamiento del complejo QRS y arritmias auriculoventriculares. Dentro de las manifestaciones a nivel de SNC puede ocasionar convulsiones con distonías y opistótonos (por la relación que tienen con las fenotiacinas). Durante la intoxicación aguda por la carbamazepina puede producir hiponatremia por lo que es importante determinar los niveles de electrólitos ya que tiene un efecto antidiurético en dosis tóxicas.

La sobredosis de ácido valproico muestra efectos más importantes en el hígado y en el SNC, desde el inicio hay náusea, vómito y diarrea. El paciente está inquieto, hiperactivo, con reacciones depresivas o francamente psicóticas; después hay sedación, nistagmos, ataxia, disartria e incoordinación en los casos graves hay coma. Los efectos hepatotóxicos por lo general son transitorios manifestados por elevación de enzimas hepáticas, raramente se produce necrosis hepática.

Aunque se hace se resaltan los tóxicos más frecuentes de este grupo, se sugiere al lector, estar pendiente de la toxicidad por anticonvulsivantes de nueva introducción (ver referencias al final del tema)

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se realiza teniendo el antecedente de exposición a alguno de estos fármacos, o bien ante un paciente que se encontraba previamente sano y presenta en forma aguda deterioro neu-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

rológico grave sin una causa explicable. Ante la sospecha, siempre deberá practicarse determinación de niveles sanguíneos. Los niveles tóxicos varían de acuerdo a cada tóxico. En el caso de las benzodiazepinas son de 0.5–5 µg/mL, los síntomas de intoxicación grave se presentan con cifras superiores de 30 µg. Para el diazepam los valores terapéuticos varían de 0.5-0.7 µg /mL.

Los niveles plasmáticos de los barbitúricos se encuentran muy arriba de los terapéuticos; los valores de referencia para los barbitúricos de acción prolongada (el fenobarbital es el más comúnmente involucrado) son de 10-20 µ/mL, cifras de 40–60 µ/mL son tóxicas y la muerte se puede presentar con valores de 80-150 µ/mL. Los barbitúricos de acción corta muestran valores plasmáticos más bajos, de 0.1–1 µ/mL; cifras tóxicas son de 7–20 µ/mL y la muerte se ha informado con niveles de 10-30 µ/mL.

Por lo regular, la toxicidad por fenitoína induce síntomas progresivamente más graves a medida que la concentración sérica de ésta aumenta. Se observan mareo y nistagmos (> 15 µ/mL), ataxia (> 30 mcg/mL), letargo (> 40 µ/mL). Durante la intoxicación aguda es frecuente la hiperglucemia y la glucosuria. Los síntomas de la toxicidad por carbamazepina no se relacionan con las concentraciones séricas del fármaco. Sin embargo, los niveles superiores a 40 mg/mL tienden a relacionarse con mayor incidencia de coma, convulsiones y cardiotoxicidad.

Los niveles tóxicos plasmáticos de ácido valproico se incrementan por arriba de 150 µ/mL (valores terapéuticos de 50-100 µ/mL), se debe realizar ante una intoxicación aguda determinación de TGO, TGP, DHL, FA, amonio sérico y tiempos de coagulación. En el cuadro 35-3 se describen los anticonvulsivantes más utilizados y los nuevos medicamentos que están siendo utilizados para el manejo de las convulsiones. Se describen sus dosis, los niveles terapéuticos, el metabolismo y su mecanismo de acción.

Tratamiento

1. A, B, C (ver generalidades).
2. Evitar la absorción del tóxico con la realización de lavado gástrico sobre todo si lo ingirió en las primeras 4 horas a su ingreso del hospital, uso de carbón activado a en forma de diálisis gastrointestinal siempre acompañado con el uso de un catártico como el sulfato de sodio o magnesio, teniendo cuidado de cuidar la vía aérea en caso de depresión respiratoria para prevenir bronco aspiración.
3. Existe antídoto para el caso de las benzodiazepinas. El flumazenil es un antagonista selectivo de los efectos centrales de las benzodiazepinas. Sus aplicaciones clínicas incluyen el tratamiento de la sobredosis con benzodiacepinas y reversión de la sedación solo esta indicado el uso de flumazenil Ócuando hay depresión respiratoria a 0.01 mg/kg (dosis máxima 0.2 mg) i.v en un lapso de 15 segundos o como prueba terapéutica ante la sospecha de intoxicación por estos fármacos.
4. Las convulsiones por lo general se controlan con la aplicación de diazepam a dosis de 0.2 a 0.5 mg/kg/dosis.
5. La alcalinización de la orina a un pH de 7.5 a 8.0 incrementa la eliminación de los depresores barbitúricos de acción prolongada como el fenobarbital. La alcalinización puede lograrse con la administración de 1 a 2 mEq/kg de bicarbonato de sodio como bolo intravenoso, para luego iniciar una infusión con un litro de solución glucosada al 5% a la cual se agregan dos o tres ampolletas de bicarbonato de sodio, a los pacientes se les debe de vigilar evitando la sobrecarga de líquidos e hipopotasemia. El fenobarbital y el resto de los barbitúricos pueden eliminarse por hemodiálisis y por hemoperfusión a través de columnas de carbón activado
6. Las manifestaciones extrapiramidades de la carbamazepina (distonías, opistótonos) usualmente se corrigen con la administración de difenhidramina a la dosis de 1 mg/kg/dosis i.v.
7. El tratamiento de la necrosis hepática en la intoxicación por ácido valproico es sintomático con la administración de sangre o plasma, cantidades adecuadas de glucosa y medidas para disminuir el amonio sérico.
8. En cada caso particular aplicar el manejo de sostén (ver generalidades).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Para los casos de intoxicación accidental es de poca importancia, excepción hecha de aquellos casos graves en los que la hipoxia ha dejado secuelas. Por otro lado, en el drogadicto deberá hacerse un programa de rehabilitación, tanto física como psicológica, con resultados inciertos y recidivas frecuentes.

Cuadro 35–3. Lista de anticonvulsivantes

Medicamento	Dosis (mg/kg/d)	Niveles terapéuticos (mg/L)	Eliminación plasmática (h)	Metabolismo	Mecanismo de acción
Fenobarbital	4 a 8	15 a 40	15 a 48	Hepático	Activan en GABA
Fenitoína	3 a 8	10 a 20	6 a 60	Hepático	Bloqueo de los canales de sodio
Carbamazepina	5 a 70	4 a 12	4.9 a 11.5	Hepático	Bloquea los canales de sodio
Ácido valproico	15 a 60	50 a 120	6 a 18	B oxidación	Bloquea los canales de sodio y decremento del GABA
Gabapentina	10 a 30	1 a 2	5 a 7	Renal	
Lamotrigina	5 a 15	0.5 a 4.5	14 a 50	Glucoronidación	Bloqueo canales de sodio
Etosuxamida	20 a 25		30 a 50	Renal	Bloqueo de los canales de calcio

Barrueto F, Nelson LS. Antiepileptic Agents. En: pediatric Toxicology Diagnosis and Management of the poisoned Child. McGrawHill, 2005:283-291.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Ofrecer pláticas de orientación a los padres de familia para el adecuado almacenamiento de los medicamentos.

EVALUACIÓN

Las siguientes aseveraciones son ciertas con relación a intoxicación por hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes, excepto:

a) El antídoto de la intoxicación severa por benzodiazepinas es el flumazenil; **b)** La intoxicación por depresores del SNC es principalmente por vía oral; **c)** La hiponatremia es una manifestación electrolítica por intoxicación de carbamazepina; **d)** La necrosis hepática es una manifestación frecuente en la intoxicación por depresores no barbitúricos; **e)** Está indicado en el tratamiento la diálisis intestinal con carbón activado para los hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barrueto F, Nelson LS. Antiepileptic Agents. En: Pediatric Toxicology Diagnosis and Management of the poisoned Child. McGrawHill, 2005 .p. 283-291.

Cabrera-García R. Anticonvulsivos de reciente introducción. En: Escalante Galindo P, editor. Cuidados intensivos en el paciente intoxicado. México: Editorial Prado; 2011; 4:117-26.

Hoffman RJ. Anticonvulsivos. En: Ling LJ, Clark RF, Erickson TB, editores. Secretos de la toxicología. 2ª ed. México: Mc Graw Hill; 2002. p . 53-60

León G. Hipnóticos Sedantes En: Ling LJ, Clark RF, Erickson TB, editores. Secretos de la toxicología. 2ª ed. México: Mc Graw Hill; 2002. p . 118-121

Montoya-Cabrera M A. Intoxicaciones y envenenamientos. México: Intersistemas; 2001. p . 89-92.

Ramos Gutiérrez YR. Barriga Marín JA, Intoxicaciones por sedantes, hipnóticos sedantes y anticonvulsivantes. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual moderno; 2009. p. 1626– 29.

Woolf AD, Berkowitz ID, Rogers MC. Intoxicaciones y el niño en estado crítico. En: Rogers MC, Helfaer MA, editores. Cuidados intensivos en pediatría. 3ª ed. México: McGraw Hill; 2000. p . 742-66.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a**.

INTOXICACIÓN POR ACETAMINOFÉN (PARACETAMOL)

Dr. Francisco Martínez Aceves

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Exponer las medidas de prevención primaria. Definir la presencia y magnitud del problema. Con base a niveles séricos y/o historia clínica proceder a aplicar el antídoto especifico de manera temprana y proceder a su derivación oportuna a un nivel mayor de atención en caso nesesario.

CONCEPTO

El acetaminofén, también conocido como paracetamol, es el analgésico y antipirético más utilizado en la actualidad en el mundo, a dosis terapéuticas, tiene escasos efectos secundarios; sin embargo, las dosis tóxicas se pueden asociar con necrosis hepática y raramente fracaso renal. En el año 2009 la Asociación Americana de Centros de Control de Intoxicaciones (AAPCC siglas en inglés) reporta a los analgésicos como la primera causa de intoxicaciones en general y como primera causa de muerte en menores de 5 años. En general, al acetaminofén solo y combinado se le clasifica en la categoría de sustancia asociada con el mayor número de desenlaces fatales en ese mismo año.

En México más del 70 % de las intoxicaciones agudas pediátricas son causadas por medicamentos. Los grupos de mayor riesgo para intoxicarse son entre los 2 y 5 años y 14 a 18 años, aunque en este último grupo se relaciona con sobredosis intencionada.

En nuestro medio, Barriga Marín reporta en primer lugar a la intoxicación por medicamentos en el Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca": benzodiazepinas, metoclopramida y neurolépticos, carbamazepina, acetaminofén y atropínicos.

Puntos sobresalientes

1. Los lactantes y niños pequeños son los afectados por la iatrogenia e ingesta accidental y los adolescentes por la ingesta intencional suicida.
2. Se considera que la dosis tóxica aguda es superior a 200 mg/k en menores de 12 años y más de 7.5-10 g en adolescentes y adultos en un periodo menor de 8 h la dosis toxica puede ser menor (hasta 50% de lo citado) en alcoholicos o pacientes con hepatopatía.
3. Los síntomas iniciales son inespecíficos, ante el antecedente de sobredosis se debe contar con niveles séricos de paracetamol a las 4 h posingesta y administrar N acetilcisteína en las primeras 8 h para prevenir daño hepático.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El acetaminofén es un analgésico y antipirético derivado del acetanilido con peso molecular de 151.16256 (g/mol) y formula molecular $C_8H_9NO_2$. Su volumen de distribución es de 0.9 l/kg. Posee débil propiedad antiinflamatoria y puede causar daño hepático, renal y a células hemáticas . Las formas de presentación son variables: gotas y supositorios para lactantes, jarabe infantil, tabletas masticables de 80 y 160 mg, tabletas de 500 y 750mg y presentación i.v. Las marcas más conocidas: Tempra ®, Tylenol ®, Combinaciones comunes con antihistamínicos: maleato de clorfenamina: Antifludes ®, antiinflamatorios: naproxeno Dolotandax ®, Dafloxen plus ®, Febrax ®. Otras combinaciónes con hidroxicodona, oxicodona y propoxifeno se reportan como causas muy frecuentes de intoxicación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Huésped

Se presenta principalmente en lactantes mayores y pre-escolares de 1 a 4 años como ingesta accidental o iatrogenia y en adolescentes como sobredosis intencional. La susceptibilidad es individual y variable en la biotransformación de los medicamentos a nivel hepático, es rara la afectación hepática en menores de 6 años.

Ambiente

La iatrogenia por parte del médico y la automedicación por los padres, así como la disponibilidad del acetaminofén en la mayoría de las viviendas favorecen la ingesta accidental en niños pequeños y la ingesta intencional por adolescentes. El nivel socioeconómico bajo, constituye el grupo más vulnerable.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En nuestra práctica diaria, y de ser posible en los medios masivos de comunicación, educar a los padres a evitar la automedicación que propicia la intoxicación.

Protección específica

Insistir a los padres al adecuado almacenamiento o eliminación de medicamentos sobrantes. Fomentar en las Facultades de Medicina el uso racional de todo tipo de medicamentos, en especial en niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El paracetamol se absorbe rápidamente después de una dosis oral, alcanzando niveles plasmáticos máximos en 30 a 60 minutos. La absorción se puede retrasar en una sobredosis, produciéndose los niveles pico hasta 4 horas después de su ingesta. El paracetamol se metaboliza en el hígado, predominantemente mediante dos mecanismos. Alrededor del 90% se convierte a conjugados glucurónidos o sulfato, que se excretan por la orina. El restante se metaboliza por el sistema de oxidasas mixtas del citocromo P-450 principalmente 2E1 y 3A4, hasta un producto intermedio tóxico (por lo general conocido como *N*-acetil-*p*-benzoquinoneimina [NAPQI] que se inactiva rápidamente conjugándose con glutatión.

El metabolismo mediante el citocromo P-450 es de interés primario en el paciente con sobredosis. Una intoxicación con paracetamol puede consumir los depósitos de glutatión disponibles para detoxificar el producto intermedio, el cual es altamente reactivo y puede unirse entonces a macromoléculas hepáticas, dando lugar a una necrosis hepática centrilobular. La menor incidencia de hepatotoxicidad en niños de menos de 6 años puede estar en relación con una cantidad de metabolismo a través de la vía P-450 relativamente menor. Por consiguiente, el tratamiento con antídoto de la sobredosis de paracetamol se basa en sustituir o reemplazar los depósitos de glutatión para impedir la producción del metabolito tóxico.

Etapa clínica

Los síntomas precoces, como coma, convulsiones o arritmias cardíacas, dentro de las primeras 24 horas se asocian con el paracetamol pero probablemente estén en relación con otros productos que se hayan ingerido; Sin embargo se debe mantener un alto índice de sospecha sobre una posible ingesta de paracetamol. determinar el nivel sérico de éste y decidir la terapia con antídoto. Signos clínicos sugestivos de intoxicación por paracetamol: nausea, vómitos, dolor o molestias en cuadrante superior derecho.

Curso clínico de la sobredosis de paracetamol sin tratamiento:

Fase 1 12-24 h después de la ingesta: náuseas, vómitos, diaforesis y anorexia.

Fase 2 24-48 h Clínicamente asintomático Empiezan a elevarse la ALT (SGPT)(TGP), AST (SGOT)(TGO), bilirrubina y tiempo de protrombina.

Fase 3 72-96 h en los pacientes que no se han tratado o se han tratado tarde: pico de hepatotoxicidad (AST [SGOT] > 1.000 IU/1),cuadro de hepatitis fulminante, pude presentarce hepatitis fulminante, icluyendo encefalopatía y muerte

Fase 4 7-8 días después de la ingesta, en sobrevivientes: Recuperación.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La valoración de un paciente después de una sobredosis conocida o sospechada de paracetamol debe comenzar con una determinación de la cantidad que se ha ingerido. La historia es notable- mente poco fiable en los adolescentes que han ingerido paracetamol de manera intencional. Todos ellos deben tratarse como si hubieran ingerido una cantidad potencialmente tóxica, con una valoración inicial en un servicio de urgencias. Para los niños menores de 6 años, si la historia es fiable e indica una ingesta menor de 100 mg/kg no se requiere tratamiento. La mayoría de las ingestas de 100 a 150 mg/kg se pueden tratar en el domicilio. Las ingestas de más de 150mg/kg se consideran potencialmente tóxicas y todos los niños con una ingesta similar o desconocida deben estudiarse en un servicio de urgencias.

El tratamiento de la sobredosis de paracetamol comienza con un adecuado tratamiento de soporte, seguido de una descontaminación Gastro Intestinal (GI). Se debe administrar carbón activado a todos los pacientes con una sobredosis significativa accidental o intencionada, para impedir que se produzca un nivel potencialmente tóxico. Esto es también útil en el caso de que haya otras ingestas simultáneas significativas, que también se pueden unir al carbón. Indicar niveles séricos específicos de paracetamol no antes de las 4 horas desde su ingesta, De acuerdo al nivel se aplica entonces el nomograma de Rumack-Matthew (Figura 35-1) y si procede se inicia la N-acetilcisteína (NAC) para prevenir la probabi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

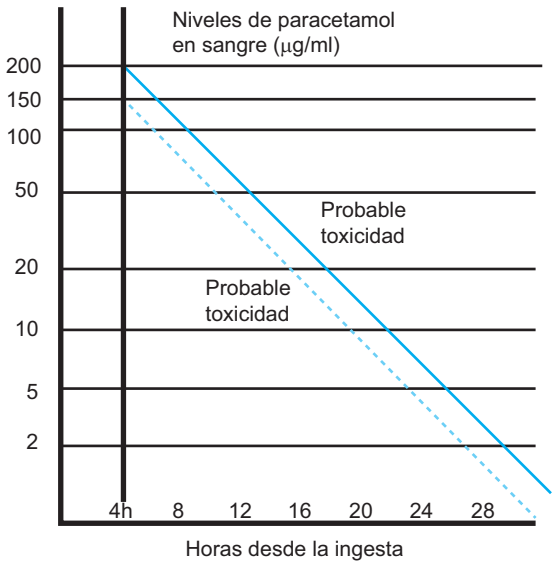


Figura 35-1. Nomograma para la interpretación del paracetamol plasmático mostrando el gráfico semilogarltmico de las concentraciones plasmáticas de paracetamol con respecto al tiempo. (Adaptado y reproducido,con permiso de Rumack BH, Matthew H; Pediatrics1975:55:873).

lidad de lesión hepática, este nomograma solo es útil en ingestas agudas no en dosis supraterapeúticas repetidas o crónicas. También está indicado hacer niveles básales y luego cada 24 h de alanina-aminotransferasa (transaminasa sérica glutámico-pirúvica) y de aspartato-aminotransferasa (transaminasa sérica glutámico-oxalacética), concentraciones de glucosa, bilirrubina, tiempo de protrombina y gases arteriales si ha existido una ingesta significativa del fármaco.

La N-acetil cisteína (NAC), es un antídoto efectivo que debe ser administrado en dosis suficiente dentro de las primeras 8 h post-ingesta para restaurar y mantener el glutatión hepático mientras el acetaminofén es metabolizado, en la mayoría de los casos 300 mg/kg/ administrados i.v. en 21 h es más que suficiente, sin embargo antes de terminar la administración del antídoto se debe contar con niveles séricos del tóxico para valorar si fue suficiente o se valoran dosis adicionales, Sin embargo, si el paciente es valorado tardíamente debería utilizarse incluso hasta 24 horas después de la ingesta del fármaco:

Niños menores de 20 kg (i.v.)

- 150 mg/kg *N*-acetilcisteína en 3 mL/kg 5% glucosa en 15 min.
- seguidos de 50 mg/kg en 7 mL/kg 5% glucosa en 4 h
- seguidos por 50 mg/kg en 7 mL/kg 5% glucosa en 8 h
- seguidos por 50 mg/kg en 7 mL/kg 5% glucosa en 8 h

Niños > 20 kg (i.v.)

- 150 mg/kg *N*-acetilcisteína en 100mL 5% glucosa en 15 min.
- seguidos con 50 mg/kg en 250 mL 5% glucosa en 4 h
- seguidos con 50 mg/kg en 250 mL 5% glucosa en 8 h
- seguidos con 50 mg/kg en 250 mL 5% glucosa en 8 h Se puede diluir en bebidas gaseosas u jugo de frutas.

La dosis por vía oral es de 140 mg/kg, diluidos al 5% en jugos de frutas o gaseosas. Los problemas asociados con la administración oral son nausea y vómitos, 70 mg/kg deben ser administrados oralmente cada 4 h por 72 h. En el año 2009 en USA se aplicaron 3 836 esquemas IV y 2370 esquemas orales y se ha reportado falla hepática a pesar del uso temprano del NAC IV atribuido a cobertura de 21 h. ingesta masiva o asociación a otros fármacos.

Un complemento al tratamiento es el uso repetido de dosis repetidas de carbón activado "diálisis gastrointestinal con carbón activado (DICA), que en caso de disponer NAC I.V. será como se recomienda en generalidades al inicio de este capitulo, y en caso de administrar el NAC via oral, esta puede alternarce con el carbón activado; dosis se NAC alternado con carbón activado (NAC via oral y alas 2 horas carbón activado y a las otras 2 horas NAC…)

Limitación del daño

Con un rápido reconocimiento de los pacientes que están en riesgo de tener toxicidad por paracetamol, un buen cuidado de soporte y la institución oportuna del tratamiento con NAC como antídoto, los resultados deberían ser excelentes, con escaso riesgo de necrosis hepática grave.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Generalmente no necesaria.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Aprovechar las consultas de control del niño sano para educar a los padres evitando la automedicación, en el ámbito de la enseñanza preescolar y escolar alertar a los niños sobre el grave problema de la intoxicación por la ingesta accidental o no prescrita de medicamentos. En los programas de formación de médicos, en su diseño curricular, insistir en el uso racional de medicamentos especialmente los de mayor riesgo toxicológico.

EVALUACIÓN

1. Con relación a la intoxicación por acetaminofén, escoja el enunciado incorrecto:
   a) El mecanismo de exposición más frecuente en menores de 6 años es el accidental; **b)** El mecanismo de exposición más frecuente en adolescentes es la sobredosis intencional; **c)** La hepatotoxicidad en niños de menos de 6 años es frecuente; **d)** El tratamiento con N-acetilcisteína en las primeras 8 h posingesta evita hepatotoxicidad; e) El metabolito tóxico es la *N*-acetil-*p*-benzoquinoneimina[NAPQI].

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Andrade PM. Intoxicación por acetaminofén. EN: CUIDADOS INTENSIVOS EN EL PACIENTE INTOXICADO. González-Chávez A, editores. Mexico: Editorial Prado; 2011; 14: 69-74.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Barriga MA. Intoxicación: generalidades. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y Enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México; El Manual Moderno; 2009. p.1629-31.
Blackford MG, Felter T, Gothard MD, and Reed MD. Assessment of the Clinical Use of Intravenous and Oral *N*-Acetylcysteine in the Treatment of Acute Acetaminophen Poisoning in Children: A Retrospective Review. Clinical Therapeutics. 2011; 33, 9 p 1322-30.
Bronstein AC, Spyker DA, Cantilena LR Jr, Green JL, Rumack BH, Giffin SL. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Centers' National Poison Data System (NPDS): 27th Annual Report. Clinical Toxicology. 2010; 48, p 979–1178.
Daly FFS, Fountain JS, Murray L, et.al.Consensus Statement: Guidelines for the management of paracetamol poisoning in Australia and New Zealand — explanation and elaboration A consensus statement from clinical toxicologists consulting to the Australasian poisons information . MJA. 2008. 188; 5: p. 296-301.
Dart RC, Rumack BH. Poisoning. En: Hay WW Jr, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR, editors. Current diagnosis and treatment: pediatric. 19th ed. New York USA: Mc Graw –Hill; 2009. Chapter 12.
Fein JA, Durbin DR,Selbst SM. Lesiones y urgencias: Envenenamientos en la infancia. En Rudolph s editor. Pediatría 2009, p 409-410.
Juárez OH, Barranco GL, Flores PJ, Flores PC. Unintentional poisoning with drugs in
a mexican pediatric population. J Popul Ther Clin Pharmacol. 2011; 18:1: p e156-e160.
Rodgers GC Jr., Condurache T, Reed MD, Bestic M, Gal P. Poisoning. En: Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton. Editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18ª ed. International Ed. Philadelphia USA: Saunders Elsevier; 2007 p. 339-357.
Wang GS, Monte A, Bagdure D and Heard K. Hepatic Failure Despite Early Acetylcysteine Following Large Acetaminophen-Diphenhydramine Overdose. Pediatrics 2011;127; p.e1077-e1080.
The Toxicon Multimedia Project (página web en internet).Chicago, Illinois: Medical Toxicology Consortium, The University of Illinois Hospital, (actualizado 2005 Junio; citado 2011 Octubre15) Available from http://www.uic.edu/com/er/toxikon/

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: c.

INTOXICACIÓN POR ANTICOLINÉRGICOS

Dr. Francisco Martínez Aceves

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Exponer las medidas de prevención primaria. Detectar las manifestaciones clínicas que caracterizan a esta entidad y establecer el manejo inmediato.

CONCEPTO

La intoxicación por medicamentos anticolinérgicos, también conocidos como: antiespasmódicos, atropínicos y antimuscarínicos, es causa de primera importancia en intoxicación en pacientes pediátricos.

La iatrogenia por la prescripción inadecuada, la fácil adquisición de estos productos en las farmacias para el "tratamiento" del cólico o del llanto del lactante, contribuyen a que persista este tipo de intoxicación. Se manifiesta principalmente con piel seca, caliente y enrojecida, visión borrosa, mucosas secas, taquicardia, fiebre, agitación, delirio, convulsiones, alucinaciones y coma; incluso con consecuencias fatales cuando se asocia a otros fármacos, atención tardía o complicaciones agregadas.

En nuestro medio, Barriga Marín reporta en primer lugar a la intoxicación por medicamentos en el Hospital Civil de Guadalajara Juan I Menchaca: benzodiazepinas, metoclopramida y neurolépticos, carbamazepina, acetaminofén y atropínicos. Montoya Cabrera describe una incidencia del 67.8 al 90% de intoxicaciones atribuibles a medicamentos a diferencia de lo reportado en EUA con un 65% de intoxicaciones por productos químicos de uso casero y un 35% por medicamentos. En el año 2009 la Asociación Americana de Centros de Control de Intoxicaciones (AAPCC siglas en ingles) describe 11 034 exposiciones en general a anticolinérgicos, ubicándose en el lugar 19 de las 25 substancias más frecuentemente reportadas.

Puntos sobresalientes

- Los lactantes y niños pequeños son los más afectados con medicamentos anticolinérgicos al "tratarlos contra cólicos o llanto excesivo".
- Los datos clínicos relevantes son: piel seca, caliente y roja, midriasis, mucosas secas, taquicardia, fiebre, agitación, delirio, convulsiones y coma.
- La mejor prevención debe basarse en la correcta utilización de estos productos por los médicos; así como un mejor control en su comercialización.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Grupo de medicamentos que contienen atropina, homatropina, pipenzolato, butilhiocina, diciclomina, escopolamina, tropicamida, belladona, matentelina, propantelina, pargeverina, así como plantas como la atropa belladona, *datura estramonium* (toloache) y *solanum pseudocapsicum* (manzanita del amor). Estos compuestos generan efectos similares a la atropina, desde el punto de vista clínico, antagonizando los receptores muscarínicos, incluso en su aplicación como gotas oftálmicas. Las formas de presentación son variables pero las más comunes son las gotas para los lactantes menores: buscapina gotas, infafrén simple o compuesto con fenobarbital gotas, etc.

Por su efecto anticolinérgico debemos incluir a los antihistamínicos: difenhidramina, dimenhidrinato: dramamine, pirilinas y ciproheptadina: ciprolisina.

Otros medicamentos con propiedades anticolinérgicas: antipsicóticos, agentes antiparkinsonianos, antidepresores tricíclicos, fenotiazinas y carbamazepina.

Huésped

Se presenta principalmente en lactantes menores durante sus primeros meses y en niños pequeños. La susceptibilidad es

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

individual y variable en la biotransformación de los medicamentos a nivel hepático.

Ambiente

La iatrogenia por parte del médico y la automedicación por los padres, parientes o vecinos, así como quienes atienden las farmacias que con el afán de vender "recomiendan" con facilidad estos medicamentos. El nivel socioeconómico bajo, constituye el grupo más vulnerable.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

En nuestra práctica diaria, y de ser posible, en los medios masivos de comunicación, educar a los padres a evitar la automedicación que propicia la intoxicación.

Protección específica

A nivel de los colegios y sociedades médicas, proponer legislación que evite el acceso a medicamentos sin prescripción médica. Insistir a los padres al adecuado almacenamiento o eliminación de medicamentos sobrantes. Fomentar en las facultades de medicina el uso racional de todo tipo de medicamentos, en especial en niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los medicamentos anticolinérgicos o bloqueadores muscarínicos, son antagonistas competitivos de los efectos de la acetilcolina en las estructuras inervadas por nervios colinérgicos posganglionares.

Los medicamentos atropínicos, impiden la acción de la acetilcolina por antagonismo competitivo en los sitios neuroefectores en músculo liso, en músculo cardiaco bloqueando los receptores muscarínicos M2 y M3, células ganglionares, ganglios periféricos y SNC; a dosis altas o tóxicas, los efectos centrales de la atropina y los fármacos relacionados consisten, en general, en estimulación seguida de depresión. Está establecida la relación dosis-efecto en el caso de la atropina que es la droga representativa de estos fármacos: con 1 mg se observa sequedad bucal definida, sed, aumento de la frecuencia cardíaca, dilatación pupilar leve, y lo observado con 10 o más mg: pulso rápido y débil, iris prácticamente obliterado, visión muy borrosa; piel enrojecida, caliente, seca y de tonalidad escarlata; ataxia, inquietud y excitación; alucinaciones, delirio y coma. Es importante señalar que en los lactantes y neonatos que reciban atropina como prevención de bradicardia inducida por la laringoscopia se debe calcular correctamente su dosis ponderal de 0.01 a 0.02 mg/kg. Evitando usar dosis mínima de 0.1 mg.

Etapa clínica

Las manifestaciones que presenta el niño intoxicado por anticolinérgicos se observan súbitamente entre las 2 a 4 h de la ingesta y las podemos agrupar en:

SNC. Agitación, desorientación, alucinaciones, incoherencia, somnolencia, convulsiones y coma.

Periféricas. Piel seca y caliente, mucosas secas, rubicundez facial, midriasis, visión borrosa, hipertermia, taquicardia, retención urinaria y disminución de la peristalsis que puede progresar hasta íleo paralítico.

Para recordar mejor la clínica de esta intoxicación: "loco como el sombrerero, rojo como el betabel, ciego como un murciélago, caliente como una liebre y seco como un hueso".

En los casos de grave intoxicación por atropínicos, el síndrome puede prolongarse por 48 h o más y dosis de 10 mg o menos pueden resultar fatales.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente de exposición (se debe corroborar el medicamento involucrado) y el cuadro clínico, resulta definitivo en su detección. La determinación sérica del tóxico resulta poco práctica y no disponible para el manejo inmediato; sin embargo se informa que en los casos graves, conocer los niveles séricos de atropina determinada por el total de receptores muscarínicos M1 ocupados, nos ofrece en menos de 24 h información útil para pronóstico y manejo. Realizar Rx, PA y Lateral de abdomen de pie permite detectar complicaciones tipo íleo paralítico, Bh completa que puede mostrar leucocitosis y confundir el diagnóstico, electrólitos, química sanguínea, creatininfosfokinasa es útil para descartar rabdomiólisis que puede ser resultado de convulsiones o hipertermia, así como ECG.

Manejo:

1. Hospitalización con monitoreo cardiopulmonar.
2. Lavado gástrico inmediato a su ingreso y aun posterior a 60 min de la ingesta, ya que el vaciamiento gástrico es lento y puede permitir extraer fragmentos de tabletas tardíamente.
3. De preferencia en la primera hora, carbón activado 1 g/kg/dosis
4. Diálisis gastrointestinal cada 4 h durante 24 a 36 h, a través de una sonda nasogástrica u orogástrica, disuelto en 30 a 120 mL de solución salina o agua potable, agregando un catártico como sulfato de sodio o de magnesio 250 mg/kg/dosis al inicio.
   Contraindicado en íleo paralítico.
5. Valorar colocación de sonda de Foley por la posibilidad de retención urinaria.
6. Ante intoxicación pura y grave que no responde a las medidas de apoyo con convulsiones mioclónicas, coreoatetosis y coma, el salicilato de fisostigmina, un inhibidor de la colinesterasa, puede revertirlos de manera rápida a dosis de 0.02 mg/kg i.v. en niños sin sobrepasar de 0.5 mg y 0.5 a 2 mg en adolescentes y adultos, diluidos en 5 mL de solución fisiológica en administración lenta en 3 minutos para evitar provocar fasciculaciones o convulsiones, pudiendo repetir dosis en 10 a 15 minutos hasta una **dosis total de 2 mg en niños**. En pacientes con delirio, la fisostigmina, es efectiva en más del 90% de los casos y normalmente no asociada a efectos adversos, en EUA se informa su uso en 194 casos durante el 2009. Fisostigmina dramáticamente revierte los efectos centrales y periféricos anticolinérgicos de los antihistamínicos, pero debe ser usada

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sólo con fines diagnósticos. **No utilizarla** en intoxicación por anticolinérgicos relacionada con antidepresores tricíclicos, defectos de conducción cardiaca o bradiarritmias.

Disponer de atropina para revertir los efectos colinérgicos excesivos; aplicar 0.5 mg por cada mg de fisostigmina que se haya administrado.

7. Deben utilizarse benzodiazepinas para controlar la agitación, no utilizar fenitoina para las convulsiones.
8. Tratamiento de complicaciones.
9. Ver generalidades, tratamiento al inicio del capítulo.

Los casos leves con síntomas menores o asintomáticos después de la descontaminación y la administración de carbón activado, pueden someterse a observación en el servicio de urgencias por lo menos 6 h, si los padres o tutores son confiables puede egresarse.

Limitación del daño

Con un adecuado y temprano manejo la recuperación es total y sin secuelas, afortunadamente la fatalidad es rara.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Por lo regular no necesaria.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Aprovechar las consultas de control del niño sano para educar a los padres evitando la automedicación, en el ámbito de la enseñanza preescolar y escolar alertar a los niños sobre el grave problema de la intoxicación por la ingesta accidental o no prescrita de medicamentos. En los programas de formación de médicos, en su diseño curricular, insistir en el uso racional de medicamentos especialmente los de mayor riesgo toxicológico.

EVALUACIÓN

1. Con relación a la intoxicación por anticolinérgicos, escoja el enunciado correcto:
   a) El mecanismo de exposición más frecuente es el accidental; b) Esta intoxicación no esta ocasionada por plantas; c) Afecta principalmente al preescolar; d) En todos los casos se utiliza fisostigmina; e) Su manejo principalmente es con lavado gástrico y carbón activado

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bogan R, Zimmermann T, Zilker T,Eyer F, and Thiermann H. Plasma level of atropina after accidental ingestión of *atropa belladona*. Clinical Toxicology. 2009; 47:.602-604.

Bronstein AC, Spyker DA, Cantilena LR Jr, Green JL, Rumack BH, Giffin SL. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Centers' National Poison Data System (NPDS): 27th Annual Report. Clinical Toxicology. 2010; 48: 979–1178

Brown JH, Taylor P. Agonistas y antagonistas de los receptores muscarínicos.En: Hardman JG, Limbird LE, Goodman Gilman A. editors. Las bases farmacológicas de la terapéutica. 10ª ed. México: Mc Graw –Hill Interamericana; 2003. p.170-81.

Dart RC, Rumack BH. Poisoning. En: Hay WW Jr, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR, editors. Current diagnosis and treatment: pediatric. 19th ed. New York USA: Mc Graw –Hill; 2009. Chapter 12 .

Martínez AF. Intoxicación por anticolinérgicos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y Enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México; El Manual Moderno; 2009. p.1629-31.

Rasimas JJ, Donovan JW. Management of *Datura* poisoning. *Letters to the editor* **.** Clinical Toxicology. 2010 ; 48.(6) p.575-576

Rodgers GC Jr., Condurache T, Reed MD, Bestic M, Gal P. Poisoning. En: Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton. Editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18ª ed. International Ed. Philadelphia USA: Saunders Elsevier; 2007 p. 339-357

Martínez AF. Toxicología Clínica (página web en internet) Guadalajara Jalisco: Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina Universidad Autónoma de Guadalajara (actualización 2001 Junio; citada 2011 Octubre 15) disponible en:
http://148.239.1.151/uagwbt/pediav10/Toxicologia/Default.htm

The Toxicon Multimedia Project (página web en internet).Chicago, Illinois: Medical Toxicology Consortium, The University of Illinois Hospital, (actualizado 2005 Junio; citado 2011 Octubre15) Available from http://www.uic.edu/com/er/toxikon/

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e.**

INTOXICACIÓN POR OPIÁCEOS

Dr. Javier A. Barriga Marín

CONCEPTO

La intoxicación por opiáceos es la alteración fisiopatológica en un individuo motivada por el efecto de numerosas sustancias derivadas del opio, las cuales pueden ser naturales o sintéticas y tienen un amplio uso en la terapéutica médica. Como antidiarreicos, antitusivos, analgésicos o con otros fines como lo es el abuso de drogas, provocando cuadros tóxicos caracterizados por depresión respiratoria, neurológica y miosis principalmente, y de manera eventual pueden ocasionar la muerte. Aunque poco frecuente aún en condiciones de abuso de drogas en la localidad es de considerable importancia en otros países como EUA.

Puntos sobresalientes

1. El diagnóstico clínico de la intoxicación por opiáceos se apoya en la presencia del toxsíndrome opiáceo.
2. El uso del antídoto naloxona puede se muy efectivo y revertir la intoxicación

Agente

Los opiáceos son un grupo amplio de fármacos de origen natural extraídos de la planta *papaver somniferum* (amapola)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

como la morfina, la codeína y la papaverina, éstos pueden ser también semisintéticos (p. ej., Metadona y fentanilo) o sintéticos (p. ej., heroína) que tienen una acción similar al opio o la morfina. Se emplean en clínica como analgésicos (Dextropopoxifeno®, Nalbufina®), en anestesia (Fentanil®), antitusivos (Dextrometorfano®), antidiarreicos (Difenoxilato®, Loperamida®) y se emplean también como drogas de abuso. En la actualidad los opiáceos son numerosos y hay que estar relacionados con ellos.

Huésped

Las intoxicaciones se presentan en los niños cuando estos son sobredosificados o por la ingestión accidental de medicamentos antidiarreicos (loperamida, difenoxilato®, tintura de opio), antitusivos (dextrometorfano®) u otros que los adultos dejan descuidadamente al alcance de los mismos (dextropropoxifeno). Sobredosis puede ocurrir en adolescentes o jóvenes enfermos o adictos que abusan de drogas (varios).

Ambiente

La promoción de medicamentos sintomáticos de una manera poco fundamentada y la prescripción en ese mismo sentido favorece el uso de fármacos que aparte del costo que involucran y el poco efecto sobre los síntomas aparejan el riesgo tóxico, en particular cuando se trata de menores de dos años de edad. Por otro lado, el inadecuado almacenamiento de medicamentos opiáceos puede favorecer la ingestión accidental en menores. Problema particular entre adolescentes y jóvenes lo representa la problemática relacionada con el abuso de drogas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Ésta puede ser en diversos ámbitos, el médico debe ser consciente de los riesgos que conlleva la prescripción de opiáceos en menores y de ser posible evitarlos si no se espera beneficio probado. Los farmacéuticos no deben expender estos fármacos controlados sin receta médica. Combatir la problemática relacionada con el consumo adictivo de drogas.

Protección específica

Evitar en los menores el uso de antidiarreicos y en particular aquellos que contengan opiáceos al igual que los antitusivos, no emplear en la lactancia pues es posible la intoxicación a través del seno materno de alguno de ellos. No dejar medicamentos de empleo en adultos al alcance de la mano del niño, prevenir las adicciones.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Todos ellos actúan ocupando receptores para opiáceos (mu, kappa, sigma) distribuidos en diferentes áreas cerebrales y corporales con selectividad para algunos de ellos o para todos resultando en efectos agonistas o antagonistas. Entre sus efectos más importantes que inducen, destacan la analgesia, sedación, cambios de humor, depresión respiratoria, hipomotilidad intestinal, náusea, vómito y alteraciones en el sistema endocrino y nervioso autónomo. Los efectos en casos de intoxicación son una exacerbación de estos efectos y pueden estar manifiestos en diferentes órganos y sistemas. A nivel cardiovascular pueden ocasionar vasodilatación periférica, hipotensión ortostática o edema pulmonar no cardiogénico. Prurito, enrojecimiento cutáneo o broncoespasmo pueden suceder debido a que ocasiona liberación de histamina, a nivel gastrointestinal puede ocasionar hipomotilidad, hiposecreción gástrica, incremento en el tono de las vías biliares y del esfínter anal. A nivel neurológico pueden inducir depresión y coma, algunos de ellos convulsiones (p. ej., meperidina, propoxifeno) y a nivel respiratorio lo mas sobresaliente es la depresión respiratoria, lo cual puede ocasionar hipoxia e hipercapnia.

Etapa clínica

El toxsíndrome opiáceo se caracteriza por miosis puntiforme arrefléctica, depresión neurológica y respiratoria. Al Inicio de la intoxicación hay náuseas, vómitos, rubor facial y prurito (por liberación de histamina, particularmente con heroína y morfina). Puede haber euforia antes de la sedación que evoluciona a estupor y coma. La miosis es marcada y no responde a la luz, la respiración es lenta y superficial. El paro respiratorio es la causa de muerte más frecuente. Otros síntomas que pueden presentarse son constipación, hipotermia, hiporreflexia, oliguria, bradicardia, hipotensión arterial y arritmias cardiacas. Es posible el colapso circulatorio y el edema pulmonar no cardiogénico. La observación de midriasis puede indicar encefalopatía hipoxica extrema o sobredosis de petidina.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Diagnóstico de laboratorio

En general es de poca utilidad desde el punto de vista clínico, pero los opiáceos pueden ser detectados en las pruebas antidoping. El toxsíndrome opiáceo característico y un resultado positivo al tratamiento con naloxona, apoyan él diagnóstico. Pueden ser necesarios estudios de laboratorio complementarios según las alteraciones que presente el paciente como gasometría arterial, radiografía de tórax, etc.

Tratamiento:

1. A (vía aérea permeable), B (ventilación adecuada), C (Tratar hipotensión, o choque). (Ver intoxicaciones: generalidades)
2. Manejo de sostén.
3. El antídoto para estos tóxicos es el antagonista naloxona y su uso oportuno puede revertir el cuadro y evitar la intubación endotraqueal. La dosis usual es de 0.1 mg/kg desde el nacimiento hasta los 20 kg, recomendándose al menos 2 mg en mayores de 20 kg, las dosis pueden repe-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tirse si no hay buena respuesta hasta un máximo de 10 mg. Si no hay respuesta a la naloxona deben de considerase otras causas de la depresión neurológica y respiratoria. La vida media de la naloxona es breve (20-30 min) y pueden requerirse dosis repetidas o infusión continua (2/3 por h de la dosis requerida para revertir el cuadro). Recordar que el uso de naloxona puede precipitar un síndrome de supresión en adictos y RN hijos de madres usuarias de opiáceos. La nalorfina es solo un antagonista parcial y no puede emplearse en lugar de la naloxona.

4. Si existió ingestión del tóxico se recomienda lavado gástrico y uso de carbón activado como forma de descontaminación gastrointestinal

Limitación del daño

El tratamiento adecuado y oportuno puede evitar las principales complicaciones, como la depresión respiratoria, cuyos efectos pueden conducir a edema pulmonar, neumonía y edema cerebral hasta la muerte, por lo que, ante cualquier de las situaciones mencionadas, no debe esperarse más tiempo y llevar acabo todo lo expuesto en el tratamiento, además del manejo de la complicación predominante.

Con el uso de naloxona en caso del adicto debe tenerse presente puede precipitase un cuadro de abstinencia.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La hipoxia, puede conducir a trastornos serios y complicados que casi siempre terminan con la muerte y que en las etapas intermedias puede producir una lesión intracraneal que requerirá de la atención propia en cada caso (p. ej., fisioterapia). Debe enfocase hacia la rehabilitación de la adicción si está presente recomendándose participación del psicólogo, psiquiatra y grupos de autoayuda (p. ej., drogadictos anónimos).

ACTIVIDAD SUGERIDA

Enlistar al menos cinco medicamentos comerciales utilizados en pediatría que contengan opiáceos.

EVALUACIÓN

1. Cuál de los siguientes enunciados es incorrecto en relación con las intoxicaciones por opiáceos:
   a) La nalorfina es el antagonista indicado como antídoto; **b)** Dextrometorfano puede ocasionar intoxicación; **c)** El toxsíndrome opiáceo incluye miosis, depresión respiratoria, depresión neurológica; **d)** Los opiáceos ejercen su efecto sobre receptores situados en el sistema nervioso central y otras partes del cuerpo; **e)** En caso de ingestión está indicada la descontaminación gastrointestinal con lavado gástrico y carbón activado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alberston T E.Opiates and opioids. En: Olson K R, editor. Poisoning and drug overdose. New York: Lange Medical Books/McGraw Hill; 2007. P. 288-92.

Barriga-Marín J A. Intoxicación por opiáceos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1621-23.

Erickson T. Opioides. En: Strange G R, Ahrens W, Lelveld S T, Schafermeyer R. editors. *Medicina de urgencias pediátricas* .México: McGraw Hill Interamericana; 1998. p. 608-09.

Leikin JB, Paloucek FP. *Poisoning and toxicology handbook*.3rd ed. Hudson Ohio: Lexi-Com; 2002. p. 860-63.

Montoya-Cabrera M A. *Toxicología clínica*. 3ª ed. México: Méndez editores, 2002. p. 88-92.

Nelson L S. Opioids. In: Goldfrank, editors. Toxicologic emergencies. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 901-23.

Nolla J. Intoxicación por opiáceos. En: Alvar N, editor. Intoxicaciones agudas graves. Barcelona: Ars Medica; 2006. p. 191-98.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a.**

INTOXICACIÓN POR SALICILATOS

Dr. Javier A Barriga Marín

OBJETIVO

Conocer la fisiopatología y el adecuado abordaje diagnóstico y terapéutico de la intoxicación por salicilatos.

CONCEPTO

En el pasado, el ácido acetil salicílico fue uno de los fármacos más utilizados para el control de la fiebre y el dolor, y una de las principales causas de intoxicación farmacológica, en la actualidad su incidencia ha disminuido debido a la aparición de nuevos AINES (antinflamatorios no esteroideos), su retiro de formulaciones de frecuente prescripción y al temor por su relación con el síndrome de Reye; sin embargo aun representa un motivo frecuente de intoxicación entre pacientes pediátricos, En el hospital civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" se ha encontrado entre los cinco primeros lugares de intoxicación farmacológica en el último decenio, pero se espera una disminución de su frecuencia en el futuro.

Más frecuentemente causada por automedicación pues es poco prescrito ya por los médicos, aunque puede suceder de forma accidental o suicida. El cuadro de intoxicación se caracteriza por un síndrome hipermetabólico acompañado de acidosis metabólica.

Puntos sobresalientes

- Un toxsíndrome hipermetabólico acompañado de acidosis metabólica es característico se la intoxicación por salicilatos.
- El manejo mas adecuado de un intoxicado por salicilatos incluye el manejo de sostén y el uso de carbón activado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El ASA ha sido empleado como antipirético, analgésico y antinflamatorio principalmente, también está presente en algunos enjuagues orales y exfoliantes (metilsalicilato. El ASA es un ácido débil con una biodisponibilidad del 100% que se absorbe bien en el estómago e intestino, su unión a proteínas es de 80 a 90% y su volumen aparente de distribución es de 0.1 a 0.2 L/kg con una vida media de 1.5 h. Su biotransformación principal en el hígado. Se excreta por la orina como ácido salicílico libre (10%), ácido salicilúrico (75%) y otros metabolitos conjugados.

Huésped

Dosis arriba de150 mg/kg ocasionan toxicidad y arriba de 500 mg/kg se consideran mortales, no obstante los niños, sobretodo los menores de 2 años de edad de pueden intoxicar incluso con dosis terapéuticas, en condiciones de deshidratación, falla renal infección e incluso en condiciones de normalidad (labilidad fisiológica), los niños pueden ingerir accidentalmente medicamentos de adultos mal guardados o bien, los adolescente utilizarlos en tentativas suicidas.

Ambiente

En la actualidad, los familiares constituyen un factor de importancia dado que la mayor parte de las intoxicaciones son por automedicación o por que han dejado al alcance del pequeño medicamentos que ellos consumen.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

El médico al igual que la población general debe conocer el potencial tóxico de los salicilatos. Promover una mayor educación médica entre la población, alertando a los familiares sobre los riesgos de la toxicidad de este producto, evitar la automedicación, no consumir medicamentos frente a los pequeños, no dejarlos al alcance de éstos y mantenerlos guardados con seguridad.

Protección específica

No prescribir a menores de dos años de edad, preferir otro AINES si éste no es indispensable, evitar la venta libre al público, no dejar al alcance del menor y promover que este se envase en frascos antiniños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

Los salicilatos inicialmente ejercen una estimulación sobre el centro respiratorio, lo cual lleva a una hiperventilación que produce alcalosis respiratoria acompañada de pérdida de bicarbonato por la orina. Esta alcalosis en los niños pronto puede ser sustituida por una acidosis metabólica. Los salicilatos desacoplan la fosforilación oxidativa aumentando la demanda de glucosa y alterando el metabolismo de los lípidos, hipermetabolismo con producción de fiebre, condicionando una acidosis metabólica por acumulo de ácido láctico que caracteriza a esta intoxicación por el acumulo de lactato y cetonas. Este estado hipermetabólico genera hipertermia, vómitos, fiebre y diuresis osmótica que pueden conducir a deshidratación y choque. Puede presentarse edema pulmonar secundario a una posible toxicidad directa sobre el endotelio capilar. La hipovolemia y los mismos salicilatos pueden lesionar los riñones. Se pueden observar alteraciones en los electrolitos como hiponatremia o hipernatremia e hipocalemia. Pueden presentarse alteraciones hemostáticas por alteración en la producción de factores de la coagulación.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Aunque existe una correlación entre la dosis ingerida y la gravedad del cuadro, ésta no se observa en los niños pequeños, los cuales pueden presentar intoxicación severa incluso con dosis terapéutica. El cuadro clínico que se presenta es el correspondiente con un toxsíndrome hipermetabólico caracterizado por fiebre, deshidratación, hiperpnea, agitación psicomotríz, hipoglucemia. Los cuadros clínicos varían dependiendo de la gravedad de la intoxicación.

Intoxicación leve: Fiebre, náuseas, vómitos, polipnea, irritabilidad, deshidratación leve y acidosis metabólica leve.

Intoxicación moderada: Lo anterior más hiperpirexia, oliguria, deshidratación de moderada a severa, y acidosis metabólica importante.

Intoxicación grave: Se puede sumar estupor, convulsiones, sangrados a diferentes niveles, insuficiencia renal y/o hepática, edema pulmonar no cardiogénico e insuficiencia respiratoria.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

La presentación clínica puede variar desde un *cuadro leve*: fiebre, náuseas, vómitos, polipnea, irritabilidad, deshidratación leve y acidosis metabólica leve a un *cuadro moderado:* lo anterior más hiperpirexia, hiperpnea, oliguria, deshidratación y acidosis moderada a grave hasta un *cuadro grave* caracterizado por la aparición de Estupor, coma, convulsiones, sangrados insuficiencia renal o hepática, edema pulmonar no cardiogénico o insuficiencia respiratoria.

Se debe sospechar en todo paciente que presente antecedente de exposición a salicilatos o un toxíndrome hipermetabólico, en ellos es conveniente realizar las pruebas auxiliares diagnósticas.

Pruebas laboratoriales auxiliares

Prueba de cloruro férrico: Es una prueba cualitativa, se realiza agregando 1 mL de cloruro férrico al 10% a 1 mL de orina, si el color cambia a morado, es positivo para la presencia de sali-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cilatos (aun ante una ingesta terapéutica). La presencia de cetonas en la orina da falsos positivos por lo que se debe comprobar con una cinta reactiva su presencia y si es positivo hervir la orina para que se evapore.

Pruebas auxiliares específicas: *Determinación de salicilemia*. Los niveles séricos orientan a propósito de la gravedad de la intoxicación y se consideran niveles tóxicos a partir de 25 mg/dL, sin embargo, los niños particularmente entre más pequeños sean estos pueden presentar cuadros tóxicos severos con cifras mucho más bajas que esta e incluso con dosis terapéuticas (labilidad fisiológica). El nomograma de Done (figura 35-2), utiliza los niveles séricos tomados a partir de 4 horas posteriores a la ingesta y al comparar éstos (concentración sérica y tiempo en que fue tomada la salicilemia) en el nomograma el paciente puede ser localizado en el área de no intoxicado, intoxicado leve, moderado o severo. Sin embargo, ello no aplica en el paciente pediátrico (que puede estar intoxicado con niveles por debajo de la línea de intoxicación), además existen muchas situaciones que lo hacen impráctico (ingesta múltiple, acidosis, insuficiencia renal) quedando su utilidad relegada sólo a pacientes adolescentes y adultos con ingestión única de salicilatos.

Debido a las alteraciones fisiopatológicas tan amplias, es conveniente tomar exámenes que ayuden a comprender la magnitud de las alteraciones y auxilien a orientar la terapéutica y nos sirvan en el monitoreo de la evolución. Estos estudios incluyen la biometría hemática, electrólitos séricos, examen general de orina, química sanguínea (urea, creatinina), tiempo de protrombina, pruebas de funcionamiento hepático (TGO, TGP, bilirrubinas), gasometría arterial. Estos exámenes deberán monitorizarse tan frecuentemente como el caso lo amerite. Puede esperarse en las pacientes alcalosis respiratorias iniciales, seguida de acidosis metabólica, híper o hipoglucemia, hipocalemia, uremia, alargamiento de los tiempos de sangrado.

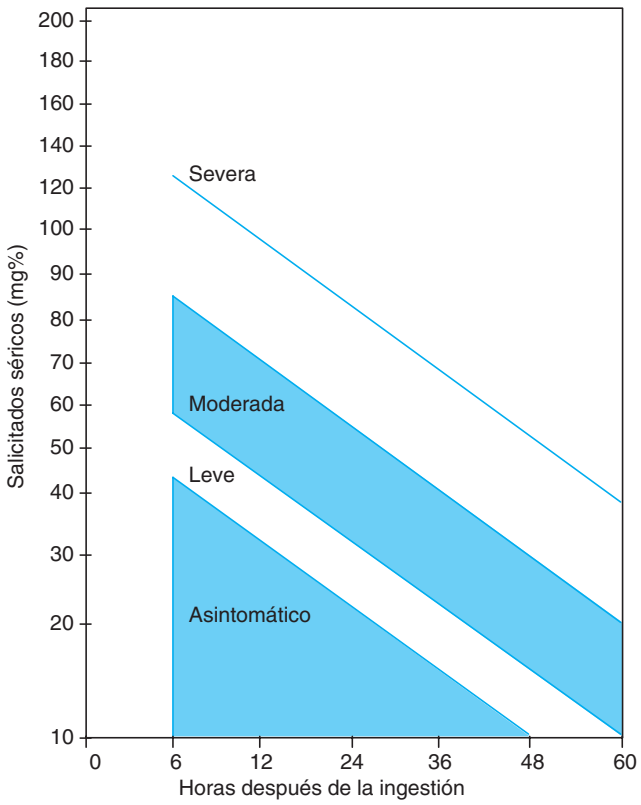


Figura 35–2. Nomograma de Done para dosis única. (Pediatrics. 1969; 26: 800–807.)

Tratamiento oportuno

1. A, B, C, (Ver Apoyo Vital en Generalidades)
2. Manejo de sostén (corregir en el paciente todas las alteraciones que la intoxicación provoque)
   a) Corregir de deshidratación.
   b) Corregir hipotensión, choque o paro cardiaco.
   c) Corregir la acidosis metabólica con bicarbonato de sodio.
   d) Corregir hipoglucemia y mantener un aporte adecuado de glucosa.
   e) Tratar los desequilibrios electrolíticos de acuerdo a los protocolos estándar -(hiponatremia, hipernatremia, hipocalcemia, hipocalemia).
   Usar diazepam o fenobarbital en caso de convulsiones.
   f) El edema pulmonar es no cardiogénico, por lo que sólo es útil el oxígeno y la ventilación mecánica.
   g) Tetánia. Existe disminución del calcio sérico por lo que se debe manejar con gluconato de calcio.
   h) Hipoprotrombinemia. Se debe aplicar vitamina K de, 2-5 mg i.v. cada 24, así como transfusión de plasma fresco en los casos moderados a graves.
   i) Hiperpirexia. Se maneja solo con medios físicos.
3. Desintoxicación:
   1. Descontaminación gastrointestinal.
      a) Emesis. Se recomienda siempre y cuando se haga en la primera media hora tras la ingesta y por lo general cuando el paciente arriba al servicio de urgencias, este es impráctico pues retrasa otros manejos más efectivos.
      b) Lavado gástrico. Tiene como objeto eliminar el tóxico remanente en el estómago y puede practicarse aun pasadas más de 6 horas en caso de ingestión de numerosas tabletas.
      c) Adsorbentes. Administrar 1 g/kg diluido en 5 partes de agua y adminístrese por vía oral o vía sonda nasogástrica acompañado de una dosis de 0.5 g/kg. De sulfato de sodio con el fin de adsorber el salicilato contenido en el estómago e intestino.
      d) Eliminación sistémica.
   2. Aumento de la eliminación sistémica:
      a) Alcalinización urinaria. Su mecanismo de acción es el ionizar el salicilato que llega a nivel renal e impedir su reabsorción; esta se logra administrando
      Bolo de 1-2 mEq bicarbonato en 5 min seguida de infusión 0.2-0.4 mEq/kg/h en sol. gluc. 5% hay que corregir hipocalemia y deshidratación para asegurar alcalinización. Mantener pH urinario 7-8, si es menor de 7 pasar nuevo bolo y aumentar la infusión. Suspender cuando la salicilemia sea menor de 25 mg/dL.
      b) Diuresis forzada: El forzamiento de la uresis siempre debe de ir acompañado de alcalinización urinaria; esto se logra con el manejo de líquidos parenterales altos y uso de diuréticos de asa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

c) Otros métodos de extracción extracorpórea: la hemodiálisis, hemoperfusión y diálisis peritoneal. Son manejadas como métodos de extracción a drogas siendo las dos primeras las mejores, sus indicaciones son: Altos niveles de salicilemia (>100 mg/dL), insuficiencia renal, Acidosis metabólica severa (pH menor de 7.10) refractaria, convulsiones refractarias al manejo, edema pulmonar y deterioro clínico pese al manejo enérgico.

d) La diálisis gastrointestinal con carbón activado es de utilidad y debe ser practicada en todos estos pacientes.

Cualquier paciente con sintomatología leve a moderara debe incluir en el manejo aparte de la descontaminación gastrointestinal y el manejo de sostén, diálisis intestinal con carbón activado y alcalinización urinaria.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico de primer contacto debe contar con los conocimientos necesarios sobre dosificaciones e interacción de los salicilatos, identificar la intoxicación y estar capacitado para emplear la terapéutica oportuna, así como el envío a nivel de apoyo. **Secundario.** El pediatra tendrá conocimientos adecuados de la intoxicación, hará diagnósticos diferenciales adecuados, usará tratamiento óptimo y valorará el traslado a tercer nivel de atención. **Terciario.** Se contará con el equipo multidisciplinario (toxicólogo, intensivista, nefrólogo) para el integral y adecuado manejo del paciente en estado crítico.

EVALUACIÓN

En la intoxicación por salicilatos, las siguientes aseveraciones son ciertas, excepto:

a) Ocurre más frecuentemente en lactantes; **b)** La automedicación es la causa más común; **c)** El tratamiento puede incluir alcalinizar la orina y forzar la uresis; **d)** La polihiperpnea es el signo clínico más importante; **e)** Niveles de creatinina en sangre de 0.6 mg/dL y PH de 7.3 son indicativos de diálisis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Almond GL. Salicylates.In: Viccelio P, editor. Emergency toxicology: 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven publishers; 1998. p.551-58.

Barriga-Marín JA. Intoxicación por salicilatos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1623-26.

Blanco-Guzmán D Intoxicación por antinflamatorios no esteroideos. En: cuidados intensivos en el paciente intoxicado. González-Chávez A, editores. México: Editorial Prado; 2011; 14: 91-99.

Castañeda-Cortés B. Intoxicación por salicilatos. En: editor. Flomenbaum N E. Salicylates. En: Gold frank's, editors. Toxicologic emergencies. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2002 .p. 507-16.

Kim S. Salycilates In: Olson K R, editor. Poisoning and drug overdose. New York: Lange Medical Books/McGraw Hill; 2007. p. 333-35.

Leikin J B, Paloucek F P. Poisioning and Toxicology Handbook.3rd ed. Houdson Ohio: Lexi-Com; 2002. p. 1082-86.

Montoya- Cabrera MA. Toxicología clínica. 3ª, ed. México: Méndez editores; 2002. p. 131-37.

Sell K M. Ácido acetilsalicílico. En: Strange G R, Ahrens W, Lelveld S T, Schafermeyer R. Medicina de urgencias pediátricas. México: McGraw Hill Interamericana; 1998. p. 552-54.

Yip L, Dart R C y Gabow P A. Ideas y controversias en la intoxicación por salicilatos. Clin Med Urg Northam. 1994; 2:361-76.

Zell-Kanter. Aspirin. En: Erikson T B, Ahrens W R, Ask S E, Baum C R LIng L J, Editors. New York: McGraw Hill; 2005. P. 224-227.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

INTOXICACIÓN POR ANTIHISTAMÍNICOS

Dr. Aníbal Rosales Coria
M en C. Barriga Marín Javier Alvaro

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Describir las medidas de prevención primaria. Distinguir las manifestaciones clínicas para llegar a un diagnóstico y establecer medidas terapéuticas inmediatas.

CONCEPTO

Es la originada por la administración de medicamentos llamados antihistamínicos, que producen principalmente somnolencia, distensión abdominal, sequedad de piel y mucosas, o bien inquietud y nerviosismo. Se usan con mucha frecuencia en el tratamiento sintomático de la gripe, para el control de las alergias, tratamiento del mareo (viajes) o como sedantes. Se previene evitando iatrogenia y automedicación.

En México son considerados como una de las principales causas de intoxicación medicamentosa después de los anticolinérgicos y salicilatos, sobre todo en lactantes y preescolares.

Escobar *et al.*, Informan intoxicación por antihistamínicos en 0.9 % de 1 597 casos de intoxicación medicamentosa. Raras veces produce la muerte.

Puntos sobresalientes

- Sus mecanismos fisiopatológicos: antagonistas de los receptores H1 de la histamina, actividad anticolinérgica y efectos sobre el SNC de excitación y/o depresión neurológicas.
- Prevención: evitando la automedicación por los padres y la iatrogenia.
- Diagnóstico: correlacionando el cuadro clínico con la administración previa de antihistamínicos.
- La educación médica a los padres para no autorrecetar a los niños y la actualización continua del médico para evitar la iatrogenia deben ser parte del manejo integral.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Son antagonistas de los receptores H1 de la histamina. Se clasifican como de primera generación los derivados etilendiamínicos (tripelenamina, hidroxicina), etanolamínicos (difenhidramina, doxilamina, dimenhidrinato), propilamínicos (clorfeniramina, bromofeniramina, triprolidina, isotipendilo), fenotiacínicos (prometacina) y otros diversos (meclicina, ciproheptadina); de segunda generación son astemizol, terfenadina, ketotifeno, loratadina, cetirizina y otros.

Los primeros tienen actividad parasimpaticolítica, así como efectos sobre el SNC. Algunos aparecen combinados con sustancias simpaticomiméticas como la fenilefrina, efedrina, nafazolina o fenilpropanolamina y se aprovechan los efectos vasoconstrictores de estas últimas. También se asocian con antitusígenos y analgésicos antitérmicos.

Se presentan en forma de jarabes, gotas, tabletas, supositorios y hasta inyectables. La mayor parte se administran por v. o. 3 a 4 veces al día y las dosis de algunos en mg/kg/día son: difenhidramina 5 mg; clorfeniramina, 0.34 mg; dimenhidrinato 5 mg; meclicina, 5 mg; hidroxicina, 2 mg; bromofeniramina (Dimetapp ®), 0.5 mg. Astemizol ,0.2 mg/kg/día en dosis única; terfenadina, 15 mg c/12 h en niños de 3 a 6 años y 30 mg c/12 h en los de 7 a 12 años, loratadina, cetirizina 0.2 mg/kg/día en dosis única y otros.

Huésped

Ocurre a cualquier edad, con predominio en lactantes y preescolares. La susceptibilidad al fármaco es individual.

Ambiente

La administración de estos medicamentos durante el embarazo y lactancia no está exenta de riesgos para el niño, aunque rara vez es de importancia. La automedicación por los padres y la iatrogenia figuran como los principales factores que propician la intoxicación. Tomar en cuenta también la ingesta accidental o el intento suicida.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Proporcionar a los padres y a la comunidad en general, educación para preservar la salud, evitando la automedicación.

Protección específica

Limitar la venta de estos medicamentos exclusivamente con receta médica. En el hogar, no dejarlos al alcance de los niños. Elevar la educación médica al respecto.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los de primera generación tienen efectos semejantes a los anticolinérgicos (atropínicos), ya que bloquean las acciones de la acetilcolina en aquellos sitios con inervación colinérgica posganglionar. Algunos de ellos, como la fenilpropanolamina, fenilefrina, nafazolina, efedrina, etc., que son fármacos simpaticomiméticos, están asociados con antihistamínicos en diversas preparaciones comerciales, como descongestionantes de vías respiratorias, con base en sus efectos vasoconstrictores; producen a veces elevación de presión arterial y hasta verdaderas crisis hipertensivas, como es el caso de la fenilpropanolamina. Sobredosis de difenhidramina o doxilamina pueden dar rabdomiólisis con falla renal aguda. Además de los efectos atropínicos, producen alteraciones en el SNC y periférico, originando manifestaciones complejas de atropinismo, con excitación y depresión neurológicas. Los de segunda generación no atraviesan la barrera hematoencefálica y no causan efectos sobre el SNC; pero producen arritmias cardiacas.

Etapa clínica

Con base en lo anterior, se presentan los siguientes síntomas y signos que pueden agruparse como sigue: **Fase de atropinismo**. Distensión, constipación abdominal, vómitos, retención urinaria, fiebre, piel y mucosas secas, rubicundez de cara, midriasis, taquicardia. En forma ocasional, hipertensión arterial. **Fase de excitación neurológica**. Temblores, inquietud, nerviosismo, alucinaciones, delirio y hasta crisis convulsivas. **Fase de depresión neurológica**. Somnolencia, desorientación, ataxia, estupor, coma y en casos graves depresión de la función cardiorrespiratoria.

La fase de atropinismo y de excitación predomina en RN y lactantes, mientras que la fase de depresión neurológica se observa fundamentalmente en niños mayores y adolescentes. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con la intoxicación por anticolinérgicos. Las intoxicaciones por antihistamínicos son de corta duración y las complicaciones graves o la muerte son raras. Sobredosis de astemizol o terfenadina causan arritmia ventricular grave y prolongación del intervalo QT.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente de la administración de antihistamínicos y el cuadro clínico en cualquiera de las fases ya mencionadas, permiten hacer el diagnóstico. La confirmación por exámenes de laboratorio tiene poco valor y no se hace prácticamente. De los estudios de gabinete, podría estar indicada la placa simple de abdomen en aquellos casos con datos de íleo paralítico. ECG si se requiere. Es necesario solicitar a los padres los medicamentos existentes en el hogar que pudieran estar al alcance del niño para correlacionar las manifestaciones clínicas con el tóxico ingerido en forma accidental.

El tratamiento

1. Lavado gástrico para eliminar el tóxico e impedir su absorción; deberá realizarse aún cuando hayan transcurrido más de 12 h de su ingestión, ya que puede existir retardo en el vaciamiento gástrico, particularmente en dosis masivas de presentaciones sólidas.
2. Diálisis gastrointestinal con dosis múltiples de carbón activado y catártico en casos severos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. En casos de intoxicación grave, mantener vías aéreas permeables y, si es necesario, realizar intubación traqueal y asistencia ventilatoria; aplicar sonda orogástrica o nasogástrica si hay distensión abdominal; ayuno, líquidos parenterales (glucosado al 5% con solución salina 2 : 1; si hay deshidratación, determinar tipo, ver el tema de Agua y electrólitos) para mantener hidratación normal y un gasto urinario adecuado, sonda vesical en casos de retención urinaria; si hay convulsiones, administrar diacepam a dosis de 0.1 a 0.3 mg/kg/i.v. (ver Generalidades).

Para las manifestaciones anticolinérgicas graves se usa el salicilato de fisostigmina, el cual es un inhibidor de la colinesterasa, a dosis de 0.5 mg i. v., disuelto en 5 mL de solución fisiológica, lentamente; se puede administrar una segunda dosis a los 5 min. No aplicarla demasiado rápido por el riesgo de producir fasciculaciones y convulsiones. No utilizar neostigmina, ya que su toxicidad es muy importante. Aplicar propanolol o isoprenalina si hay arritmias. Los diuréticos y la diálisis peritoneal no son de utilidad. Control de temperatura por medios físicos.

4. En torsada de pointes como arritmia puede ser útil el sulfato de magnesio (25-50 mg/K), en dilución 10 mg/mL a pasar en 15 minutos.

Limitación del daño

Todas las recomendaciones mencionadas tienen por objeto limitar el daño y por lo general la recuperación es total y sin secuelas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

No se requiere habitualmente.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Realizar campañas de educación médica a los padres de familia y a nivel escolar para evitar la ingesta accidental y la automedicación.

NIVELES DE ATENCIÓN

Los casos de intoxicación leve y algunos moderados pueden ser resueltos por el médico general; las intoxicaciones graves, por el pediatra en los servicios de urgencias del hospital.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes aseveraciones en intoxicación por antihistamínicos, señale la errónea:
a) Frecuencia menor que las producidas por salicilatos y anticolinérgicos; **b)** Afecta a lactantes y preescolares principalmente; **c)** Cursa con síntomas anticolinérgicos, excitación y depresión; **d)** Los diuréticos son útiles como tratamiento; **e)** La educación médica a los padres puede evitarla.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Emadian SM, Caravati EM, Herr RD. Rhabdomyolisis: a rare adverse effect of diphenhydramine overdose. Am J Emerg Med. 1996. 14: 574-76.

Escobar PE, Carpio UO, Calderón CJ, Mackinney VR, Aparicio FE, Hernández HME. Intoxicaciones en la infancia. Rev Mex Ped. 1984; 51: 183-90.

Gómez-Zamora E. Intoxicación por antihistamínicos. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. México: Editorial Prado; 2011; 14: 101-07.

Montoya CM. Intoxicaciones y envenenamientos. México: Intersistemas; 2002. 65-66, 92-93.

Montoya CM. Intoxicaciones en pediatría. (PAC-P1) Libro 3. México: Academia Mexicana de Pediatría; 1996.p 32.

Núñez-Rodríguez JF. Intoxicaciones por anticatarrales. En: Mintegi Raso S, editor. Manual de Intoxicaciones en Pediatría. Madrid, España: Ergon; 2003.p 111-19.

Rosales-Coria A. Intoxicación por antihistamínicos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1642-44.

Serra-Grabulosa JM, Sánchez-Turet M, Grau C. Efectos secundarios del antihistamínico clorfeniramina sobre el sistema nervioso central. Rev Neurol. 2002. 34: 1178-182.

Ten Eick AP, Blumer J L, Reed MD. Safety of antihistamines in children. Drug Saf. 2001. 24: 119-47.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

INTOXICACIÓN POR MEDICAMENTOS Y SUSTANCIAS MEDICAMENTOSAS POTENCIALMENTE FATALES PARA NIÑOS PEQUEÑOS

Dr. Francisco Martínez Aceves

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar los factores de riesgo. Explicar las medidas de prevención primaria. Recordar la lista actual de medicamentos y productos considerados de alto riesgo tóxico. Describir las medidas de manejo inmediato ante su ingesta.

INTRODUCCIÓN

Las catástrofes ocasionadas por medicamentos se remontan a 1937 cuando se presentaron 105 muertes causadas al ingerir dosis terapéuticas de sulfanilamida-massengill conteniendo un 72% de dietilenglicol, obligando a la FDA (*Federal Drugs Administration*) de los EUA, a establecer en 1938 el uso experimental obligatorio de nuevas drogas en animales antes que en humanos.

En 1960, la talidomida, sedante hipnótico utilizado en embarazadas en Europa, Australia y Canadá, provocó más de 5 000 anomalías congénitas severas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En el año 2009 la Asociación Americana de Centros de Control de Intoxicaciones (AAPCC por sus siglas en ingles) reporta 21 muertes de niños menores de 5 años, 7 de las cuales fue por medicamentos. El fácil acceso a productos farmacéuticos favorece el disponer en nuestros hogares de medicamentos considerados como sustancias mortales al ser ingeridos accidentalmente por niños menores de 2 años que pueden ocasionarles la muerte con 1 a 2 tableta o 1 a 2 cucharaditas, razón suficiente para señalarlos y advertir su potencial toxicológico; De hecho 7 de los 12 grupos de medicamentos aquí considerados, incluyendo a los alcoholes, se enlistan entre las 25 principales sustancias que provocaron los 1 544 decesos en Estados Unidos de América en el 2009. La identificación de éstos y su espectro clínico es esencial para que el médico inicie tratamiento y salve la vida de estos pequeños.

Puntos sobresalientes

- Tener en cuenta que los niños menores de 2 años exploran y encuentran lo que hay en casa y por imitación o curiosidad pueden ingerir medicamentos con potencial catastrófico para su salud.
- La ingesta de 1 o 2 tabletas o cucharaditas de: alcanfor, isopropanol, metanol etilenglicol, antagonistas de los canales del calcio, clonidina, imidazolinas, antidepresivos tricíclicos, metilsalicilato, opioides y opiáceos, sulfonilureas, tioridazina, clorpromacina y benzocaina pueden causar la muerte a pequeños.
- El personal médico en general, aún quienes atienden urgencias médicas deben valorar y atender estas intoxicaciones y ante la certeza de ingesta de estos productos debe asegurarse el adecuado nivel de atención inmediata.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Grupo de medicamentos que al ingerirse en pequeñas dosis pueden ocasionar graves problemas, incluso la muerte en niños, basados en la dosis letal mínima descrita o estimada: alcanfor, cloroquina o hidroxicloroquina, antidepresivos tricíclicos, quinina, salicilatos, sulfonilureas, antagonistas de los canales del calcio, clonidina y los imidazoles, opioides y los alcoholes tóxicos. Sus presentaciones comerciales, la cantidad y la dosis mínima potencialmente mortal se muestran en el cuadro 35-4. La presentación del Lomotil ® con la formulación combinada de

Cuadro 35-4. Medicamentos potencialmente fatales para niños menores de dos años

Medicamento potencialmente o producto	Presentaciones comerciales o genéricas	Cantidad	Dosis mínima mortal (mg/kg.)
Alcanfor	Trociscos de alcanfor puro,		
	Vick-vaporub ® al 10	1 trocisco	30
	Iodex® al 7% y metilsalicilato al 5%	10 a 15 g	
Alcoholes tóxicos	Etilenglicol (anticongelante radiadores)	3 mL	dosis total
	Isopropanol (antiséptico o desinfectantes)	-------	
	Metanol (líquido limpia brisas, solventes)	1 a 2 cuch	dosis total
Antagonistas de canales del calcio	Amlodipino, felodipino, nicardipina		
	Isradipina, nifedipino, nimodipino	1 o 2	--
	nisoldipina, verapamil y diltiazem		
Benzocaína	Auralyt® sol al 1.38%		
	Baby orajel ® al 9.45 y 5.3%	½ a 1 cuch	...
	Kan-k baby® gel 10 g.		
Clonidina	Catapresan	1 o 2 tab	20 mcg/kg
Imipramina	Talpramin ® tab. 50 mg,	1-2 tab. o	10 a 20
	Tofranil ® grageas 25 mg,	1-2 capsulas	
	Tofranil PM® capsulas 75mg.		
Desipramina Amitriptilina y Amoxapina	Norpramin ® grageas de 50 mg	2 tabletas	10 a 20
Metilsalicilato	Rubefacientes:Power rub al 30%, Iodex ungüento al 5%	5 a 10 g 200	
	"Aceite de roble" al 15%	10 – 15 mL	
	"Aceite de aguarrás" al 15%		
Opioides	Hidroxicodona, codeína, oxicodona		
	Propoxifeno, metadona	--------	no definida
Sulfonilureas	Clorpropamida, tolazamida, acetohexamida		
	tolbutamida, glipizida, gliburida y glimepirida		
Tioridazina	Melleril grageas ® 10, 25 y 100mg	2 grageas	15
	Dazithin ® grageas 100 mg		
Clorpromacina	Largactil comprimidos® 25 y 100 mg	1-2 comp.	25

Basado y modificado de Koren G. Clinical toxicology 1993;31:407-13

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

difenoxilato y atropina ocasionó un gran número de intoxicaciones con efecto combinado de opiáceo y atropina, afortunadamente en nuestro medio su presentación actual contiene únicamente loperamida que al igual que el difenoxilato es un derivado de la piperidina que disminuye la motilidad y secreción gastrointestinal.

Huésped

Los niños sanos con capacidad normal de metabolismo de drogas, con un peso de 10 kg o menos. Incluye a niños menores de 2 años que desafortunadamente es cuando mayor riesgo de llevarse a la boca todo lo que se encuentran debido a curiosidad, movilidad e inquietud que los caracteriza.

AMBIENTE

En el año 2009 en los EUA el 93.8% de todas las intoxicaciones ocurrieron en el hogar. Tener en casa para tratamientos de los adultos o "para cuando se ofrezca" los medicamentos enlistados y dejarlos al alcance de los niños que inician a deambular o de los hermanitos mayores que fácilmente comparten lo que en muchas ocasiones observan consumir a sus padres o familiares, favorece la exposición a estas graves intoxicaciones.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Educación para la salud. Saneamiento ambiental.

Protección específica

En nuestra consulta diaria, prevenir a los padres en relación a esta breve lista de medicamentos, aún cuando se están utilizando en el hogar y concientizarlos para un correcto almacenamiento de los mismos, así como el desechar los sobrantes, aproximadamente en la mitad de todas las intoxicaciones accidentales el producto o estaba en uso al tiempo de la ingestión o había sido movido recientemente de su lugar de almacenamiento habitual. Incluir en los programas de formación de los estudiantes de medicina, específicamente en la materia de pediatría, la información de estos productos.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica, fisiopatología, datos clínicos, diagnóstico, tratamiento y limitación del daño

Alcanfor

Es un terpenoide cetónico aromático volátil, derivado del "*cinnamomun canphora*" o sintetizado a partir del aceite de trementina, tiene un olor fuerte y sabor picante que a algunos niños les resulta atrayente. Utilizado en aceites o esencias de linimentos, rubefacientes y antipruriginosos. Presentaciones comerciales: Bálsamo Nordín solución y ungüento, Dalidome sobres con 2.2 g. Daribur sobres con 2.2 g y Prurix emulsión al 0.5% Sus efectos tóxicos son: malestar gastrointestinal y sensación de calor generalizado que se observan en 15 a 20 minutos con pico máximo a los 90 minutos. El alcanfor es una neurotoxina de acción rápida que produce excitación y depresión del SNC sin requerir biotransformación.

Al inicio las manifestaciones clínicas a nivel del SNC, son: confusión, delirio, excitación, debilidad, convulsiones y tremor; tardíamente: apnea y coma. La ingesta de 1 a 2 g de alcanfor han sido fatales en niños y adultos, incluso se reporta el caso de una niña con grave síndrome de dificultad respiratoria por la aplicación tópica de Vick VapoRub directamente debajo de sus narinas. Con ingesta de 30 mg/kg o con clínica moderada a severa, se debe referir al paciente rápido a emergencias para su observación y tratamiento; la muerte puede ocurrir por depresión respiratoria o estado epiléptico.

No existe antídoto específico, el manejo de las vías aéreas y el control de convulsiones es importante; además: traslado inmediato a urgencias, no provocar emesis, por el riesgo de aspiración ante el deterioro presente o latente del estado de conciencia o convulsiones, en la actualidad no se recomienda el lavado gástrico ni el carbón activado (CA), excepto, si se ingirió otra sustancia que sea absorbida de manera efectiva por el CA; vigilancia estrecha así como usar benzodiazepinas como anticonvulsivos y sedantes en caso necesario. Los pacientes asintomáticos deben ser observados por un mínimo de 4 horas.

Alcoholes tóxicos

Se incluyen: isopropanol, metanol y etilenglicol, estos alcoholes representan un claro y presente peligro para los niños, con graves consecuencias aun con ingesta de pequeñas cantidades, tales como la muerte, secuelas neurológicas retrasadas o daño permanente. Deprimen el SNC pero el mayor riesgo para la vida son sus metabolitos tóxicos.

Isopropanol es el ingrediente de uso casero que cuenta por más del 90% de estas ingestas que rara vez provoca serios efectos adversos, presente en solventes industriales, pinturas y thinners, tintes y fijadores del cabello. Metanol se encuentra en numerosos productos caseros: anticongelantes, limpiadores líquidos, barnices y pinturas, limpia carburadores. Se absorbe rápidamente con niveles pico en 1 h. Etilenglicol es componente común de anticongelantes, extinguidores, tintas y adhesivos, con niveles pico 1 a 4 h. Con ingesta de 3 mL de etilenglicol al 95% o 4 mL de metanol al 95% en un niño de 10kg resulta en concentraciones de 50 mg/dL.

Cuadro clínico:

Isopropanol. Depresión del SNC de acuerdo a la cantidad ingerida. Depresión respiratoria, coma e hipotensión con ingestas que lleven a niveles mayores de 400 mg/dL. Puede haber gastritis hemorrágica y hematemesis.

Metanol. En algunos casos los síntomas pueden retrasarse por más de 72 h, su producto metabólico, el ácido fórmico es extremadamente letal, sus altas concentraciones en los ganglios basales provocan hemorragia, necrosis y daño mitocondrial; además provoca daño del nervio óptico. Se observa una tríada de síntomas: dolor abdominal, trastornos visuales y acidosis. Ceguera permanente puede ser evitada con intervención temprana.

Etilenglicol. La dosis letal en humanos ha sido reportada ser entre 1.4-1.5 mL/kg. La ingestión de 3 mL al 95% puede ser letal para un pequeño, aunque se han reportado supervivencias con ingestas mucho mayores. En las primeras 12 h se presenta

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

un "síndrome neurológico temprano" con: estado mental disminuido, lenguaje entrecortado, ataxia, alucinaciones, coma y convulsiones. De 12 a 48 h un "síndrome cardiopulmonar" con: taquicardia, taquipnea,cianosis, hipertensión, insuficiencia cardiaca congestiva, SDR agudo y colapso circulatorio. Fase tardía de las 24 a las 72 h con: nefrotoxicidad, insuficiencia renal, acidosis metabólica grave, hipocalcemia con cambios en ECG y pueden ocurrir tetania.Una cuarta fase se ha reportado entre los 5 a 20 dias de la ingesta afectando al VII nervio craneal y disfunción de neurona motora inferior.

Manejo. Inicialmente ofrecer soporte y determinación rápida de niveles del alcohol tóxico. Paraclínicos: Electrólitos séricos, química sanguínea, lactato, calcio ionizado y ECG. Niveles séricos de metanol y etilenglicol, examen general de orina, gases arteriales osmolalidad y brecha aniónica, radiografía de tórax ante sospecha de aspiración o edema pulmonar. Tratar convulsiones con benzodiazepinas y manejo de hipoglucemia con solución glucosada al 25 o 50% a 2 mL/kg. En casos de etilenglicol agregar diariamente tiamina, piridoxina y ácido fólico o folínico a 1 mg/kg i.v. en casos de metanol, Tratar la hipocalcemia con gluconato de calcio.

Isopropanol. La asistencia ventilatoria es crucial. Infusión de bolos para hipotensión y considerar hemodiálisis para los pacientes con coma e hipotensión prolongada.

Metanol y etilenglicol. La piedra angular del manejo es corregir la acidosis, inhibición competitiva de la alcohol deshidrogenasa (ADH) y eliminación asistida con hemodiálisis. El antídoto fomepizole actúa uniéndose a la ADH 500 a 1 000 veces más efectivamente que el etanol, evitando así la formación de sus metabolitos tóxicos, esta indicado ante casos sintomáticos con niveles de metanol mayores de 20 mg/dL o pH menor de 7.20 dosis inicial de 15 mg/kg seguida de 10 mg/kg cada 12 h por 48 h continuando con 15 mg/kg cada 12 h hasta lograr niveles debajo de 20 mg/mL. Sino se dispone de fomepizole se puede seguir empleando el etanol al 10% que logre niveles séricos de etanol entre 100 y 150 mg/dL. La hemodiálisis se considera el tratamiento definitivo ante deterioro visual, acidosis profunda e insuficiencia renal y cuando los niveles de ambos sean mayores de 50 mg/dL

Antagonistas de los canales del calcio

Grupo de medicamentos utilizados para enfermedades cardiovasculares, hemorragia subaracnoidea y profilaxis contra migraña; su acción es disminuir el influjo de calcio en los canales sensibles de voltaje tipo L en células de tejido cardiaco y músculo liso vascular. Actualmente existen 10 antagonistas del calcio: amlodipino, felodipino, nicardipino, isradipino, nifedipino, nimodipino, nisoldipino, verapamilo y diltiazem.

Cuadro clínico: Trastornos del sistema cardiovascular incluye hipotensión, bradicardia, hiperglucemia, bloqueo de segundo y tercer grado, choque cardiogénico o paro cardiaco, inicio de manifestaciones en 1 a 5 h en preparaciones de liberación inmediata o hasta 14 h ante preparaciones de liberación lenta, la hipotensión puede persistir más de 24 h a pesar de la terapia y los defectos de conducción se han reportado hasta por siete días.

Manejo: Toda ingesta o sospecha razonable de cualquier cantidad requiere evaluación y monitoreo. Emplear 1 dosis de CA en la primera hora, irrigación intestinal total con solución de glicol polietileno en ingesta de preparaciones de liberación lenta, 500 mL/h en niños de 9 meses a 6 años y de 1 000 mL/h en niños de 6 a 12 años hasta salida de liquido claro. Ante hipotensión y bradicardia severa iniciar líquidos i.v. atropina y gluconato de calcio al 10% 30 a 75 mg/kg i.v. cada 10 a 20 min. Dosis máxima 1 g (antídoto específico). Glucagón: bolo inicial de 50 a 150 μg/kg; puede repetirse en 3 a 5 min, después iniciar infusión a 0.1 mg/kg por hora. Puede requerirse epinefrina 10-30 μg/min., dopamina o norepinefrina. Reporte de casos en humanos han demostrado que altas dosis de insulina (1-10 U/kg/h) es un tratamiento superior en seguridad y supervivencia tanto en intoxicación por β bloqueadores y bloqueadores de los canales del calcio. Altas dosis de insulina debería considerarse terapia inicial en estas intoxicaciones; cuidando el nivel de glucosa estrechamente y de potasio cada hora. Disponer de marcapaso. Bicarbonato de sodio: bolos de 1 a 2 mEq/kg si intervalo QRS es mayor de 120 milisegundos.

Los pacientes con sospecha y sin alteración hemodinámica vigilar por 6 a 8 h, en casos de tab de liberación prolongada por 24 h.

Clonidina e imidazolinas

Medicamentos usados como descongestionantes nasales, antihipertensivos y recientemente en trastornos de déficit de atención (Clonidina); descongestionantes (nafazolina, oximetazolina, tetrahidrozolina y xilometazolina); tratamiento de glaucoma (brimonidina y apraclonidina). Las imidazolinas son antagonistas α 2 adrenérgicos centrales que provocan disminución del tono adrenérgico central. Los efectos tóxicos ocurren en 30 a 90 minutos de la ingesta y pueden persistir por 1 a 3 días. La clonidina puede resultar letal con dosis tan pequeñas como 10 μg/kg.

Cuadro clínico: Síndrome opioide con disminución del nivel de conciencia, miosis, bradicardia, hipotensión, depresión respiratoria e hipotonía; la depresión respiratoria y la apnea intermitente son especialmente comunes en niños.

Manejo: Soporte de acuerdo a cuadro clínico con evaluación continua y manejo de las vías aéreas, monitoreo cardiaco, carbón activado en la primera hora, posteriormente la rápida absorción excluye beneficio con múltiples dosis con CA. La naloxona se usa con resultados variables en graves intoxicaciones con 0.1 mg/kg hasta un máximo de 10 mg.

Casos refractarios de bradicardia responden a atropina y la hipotensión con líquidos i.v. rápidamente, si no hay respuesta usar dopamina a 5 μg/kg min. Incrementos de 5 μg/kg/min. Hasta 20 μg/kg/min. Sino responde, agregar norepinefrina. En casos de estado mental alterado, depresión respiratoria y anormalidades cardiacas pasar a cuidados intensivos.

En ausencia de signos de toxicidad egresar al paciente después de 6 a 8 h de vigilancia.

Antidepresivos tricíclicos

Amitriptilina desipramina e imipramina; utilizados para tratar numerosas condiciones médicas y psiquiátricas tanto en adultos como en niños (enuresis, déficit de atención e hiperactividad, fobia escolar y ansiedad por separación). Se absorben en 2 a 8 h en tracto digestivo, con vida media de 7-58 h, no existe correlación entre los niveles séricos y su toxicidad debido a; larga vida media, alta unión a proteínas, alto volumen de distribución, diferencias genéticas. Se eliminan por desmetilación e hidroxilación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Datos clínicos: excitación e inquietud breves, disritmias de complejo amplio, hipotermia, hipotensión, convulsiones con agravamiento rápido a coma en menos de 2 h, la muerte usualmente puede ocurrir por bloqueo o paro cardiaco.

Manejo: Agresivo soporte hemodinámico y de vías aéreas con apoyo vital, oxígeno al 100%; monitorización con ECG, Bh, electrólitos séricos y glucemia; el antídoto para este tipo de medicamentos es el bicarbonato de sodio, 1 a 2 mEq/kg/dosis, i.v., cada 4-6 h. Además se recomienda tratamiento agresivo para la hipotensión, anticonvulsivos como: benzodiazepinas (diacepam) evitar barbitúricos y fenitoinas. Actualmente se recomienda aspirar contenido gástrico y lavado inmediato, manteniendo sonda nasogástrica para proseguir con "diálisis gastrointestinal" con CA diluido en 30 a 150 mL de solución salina o agua potable, a razón de 1 g/kg/dosis cada 4 h durante 24 a 36 h, agregando 0.25 g de sulfato de sodio o de magnesio como catártico al inicio, tomando en cuenta que el vaciamiento gástrico puede estar lento por el efecto anticolinérgico (ver generalidades).

Ingestas menores de 5 mg/kg pueden ser vigiladas en el hogar, con 5 a 6.67 mg/kg requieren valoración médica, así como cantidad no conocida. Si en 6 horas de vigilancia el paciente permanece completamente asintomático puede ser egresado.

Metilsalicilato

Ver tema de intoxicación por salicilatos

Opioides

Ver tema de intoxicación por opiáceos.

Sulfonilureas

Hipoglucemiantes orales de primera línea para diabetes tipo 2. Se cuenta con tres generaciones de sulfonilureas, primera: clorpropamida, tolazamida y tolbutamida; segunda: Glipizida y gliburida: tercera: glimepirida. La acción de reducir el nivel sérico de glucosa es por inhibición directa del canal de potasio dependiente de adenosin-trifosfato localizado en la membrana de las células beta pancreáticas y potenciando la acción de la insulina a nivel tisular; 1 o 2 tabletas de sulfonilureas tienen la potencia de causar secuelas neurológicas o la muerte.

Cuadro clínico: la hipoglucemia es la principal manifestación acompañada de letargia, confusión, cefalea, irritabilidad y convulsiones; estar alerta ante ingesta de productos que puedan ocasionar hipoglucemia sintomática tardíamente.

Manejo: Apoyo vital, rápida detección y tratamiento de la hipoglucemia con bolos de dextrosa al 25% 2-4 mL/kg en lactantes y dextrosa al 50% 1 a 2 mL/kg en niños mayores de 24 meses para mantener niveles séricos de glucosa por arriba de 60 mg% recordar que la aplicación de glucosa i.v. puede provocar liberación de insulina con episodios de hipoglucemias posteriores. Considerar CA 1 g/kg en casos que sean atendidos en la primera hora posingesta y en los casos de ingesta de tabletas de liberación prolongada considerar la irrigación intestinal total. Valoración neurológica frecuente y niveles séricos de glucosa cada hora son prioritarios. En los casos graves o en hipoglucemia recalcitrante se recomienda octeotride, análogo de la somatostatina capaz de inhibir directamente la secreción de insulina, a dosis de 4 a 5 µg /kg/dosis cada 6 h subcutánea, dosis máxima 50 µg, se recomienda vigilar por mínimo 24 horas casos conocidos o sospechosos de ingesta de estos medicamentos aun sin hipoglucemia inicial. Como medida temporal puede emplearse glucagón a 0.025 a 0.1 mg/kg i.v., sbct. o i.m. dosis máxima 1 mg y si se requiere repetir cada 20 min.

Tioridazina y clorpromacina

Medicamentos neurolépticos utilizados principalmente como antipsicóticos y antieméticos respectivamente, con absorción entre 2 y 4 h, unión a proteínas en un 90-95%, con efectos tóxicos a nivel de SNC, gastrointestinal y cardiovascular. La butirofenona (haloperidol) y otros medicamentos afines derivados benzamídicos (metoclopramida) también se incluyen en este tipo de intoxicación.

Cuadro clínico a nivel de SNC: somnolencia, sopor, depresión respiratoria, disminución de sudor, saliva y reflejos vasomotores, miosis/midriasis. En ganglios basales: Acatisia (incapacidad para permanecer sentado con tranquilidad), distonías óculo-bucales y de torsión, parkinsonismo y discinecias tardías (síndrome hipercinético permanente). Cardiovasculares: Hipotensión ortostática, bradicardia, "efecto quinidina" y disritmias. Gastrointestinales: Boca seca, disminución de la motilidad y pseudoobstrucción. Las causas de muerte se relacionan con: choque, fibrilación ventricular, depresión respiratoria y síndrome neuroléptico maligno.

Manejo: Apoyo vital, control térmico, lavado gástrico más diálisis gastrointestinal con CA y catártico, y control con ECG. La administración i.v. del antídoto difenhidramina a 1 mg/kg/dosis cada 4 h hasta remisión, seguir con 5 mg/kg/día v.o. cada 8 h por 3 días.

Benzocaína (etilaminobenzoato)

Anestésico de solubilidad baja, se presenta como anestésico local, incluso ungüentos para primeros auxilios y fórmulas para calmar las molestias dentales en los lactantes. Exposición: ingesta oral o absorción por piel. La benzocaína se metaboliza a anilina y nitrobenceno y ambos producen metahemoglobinemia, sobretodo en lactante menor. Clínica: inicia de los 30 minutos a 6 h con taquicardia, taquipnea y cianosis que no responde a la administración de oxígeno. En los casos graves: agitación, hipoxia, acidosis metabólica, letargia, estupor y estado de coma. Puede haber convulsiones.

Tratamiento: apoyo general, lavado gástrico en los siguientes 30 minutos de la ingesta > ¼ de cucharadita, CA y catártico. Antídoto específico es el azul de metileno 1 a 2 mg/kg i.v. ante metahemoglobina >30%, alteración del estado mental o dificultad respiratoria, si es necesario repetir dosis en 1 a 2 h. La cianosis aislada no representa una indicación para aplicar el antídoto

Considerando el potencial tóxico de los productos expuestos, la decisión de manejo inmediato tiene por objeto evitar las graves secuelas que siguen a las complicaciones por atención tardía, por lo que una vez establecido el diagnóstico se debe proceder al tratamiento completo recomendado, vigilancia estrecha y manejo en terapia intensiva pediátrica.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación. Estas medidas biopsicosociales se establecen de acuerdo a las secuelas que se presenten en cada paciente.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Sacar fotocopia del cuadro 35-4 y tenerlo a la vista en su consultorio.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico de contacto primario, al sospechar o diagnosticar este tipo de intoxicaciones deberá ofrecer el apoyo vital y derivar inmediatamente a un segundo o tercer nivel de atención para que en sala de urgencias se inicie su manejo y evaluación por el médico pediatra o urgenciólogo y se decida su manejo con apoyo multidisciplinario

EVALUACIÓN

1. Los siguientes medicamentos son potencialmente mortales para niños de <10 kg con 1-2 tabletas o 1-2 cucharaditas, **excepto**: **a)** Alcanfor; **b)** Clonidina; **c)** Imipramina o desipramina; **d)** Metilsalicilato; **e)** Paracetamol.
2. Señale el enunciado falso: **a)** El azul de metileno es el antídoto en intoxicación por benzocaina; **b)** El Lomotil ® ocasiona en nuestro medio intoxicación loperamida; **c)** La dosis de carbón activado en niños es de 1 g/kg/dosis; **d)** La ingesta de 1 a 2 g de alcanfor han sido fatales para niños y adultos; **e)** La intoxicación por neurolépticos se trata con flumazenil.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abanses JC. Arima S. Rubin BK. Vicks Vaporub Induces Mucin Secretion, Decreases Ciliary Beat Frequency, and Increases Tracheal Mucus Transport in the Trachea. CHEST January 2009;135: 1, p 143-148.

Bronstein AC, Spyker DA, Cantilena LR Jr, Green JL, Rumack BH, Giffin SL. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Centers' National Poison Data System (NPDS): 27th Annual Report. Clinical Toxicology. 2010; 48, p 979–1178.

Engebretsen KM, Kaczmarek KM, Morgan J, Holger JS. High-dose insulin therapy in beta-blocker and calcium channel-blocker poisoning. Clinical Toxicology. 2011;49:4 p 277-283.

Frithsen IL, and Simpson WM. Recognition and Management of Acute Medication Poisoning. American Family Physician, *2010;81: 3, p 316-320.*

Gideon K. Medications which can kill a toddler with one tablet or teaspoonful. Clinical Toxicology.1993;31:407-13.

Henry K, Harris CR. Deadly ingestions. Pediatric Clin N Am. 2006; 53: 293-315.

Manoguerra AS, Erdman AR, Max PM, Nelson LS, Caravati EM, Cobaugh DJ, et al. *Practice guideline.* Camphor poisoning: an evidence-based practice guideline for out-of-hospital management. Clinical Toxicology, 2006;44:357-370.

Martínez AF. Medicamentos potencialmente fatales para niños pequeños. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, Salud y Enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México :El Manual Moderno; 2009. p.1646-51.

Martínez AF.Intoxicaciones por atropinicos y medicamentos potencialmente fatales. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. Mexico: Editorial Prado; 2011; 14:127-146.

Michael JB, Sztajnkrycer MD. Deadly pediatric poisons: nine common agents that kill at low doses. Emerg Med Clin N Am. 2004; 22: 1019-1050.

PLM. Diccionario de especialidades farmacéuticas. Solís S.M. editor. edición 56. México, D.F.:THOMPSON PLM; 2010.

Reddy NJ, Sudini M, and Lewis LD. Review: Delayed neurological sequelae from ethylene glycol, diethylene glycol and methanol poisonings. Clinical Toxicology .2010; 48: p 967–973

Agencia para Sustancias Tóxicas y el Registro de Enfermedades. (ATSDR). 2010 (citado 2011 Octubre 29). Reseña Toxicológica del Etilenglicol (en inglés). Atlanta, GA: Departamento de Salud y Servicios Humanos de los EE.UU., Servicio de Salud Pública. http://www.atsdr.cdc.gov/es/toxfaqs/es_tfacts96.html#bookmark6

The Toxicon Multimedia Project (página web en internet).Chicago, Illinois: Medical Toxicology Consortium, The University of Illinois Hospital, (actualizado 2005 Junio; citado 2011 Octubre 29) Available from: http://www.uic.edu/com/er/toxikon/

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1:**e**; 2:**e**.

INTOXICACIÓN POR INGESTIÓN DE HIDROCARBUROS

Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir el riesgo de la ingestión de hidrocarburos en los niños, así como su abordaje diagnostico y terapéutico.

CONCEPTO

La ingestión de hidrocarburos en los niños representa aproximadamente 5% de las intoxicaciones accidentales en niños menores de cinco años. Las sustancias mas frecuentemente involucradas son el petróleo, la gasolina, aguarrás o thinner. El problema principal en esta intoxicación es la bronco aspiración con el desarrollo de neumonitis, pudiendo el paciente cursar con cuadros leves a moderados, en la mayor parte de los casos, hasta graves e incluso fatales. En el Hospital Civil Nuevo de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" del 2001 al 2004 se ingresaron 85 pacientes con el diagnóstico de intoxicación por productos de uso doméstico, correspondiendo el 25% a ingestión de hidrocarburos; sólo superados en frecuencia por la ingestión de sustancias causticas. En los Estados unidos de América, para el año 2009, *the Annual Report of the American Association of Poison Control Centers* (APCC, por sus siglas en ingles) *National Poison Data System* (NPDS, por sus siglas en ingles), refieren 14 798 accidentes tóxicos con hidrocarburos en menores de 5 años de edad, con 4 muertes (9.7% de las muertes por tóxicos para ese grupo etario).

Puntos sobresalientes

- El problema principal de la ingestión de hidrocarburos en los niños en la brocoaspiración, que puede ocasionar una neumonitis química.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Nunca inducir emesis, lavado gástrico o administrar carbón activado, pues son técnicas poco útiles y pueden favorecer la broncoaspiración.
- El manejo en caso de neumonitis química es de sostén, y no son de utilidad los corticoides y los antibióticos (a menos que se identifique infección agregada).

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los hidrocarburos son sustancias químicas diversas compuestas de carbono e hidrogeno principalmente. En el hogar se utilizan como adelgazantes de pintura, desengrasantes, líquido de encendedores, barnices, lacas, pulidores de muebles, entre otros; los cuales son por lo general mezclas de diversos hidrocarburos, en particular de cadena lineal (alifáticos), éstos representados principalmente, en el ámbito doméstico, por gasolina, petróleo, thinner y aguarrás.

Huésped

Los menores de cinco años son en particular propensos a sufrir éstas intoxicaciones debido a su afán exploratorio, oralidad infantil, curiosidad y fácil confusión cuando éstos son colocados en envases inapropiados.

Ambiente

La ingesta casi siempre ocurre por descuido los padres colocan los hidrocarburos en frascos o botellas de refrescos y los dejan al alcance de los menores.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es básico que los médicos conozcan el abordaje diagnóstico y terapéutico de estas intoxicaciones y sobre todo hay que educar a la población para eliminar los riesgos de accidentes con esos productos en el hogar.

Protección específica

Guardar los hidrocarburos fuera del alcance del menor; no colocarlos en botellas de refrescos u otros envases sugerentes; si se utilizan, terminar el producto evitando guardar sobrantes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los hidrocarburos en general tienen algunos efectos comunes:

a) Son irritantes del sitio de contacto (piel, tracto gastrointestinal, vía respiratoria…).
b) Si se aspiran producen neumonitis química.
c) Si se absorbe una cantidad importante o se inhalan sus vapores, dan efectos neurológicos similares a los de los anestésicos.
d) Algunos hidrocarburos en lo particular pueden ejercer efectos específicos; por ejemplo el benceno puede ocasionar aplasia medular y se relaciona con leucemias; el hexano puede provocar neuropatía periférica; el tetracloruro de carbono ocasiona daño hepático, etc.

La vía de entrada más frecuente para estos es oral, pero pueden ser la vía respiratoria y la piel. Cuando se ingiere por los niños en general lo hacen en pequeñas cantidades debido a los desagradable de su sabor (casi siempre 5 mL; en ocasiones 30 a 90, ml). Por lo común se absorben mal en el tracto gastrointestinal y la toxicidad depende principalmente de su broncoaspiración, dado que la vía intestinal los tolera bien, pero la vía respiratoria no, la presencia de vómitos aumenta la posibilidad de aspiración.

Para mayor conocimiento de la intoxicación industrial o recreativa de hidrocarburos, consultar textos orientados a estos temas.

Etapa clínica. Signos y síntomas

El efecto tóxico predominante es el de la neumonitis química con sensación de quemadura en boca y garganta, ahogo y tos seca; luego se agregan disnea o insuficiencia respiratoria cuando se establece una neumonitis franca. Puede identificarse el olor a hidrocarburo en el aire espirado. Se puede auscultar disminución de los ruidos alveolares, crepitaciones, sibilancias, áreas de matidez, estridor, taquicardia; puede presentar cianosis, hemoptisis, vómito y fiebre, aun sin infección. Son poco frecuentes la somnolencia, convulsiones, hipotonía, coma y por lo general se deben a las alteraciones respiratorias, más que a la absorción importante del hidrocarburo. Puede haber sialorrea, vómitos, diarrea y dolor por la irritación gastrointestinal.

Paraclínicos: Específicos: En caso de ingesta son de poco valor y poco disponibles.

Inespecíficos de utilidad: *Rx de tórax*:

a) Tomar a todo paciente que ingirió o se sospecha ingirió hidrocarburos.
b) Pueden ser normales si no hay aspiración.
c) Puede haber cambios incipientes.
d) Neumonitis: Pueden observarse opacidades moteadas finas perihiliares, mediales en placas, atelectasias, hipersuflación; complicaciones: neumotórax, neumatoceles, derrames, neumomediastino, enfisema.

Gases arteriales: pueden mostrar hipoxia, hipercapnia, acidosis metabólica, respiratoria o mixta.

Bh y química sanguínea: Pueden encontrarse leucocitosis, hiperglucemia, glucosuria, y cetonuria, mas probablemente debido a respuesta metabólica al trauma. Puede haber leucocitosis en caso de complicación pulmonar infecciosa.

La ingesta de gasolina (debido a la bencidina que contiene) puede generar hemólisis.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Tratamiento

1. Hospitalizar a todo paciente que ingirió hidrocarburos o se sospecha que lo hizo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. Tomar Rx de tórax aun cuando el paciente esté asintomático.
3. Mantener en observación por 6 horas y dar de alta si el paciente se manifiesta asintomático.
4. Si la radiografía es normal, y los familiares son confiables para la observación domestica, esta puede ser en su domicilio, con datos de alarma (presencia de datos de dificultad respiratoria).
5. Si el paciente tiene o desarrolla sintomatología, aplicar el A, B, C (ver generalidades) y manejo de sostén.
   Puntos de importancia en el manejo de sostén:
   a) Oxigenar.
   b) Fisioterapia pulmonar.
   c) No son de utilidad los corticoides.
   d) No son útiles los antibióticos profilácticos.
   e) Usar antibióticos en caso de infección agregada.
   Descontaminación:
   1. Lavado de piel y conjuntivas en caso e exposición por esas vías.
   2. No inducir emesis (aumenta la frecuencia de aspiración); efectuar en caso de que sean vehículo de tóxicos mas peligrosos (p. ej., plaguicidas) o en si mismo los sean (p. ej., tetra cloruró de carbono, benceno, etc.).
   3. No realizar lavado gástrico (mismas consideraciones que punto anterior).
   4. No usar carbón activado. Los hidrocarburos saturan con rapidez al carbón, por lo cual es poco útil, ya que tendrán que ocuparse cantidades exorbitantes.

Limitación el daño

La mortalidad es rara y las complicaciones poco frecuentes si se ofrece un manejo adecuado, y, principalmente evitando, el inducir el vómito y el lavado gástrico, que pueden aumentar el riesgo de aspiración.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Cuando haya existido daño residual, hepático, renal o hipoplasia medular, el control deberá efectuarse desde el campo de la especialidad correspondiente.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primaria. El médico de primer contacto deberá reconocer el cuadro clínico; establecer el manejo inicial; detectar y valorar complicaciones que requieran canalizar a unidades de apoyo; reconocer los factores de riesgo y establecer la prevención primaria. **Secundaria.** El pediatra y el urgenciólogo reconocerán el cuadro clínico y establecerán la terapéutica correspondiente, monitoreando la evolución del paciente y atrayendo otras especialidades que éste requiera. **Terciaria.** Manejo multidisciplinario (toxicólogo, intensivista, neumólogo, cardiólogo, etc.), en caso de pacientes que por su complejidad lo requieran.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Solicitar a una cohorte de madres de niños enlistar los productos domésticos que encuentren en el hogar que contengan hidrocarburos.

EVALUACIÓN

1. ¿cuál es la aseveración incorrecta con relación a la ingesta de hidrocarburos alifáticos?
   a) No inducir emesis; **b)** Efectuar lavado gástrico; **c)** Solicitar radiografía de tórax solamente qué exista dificultad respiratoria; **d).** Observar a todo paciente que ingirió o se sospecha ingirió hidrocarburos, al menos por 6 horas, aun cuando no manifieste problemas respiratorios; **e)** El uso de antibióticos no es de utilidad, a menos, que exista evidencia de infección agregada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barriga-Marín JA. Intoxicación por ingestión de hidrocarburos. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009.p. 1613-16.

Bronstein A C. et al. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Centers' National Poison Data System (NPDS): 27th Annual Report Clinical Toxicology. 2010; 48: 979–1178.

Gummin DD, Hryhorczuk DO. Hidrocarbons. En: Goldfrfank LR, editor. Toxicology emergencies. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2002 .p.1303-319.

Kein LB, Simon EJ. Envenenamiento por hidrocarburos. Clin Ped Nort Am. 1996; 2: 421-29.

Leikin JL, Paulocek FP. Poison and toxicology hand book. 3th ed. Hudson Ohio: Lexi- Comp. Inc.; 2002.p. 228-35.

Nolla-Salas J. Disolventes orgánicos y sus vapores. En Marruecos-Sant L, Noguè-olla- Salas J. Toxicología clínica. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica editores; 1993.p.219-21.

Ochoa-Salcedo B. Comportamiento epidemiológico de las intoxicaciones por productos de uso doméstico en pacientes atendidos el Urgencias Pediatría del Hospital Civil Nuevo de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" en los años 2001-2004, tesis, Universidad de Guadalajara, 2005.

Vázquez-Lecona G.Hidrocarburos inaromaticos (inhalantes). En: Cuidados Intensivos en el Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. México: Editorial Prado; 2011; 14: 235-46

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c.**

INTOXICACIÓN POR PLAGUICIDAS

Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

CONCEPTO

Para una mejor comprensión del tema, llamaremos plaguicida, a cualquier sustancia química destinada a combatir plagas y que de acuerdo a la plaga para la cual se destine, puede recibir el nombre de: insecticida, cucarachicida, hormiguicida, herbicida, raticida, entre otros.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Existen una gran cantidad de plaguicidas disponibles en el mercado, y de igual manera, intoxicaciones ocasionadas por los mismos. En México, los plaguicidas anticolinesterásicos y los raticidas fosfuro de cinc, fosfuro de aluminio y fluoracetato de sodio son responsables de la mayoría de las intoxicaciones graves y mortales entre la población, por lo que es pertinente enunciarlas de manera sumaria en este capitulo. Para intoxicaciones específicas por otros tipos de plaguicidas, remítase a textos especializados.

Puntos sobresalientes

- El cuadro clínico en la intoxicación por carbamatos y organofosforados muestra un toxsíndrome anticolinesterásico (miosis, bradicardia, epifora, sialorrea, broncorrea, sudoración, vómitos, fasciculaciones musculares y alteraciones neurológicas).
- El fosfuro de cinc y el fluoracetato de sodio son raticidas que pueden ocasionar una intoxicación grave y mortal por ser altamente peligrosos y clínicamente sobresale en ellos el toxsíndrome cardiotóxico (taquicardia sinusal, arritmias cardiacas variadas, choque, alteraciones neurológicas, acidosis metabólica).

ANTICOLINESTERÁSICOS (CARBAMATOS, ÓRGANOFOSFORADOS)

Objetivos

Identificar la intoxicación por plaguicidas anticolinesterásicos, así como determinar el estadio clínico en que se encuentra el paciente y lograr el abordaje terapéutico más adecuado.

Concepto

Es aquella alteración fisiológica causada por plaguicidas anticolinesterásicos, de amplio uso en el campo, pero también utilizados de manera irresponsable en el ámbito doméstico. La absorción de éstos puede ser por vía oral, respiratoria o mucocutánea, siendo más frecuente la primera en los niños, y principalmente de manera accidental. El cuadro clínico es muy variado, por los efectos multisistémicos que presenta el paciente, siendo en ocasiones muy graves e incluso mortales. En nuestra casuística estas intoxicaciones se encuentran en tercer lugar como causa de ingreso al servicio de Urgencias de Pediatría en el Hospital Civil nuevo de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca", al sumarlas con productos químicos de uso en el hogar, o bien de manera individual, representaron 6% de 501 ingresos en los años 2000 a 2003. Estos plaguicidas, son los responsables de cuadros graves y mortales en México.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los plaguicidas anticolinesterásicos son productos químicos de uso creciente cuyo auge inicio a partir del decenio de 1960-69. Se han utilizado en el medio rural para el control de plagas en la agricultura y el hogar. Habiendo desplazado a los organoclorados del mercado por la gran permanencia de estos últimos en el ambiente.

Este tipo de productos se comercializan por centenares en varias presentaciones, por lo general diluidos a diferentes concentraciones porcentuales en diversos solventes destilados de petróleo, o bien en forma de polvos o gránulos, con diversos nombres comerciales (cuadro 35-5); se pueden clasificar en general de la siguiente manera:

a) *Organofosforados:* son sustancias químicas derivadas del ácido fosfórico, al cual se le adicionan diversos radicales para hacerles mas estables o más efectivos.
b) *Carbamatos*: originalmente extraídos de la semilla de Calabar. Estos compuestos tienen una estructura química basada en el ácido carbámico, con una serie de radicales que les dan la acción anticolinestarásica.

Huésped

Las intoxicaciones pediátricas, por lo general son accidentales (*ver generalidades*). Los adolescentes y jóvenes, a sabiendas de que se trata de sustancias peligrosas, los eligen como una alternativa suicida. Puede presentar intoxicación profesional, (p. ej., adolescente que se encuentra laborando en el campo).

Ambiente

Por lo común estos plaguicidas se encuentran en los hogares a pesar de ser muy peligrosos y por lo general mal almacenados, guardados en envases inadecuados (p. ej., envases de refresco o naranjada), como cebos para plagas, pero al alcance del menor, e inclusive en ocasiones se les aplica en la cabeza como un remedio para la pediculosis. Algunas veces los menores son empleados como mano de obra en la aplicación de los mismos en los huertos o cultivos, con protección inapropiada. Por desgracia estos productos se venden en ocasiones a granel, sin ningún instructivo apropiado para el uso.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es básico que los médicos conozcan la importancia de la intoxicación por plaguicidas, por ser un problema de salud pública en el país.

Cuadro 35–5. Anticolinesterásicos de uso más común

Carbamatos	Nombre comercial
Aldicarb	Temik
Carbofuran	Furadan
Metomil	Lannate
Órganofosforados	**Nombre comercial**
Triclorfon	Dipterex
Metamidofos	Tamaron
Etoprofos	Mocap
Clorpirifos	Lorsban
Diazinon	Diazinón
Protiofos	Tokuthión
Paration Metílico	Penncap, Folidol

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

De igual manera, educar a la población para que en el hogar o en los sitios de trabajo se tomen medidas que disminuyan el riesgo de un accidente.

Protección específica

Evitar la exposición directa con los plaguicidas durante su aplicación; poner en práctica medidas de seguridad personal, aseo exhaustivo con agua y jabón después del manejo de los mismos; no disponer de este tipo de plaguicidas en el hogar, guardarlos de manera apropiada y no dejarlos al alcance de los niños.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El contacto con plaguicidas en los niños usualmente es por la vía oral y de manera accidental, puede suceder por vía dérmica e inhalada; incluso aplicaciones parenterales en adolescentes con fines suicidas.

Estos plaguicidas son metabolizados principalmente en el hígado y los productos de degradación se excretan por los riñones. El mecanismo de intoxicación es a partir de su unión a la enzima acetilcolinesterasa: los organofosforados se unen a ésta de una manera irreversible, debido a la unión de tipo covalente, mediante enlaces de alta energía, por la cual, a menos que se emplee tempranamente un antídoto, la enzima ya no se recupera. En cambio, la unión con carbamatos es laxa, pudiendo incluso reactivarse la enzima en un tiempo breve (unión reversible).

Se puede entender la fisiopatología de estos tóxicos si recordamos que de una manera fisiológica, la acetilcolina funciona como neurotransmisor en el SNC al igual que en la transmisión neuromuscular; por otro lado, también es la responsable de la neurotransmisión a nivel preganglionar y posganglionar en el sistema parasimpático y con noradrenalina en el sistema simpático; de igual manera, se localiza en los eritrocitos, el plasma (seudocolinesterasa) y varios órganos y tejidos (p ej., páncreas, corazón).

En la figura 35-3 se puede observar como la acetilcolina se libera de sus vesículas a nivel presináptico.

Entonces la intoxicación por anticolinesterásicos, debido a la inhibición de la enzima anticolinesterasa, ocasiona "encharcamiento" de acetilcolina en la unión sináptica, dando un fenómeno de "switch pegado" con una exaltada actividad colinérgica, la cual se manifestará con alteraciones neurológicas, neuromusculares, muscarínicas y nicotínicas tanto simpáticas como parasimpáticas.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Los efectos agudos aparecen inmediatamente o poco tiempo después de la exposición, en la absorción dérmica los signos y síntomas se manifiestan de 2 a 3 h después de la exposición. Sin embargo, es posible observar los efectos dentro de ½ a una hora.

Algunos compuestos (organofosforados) pueden tener un retraso en la aparición de los síntomas hasta por 3 a 24 horas.

Los síntomas de intoxicación se dividen en:

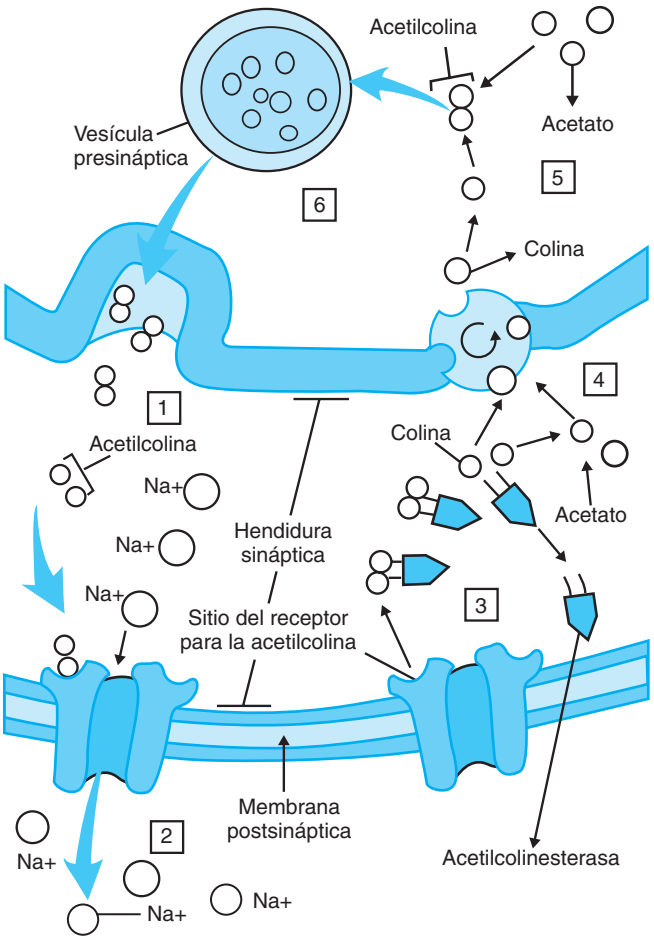


Figura 35–3. Liberación al espacio sináptico de acetilcolina y acción de la acetilcolinesterasa.
1. Cuando a nivel presináptico se dispara un potencial de acción, se libera acetilcolina a la unión sináptica para ocupar receptores postsinápticos (nicotínicos y muscarínicos); **2.** Dando lugar a las correspondientes funciones; **3.** La función de la enzima anticolinesterasa; consiste en recuperar esa acetilcolina para inactivarla, descomponiéndola en acetato y colina; **4.** Los cuales serán luego recapturados; **5.** Para convertirlos presinápticamente de nueva cuenta en acetilcolina y almacenarlos en vesículas; **6.** Estando de nueva cuenta disponible para su función.

1. Efectos muscarínicos: bradicardia, diaforesis, pupilas puntiformes, sialorrea, epifora, broncoconstricción y broncorrea, vomito y diarrea,
2. Efectos nicotínicos: taquicardia, fasciculaciones musculares o, en los casos más severos, contracciones espasmódicas del diafragma y músculos respiratorios o parálisis de los mismos.
3. Manifestaciones en el SNC: cefalea, fatiga, vértigo, ansiedad, confusión, convulsiones, depresión del centro respiratorio, coma.

El inicio y la intensidad de los síntomas varían dependiendo del compuesto. Los primeros síntomas son: náusea, cefalea, fatiga, vértigo, visión borrosa, muchas veces descrita como "un velo sobre los ojos", y constricción pupilar. Dependiendo de la severidad de la intoxicación, estos síntomas pueden agravarse, agregándose vomito, dolor abdominal, diarrea, dia-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

foresis y sialorrea. El empeoramiento progresivo se caracteriza por espasmos musculares que usualmente inician en la lengua y los parpados, y progresan a crisis convulsivas y finalmente parálisis. También hay broncoconstricción e hipersecreción bronquial; en la etapa final se observa parálisis muscular, convulsiones, depresión respiratoria y coma (cuadro 35-6), conformándose el toxíndrome anticolinesterásico.

En la intoxicación fatal por organofosforados, la causa inmediata de muerte es por lo general la asfixia; como resultado de la broncorrea, "el paciente se asfixia con sus secreciones", por falla respiratoria de origen central o por debilidad de los músculos respiratorios (efecto nicotínico), lo cual representa una de las principales complicaciones que a la vez pueden ocasionar encefalopatía hipóxica o pulmón de choque.

La exposición a organofosforados puede ocasionar otras complicaciones, como cuadros agudos de neuropatía sensitiva motora (síndrome intermedio), o 2 a 3 semanas posexposición (neuropatía retardada), manifiestos por debilidad muscular, con afectación a pares craneales y músculos de la respiración.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se efectúa con el antecedente de exposición al tóxico o en su ausencia, con el cuadro clínico del "tosxíndrome anticolinesterásico", en particular si el paciente se encontraba previamente sano y de súbito lo presenta sin que haya una causa razonable que lo explique. El laboratorio específico consiste en la determinación de anticolinesterasa eritrocitaria, la cual se encontrara baja, muy baja o ausente en los cuadros graves de intoxicación por organofosforados. En la intoxicación por carbamatos debida a la unión reversible de estos, la anticolinesterasa puede encontrarse normal. Es posible también determinar metabolitos en orina de organofosforados como el p-aminofenol. La determinación específica del tóxico es poco disponible.

Los exámenes inespecíficos sólo darán cuenta del estado que guarda el paciente por la fisiopatología inducida por estos tóxicos y puede constituir en Bh, química sanguínea, electrólitos séricos, gases arteriales, radiografía del tórax y deberán efectuarse si se consideran necesarios.

Tratamiento oportuno

I. ABC (ver *Apoyo Vital en Generalidades):*
II. Manejo de sostén:
   a) Es importante mantener oxigenado al paciente.
   b) Las convulsiones suelen controlarse con diazepam (Valium), a dosis de 0.3-0.6 mg/ dosis i.v.
   c) Corregir los desequilibrios hidrolectrolíticos y acido-básicos.
III. D (Descontaminación)

Deberá realizarse la descontaminación apropiada de acuerdo con la vía de entrada:

a) En caso de contacto con la piel, efectuar lo más pronto posible lavado exhaustivo con agua y jabón durante al menos 15 min, cepillar uñas y asear faneras; las soluciones son beneficiosas, pues ante un pH alcalino, la hidrólisis espontánea de los organofosforados se incrementa; irrigar con solución fisiológica las conjuntivas y mucosas.
b) En caso de ingestión oral, efectuar emésis si no han transcurrido más de 30 min.
c) Lavado gástrico
d) Utilizar carbón activado para evitar la absorción.

Cuadro 35–6. Clasificación clínica y paraclínica según el grado de severidad en la intoxicación por plaguicidas anticolinesterásicos

	Grado 1 Leve	Grado 2 Moderada	Grado 3 Severa
Digestivo	*NVDC (++) Sialorrea (+)	*NVDC (++) Sialorrea (++)	*NVDC (+++) Sialorrea (+++)
Respiratorio	**TDB (+)	**TDB (++) Hipoxemia	**TDB (+++) Hipercrinia Insuficiencia respiratoria
Neurológico	Cefalea Mareo Vértigo Somnolencia Miosis	Coma superficial Miosis puntiforme Convulsión	Coma profundo Miosis Convulsiones (+++) Depresión respiratoria
Cardiovascular	Taquicardia o bradicardia	Taquicardia o bradicardia	Bradicardia extrema (bloqueo) Hipo o hipertensión
Muscular	Irritación	Fasciculaciones (+ o ++)	Fasciculaciones (+++)
Piel		Sudoración (+ o ++)	Sudoración (+++) Cianosis
Paraclínicos	Colinesterasa baja (normal en carbamatos)	Colinesterasa disminuida (o normal en carbamatos)	Colinesterasa disminuida (o normal en carbamatos) Hiperglucemia Hipopotasemia

+ leve, ++ moderado, +++ severo.
*Náusea, vómito, diarrea, cólico (NVDC)
**Tos, disnea, broncoespasmo (TDB)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

e) La diálisis intestinal con carbón activado es de utilidad (*ver Generalidades*) para aumentar la depuración sistemática del tóxico. En general no es útil la diuresis forzada o diálisis.

Terapia con antídotos

La **atropina** es el antídoto específico para los efectos muscarínicos y deberá ser administrada de inmediato cuando se sospeche el diagnóstico, asegurando previamente una buena oxigenación (la atropina puede inducir fibrilación ventricular en el paciente hipóxico). No tiene efecto sobre los receptores nicotínicos. La dosis inicial es de 1 a 2 mg, en adolescentes o adultos (0.05-.0.1 mg/kg en niños) por vía endovenosa, a repetir cada 5,10 o 15 min hasta lograr secar secreciones respiratorias En los casos más severos de intoxicación por organofosforados, puede requerirse dosis muy grandes de atropina (más de 100 mg), sin oximas, el mantenimiento de la atropinización puede requerir cientos o miles de ampolletas de atropina en contraparte con la intoxicación por carbamatos, en donde se necesitan dosis bajas de ésta, incluso en casos de intoxicación leve las manifestaciones pueden desaparecer de manera espontánea.

El paciente debe permanecer bajo vigilancia clínica estricta y las dosis de atropina se administrarán a demanda hasta conseguir datos de atropinización, que consisten principalmente en ausencia de secreciones bronquiales "pulmones secos", (auscultación limpia de los pulmones), y que no consisten en ocasionar midriasis, taquicardia u otros efectos ocasionados por el efecto de la atropina (el paciente puede presentar todo un cuadro e intoxicación por atropina, sin embargo el objetivo es evitar la broncorrea para que el paciente no se ahogue con sus propias secreciones). Mientras que la vía venosa no está disponible, la atropina será administrada por vía i.m., subcutánea, endotraqueal o intraósea (niños). La atropinización puede mantenerse mediante infusión continua de atropina a dosis de 0.02 – 0.08 mg/k/h, con dosis extra de rescate en bolos de ser necesario En casos moderados a severos de síndrome colinérgico debido a intoxicación por plaguicidas organofosforados, deberá administrarse (si está disponible) un reactivador de la acetilcolinesterasa (oximas). Tanto la **pralidoxima** como la **obidoxima** son efectivas. La dosis de Pralidoxima es de 25 mg/kg i.v., seguida de infusión continua de 0.5 mg/kg/h hasta observación de recuperación clínica y por los menos durante 24 h. Otra alternativa es la administración i.v. en dosis de 2-5 mg/kg de toxogonin cada 4 h hasta por tres dosis. En pacientes intoxicados severamente, pueden requerirse dosis mayores para lograr la reactivación enzimática.

En caso de no contar con oximas o enfrentarse a organofosforados resistentes a ellas, se puede utilizar difenhidramina debido a que disminuye la sintomatología colinérgica además de prevenir el síndrome intermedio y la neuropatía retardada. Se administrará a dosis de 5 mg/kg de peso en niños, i.v. y 30 a 40 mg, dosis total, por la misma vía para adolecentes y adultos.

La alcalinización con bicarbonato de sodio i.v. puede ser de utilidad para aumentar la velocidad de hidrólisis se los organofosforados.

Evolución. Las intoxicaciones por carbamatos suelen tener un inicio rápido y una terminación igualmente rápida (8 a 24 h) en los casos no mortales, la resolución es espontanea o con requerimiento de dosis bajas de atropina; no suelen asociarse con síndrome intermedio o neuropatía retardada. En contraparte, la intoxicación por organofosforados muestra un gran requerimiento de atropina y de no contar con oximas, el cuadro clínico suele prolongarse por varios días o semanas (hasta recuperación de al menos de 50% de la actividad de colinesterasa).

Limitación del daño

Con el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno se evitan complicaciones y secuelas. Es importante asegurar una buena oxigenación antes de utilizar la atropina debido a que su administración en presencia de hipoxia precipita fibrilación ventricular. Muchos pacientes fallecen por falta de un buen manejo de sostén o por el miedo al uso de grandes dosis de atropina. No debe emplearse leche, pues las grasas aumentan la absorción de algunos plaguicidas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si se presenta una neuropatía y el paciente sobrevive, es conveniente el manejo multidisciplinario, destacando la participación del fisioterapeuta. Cuando la intoxicación es resultado de tentativa suicida, debe hacerse control y seguimiento por parte del servicio de psicología y psiquiatría.

INTOXICACIÓN POR RATICIDAS

INTOXICACIÓN POR FOSFURO DE CINC Y ALUMINIO

El fosfuro de aluminio es utilizado como fumigante y el fosfuro de cinc como raticida; estos se caracterizan por liberar gas fosfina (gas con olor a pescado o ajo).

El fosfuro de aluminio, libera gas fosfina al entrar en contacto con la humedad ambiental, a diferencia del fosfuro de cinc el cual requiere entrar en contacto con sustancias ácidas para su liberación (como el ácido clorhídrico del estómago cuando es ingerido). El mecanismo de acción no se encuentra claro hasta el momento, sin embargo se relaciona con la inhibición del transporte de electrones a nivel mitocondrial, "asfixia bioquímica" con reducción de la producción de energía ATP (adenosintrifosfato), estimulando la liberación de radicales libres, inhibición enzimática y enlentecimiento de reacciones bioquímicas, lo que conlleva a muerte celular.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Síntomas: náuseas, vómitos, diarrea, hipotensión que no responde al uso de vasopresores, dificultad respiratoria, edema pulmonar, falla renal, hepatitis, pancreatitis, convulsiones, coma; lesión miocárdica manifiesta por elevación de enzimas cardiacas.

A nivel de sistema cardiovascular se conforma toxsíndrome cardiotóxico con cambios en el complejo S-T, onda T; pueden presentarse taquicardia sinusal, extrasístoles taquicardia supraventricular paroxística, taquicardia ventricular paroxística, diversos grados de bloqueo auriculoventricular y fibrilación ventricular, así como efusión pericardica y pleural, necrosis adrenérgica; acidosis metabólica, alteraciones electrolíticas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En algunos reportes se menciona presencia de toxsíndrome "metahemoglobinizante".

Tratamiento

ABC (ver *Apoyo Vital en Generalidades)*

Manejo de sostén:

- El paciente puede presentar prontamente alteraciones neurológicas, por lo cual la inducción de emesis puede ser peligrosa por lo que se contraindica.
- El lavado gástrico se debe iniciar lo más pronto posible si este fue ingerido, para evitar una mayor producción de gas fosfina realizarlo con solución de bicarbonato de sodio al 3-5%, además de inhibir la producción de Ac. clorhídrico a nivel estomacal con el fin de disminuir la producción de mayor cantidad de gas fosfina, esto a través de la administración intravenosa de inhibidores de la bomba de protones omeprazol.
- Administrar carbón activado junto con un catártico potente como manitol o sorbitol v.o. Las dosis repetidas de carbón activado pueden ser de utilidad.
- No existe antídoto específico.

INTOXICACIÓN FLUORACETATO DE SODIO

El fluoracetato de sodio bloquea al ciclo de Krebs e inhibe la enzima aconitasa motivando acumulo de acido cítrico, el cual quela calcio, disminuyendo los niveles de calcio ionizado, y el consumo de oxígeno, bloqueándose la producción de ATP por citocromos, de este modo el cuadro clínico se correlaciona con sufrimiento de los órganos y sistemas que más requieren de energía (SNC, corazón, etc), además motiva activación del ciclo anaeróbico con producción de acidosis metabólica.

Signos y síntomas

Los síntomas son consecuencia del déficit energético (como en las asfixias), hipocalcemia (calcio ionizado) y acidosis metabólica. Sucediendo en los 30 minutos y las 2 h siguientes a la ingesta, manifestándose con irritabilidad, prurito, calambres musculares, espasmos, tetania, convulsiones, depresión, puede haber nistagmos, coma, taquicardia sinusal, extrasístoles, fibrilación ventricular, daño renal, hepático, puede acontecer paro cardiorrespiratorio. No existe determinación laboratorial específica.

Tratamiento

A, B, C (ver *Apoyo Vital en Generalidades)*.

Manejo de sostén: Administración asegurada de glucosa, las convulsiones pueden ser controladas con diazepam, evitar al inicio del manejo electrólitos que pueden empeorar la actividad cardiaca (Na, K) a menos que existan alteraciones que ocupen de corrección, corregir el choque si este se presenta, utilizar los antiarrítmicos de elección para los trastornos que se presenten evitando digitálicos, quinidina, y los antiarrítmicos del grupo 1a y 1c, pues son capaces de empeorar las arritmias. Sí es necesario, utilizar bicarbonato de sodio para corregir Ac. metabólica severa, el calcio es de utilidad si existen manifestaciones clínicas de hipocalcemia o el calcio ionizado es bajo, y, el resto del manejo de sostén se efectúa según lo requiera el paciente (ver Manejo de sostén en generalidades).

Destoxificación:

a) La emésis está indicada en los primeros 30 min.
b) Administrar carbón activado junto con un catártico
c) Las dosis repetidas de carbón activado pueden ser de utilidad
d) Terapia antidotal: Monoacetina, sin embargo no se encuentra disponible en México.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El diagnóstico deberá ser realizado por el médico de primer contacto, quien realizará las maniobras de reanimación, descontaminación y estabilización necesarias, para derivar en forma rápida y expedita a segundo nivel o médico especialista. **Secundario.** El médico urgenciólogo y pediatra corroborará el diagnóstico clínico y laboratorial, además de ofrecer un tratamiento antidotal efectivo. **Terciario.** El manejo deberá ser otorgado por el especialista, subespecialista o equipo multidisciplinario pertinente para el manejo del paciente crítico.

EVALUACIÓN

1. En la intoxicación por plaguicidas, cuál de los siguientes enunciados es falso:
   a) La principal característica del fosfuro de zinc es la liberación de gas fosfina; **b)** La atropina es un antídoto que bloquea los efectos nicotínicos del exceso de aceltilcolina; **c)** Se reconoce a las oximas como antídotos de intoxicación por organofosforados; **d)** Las oximas no son necesarias en la intoxicación por carbamatos; **e)** En el tratamiento de la intoxicación por plaguicidas son útiles las dosis repetidas de carbón activado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barrón-Balderas A, Barriga-Marín JA. Intoxicación por plaguicidas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente.6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1616-21.

Córdoba-Palacio D, Cadavid-Izasa S, Ramos-Jaramillo JI. Inhibidores de colinesterasas. En: Córdoba D, editor. Toxicología. 5ª ed. Bogotá: El Manual Moderno; 2002. P.127-47.

Córdoba-Palacio D, Vallejo M. Química de plaguicidas. En: Córdoba-Palacio D, editor. Toxicología. 5ª ed. Bogotá: El Manual Moderno; 2002.p.116-17.

Ferrer-Dufol A, Martínez-chuecos J. Insecticidas. En: Toxicología clínica. Marruecos L, Nogué S, Nolla S, editores Barcelona: Springer-Verlag Ibérica; 1993. p. 233-45.

Leikin JB, Paulocek FP. Poisoning and toxicology handbook. 3rd ed. Houdson Ohio: Lexy- comp Inc publishers; 1998.p.1114-115, 1270.

Leikin JB, Paloucek FP. Poisoning and toxicology handbook. 3rd ed. Houdson, Ohio: Lexi-Com; 2002. p. 258-60.

Martín-Rubí J C, Martínez-Coronel J F, Martínez-Escobar S, Sánchez D. Intoxicación por pesticidas organofosforados y carbamatos. En: Intoxicaciones agudas graves. Alvar Net C. Editor, Barcelona; 2005. P. 319-330.

Osmudsond M. Insecticides and pesticides. En: Viccelio P, editor. Emergency toxicology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 401-14.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Pérez- Díaz M R. Inhibidores de la acetilcolinesterasa. En: Cuidados Intensivos En El Paciente Intoxicado. González-Chávez A, editores. México: Editorial Prado; 2011;14:193-210.
Reitgart JR, Roberts JR. Reconocimiento y manejo de los envenenamientos por pesticidas. 5ª ed. Washington: EPA editores; 1999.p.40-84.
Sasser S M. Rodenticides. En: Viccelio P, editor. Emergency toxicology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998.p.425-46.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

INTOXICACIÓN POR PICADURA DE ALACRÁN

Dr. Javier Alvaro Barriga Marín

OBJETIVOS

Identificar la intoxicación por picadura de alacrán y determinar el estadio clínico en que se encuentra el paciente y con base en éste lograr el abordaje terapéutico más adecuado.

CONCEPTO

El cuadro de alacranismo se considera una intoxicación provocada por las escorpaminas del alacrán. El cuadro clínico a que da lugar es muy variable y va desde sólo dolor local, ausencia de síntomas sistémicos, hasta cuadros de sintomatología florida e incluso cuadros muy graves y mortales caracterizado por sialorrea, nistagmos, sensación de cuerpo extraño en la garganta, taquicardia, ansiedad y otras manifestaciones simpáticas y parasimpáticas. El tratamiento adecuado y el envío oportuno a unidades de apoyo disminuyen notablemente la mortalidad.

La costa pacífico y el centro occidente de México es considerada una zona alacranógena de ahí a que en esas áreas los accidentes con alacranes sean numerosos. Jalisco ocupa en los últimos años el primer lugar en reportes accidentes de este tipo, notificando 55 mil accidentes por año, al igual que en el pasado lo ocuparon estados como Morelos o Colima. En el Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca", es la segunda causa de ingreso por intoxicación al servicio de urgencias pediatría solamente superado por la intoxicación medicamentosa; sin embargo ha disminuido en últimas fechas, quizás por el manejo oportuno con faboretápicos en los centros de primer contacto, siguiendo los lineamientos de la Norma Oficial Mexicana, con pronta resolución y sin requerir envío a un segundo o tercer nivel de atención.

Puntos sobresalientes

- El diagnóstico se basa en el antecedente de la picadura y/o un cuadro clínico en el que se aprecian manifestaciones tanto simpáticas como parasimpáticas acompañadas en ocasiones de alteraciones neurológicas
- La faboterapia empleada tempranamente de acompaña de una pronta reversión del cuadro clínico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

El alacrán es un artrópodo perteneciente al *filum* de los Cherisélidos y a la familia de los arácnidos; en el mundo se conocen alrededor de 1 500 especies, de las cuales sólo 50 son venenosas. En México se encuentran más de 134 especies agrupadas en cuatro familias, siendo la *Buthidae* la que contiene las más venenosas, que es donde se encuentran los Centruroides. Predominan algunas especies en ciertas áreas geográficas reconociéndose al C. *Noxius* como el alacrán que predomina en Nayarit (y que es el mismo C. *Esculpturatus* que aparece en la literatura estadounidense), el C. *Suffusus Suffusus* en Durango, el C. *Limpidus Karsch* en Morelos, el C. *Elegans* en Guerrero, el C. *Limpidus Tecomanus* en Colima, C. *Infamatus* en Michoacán y el C. *Gracilis* en la costa del Golfo. La mayor parte de los alacranes en el país corresponden a especies no venenosas para el hombre.

En el estado de Jalisco, es posible encontrar las siguientes especies peligrosas como lo son el C. *Noxius*, C. *Limpidus Tecomanus*, C. *Elegans* y el C. *Infamatus*. Recientemente se ha publicado la existencia de una especie peligrosa para los seres humanos en Jalisco, el C*entruroides* mascota.

Se pueden reconocer a las especies venenosas por algunas características morfológicas como el poseer pedípalpos finos y delgados, una espícula precediendo al telson (aguijón) o la presencia de bandas oscuras longitudinales en el dorso (aplicable a los alacranes del occidente del país) sin embargo, la más uniforme para nuestras especies es la presencia de un esternón triangular (figura 35-4).

Huésped

Las intoxicaciones se presentan en cualquier grupo de edad aunque es más frecuente en preescolares y escolares por la conducta curiosa y exploratoria natural que les caracteriza, siendo las de mayor gravedad en los RN y los lactantes.

Ambiente

Los alacranes son de distribución mundial, son de hábitos nocturnos y por el día permanecen ocultos bajo piedras, cortezas de árboles, grietas, oquedades, leña apilada, etc. El tipo de viviendas en nuestro país, por su tipo de construcción, favorece la introducción de estos insectos y su permanencia en ellas, de tal suerte, que durante la noche cuando salen en busca de sus presas ocasionalmente trepan a las camas o bien, caen del techo sobre las mismas provocándose la picadura cuando el niño se mueve en su lecho o bien en algunas ocasiones al no sacudir las camas antes de acostarse, o al revisar el calzado se contacta con alguno de ellos, también los pequeños al andar jugando o tener actividades durante el día pueden encontrarlos en donde ellos se encuentran ocultos. Lo anterior explica en parte el hecho de que la mayoría de las intoxicaciones por picadura de alacrán sucedan por la noche y en dormitorio del menor

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

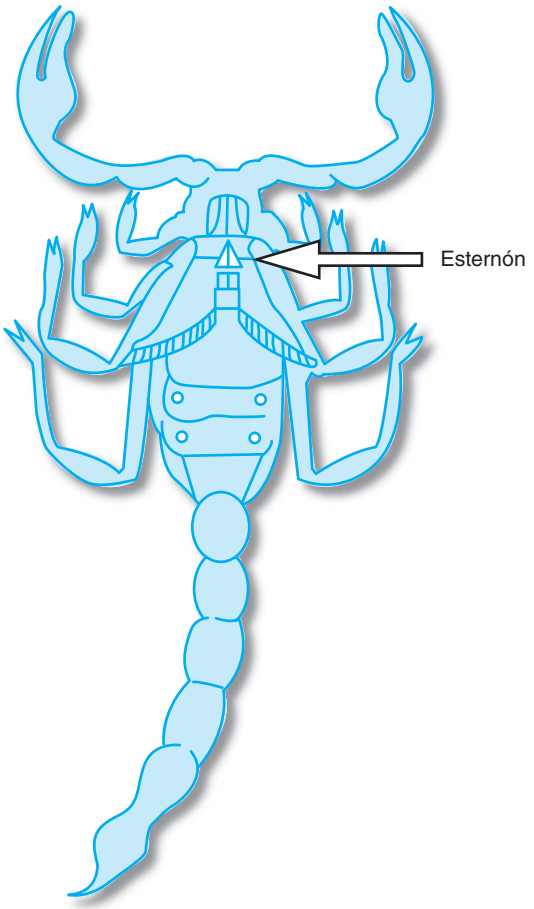


Figura 35–4. La presencia de esternón triangular indica que se trata de un alacrán venenoso para el ser humano.

Con mayor frecuencia las intoxicaciones se suceden en los meses de abril a junio, debido a que los alacranes en estas fechas suelen salir en busca de sus parejas para aparearse.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es básico que los médicos conozcan la importancia de la intoxicación por picadura de alacrán, puesto que éste es un problema de salud pública en el país. De igual manera, hay que educar a la población para que en el hogar o en los sitios de trabajo tomen medidas que disminuyan el riesgo de un accidente por picadura de alacrán.

Protección específica

Se debe usar zapatos, sacudir las prendas antes de utilizarlas, uso de guantes si se manipulan lugares donde pudiera encontrárseles, mantener la casa limpia, cubrir grietas en las paredes evitando oquedades, colocar azulejos alrededor de la casa para dificultar que ellos trepen, impedirles la entrada por debajo de las puertas colocando guarda polvos, así como también mosquiteros en las ventanas. Si es posible, tener algún depredador en casa (pollos, patos, gatos). Puede ser útil colocar un cielo o un pabellón sobre la cama donde duermen los pequeños, mantener la cama despegada de la pared. Los alacranes son sensibles a los pesticidas.

PERIODO PATÓGENICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El veneno del alacrán es un policompuesto que contiene mucopolisacáridos, serotonina, algunas enzimas como la hialuronidasa (factor de absorbencia) que facilita el ingreso del veneno del tejido a la sangre, fosfolipasas (responsables de las manifestaciones locales y el dolor).

Contiene también algunos péptidos constituidos por aminoácidos y puentes desulfuró llamados escorpaminas. Las escorpaminas, son las responsables de las manifestaciones sistémicas que caracterizan a este envenenamiento reconociéndose su capacidad particularmente neurotóxica. Las escorpaminas son elementos que reconocen canales iónicos y provocan una acumulación del ion de sodio en el interior de la célula y por lo tanto provocan potenciales de acción sostenidos y un reflujo secundario de potasio, todo esto conlleva un desequilibrio iónico con despolarización sostenida acompañada de una liberación de neurotransmisores como la acetilcolina a nivel preganglionar, produciendo mayor liberación de la misma a nivel postganglionar en el sistema parasimpático al igual que una liberación catecolamínica a nivel postganglionar simpático lo cual determinará clínicamente tanto manifestaciones de orden simpático como parasimpático. Las escorpaminas de cadena corta (31 a 39 aminoácidos) afectan los canales de potasio, las de cadena mediana (61 a 70 aminoácidos) son responsables de la alteración en los canales de sodio las escorpaminas de cadena larga (más de 130 aminoácidos) afectan los canales de calcio.

Etapa clínica

Las manifestaciones sistémicas son eminentemente neurotóxicas, aunque en algunos lugares del mundo como la India y África se reportan cuadros con cardiotoxicidad, ésta es poco observada en pacientes de este país y muchas manifestaciones cardiotóxicas pueden ser secundarias a la actividad catecolamínica mas que al efecto directo del veneno, aunque es conocido que el veneno puede inducir cardiotoxicidad al afectar los canales de sodio.

El cuadro clínico estará dominado por manifestaciones del SNC y actividad tanto simpática como parasimpática pudiendo encontrarse algún dato que pudiera resultar contradictorio como sería: miosis o midriasis, taquicardia o bradicardia, hipertensión o hipotensión, etc. no obstante por lo general prevalece un cuadro característico en la mayoría de los pacientes que facilita el diagnóstico.

Manifestaciones del sistema nervioso central

Irritabilidad, inquietud, rigidez, nistagmos, afectación de pares craneales (disfagia, entumecimiento y sensación de cuerpo extraño faríngeo por paresia del glosofaríngeo), estrabismo, distermia, depresión del sensorio y convulsiones.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Manifestaciones del sistema nervioso simpático

Midriasis, taquicardia, miocarditis por catecolaminas, fotofobia e hipertensión arterial.

Manifestaciones del sistema nervioso parasimpático

Muestran miosis, lagrimeo, prurito nasal, rinorrea, sialorrea, broncorrea, sudoración, espasmo bronquial, bradicardia, vómitos, diarrea, debilidad muscular, temblor, fasciculaciones, movimientos involuntarios y priapismo.

Es conveniente al evaluar a nuestro paciente tratar de establecer el grado de severidad con que este se presenta a fin de identificar la gravedad que presenta nuestro paciente, ofrecer un tratamiento acorde a este y tener una manera objetiva de monitorear la evolución del mismo. Existen varios esquemas por lo que se recomienda estar familiarizado con alguno de ellos, (cuadro 35-7).

Cuadro 35–7. Clasificación clínica del envenenamiento por picadura de alacrán

Estadio	Datos clínicos
Leve	Dolor y parestesias locales
	Prurito o inflamación en área afectada
	Hormigueo local
	Inquietud leve
Moderado	Los síntomas leves, más:
	Llanto persistente en lactantes y preescolares
	Angustia
	Dolor de cabeza
	Lagrimeo (epífora)
	Conjuntivitis
	Prurito en nariz, boca y garganta
	Hipersecreción nasal, salival y bronquial
	Sequedad de boca
	Sialorrea
	Estornudos
	Sensación de cuerpo extraño en la faringe
	Dificultad para tragar
	Fasciculaciones linguales
	Hiperestesia cutánea
	Distensión abdominal
	Diarrea
	Dislalia
	Dolores abdominales y musculares
Grave	Los síntomas moderados, más:
	Hipertensión o hipotensión arterial
	Fiebre
	Miosis o midriasis
	Fotofobia
	Nistagmus
	Convulsiones (espasmos tónico–clónicos del músculo)
	Taquicardia o bradicardia
	Arritmias
	Amaurosis temporal
	Insuficiencia cardiaca o respiratoria
	Cianosis bucal
	Dolor retrosternal
	Priapismo
	Oliguria
	Inconsciencia
	Trastornos del centro termorregulador
	Muerte

Norma Oficial Mexicana (NOM).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

Se efectúa con el antecedente de la picadura del alacrán o en su ausencia con el cuadro clínico característico de alacranismo, en particular si el paciente se encontraba previamente sano y súbitamente lo presenta sin que haya una causa razonable que lo explique.

Tratamiento oportuno

La mejor actuación es aquella en donde se atiende al intoxicado que no al tóxico, se recomienda actuar según el nivel de afectación que presente el paciente.

Paciente asintomático

a) Vigilancia durante al menos 3 h puesto que por lo general la sintomatología inicia en los primeros 15 a 30 min y es muy eventual que esta lo haga si no se presentó en las primeras 3 h que siguieron a la picadura.
b) Enviar a su lugar de origen con orientación para prevenir este tipo de accidentes.

Paciente con cuadro leve

a) Observación al menos por tres horas.
b) Analgésicos de uso común (acetaminofén, metamizol, ketorolaco) evitando los derivados opiáceos pues estos pudieran complicar al paciente si se presentara afectación sistémica.
c) Enviar a su lugar de origen con orientación para prevenir este tipo de accidentes.

Paciente con cuadro moderado

a) Ingreso hospitalario.
b) Ayuno.
c) Sonda nasogástrica u orogástrica si existe distensión abdominal o vómitos frecuentes.
d) Acceso vascular.
e) Ofrecer líquidos y electrólitos a requerimientos usuales.
f) Analgésicos de uso común (acetaminoféno, metamizol, ketorolaco) evitando los derivados opiáceos pues estos pudieran complicar al paciente si se presentara afectación sistémica.
g) Sedación con diazepam o barbitúricos en caso de agitación.
h) Antihipertensivos (nitropusiato, nifedipina, captopril, hidralacina).
i) Uso de Faboterapia (Alacramyn)

Paciente con cuadro grave

a) Vía aérea permeable.
b) Ventilación adecuada.
c) Combatir la hipotensión, el choque o el arresto cardiaco.
d) Manejo de sostén: corregir en el paciente cualquier alteración que la intoxicación le esté ocasionando.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Si hay hipertensión utilizar vasodilatadores (nitropusiato, nifedipino, captopril, hidralacina).
- Si hay convulsiones emplear diazepam o barbitúricos.
- Antiarrítmicos en caso necesario.
- Manejo de la insuficiencia cardiaca (dobutamina).
- Manejo del edema pulmonar.
- Analgésicos para el control del dolor.
- Sedación si existe agitación psicomotriz.
- Control térmico.

e) Uso de faboterapia antialacrán.
f) Manejo preferente en terapia intensiva.
g) Se sobreentiende el manejo general como el Ayuno, sonda nasogástrica, sonda urinaria, accesos vasculares, líquidos y electrolitos de acuerdo a la condición del paciente.

La faboterapia se aplica diluyendo el (Alacramyn®) en 5 mL de solución salina para administrarse en bolo i.v. Generalmente los síntomas remiten con una sola dosis pero en caso de persistir o agravarse se aplicarán nuevas dosis con intervalos de 30 a 60 minutos sin pasar de 4 frascos (ver faboterapia en Generalidades*)*

Nosotros creemos que la faboterapia no debe de retrasarse hasta que el paciente presente un cuadro severo o empeoramiento dado que su efectividad es mejor entre más pronto se administre y no es necesario que dejemos al paciente evolucionar a cuadros clínicos muy floridos o graves cuando esto puede evitarse administrándolo en forma temprana, siempre y cuando el paciente presente manifestaciones sistémicas más allá de la ansiedad y taquicardia sinusal ocasionada por el estado emocional propio del caso que no por el veneno del alacrán. El uso de faboterápicos por lo general revierte la intoxicación en un promedio de 3 a 8 horas, siempre y cuando no sea víctima de complicaciones que no son revertidos por este.

Aunque la faboterapia ha mostrado ser segura y efectiva debemos siempre estar preparados para revertir una eventual anafilaxia.

No se sugiere el uso de anticolinérgicos por el riesgo de empeorar la estimulación adrenérgica. No se sugiere ni se justifica el uso de antihistamínicos, hidrocortisona ni calcio puesto que no hay ninguna explicación fisiopatológica que lo avale ni estudios clínicos que prueben su efectividad. La succión y el uso de torniquete al igual que la crioterapia no están indicados pues carecen de utilidad y pudieran resultar peligrosos. No se ha aprobado que algún remedio popular de las decenas que existen sea de utilidad y su uso puede retardar la atención del paciente o complicar el cuadro.

Limitación del daño

Con el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno se evitan complicaciones y secuelas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Generalmente no es necesaria.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico de primer contacto deberá de tener los conocimientos necesarios para el abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado. En caso de requerirlo el paciente por su estado o evolución canalizar a unidad de apoyo. **Secundario.** El pediatra o el médico urgenciólogo tendrán el conocimiento adecuado para el abordaje terapéutico y en caso de agravamiento enviarlo a tercer nivel. **Terciario.** Manejo multidisciplinario (toxicólogo, intensivista, pediatra) para su óptima atención.

EVALUACIÓN

1. De los enunciados siguientes en relación a la picadura de alacrán todos son verdaderos, excepto:
   a) El cuadro clínico predominantemente es neurotóxico; **b)** Es más frecuente durante los meses de abril a junio; **c)** Siempre debe de usarse faboterapia antialacrán auque no existan manifestaciones sistémicas; **d)** Los corticoesteroides no tienen utilidad; **e)** Las escorpaminas son los componentes del veneno responsables de las alteraciones sistémicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Allen C .Picaduras de arañas venenosas.Clin Med Urg Nort Am 1992; 277-83.

Barriga-Marín J A. Intoxicación por picadura de alacrán. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1638-43.

Granja-Bermúdez V M, Martínez-Zúñiga R, Chico-Aldama G. Epidemiología y cuadro clínico del alacranismo. Alergia, asma e inmunólogaía pediátricas 1999; 8:135-38.

Montoya-Cabrera M A. Alacranismo. Gac Mèd Mex 1996; 132:645-48

Montoya- Cabrera M. Toxicología clínica. 3ª ed. México: Editores Méndez; 2002. p. 372-74.

NOM-033-SSA2-2002, para la vigilancia, prevención y control de la intoxicación por picadura de alacrán.

Saavedra J P, Francke O F. Nueva especie de alacrán del género *Centruroides* (Scorpiones, Buthidae) del estado de Jalisco. Revista Mexicana de Biodiversidad; 82: 2011.

RESPUESTA DE LA EVALUACIÓN

1: c.

ENVENENAMIENTO POR MORDEDURA DE ARAÑA "ARACNOIDISMO" (LOXOSCELISMO, LACTRODECTISMO)

Dr. Alejandro Barrón Balderas
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

OBJETIVO

Identificar la intoxicación clínica por mordedura de araña, determinar el abordaje terapéutico mas adecuado y evitar las complicaciones de forma oportuna.

CONCEPTO

El aracnoidismo es una entidad ocasionada por la mordedura de los insectos que entran en la familia a de los arácnidos; en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

México existen dos géneros que causan daño al hombre: *Lactrodectus (L. mactans)* conocida como "viuda negra o araña capulina" y *Loxosceles* (*L. reclusa* y otras especies) conocida como araña violinista o parda, ambos géneros capaces de liberar sustancias tóxicas, lesivas para el ser humano.

En nuestra casuística estas intoxicaciones se encuentran en tercer lugar como causa de ingreso al servicio de Urgencias de Pediatría en el Hospital Civil nuevo de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca", representando el 6% de ingresos en los años 2001 al 2004. En el estado de Jalisco el departamento de Vectores y Zoonosis de la "Secretaria de Salud" reporta una frecuencia de 200 a 450 accidentes con *Lactrodectus* al año, en los últimos tres años (2009-2011).

Puntos sobresalientes

- El cuadro clínico presentado por el paciente difiere de la especie de arácnido al que se exponga el paciente.
- El tratamiento específico incluye el faboterápico específico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los arácnidos pertenecen a la clase de los artrópodos quelicerados. Del género *Lactrodectus*, se considera peligrosa a la hembra al ser productora de neurotoxinas; mide aproximadamente de 4 a 5 cm con las extremidades extendidas, presenta un vientre abultado que asemeja un capulín, además de un mancha roja en forma de reloj de arena en el vientre, mismo que puede encontrarse en el dorso, múltiple o incluso de formas variadas (hay varias especies), por general se encuentran en sitios oscuros y áreas de almacenamiento.

Otro genero potencialmente letal para el ser humano es la especie *Loxosceles*, de 1-2 cm de longitud, alcanzando hasta 4cm con las extremidades extendidas, su coloración es café pardo, a nivel de cefalotórax presenta una imagen semejante a un violín o copa invertida, estos insectos usualmente se les observa en sitios abandonados, rincones estrechos y oscuros.

Huésped

Las intoxicaciones se presentan en cualquier grupo de edad y generalmente son accidentales (ver Generalidades).

Ambiente

La distribución de estos insectos es a nivel mundial, son de hábitos nocturnos, las características de la vivienda y ecológicas de la zona predisponen el incremento de su incidencia.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es básico que los médicos conozcan la forma de presentación, riesgos y complicaciones que representa la mordedura por arácnido.

De igual manera, educar a la población para que en el hogar se tomen medidas de saneamiento básico que disminuyan el riesgo de exposición.

Protección específica

Evitar la exposición al realizar saneamiento especialmente en rincones, mover y limpiar cuadros, alfombras y muebles.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La araña *Lactrodectus* produce un potente veneno neurotóxico, cuyo principal componente activo es la α-latrotoxina, un compuesto que actúa a través de mediadores de calcio, provocando liberación de acetilcolina y norepinefrina en las terminaciones nerviosas, induciendo cambios en la permeabilidad de la placa terminal, despolarización postsinaptica persistente y excitación neuromuscular.

A diferencia de la anterior, la araña *Loxosceles* provoca lesiones dermonecróticas, esto al producir lesión de membrana a nivel celular, como consecuencia de la exposición a esfingomielinasa D, enzima contenida en el veneno; otras enzimas contenidas en menor cantidad en el veneno incluyen la hialuronidasa, fosfatasa alcalina, 5-ribonucleótido fosfohidrolasa que provocan activación de neutrófilos, agregación plaquetaria, coagulación intravascular diseminada.

Etapa clínica. Signos y síntomas

La mayoría de los casos de mordedura ocasionada por *Lactrodectus* son referidos como un pinchazo en el sitio de la lesión, acompañada de eritema en los siguientes 20-60 minutos, en ocasiones puede observarse los puntos de incisión de los colmillos como dos pápulas o maculas pequeñas.

La víctima se queja de espasmos musculares y calambres, además de dolor, mismo que va en aumento progresivo, involucrando tronco, espalda, abdomen, asimismo priapismo; en algunos casos suele presentarse trismus, diaforesis, eritema, blefaroconjuntivits, conformando así lo que se conoce como *"facies lactrodectismica"* (12-24 h); puede haber hipertensión, cefalea, fiebre, arritmias cardiacas y convulsiones.

La mordedura por *Loxosceles* es indolora, haciendo más difícil la identificación de la araña. Las mordeduras leves presentan una lesión eritematosa que inicialmente tiene característica firme, conforme pasan los días o semanas evoluciona a una pequeña escara. En los casos graves, inician con dolor severo localizado al sitio de la mordedura, seguido de eritema, formación de ampollas, posteriormente decoloración en las siguientes 24 h. En ocasiones, la lesión progresa a necrosis franca en los próximos 3-4 días.

La formación de la escara se desarrolla al final de la primera semana, conllevando a la formación de úlcera, misma que puede tardar varios días en alcanzar su tamaño máximo y meses en sanar.

Puede ocurrir "Loxoscelismo sistémico" en pacientes pediátricos, aunque esta presentación es poco común; el inicio del cuadro clínico aparece en las primeras 24-72 h posteriores a la exposición del veneno, con náuseas, vómito, fiebre,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

escalofríos, artralgias, hemólisis, trombocitopenia, hemoglobinuria, falla renal y hepática, choque, coagulación intravascular diseminada y posible muerte.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

El diagnóstico se efectúa con el antecedente de la mordedura del arácnido y las lesiones encontradas en la piel; aunque en la mayoría de los casos la mordedura es indolora y en el 80% de los ocasionados por *Lactrodectus* no se observa lesión alguna, siendo así un verdadero reto para el médico.

Los exámenes inespecíficos sólo darán cuenta del estado que guarda el paciente por la fisiopatología inducida por los venenos, siendo la Bh, química sanguínea, electrólitos séricos, gases arteriales y sólo deberán efectuarse si se consideran necesarios.

Tratamiento oportuno

A, B, C (ver Apoyo vital en Generalidades):

Manejo de sostén (ver Generalidades)
Lactrodectismo (figura 35-5):

- Analgésicos metamizol 10-20 mg/kg/dosis c/6-8 h; acetaminofén 10-20 mg/kg/dosis c/6-8 h.
- Relajantes musculares como el metocarbamol 10 mg/kg/dosis c/6-8 h; diazepam 0.04-0.2 mg/kg/dosis c/4-6 h.
- Para araña *Lactrodectus* se encuentra disponible el faboterápico específico el cual se debe administrar en forma de bolo i.v. o i.m. en 5 mL de solución salina al 0.9%. Por lo general 1 o 2 amp. son suficientes para revertir el cuadro en pocos minutos.

Loxoscelismo (figuras 35-6 y 35-7):

- Desde finales del año 2011, México cuenta con un antídoto específico (Reclusmyn®), mismo que se puede administrar en forma de bolo i.v. o i.m. en sol. salina al 0.9%. Al encontrarse en sus primeras etapas de distribución no sería de extrañarse el no contar con su disponibilidad en todos los servicios hospitalarios, para ello existen tratamientos alternos que han demostrado efectividad, tal es el caso de la dapsona (Diaminodifenilsulfona) a razón de 0.5-1 mg/kg/día o 100 mg dosis tope al día, dividido 1-2 veces durante 14 días. Su acción limita la necrosis cutánea inhibiendo el acumulo de polimorfonucleares en la dermis. **Tener en consideración que la aplicación de este fármaco a las dosis mencionadas puede desencadenar metahemoglobinemia**.
- Aplicar antibióticos en caso de septicemia o infección en el sitio de la mordedura.
- Cuidados generales de la ulcera.
- En caso de loxocelismo sistémico tomar en cuenta el ABC, aplicación de faboterapico y enfatizar el manejo de sostén (ver Generalidades), por ejemplo, uso de paquete globular en anemias, administración de plasma, plaquetas, corticoides, heparina, soporte a los órganos afectados; por ejemplo: riñón, hígado (ver choque, coagulación intravascular diseminada.

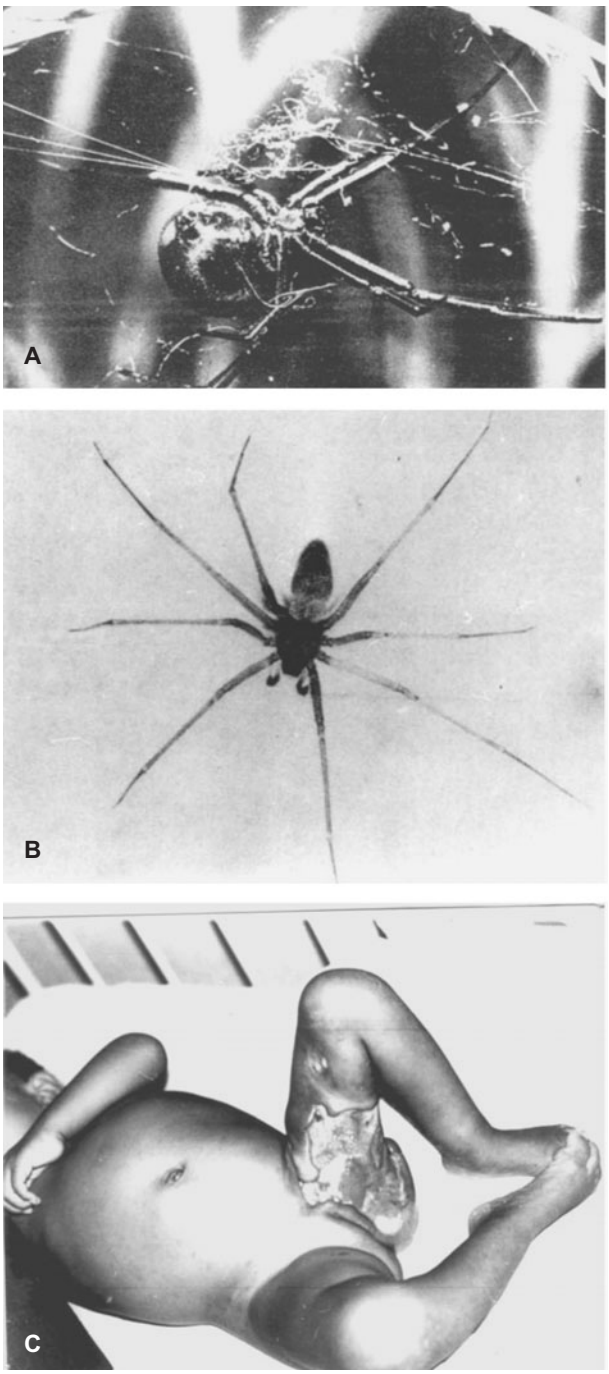


Figura 35–5. ***A.*** Araña capulina. ***B.*** Araña violinista. ***C.*** Necrosis.

Limitación del daño

Con el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno se evitan complicaciones y secuelas. Muchos pacientes se complican por falta de un adecuado manejo de sostén o por la carencia de faboterápicos.

No debe realizarse aplicación de hielo o torniquetes, ya que éstos favorecen la potenciación de las lesiones.

En el caso de lactrodectismo, la administración de calcio no ha demostrado efectividad en el tratamiento.

En el loxocelismo es necesaria la participación del cirujano plástico, sobre todo para injertar zonas amplias de necrosis.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

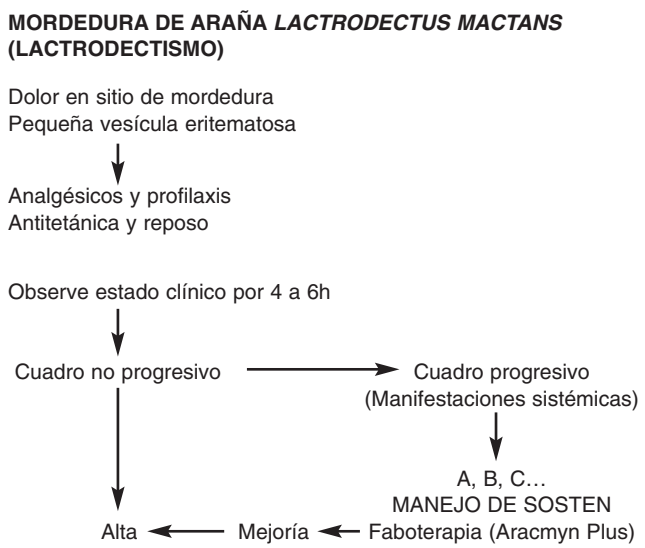


Figura 35–6. Algoritmo que aplica al tratamiento de pacientes por mordedura de araña *Lactrodectus* (viuda negra o araña capulina).

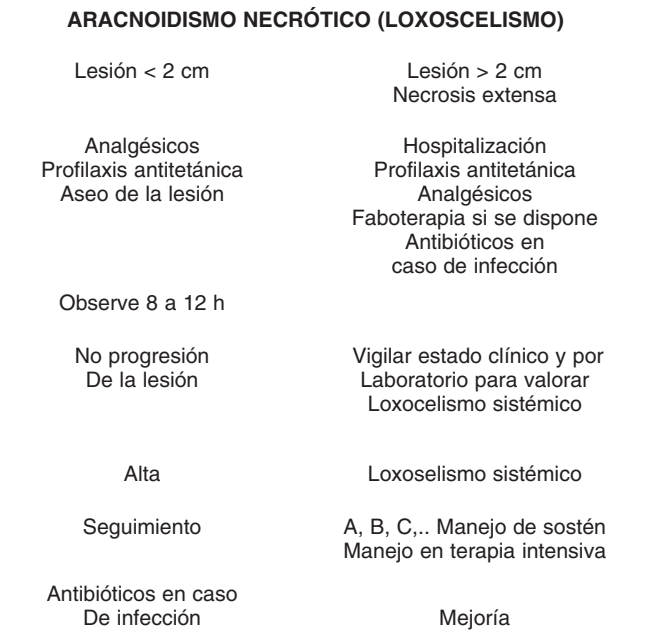


Figura 35–7. Algoritmo que aplica al tratamiento de pacientes con mordedura de araña Loxosceles reclusa (araña parda o violinista).

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Es necesaria en los casos de loxocelismo cuando la necrosis es extensa y afecta grupos musculares en las extremidades.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El diagnóstico deberá ser realizado por el médico de primer contacto, quien realizará las maniobras de reanimación y estabilización necesarias, así como derivar en forma rápida a un segundo nivel o medico especialista. **Secundario.** El médico urgenciólogo y pediatra corroborara el diagnóstico clínico, además de ofrecer un tratamiento efectivo. **Terciario.** El paciente críticamente enfermo (raro) deberá ser manejado un área de terapia intensiva pediátrica.

EVALUACIÓN

1. Cual de los siguientes enunciados es verdadero en relación a la mordedura de arañas: **a)** Masculino 5 años con cefalea, taquicardia, fiebre, dolor abdominal y calambres en las extremidades. lo mas probable es que haya sido mordido por *Loxosceles reclusa* **b)** La araña *Loxosceles* puede ocasionar un cuadro sistémico manifiesto por hemólisis, coagulación intravascular diseminada, choque, y fallo renal. **c)** El efecto de la *Lactrodectus* mactans es debido a su principal veneno conocido como esfingomielinasa-D. **d)** El tratamiento especifico de *Loxosceles* reclusa es el faboterápico Aracmyn Plus®. **e)** La dapsona ha mostrado eficacia en el tratamiento del envenenamiento por *Latrodectus mactans*.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Escalante-Flores I. Loxoscelismo local dermonecrótico en niños mordidos por la araña *Loxosceles reclusa* (araña " violinista") Gac Méd Méx 1999;135 : 423-26.

Escalante-Galindo P. Aracnoidismo (Loxosceles r. y Lactrodectus m.) Cuidados Intensivos En El Paciente Entoxicado. México: Editoria prado; 2011; 14:325-30.

Gatica MR, Trejo PL. Aracnoidismo necrótico y sistémico. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1991; 48 : 738-41.

Gendorm B. *Loxosceles reclusa* envenomation. *Am J Emer Med 1990;8:51-54*.

Quezada Medrano T. Aracnoidismo en: Martínez y Martínez R, editor. Martínez la salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009 p. 1635-38.

Quezada-Medrano RT. Aracnoidismo necrótico. Informe de cuatro casos. Arch Invest Pediatr Mex. 1998;1(3):109-14.

Sotelo-Cruz N, Hurtado-Valenzuela J G, Gómez-Rivera N. Envenenamiento en niños por mordedura de la araña " Latrodectus Mactans"(Viuda Negra).Características clínicas y tratamiento. Gac Méd Méx; 142.(2),2006.103-108.

Zavaleta MA. Loxoscelismo, un problema de salud en el Perú. Bol Oficina San Panam 1987;103: 378-86.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b.**

MORDEDURA POR CRÓTALOS (CASCABEL, BOTHROPS)

Dr. Norberto Sotelo Cruz

OBJETIVO ESPECÍFICO

Proporcionar al pediatra, médico general y estudiante de medicina una guía práctica para la identificación del accidente, cuadro clínico, complicaciones, tratamiento preventivo y curativo de pacientes en edad pediátrica que manifiestan envenenamiento por mordeduras de crotálidos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

En el mundo ocurren anualmente 5 400 000 accidentes por mordedura de ofidios; 2 500 000 son por serpientes venenosas; 40 000 personas mueren cada año. En México, durante el periodo de 2003 a 2007 se registraron 18 484 mordidos por víboras, la mortalidad en ese periodo fue de 2 912 sujetos.

México existen alrededor de 700 especies y subespecies de reptiles; de estos 120 son venenosas, a éstos corresponde las serpientes de cascabel y nauyacas cuya mordedura ocasiona envenenamiento como consecuencia de la complejidad del tóxico, éste se compone de enzimas proteolíticas fosfolipasas, calicreinas, trombino-serpentinas, fibrinógenasas, actilcolinesterasa neurotoxinas y cardiotoxinas.

Los signos y síntomas más evidentes son huellas de mordedura, dolor, edema progresivo, equimosis local, necrosis localizada, palidez, náusea, sudoración, ansiedad, en casos graves disnea, hematemesis, epistaxis y pérdida del conocimiento.

La utilización de dosis adecuada de antiveneno y la oportuna detección de alteraciones de coagulación y manifestaciones de neurotoxicidad reducen de manera notable las complicaciones, sobre todo en niños menores de cinco años donde el envenenamiento es más severo y potencialmente mortal.

En el decenio de 1980-89, se calculaba que de las personas lesionadas por mordeduras de serpientes venenosas pueden ocurrir hasta 150 fallecimientos por año. En 1995 en un periodo de dos años, el Instituto Mexicano del Seguro Social, informó 627 casos por ofidiotoxicosis con 30 decesos (4.7%); en un reporte que comprendió entre 2003 a 2007 la mortalidad fue del 15%.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

En México existen 120 especies de reptiles venenosos, las más numerosas y con amplia distribución en el norte, centro y algunas áreas selváticas es la serpiente de cascabel del género *(crotalus*); seguidas de las conocidas como nauyacas (género *Bothrop*s) (cuadro 35-8).

Cuadro 35–8. Crotálidos que más frecuentemente ocasionan accidentes

Familia	Subfamilia	Género	Especie
Viperidae	*Crotalidae*	*Bothrops*	*B. atrox*
			B. asper
			B. nummifer
			B. nummifer,n
		Crotalus	*C. atrox*
			C. molossus, m.
			C.cerastes
			C. tigris
			C. scutulatus
			C. basiliscus
			C durissus
			D. vridis
		Agkistrodon	*A. Bilineatus*
		Sistrurus	*S. ravus*
			S. catenatus

Las serpientes que pertenecen a la subfamilia *crotalidae*, poseen un par de colmillos retractiles, reemplazables con canal central cerrado (verdadera aguja hipodérmica), la cabeza es de forma triangular el cuerpo está cubierto de escamas, córneas, los ojos carecen de párpados, la pupila es elíptica, la lengua es filiforme bífida, la columna vertebral múltiple, las costillas son flotantes, poseen fosetas temosensibles, no tienen orificio auditivo, son poiquilotermas ; las del género *crotalus* poseen cascabel en el extremo terminal de la cola, su tamaño varía de 60 cm a 2.50 m, las del género *Bothrops* no tienen cascabel, el tamaño es de 1.50 m a 2.50 m.

Huésped

Pueden ser afectadas todas las edades, el accidente es más frecuente en las personas que laboran en el campo, zoológicos, serpentarios, laboratorios de biológicos, en los niños ocurren en escolares y suele ser grave en menores de cinco años.

Ambiente

Las serpientes del género Bothrops (nauyacas), habitan en regiones más húmedas y cálidas, subtropicales y tropicales, algunas son arborícolas, generalmente se les ubica entre las yerbas ; aquellas que corresponden al género *crotalus* (cascabeles) habitan áreas desérticas, semidesérticas y montañosas, su distribución es más amplia, ya que algunas variedades muy venenosas se encuentran también en las áreas tropicales, se les localiza en madrigueras, troncos, huecos, peñascos, cactáceas secas, no suelen aparecer durante el invierno, las características del macroambiente donde habitan estos reptiles favorece los accidentes en trabajadores que se desempeñan en el campo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción para la salud

La vacunación contra los venenos sólo se ha desarrollado en el terreno experimental, de tal suerte que en la prevención solo contamos con las siguientes observaciones: los meses de verano (periodo vacacional escolar) son más propicios para la presencia de reptiles venenosos, por esta razón tiene particular importancia para personas que por razones de esparcimiento o trabajo van al campo:

- No molestar a las serpientes para ver que **"hacen".**
- Tener cuidado al levantar troncos o sacos.
- No meter las manos en madrigueras.
- No manipular imprudentemente estos animales.
- Utilizar botas altas.
- Al cortar hierbas es preciso separarlas con un palo largo.
- Al caminar por el campo, hacerse acompañar por otra persona.
- Las personas que laboran en laboratorios de antisueros o áreas veterinaria, deben utilizar pinzas telescópicas para manipulación.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Los componentes del veneno son complejos, teniendo capacidad de afectar varios aparatos y sistemas, pueden presentarse alteraciones de la coagulación, manifestaciones en corazón, pulmones, sistema nervioso y riñones, las substancias que integran el veneno pueden resumirse en:

1. Enzimas proteolíticas (proteasas, peptidasas, hidrolasas y proteinasas), que digieren las proteínas tisulares y destruyen tejidos.
2. Enzimas semejantes a fosfolipasas A y B, la fosfolipasa A provoca citotoxicidad, mionecrosis, desmielinización del axón nervioso, hemólisis e hidrolíticamente sobre lecitina, formando isolecitina, destruyendo el eritritrocito por hemólisis intravascular.
3. Calicreinas, trombino serpentinas, fibrinogenasas activadoras del factor x, favorece rápidamente lisis de fibrina, por bloquear el complejo de unión cruzada con fibrina, degrada fibrinógeno; genera fibrina anómala por trombino serpentinas.
4. La actividad hemorragipara y necrotizante del veneno es mayor en serpientes de genero *Bothrops* que en los crotálidos.

La activación del sistema fibrinolítico por las vías usuales y por las fibrinogenasas del veneno disminuyen fibrinógeno circulante, dando como resultado coagulopatía por consumo, la hialuronidosa favorece la progresión del edema, las acetilcolinesterasa altera la transmisión neuromuscular (efecto curare), las crotoxinas, fracciones peptídicas sin acción enzimática son dos, la crotamina (neurotóxica) y crotactina (cardiotóxica).

En el mecanismo de envenenamiento se pueden considerar someramente los siguientes alteraciones:

1. Hemólisis.
2. Alteraciones de la resistencia vascular.
3. Cambios cardíacos y nerviosos directos, dependiendo del sitio de inoculación y cantidad del veneno.
4. Depresión respiratoria.
5. Hipotensión.
6. Hipertensión pulmonar por embolismo múltiple (edema, ruptura alveolar, hemorragia).
7. Insuficiencia renal.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Huellas de la mordedura, dolor local, edema progresivo, equimosis, necrosis local, sangrado en sitios de mordedura, náusea, palidez, sudoración, fiebre profusa, disnea, hipotensión, epistaxis, hematemesis, pérdida de la conciencia (cuadro 35-9.) Con base al grado de edema y signos clínicos es factible hacer consideraciones pronósticas y de tratamiento (cuadro 35-10).

Cuadro 35–9. Clasificación de la gravedad de acuerdo al grado de edema según esquema de Christopher-Rodning

Grado	
0	Huellas de mordedura sin envenenamiento
I	Envenenamiento leve: dolor, edema menor de 10 cm
II	Envenenamiento moderado: mayor dolor, edema mayor de 10 cm
III	Envenenamiento severo: dolor abdominal, náuseas, petequias, necrosis, bulas, parestesias, oliguria
IV	Envenenamiento grave: insuficiencia renal, CID, falla respiratoria, falla orgánica múltiple

CID = Coagulación Intravascular Diseminada

Cuadro 35–10. Cuadro clínico en pacientes con mordedura de serpientes

Datos clínicos	Adultos (%) n = 240	Niños (%) n = 71*
Locales		
Huella de lesión	100	100
Dolor	100	100
Edema local	100	95.7
Parestesias	95	28.0
Equimosis	90	38.0
Flictenas, bulas	55	26
Necrosis local	—	20
Sistémicos		
Náusea- vómito	90	23
Taquicardia-bradicardia	95	—
Dolor abdominal	90	—
Hipotensión	60	2.8
Estado de choque	—	2.8
Somnolencia	—	2.8
Sangrado en el sitio de la lesión	—	26.0
Pérdida de la conciencia	—	2.8
Hematuria	—	2.8

* Casos tratados en el Hospital Infantil del Estado de Sonora México.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz; mediante la identificación de lesiones en piel con huellas de mordedura y dolor es posible presumir el ataque por serpiente.

Tratamiento inmediato, tratar de identificar al reptil, tranquilizar al paciente, inmovilizar miembro lesionado, no caminar, lavar sin manipular mucho el segmento afectado ; si se está a 30 minutos de un Hospital, no hacer maniobras.

Si está a más de 40 minutos de distancia de un Centro de Atención de Salud:

- Mantenga miembro afectado debajo del nivel del corazón sin colgar.
- No Aplique torniquete, ya que se ha demostrado que aun tratando de bloquear solo la circulación linfática, puede existir compromiso vascular, este procedimiento aun se recomienda en Australia. En México se sugería su uso solo en mordeduras por cascabel
- No se recomienda torniquete en caso de mordedura por *Bothrops* (nauyaca) o por *Agkinstrodon* (solcuate)
- Aplique 1 frasco de faboterapico antiviperino i.m., si lo tiene disponible.
- La incisión y succión solo es útil en los primeros 15 - 30 minutos: utilice aparato de succión "doble cámara" o succión bucal, (si no hay lesiones en mucosas o caries) si esta a menos de 45 minutos de un centro de atención no haga nada y traslade al enfermo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Tratamiento hospitalario

1. a, b, c… Según aplique (ver tratamiento en Generalidades).
2. Indagar sobre el tipo y tamaño de la serpiente, hora del accidente y acciones previas a su admisión.
3. Identificar el sitio de lesión y datos agregados (vesículas, sangrado, equimosis, necrosis).
4. Calificar el grado de edema.
5. Dosis de faboterápicos polivalentes elaborados mediante digestión enzimática con inmunoglobulinas purificadas sin antígenos Fc. en forma liofilizada, su aplicación es de acuerdo al grado de edema:
   a) Grado 0. Vigilar y tomar estudios de laboratorio al ingreso y 12 horas después.
   b) Grado I. Intravenoso directo 1 mL/min, 4 frascos, y en la primera hora aplique 5 frascos más, diluidos en 100 mL de solución fisiológica; las siguientes 3 horas valore 5 frascos más, revalore uso adicional cada 4-6 horas, según evolución.
   c) Grado II. Intravenoso directo 5 frascos 1 mL/min, la siguiente hora 10 frascos diluidos en 100 mL de solución fisiológica, las siguientes 3 horas 10 frascos más, valorar estado clínico y dosis adicionales 4-5 frascos cada 4 horas hasta por 18 horas.
   d) Grado III. Intravenoso directo 6-8 frascos 1 mL/min, la siguiente hora 20 frascos diluidos en solución fisiológica 100 mL; las siguientes 3 horas aplique 6-8 frascos, valore 6 a 8 frascos más cada 4 horas por 18-24 horas.
   e) Grado IV. Intravenoso directo 25 frascos 1 ml. x min., siguiente hora 25 frascos mas diluidos en 100 ml. de solución fisiológica, las siguientes 3 horas 10 frascos, valore 6-8 frascos mas cada 4 horas por 24 a 36 horas.
6. En caso de reacción alérgica, suspender transitoriamente el suero, aplicar antihistamínicos, clorofeniramina 0.35 mg. i.m., e hidrocortisona (50-100 mg i.v.) y continuar el tratamiento con suero antiviperino.
7. Tomar los siguientes exámenes : biometría, reticulocitos, examen de orina, sodio, potasio, calcio, función hepática y renal, CPK, gases arteriales, tiempo de sangrado, protrombina, tromboplastina, fibrinógeno, monómeros de fibrina, plaquetas, cultivo bacteriológico del área de la lesión.
8. Catéter de presión venosa, de acuerdo a la condición clínica, tratamiento para el choque con fármacos necesarios (metilprednisolona, hidrocortisona, catecolaminas, dobutamina, dopamina), consulte capítulo sobre choque.
9. Heparina 150 U/kg de peso en infusión, para 4-6 horas; si los parámetros de coagulación lo justifican.
10. Antimicrobianos: penicilina, aminoglucósidos y fármacos que cubran anaerobios.
11. Toxoide tetánico 0.5 ml. i.m. y gammaglobulina hiperinmune antitetánica, 250 u, i.m.
12. Crioprecipitados, plasma fresco, sangre total, glóbulos rojos empaquetados; todo esto supeditado a las alteraciones hematológicas.
13. EDTA (ethylendiamine tretacetic acid) 0.2 mL inyectados en el área afectada, en las dos primeras horas, para reducir el edema y evitar la necrosis local.
14. Exanguineotransfusión, diálisis peritoneal y ventilación asistida, dependiendo de la evolución y gravedad del caso.
15. Entre más pequeño es el niño, más severo es el envenenamiento.
16. Valorar fasciotomía en el caso de síndrome compartamental, aunque no evita la necrosis la decisión de este procedimiento es positiva, sólo que las dosis del antiveneno que sean utilizadas en las primeras ocho horas no fueron suficientes.
17. En los niños con mordedura por serpiente en los que han transcurrido más de dos horas y no hay signos locales de inflamación o dolor, sólo las marcas de colmillos, puede considerarse como mordedura "seca" sin inyección (10-20 % de los casos); sólo deberán hospitalizarse por 12 horas y tomar pruebas de coagulación al ingreso y antes de darlos de alta.

Limitación del daño. Seguimiento estrecho en los casos graves para actuar y evitar o disminuir complicaciones.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación. Curación de heridas y cicatrices de fasciotomía cuando ésta sea necesaria, tratamientos ortopédicos y de rehabilitación en caso de amputaciones u otros procedimientos.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primaria de primer contacto deberá conocer el tratamiento oportuno, identificar gravedad y referir a Centros Hospitalarios adecuados.

Secundario y terciario, intervención de equipo multidisciplinario en áreas de Urgencias y en caso necesario en las de terapia intensiva, con participación de pediatra, urgenciólogo, intensivista, hematólogo, cirujano, ortopedista, laboratorio especializado.

EVALUACIÓN

1. En el tratamiento de la mordedura por serpiente lo siguiente es importante, excepto:
   a) No hacer maniobras si se está a menos de 30 minutos de una institución de Salud. **b)** Calificar grado de edema. **c)** Aplicar las dosis necesarias para neutralizar veneno según gravedad. **d)** Suspender todo tratamiento en caso de prurito y congestión conjuntival. **f)** Proteger con toxoide tetánico y gamma globulina hiperinmune en caso de antecedente de ausencia de inmunización o duda.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cano GA, Estrada J, Platt GJ. Picados de víbora de cascabel, Plana Médica. Hermosillo, Sonora. 1980, 25 : 36-46.

Cano AG. Animales y plantas venenosas, Eds Universidad Kino, Instituto Sonorense de Cultura, 1998. Hermosillo, Sonora, Méx.

Davidson Tm, Schafer SF. Rattlesnake bites. Guidelines for aggresive treatment. Postgrad Med 1995 , 96 : 107114.

Davidson TM. Intravenous rattlesnake envenomation. West J Med 1988; 148 :45-47.

Christopher DG. Rodning CB. Crotalidae envenomation. South Med J, 1986; 79:159-162.

Glenn JL, Straight RC. The rattlesnakes and their venom yield and lethal toxity Tu AT de : Rattlesnake venoms. The actions and treatment. New York : Marcel Dekkes, 1982 : 3-119.

Julia ZJ. Reptiles mexicanos de importancia para la Salud Pública y su distribución geográfica. Salud Pública Mex 1981 , 23 :329-342.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Roodt AR, Estévez-Ramirez J, Paniagua-Solis J, Litwin S Carvajal-Saucedo A, Dolab JA, Robles-Ortiz LE , Alagón A. Toxicidad de Venenos de Serpientes de Importancia Medica en México. 2005;141(1):13-21.
Rudolph R, Neal GE, Williams JS, Macmahon AP. Snake bite treatment at a southeastern Regional Referral Center. Amer Surg 1995 : 767-772.
Siria-Hernández CG; Arellano-Bravo A. Mordedura por serpiente venenosa: panorama epidemiológico en México. 2009;51(2):95-96.
Sánchez HO, Eccardi AF. ¿ Qué hago si me muerde una serpiente ? Centro de Investigaciones Ecológicas del Sureste No. 1 Serie Manuales. Impreso Talleres Offset CIES, 1983.
Sotelo CN. Review of treatment and complications in 79 children with rattlesnake bite.2008;47:483-489.
Sotelo CN, Cruz OSL. Mordedura por serpiente de cascabel en niños. Bol Med Hosp Infant Méx 1986 , 43 : 558-584.
Sotelo CN, García AR. Rattlesnake bite complications in 19 children. Ped Emerg Care 1994 ; 10 :30-33.
Sotelo CN. Mordedura por serpiente de cascabel en niños. informe de 86 casos. 1.er Coloquio Internacional de Toxicología Clínica. Hospital Juárez de México, Septiembre 2010.
Sotelo-Cruz N. Envenenamiento por mordedura de serpiente de Cascabel, daños a la Salud y su tratamiento en edad pediátrica. Gac Med Mex.2003;139(4):317-324.
Warrel DA. Snake bite. Lancet. 2010; 375:77-88.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

INTOXICACIÓN POR PICADURA DE ABEJA

Dr. Aníbal Rosales Coria

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir factores de riesgo. Exponer aspectos de prevención primaria. Identificar manifestaciones clínicas para establecer el diagnóstico y ofrecer tratamiento adecuado.

CONCEPTO

Es la producida por la picadura de abeja que, al inocular su veneno, ocasiona desde fenómenos inflamatorios locales, o bien reacción más extensa o hinchazón que abarca toda una extremidad, hasta reacciones tóxicas generalizadas o choque anafiláctico que pueden ser fatales. Se previene evitando el contacto con estos insectos. En la mayoría de los niños preescolares y mayores, la picadura produce pequeñas lesiones de urticaria con eritema circundante, dolor y prurito. Las reacciones alérgicas generalizadas se presentan en 0.4 a 0.8 % de la población que ha sufrido picaduras previamente (reacción anafilaxia). Aunque las reacciones locales no tienen riesgo de muerte, su morbilidad es importante. En México, Montoya informa 300 ataques por abejas africanizadas con 40 muertes (aproximadamente ocho por año) desde su llegada al país en 1986; pero en 1998 se notificaron 17 478 personas picadas por abejas (de Roodt *et al.*). En EUA se observa un promedio anual de 40 a 50 muertes por picadura de abejas. Más de 60 a 100 picaduras pueden poner en peligro la vida de un ser humano, aunque hay reportes de sobrevivientes bajo tratamiento médico con más de mil picaduras.

Puntos sobresalientes

- Habitualmente produce reacciones locales que no ponen en peligro la vida pero a veces son más extensas o causan cuadros de envenenamiento y reacción anafiláctica que pueden causar la muerte. en pacientes sensibles inmunológicamente y en picaduras numerosas.
- Prevención: evitando el contacto con estos insectos o la protección adecuada de sus manejadores.
- Mecanismo fisiopatológico: su veneno tiene acciones hemolíticas, anafilácticas y neurotóxicas.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las abejas pertenecen al orden de los himenópteros; son insectos pequeños de distribución mundial, cuyo cuerpo incluye cabeza, tórax y abdomen, cubiertos de pelusa y con bandas alternantes de color amarillo y negro. Dejan sus aguijones clavados en el sitio de la picadura, lo cual origina su muerte. Existen especies europeas (*Apis mellifera mellifera y Apis mellifera lingústica*), que son comunes en nuestro país, y la abeja africana (*Apis mellifera scuttellata*), que fue introducida en Brasil en 1956. Dicha abeja se apareó con especies europeas locales y ello dio origen a una abeja híbrida, “africanizada”. Esta llegó a México en 1986.

Las abejas africanas y las africanizadas son más agresivas que las europeas; atacan en enjambres a sus depredadores, animales o humanos, con múltiples picaduras, de cientos o a veces miles en un solo individuo; reaccionan más rápidamente; producen alrededor de 24 picaduras/segundo contra cuatro de las europeas. Las diferencias morfológicas son mínimas, excepto por el tamaño más pequeño de las africanizadas, con menos de 13 mm (y de 15 mm en las europeas). No hay diferencias bioquímicas ni toxicológicas entre los venenos de las especies ya señaladas y todas causan el mismo tipo de envenenamiento. Con cada picadura se inocula aproximadamente de 10 a 50 μg de veneno.

Huésped

Ocurre a cualquier edad, pero aumenta desde el preescolar en adelante y la gravedad depende de la sensibilidad individual o el número de picaduras.

Ambiente

Predomina en primavera y verano por la abundancia de flores de cuyo néctar y polen se alimentan las abejas. La intoxicación grave en el embarazo tiene riesgo para el feto. Situaciones peligrosas, como acercarse a una colmena sin protección, agredirlas y coger flores favorecen las picaduras.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejorar la educación para la salud.

Protección específica

En presencia de abejas, los niños deben alejarse en forma lenta, evitando movimientos rápidos; usar zapatos cuando caminen al exterior; no cortar flores; evitar que jueguen en zonas de riesgo, como césped, cerca de matorrales y árboles donde puede haber panales e impedir depósitos de basura. En caso de enjambres o panales cercanos al domicilio, efectuar un saneamiento cuidadoso. En personas alérgicas se sugiere inmunoterapia con veneno.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica

El veneno tiene tres acciones principales: hemolítica, anafiláctica y neurotóxica. Es un líquido claro, ácido, formado de varias fracciones: melitina con propiedades hemolíticas y vasoactivas, fosfolipasa A, histamina, hialuronidasa; apamina, que tiene propiedades neurotóxicas; fosfolipasa B y dopamina en cantidades menores. Melitina y fosfolipasa A forman 50 a 75 % de la masa total del veneno.

La melitina es responsable de los efectos sistémicos; produce hemólisis y liberación de mioglobina. Ambos fenómenos pueden causar insuficiencia renal aguda. En forma ocasional hay edema cerebral, desmielinización y neuropatía. La intoxicación depende de gran cantidad de veneno por picaduras múltiples, la reacción alérgica es mediada por IgE y tiene predisposición hereditaria.

Etapa clínica

En la mayoría de los niños sólo ocurren manifestaciones locales en el sitio de la picadura, dolor intenso, eritema, prurito, induración y edema que desaparece de manera espontánea en 24 a 48 h. En individuos sensibilizados, una sola picadura de abeja puede originar choque anafiláctico y la muerte, o bien sólo aparecen urticaria, edema de labios, lengua o glotis, rinitis vasomotora, broncoespasmo y síntomas digestivos como diarrea y vómito. Dichas manifestaciones surgen pocos minutos después de la picadura y constituyen una **emergencia médica**. La insuficiencia renal se manifiesta por oligoanuria, edema, respiración acidótica y alteraciones del estado de alerta. El diagnóstico diferencial se hace con la picadura de avispa, que no desprende sus aguijones, y con la mordedura de hormiga roja, ya que ambas tienen en su veneno componentes comunes con el de las abejas. El pronóstico en las reacciones locales es bueno, pero no siempre en las tóxicas sistémicas.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente de contacto con abejas y el cuadro clínico permiten hacer el diagnóstico. Es de ayuda la presencia de aguijones en los sitios de picadura o la identificación del insecto y los antecedentes laborales, como el caso de apicultores o hijos de éstos, así como la cercanía de una colmena junto a la vivienda. Los exámenes de laboratorio tienen poco valor y no se hacen prácticamente a menos que haya reacciones sistémicas o complicaciones graves. En personas alérgicas o con antecedentes de reacción generalizada, se hacen pruebas cutáneas con veneno de himenópteros.

Tratamiento

1. De las reacciones locales. Extracción cuidadosa del aguijón sin comprimirlo para evitar mayor liberación de veneno, aplicación local de hielo, administración oral de antihistamínicos tipo difenhidramina a 5 mg/kg/día, fraccionada cada 6 h por 24 a 48 h, analgésicos como acetaminofén a 10 mg/kg/dosis cada 6 h o ácido acetilsalicílico a 60 mg/kg/día fraccionado cada 6 h, ambos por razón necesaria.
2. De la reacción anafiláctica. Mantener las vías aéreas permeables, administración de oxígeno, venoclisis con solución glucosada al 5% y Hartman o salina según requerimientos, ayuno, adrenalina acuosa al 1: 1 000 a 0.01 mL/kg por vía subcutánea; se puede repetir la dosis cada 10 min, sin pasar de 0.3 mL, difenhidramina, a 1 a 2 mg/kg/dosis i. v., en 5 min cada 6 h por 48 h, o bien clorfeniramina, 0.3 mg/kg/dosis i.v. cada 6 h por 48 h; hidrocortisona, 8 a 9 mg/kg/dosis i. v. cada 6 h según respuesta. Si hay broncoespasmo: aminofilina, 5 mg/kg/dosis i. v. durante 20 min en solución glucosada al 5% cada 6 a 8 h hasta que desaparezca. Si es necesario, expansores del plasma, como solución Hartman o salina fisiológica, 20 a 30 mL/kg i. v., en 1 h e intubación traqueal. En edema laríngeo, adrenalina racémica nebulizada: 0.5 mL (2.25 %) en 2.5 mL de solución salina, por 10 a 15 min (ver Generalidades).

Limitación del daño

Con las medidas terapéuticas señaladas. Las reacciones locales se recuperan totalmente; no necesitan seguimiento. Los niños con reacción anafiláctica severa requieren pruebas cutáneas y/o inmunoterapia para eliminar reacciones futuras. Observar la evolución para efectuar cambios en la terapéutica y evitar complicaciones serias.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Si hay secuelas, como neuropatías.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Educar a la comunidad, sobre todo a nivel escolar, para evitar la picadura de abejas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Las reacciones locales deben tratarse por el médico general; sólo algunas anafilácticas graves, por pediatra. Remitir al inmunoalergólogo si hay hipersensibilidad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

EVALUACIÓN

1. De las siguientes afirmaciones en intoxicación por picadura de abejas, indique la errónea:
   a) El veneno de abejas africanas es más tóxico que el de las europeas; **b)** Afecta principalmente a niños preescolares y mayores; **c)** Las reacciones locales son las más frecuentes; **d)** La reacción anafiláctica se trata inicialmente con adrenalina; **e)** Los niños hipersensibles deben remitirse al inmunoalergólogo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bresolin LN, Carvalho CF, Goes CJ, Fernandes V, Barotto MA. Acute renal failure following massive attack by Africanized bee stings. Pediatr Nephrol. 2002; 17: 625-27.

Comité de Evaluación Clínica y Terapéutica. Academia Nacional de Medicina. La abeja africana. Gac Med Mex. 1991; 127: 423-25.

De Francesco DE, Bezerra da Silva JG, Pinheiro BG, Borges PL, Costa MA, Ambrósio GJ. Acute renal failure after massive honeybee stings. Rev Inst Med Trop S Paulo. 2003; 45 (1).

De Roodt RA, Salomón DO, Orduña AT, Robles Ortiz L, Paniagua Solís J, Alagón Cano A. Envenenamiento por picadura de abeja. Gac Med Mex. 2005; 141: 215-22.

Enríquez –Salazar J, Romero-Tapia S, Sol-Monterrey E. Alergia a picadura de insectos. En: Sierra-Monje J, editor. Temas de Pediatría. Alergia e Inmunología. Asociación Mexicana de Pediatría A. C. México: McGraw-Hill Interamericana; 1997.p. 83-91.

Montoya Cabrera M A. Intoxicaciones y envenenamientos. México: Intersistemas; 2002.p.230-32.

Orozco-Alatorre L G, Chávez-Velarde T, Pérez-Cortés. Picadura masiva de abejas e insuficiencia renal aguda. Bol Med Hosp Infant Mex 2000; 57(9): 508-511.

Rosales-Coria A. Intoxicación por picadura de abeja. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1644-46.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **a.**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 36

Accidentes y violencias

Coordinador: Dr. Gabriel Cortes Gallo

Lesiones intencionales y no intencionales
Dr. Alfredo Celis de la Rosa

Quemaduras en niños
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez, Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

Asfixia por inmersión
Dr. Rodolfo J. Treviño Pérez

Lesiones de esófago por agentes corrosivos
Dr. Francisco Larios Arceo

Cuerpos extraños en vías digestivas
Dr. Benigno Arreola Silva, Dr. Jaime Orozco Pérez

Cuerpos extraños en vías aéreas
Dr. Benigno Arreola Silva, Dr. Jaime Orozco Pérez

Quemaduras por electricidad
Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez, Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

Síndrome del niño maltratado
Dr. Alfredo Vigueras Rendón

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LESIONES INTENCIONALES Y NO INTENCIONALES

Dr. Alfredo de Jesús Celis de la Rosa

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Precisar conceptos. Destacar la importancia de identificar el evento en que se presenta la lesión. Identificar los eventos que se reportan en las estadísticas con mayor frecuencia. Revisar los factores de riesgo más frecuentes. Mostrar las intervenciones preventivas que han tenido más éxito. Describir las estrategias de prevención.

CONCEPTOS

Los traumatismos y los envenenamientos puede estudiarse desde dos perspectivas: el evento o la lesión. De manera general, la lesión se refiere el daño del sujeto, el evento atiende a la circunstancia y la intencionalidad en que se presentan.

Esta distinción es importante cuando pensamos en atención y prevención: por ejemplo, una herida producida por agente cortante en cara anterior de antebrazo podría presentarse como consecuencia de tres eventos diferentes: durante un asalto, en un intento de suicidio o al cortar una pieza de cuero.

Las acciones preventivas difieren para cada uno de los eventos, aunque el tratamiento de la lesión pudiera ser el mismo en los tres casos (aseo quirúrgico y sutura).

Antes de avanzar en la materia es conveniente que tengamos una idea del significado de algunos términos que con frecuencia se utilizan al hablar de este tema.

- *Accidente*. Esta palabra proviene del latín *accidere*, y significa caer. Aunque no fue su única acepción, para el siglo XIV el concepto ya se había ampliado e incluía "lo que ocurre por casualidad", "la desgracia", "lo que ocurre sin preveerse o esperarse" (Loimer *et al.*, 1996). En 1592 John Graunt la utilizó en sus estadísticas vitales de la manera que aún se sigue utilizando por algunos: para identificar lesiones producidas de manera involuntaria. Entre las críticas a esta acepción destacan dos: no todos los accidentes producen lesiones (un vaso puede caer de forma accidental de nuestras manos sin producir una lesión), y algunos podrían interpretarlo como inevitable (aunque una gran cantidad de estudios muestran que las lesiones accidentales son prevenibles). Se sugerie que debamos retirar la palabra accidente de nuestro vocabulario (Girasek, 1999), pero ante la imposibilidad de hacerlo, otros han propuesto que se utilice para identificar la "cadena de eventos y circunstancias que llevan a la ocurrencia de una lesión no intencional" (Glizer, 1993).
- *Violencia*. Es un término poco específico asociado al daño producido por el uso de una fuerza. Algunos consideran que puede ser de origen intencional o no intencional, mientras que otros lo reservan para señalar los daños premeditados. La variedad de daños producidos de manera violenta tiene una gran amplitud: algunos son físicos, pero también pueden ser sociales o psicológicos.
- *Lesión*. Es el daño físico resultado de la interacción de la energía (mecánica, térmica, radiante, química o eléctrica) con una célula viva, donde la liberación o restricción de la primera supera la capacidad de adaptación de la segunda. Dependiendo de la forma de energía, las lesiones pueden ser, entre otras, herida, fractura, quemadura, asfixia o intoxicación. Dependiendo de la intencionalidad de quien produce la lesión, estas se clasificarán como no intencionales o intencionales. Estas últimas pueden ser autoinfligidas o resultado de una agresión.

Puntos sobresalientes

- Los traumatismos y envenenamientos, con 40% del total, representan la primera causa de muerte en la población de 1 a 19 años de edad.
- De las lesiones no intencionales, los accidentes de tráfico de vehículo de motor ocupan el primer lugar, seguidos por las asfixias por inmersión.
- Los factores de riesgo que con mayor frecuencia se asocian a los traumatismos y envenenamientos son: sexo masculino, menores de 1 año o mayores de 15, consumo de alcohol y grupo socioeconómico pobre.
- Las estrategias de prevención deben incluir acciones de educación, legislación y modificación del ambiente.

Magnitud

La magnitud se manifiesta con claridad cuando revisamos los listados de mortalidad para los menores de 20 años: las causas externas de mortalidad (que agrupa los eventos en que se producen traumatismos y envenenamientos) aparecen en el primer lugar de las listas de mortalidad desde el año de vida y continúan así hasta después de los veinte, en donde superan el 40% del total. Entre los eventos fatales más frecuentes encontramos los accidentes de tráfico de vehículo de motor, las asfixias por inmersión, los homicidios y los suicidios (cuadro 36-1).

Existe la impresión general de que los traumatismos y envenenamientos se han incrementado. No obstante, la tendencia de la mortalidad por esta causa ha sido descendente desde 1980 (figura 36-1). Es necesario hacer notar que esta disminución se encuentra por debajo a lo registrado para otras causas de muerte, como las enfermedades infecciosas y parasitarias.

La morbilidad es más difícil de describir, pues para ella no existen registros comparables a los de la mortalidad. Los trabajos publicados coinciden en señalar que los accidentes de tráfico de vehículo de motor son una causa frecuente de lesión e incapacidad, así como algunos deportes, las caídas, los objetos punzocortantes, las contusiones, las quemaduras, los envenenamientos y algunos vehículos no motorizados (como bicicletas, patinetas y patines).

FACTORES DE RIESGO COMUNES A TODOS LOS EVENTOS

Las lesiones producidas por causa externa (intencional o no intencional) tienen diferentes factores de riesgo, algunos de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 36–1. Principales causas de muerte por lesiones traumáticas en población de 1 a 19 años de edad. México, 2005

Causa externa de la lesión	Grupo de edad en años cumplidos			
	1 a 4	5 a 9	10 a 14	15 a 19
No intencionales	16.18	7.72	9.52	25.74
Vehículo de motor de tráfico	3.29	2.34	3.06	11.29
Asfixia/sumersión	3.56	1.19	1.47	2.91
Sofocación	2.28	0.50	0.63	1.22
Caída	0.89	0.34	0.26	0.64
Cortante/punzante	0.10	0.06	0.19	1.69
Envenenamiento	0.61	0.27	0.26	0.51
Quemadura, fuego/calor	0.71	0.18	0.13	0.38
Resto de lesiones no intencionales	4.74	2.84	3.52	7.1
Intencionales	1.19	0.64	3.04	12.82
Suicidio	0.00	0.00	1.42	5.12
Homicidio	1.19	0.64	1.62	7.70
Todas las lesiones	17.98	8.58	13.32	40.37
Tasa/100 000				

ellos compartidos por todos los eventos. Entre los factores de riesgo que más se reportan entre los diferentes eventos encontramos (Celis de la Rosa, 2005).

- *Sexo*. De una manera consistente se observa que los hombres sufren más lesiones traumáticas que las mujeres. Esto se debe a dos factores: por un aparte, existe una presión social que exige que los hombres sean más agresivos que las mujeres; por la otra, diferencias hormonales durante la formación intrauterina del feto que de alguna manera determinan su comportamiento extrauterino.
- *Edad*. En los menores de 20 años, el mayor riesgo de morir a consecuencia de traumatismos y envenenamientos se observa en los de 15 y más años, seguidos del grupo de 1 a 4 años (cuadro 36-1). Esta diferencia, aunque menos pronunciada, también se aprecia al estudiar la morbilidad.
- *Consumo de alcohol*. El consumo de alcohol está asociado a una frecuencia mayor de traumatismos y envenenamientos. Para algunos eventos, como los accidentes de tráfico de vehículo de motor, las caídas y las quemaduras, esta asociación se encuentra bien documentada; mientras que para otros, como la asfixia por inmersión, la relación aún no es muy clara.
- *Condición socioeconómica*. Los grupos sociales más pobres tienen más riesgo de sufrir lesiones intencionales y no intencionales. Además, las tendencias temporales muestran que mientras que el número de lesiones disminuye entre los grupos socioeconómicos más fuertes, esto no se observa entre los más débiles.

PREVENCIÓN PRIMARIA

El tema de la prevención de lesiones intencionales y no intencionales es muy amplio y demanda mucho más espacio del que le dedicamos en este volumen. Aquí sólo presentamos algunos ejemplos que han tenido cierto éxito (Celis de la Rosa, 2005).

Accidentes de tráfico de vehículo de motor

Adiestramiento a peatones

Fortenberry y Brown (1982) demostraron que el número de lesiones que sufren los niños peatones de 6 a 7 años se redujo 33.8% después de una intervención educativa realizada en la escuela. Este estudio no ha sido realizado en adolescentes y se desconoce si el efecto observado en niños se puede mantener en niños de mayor edad. En todo caso, para que la intervención pueda ser efectiva debería implementarse antes de la

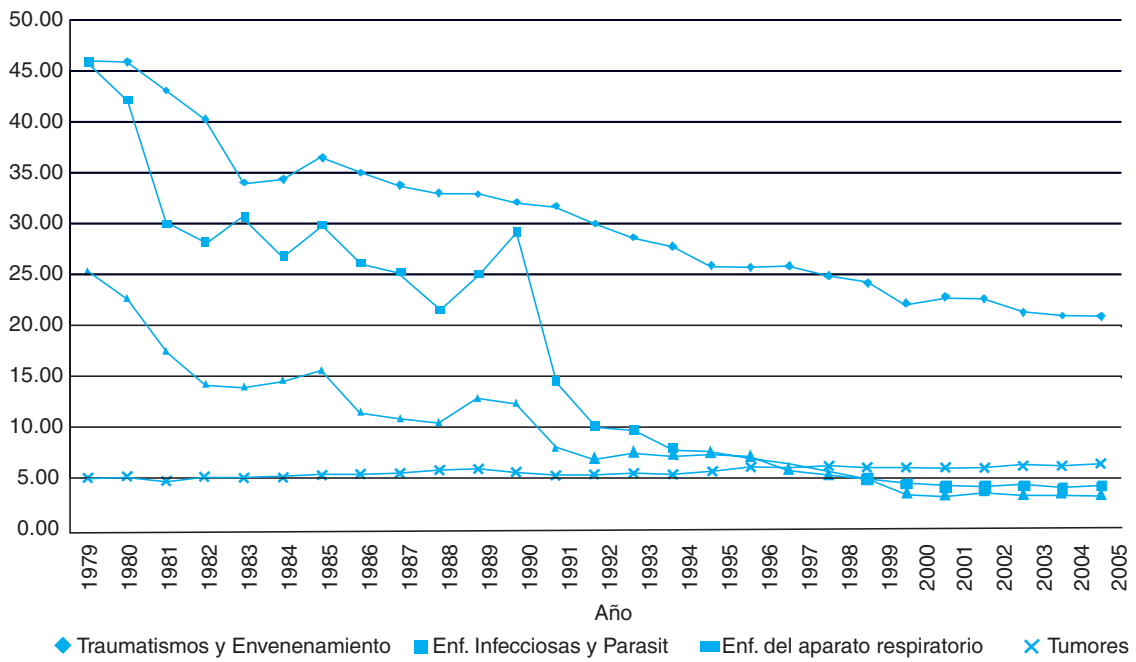


Figura 36–1. Tendencias de mortalidad en el grupo de 1 a 19 años de edad. México, 1979-2005. Fuente: bases de datos de mortalidad, SSA.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

adolescencia, que es cuando se definen un buen número de comportamientos que el sujeto repetirá el resto de su vida.

Disminución en la velocidad del flujo vehícular

Varios estudios muestran que al disminuir la velocidad del flujo de los vehículos de motor por debajo de 30 km/h el número de lesiones que sufren los peatones también disminuye. La modificación en la velocidad del flujo de vehículos se ha logrado con topes, estrechamiento de calles y señalamientos.

Uso de casco por ciclistas y motociclistas

Una de las intervenciones que han logrado gran éxito para prevenir lesiones en ciclistas ha sido el uso de casco. Esta protección disminuye el riesgo de lesión en cabeza y cara en los ciclistas que lo usan de forma correcta cuando sufren una colisión o caída.

Cinturones de seguridad

El uso de cinturón de seguridad es una medida de protección efectiva para los ocupantes de vehículos de motor involucrados en colisiones accidentales.

Asfixia por inmersión

Salvavidas

Existe la creencia de que los salvavidas (personal especializado en el rescate y atención de los bañistas) disminuye el riesgo de asfixia por inmersión.

Adiestramiento en natación

Los estudios muestran que en niños menores de cuatro años los cursos de natación mejoran el desempeño de los pequeños al nadar. Se supone que el dominio de esta habilidad disminuye el riesgo de asfixia por inmersión en todos los grupos de edad.

Equipo de flotación

Se ha demostrado que el uso de equipo personal de flotación disminuye el riesgo de asfixia por inmersión.

Suicidio e intento de suicidio

Centros de atención en crisis

Miller *et al.* (1984), reportaron un decremento en el número de suicidios, pero otros estudios previos no encontraron evidencia de este efecto (Weiner, 1969).

Restricción de acceso a los medios para cometer suicidio

Los estudios realizados muestran que la restricción en el acceso a los medios que con más frecuencia se utilizan para cometer suicidio se traduce en una disminución en el número de suicidios, sea que se trate de armas de fuego o sustancias tóxicas. Si bien se observa una sustitución en los medios utilizados, el efecto neto se traduce en una reducción en el número de muertes por esta causa.

ESTRATEGIAS DE PREVENCIÓN

La implementación de medidas preventivas de lesiones puede contemplarse desde alguna de las siguientes tres perspectivas: educación, legislación e ingeniería.

Educación

La intervención educativa es la estrategia más utilizada para prevenir lesiones por traumatismos y envenenamientos. Sin embargo, pocas veces los resultados están a la altura de las expectativas. Para que se logre el éxito esperado se deben de conjuntar varios factores, entre los que se encuentran la participación comunitaria y política (Thuen y Maeland, 1993).

Los resultados son más satisfactorios cuando la intervención educativa se fortalece con la imposición de normas jurídicas.

Legislación

Las intervenciones preventivas de mayor éxito se han observado cuando han sido apoyadas por una legislación que obligaba su implementación.

Ingeniería

Al rediseñar dispositivos más seguros, la ingeniería aporta la tecnología a la prevención de traumatismos y envenenamientos. El gran beneficio se obtiene cuando se implementan métodos pasivos de prevención que sustituyen a los activos.

Es decir, cuando la prevención de las lesiones no depende de la atención constante para evitar las situaciones de peligro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Celis de la Rosa A. Accidentes y violencias: Lesiones intencionales y no intencionales. Martínez y Martínez R, editor. Martinez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1677-680.

Fortenberry JC, Brown DB. Problem identification, implementation and evaluation of a pedestrian safety program. Accd Anal & Prev. 1982;14:315-:22.

Girasek DC. How members of the public interpret the word accident. Inj Prev. 1999;5:19-25.

Glizer IA. Prevención de accidentes y lesiones: Conceptos, métodos y orientaciones para países en desarrollo. Washington: OPS; 1993. p. 1-2.

Loimer H, Dr iur M, Guarmieri M. Accidents and acts of God: A history of the terms. Am J Public Health. 1996;86:101-107.

Miller HL, Coombs DW, Leeper JD, Barton SN. An analysis of the effects of suicide prevention facilities on suicide rates in the United States. Am J Public Health. 1984;74:340-343.

Thuen F, Maeland JG. Accident prevention activities in the Norwegian municipalities: the local response to a nationwide campaign. Scand J Soc Med. 1993;21:129-134.

QUEMADURAS EN NIÑOS

Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

OBJETIVOS

Describir las quemaduras que se presentan en los niños y las manifestaciones clínicas de acuerdo al grado de la lesión. Establecer el tratamiento adecuado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Las quemaduras son lesiones de la piel y otros tejidos. Su etiología se asocia a la exposición súbita y dañina a agentes físicos, químicos o biológicos. En Guadalajara, en la Unidad de Atención a niños con quemaduras del Hospital Civil "Dr. Juan I. Menchaca" en el año 2006 se atendió a 105 pacientes con quemaduras. La distribución por sexo fue 57% masculino y 43% femenino, las causas fueron: líquidos calientes 75%, fuego 21%, electricidad 2%, otros líquidos calientes (aceite, plástico) 2%. La distribución por edad mostró 20% de un año o menores, de 2 a 5 años 32%, 48% de 6 a 16 años, con una mortalidad total del 1.9%.

Puntos sobresalientes

- Los líquidos y sólidos calientes son los principales agentes con que se queman los niños, el grupo etario más afectado es el preescolar
- Los factores de riesgo que determinan la evolución y pronóstico de la quemadura son el tipo de agente, duración del contacto, superficie corporal quemada, profundidad y localización, tiempo en que se inicia el tratamiento de la quemadura.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los líquidos calientes (más del 50% de los casos) son los principales agentes con que se queman los niños. Las quemaduras por electricidad (tema aparte) y los productos químicos son los responsables en menos de 5%.

Huésped

El grupo etario más afectado es el preescolar. Su incidencia es ligeramente mayor en los varones que en las niñas. Los infantes menores de 3 años generalmente presentan quemaduras por líquidos calientes en el hogar por el derrame de estos, mientras que las quemaduras por fuego se ven más en niños mayores.

Existe un grupo de niños en el que, bien por sus patrones de lesión o por detalles de la historia clínica, se puede sospechar la presencia de maltrato como fondo de las lesiones, estas suelen presentarse principalmente en aquellos menores de 4 años, para detectar tal evento se debe tener en cuenta cuando:

- El patrón de la lesión no es compatible con la historia proporcionada
- Con una distribución de la quemadura de un " guante", " media o calcetín"
- Hay una tardanza entre la lesión y la hora de buscar tratamiento

Ambiente

Las quemaduras pueden ocurrir en cualquier estrato social, sin embargo, la mayor incidencia y muerte se informa en niños de nivel socioeconómico bajo, debido en gran parte a las características de la vivienda, el uso de braseros y la falta de atención en las familias numerosas.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La educación médica proporcionada a padres de familia e incluso al niño, es fundamental cuando se pretende tener campañas sobre la prevención. Los esfuerzos deben encaminarse a la modificación de hábitos y costumbres peligrosas tales como el uso de braseros intradomiciliarios, veladoras cerca de materiales de fácil combustión o juegos con elementos explosivos (cohetes). Se debe recomendar a la familia a no usar manteles, no permitirle a los niños el manipuleo de elementos inflamables o de pirotecnia.

Protección específica

Tomando en cuenta la multiplicidad de factores que intervienen en la génesis de las quemaduras, el éxito de la prevención dependerá de la aplicación de medidas que se mencionan a continuación:

1. Extremar precauciones con los líquidos y sólidos calientes, no dejar que los niños se acerquen a la estufa cuando sé esta calentando algún alimento. Legislar que las llaves y baños tengan un mecanismo contra sobrecalentamiento.
2. No dejar elementos combustibles, encendedores, cigarrillos y cerillos al alcance de los niños. Promover la fabricación de encendedores no operados fácilmente por niños.
3. Prohibición del uso de explosivos y cohetes.
4. Promulgar la construcción residencial y comercial de sistemas contra incendios.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Para conocer el curso clínico que nos va a presentar la quemadura así como las posibles complicaciones con las que nos podemos encontrar, es importante conocer las funciones tanto de la piel como sus anexos (ver Unidad de Dermatología, las funciones de la piel).

Después de una lesión por agente térmico, la piel pierde todas sus funciones reguladoras y protectoras. Los sucesos primarios de la lesión se producen en el momento del contacto con el calor. El grado de destrucción del tejido y la profundidad de la quemadura, dependerán de la temperatura y la duración de la exposición a la fuente de calor; el impacto fisiológico de una quemadura varía con la extensión de ella y su profundidad. El área central de la herida quemada que es la que tiene un contacto más íntimo con la fuente de calor, se caracteriza por necrosis y coagulación de las células, se le conoce con el nombre de **zona de coagulación**, extendiendo de manera periférica de esta zona se encuentra un área inestable de células dañadas con flujo disminuido de sangre las cuales bajo circunstancias ideales pueden sobrevivir, pero en la ma-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

yoría de los casos sufren necrosis en las siguientes 24 a 48 horas después de la lesión; esta zona ha sido distinguida como **zona de estasis**; periféricamente mas lejos se encuentra la **zona de hiperemia**, la cual ha sufrido mínima lesión y se recupera en un lapso de 7 a 10 días.

La respuesta inflamatoria de una quemadura, depende de la liberación de mediadores celulares; intervienen la histamina, serotonina, prostaglandinas, leucotrienos, complemento, citocinas (ínterleucina 1, factor de necrosis tumoral) y productos tóxicos de oxígeno. El síndrome de respuesta inflamatoria sistémica se hace presente en las primeras 24 a 36 horas del trauma y se mantiene así por espacio de 72 horas. El resultado neto de una quemadura es la formación de edema tisular generalizado y depleción intravascular grave. La respuesta humoral incluye elevación de los niveles plasmáticos de vasopresina, angiotensina II y aldosterona, en respuesta para tratar de mantener la homeostasis intravascular en la ausencia de restitución de líquidos.

Con todo esto, se debe tener en cuenta que uno de los problemas principales del niño quemado será la dificultad para retener líquidos, la regulación de la temperatura así como exposición a agresiones externas como las infecciones por flora saprófita ya que la necrosis que se produce en estos tejidos favorecen el crecimiento bacteriano.

Etapa clínica. Signos y Síntomas

Quemaduras de grado I: son eritematosas y bastante dolorosas al tacto, se caracterizan por su color rojizo e hipersensibilidad, dentro de unos pocos días la capa de arriba de células dañadas se desprende sin dejar cicatriz.

Quemaduras de grado II superficiales: es característico que formen ampollas cuando éstas son removidas, la herida es de color rosado, húmeda e hipersensible al tacto, debido a que los nervios sensoriales están dañados de manera parcial.

El flujo sanguíneo es superior a la de la piel normal y se forma un grado variable de edema, tales lesiones pueden sanar de modo espontaneo.

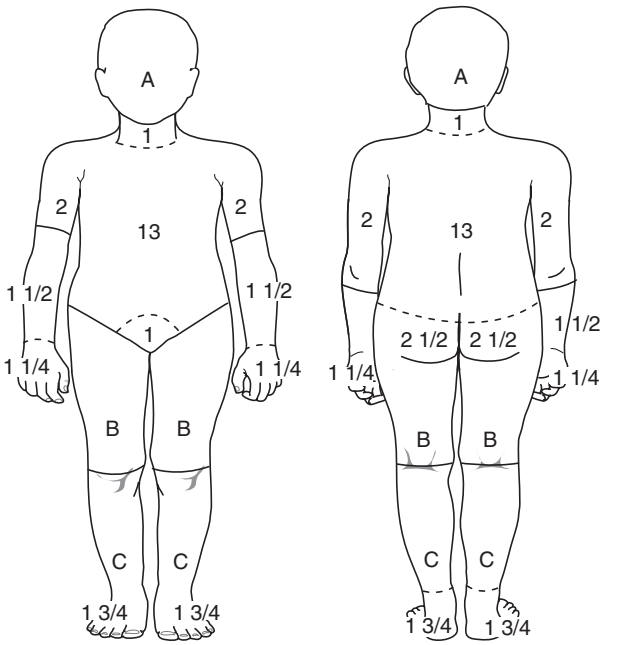
Quemaduras de segundo grado profundas: también forman ampollas, pero cuando la superficie puede ser observada, se visualiza de color rosado y blanco moteado; el paciente refiere molestias más que dolor, la herida es menos sensible a los estímulos dolorosos y a la presión; el llenado capilar es lento e incluso puede estar ausente.

Quemaduras de grado III, o espesor completo, se describen como correosas, firmes, deprimidas e insensibles al tacto, pueden tener aspecto seco y blanco; únicamente pueden curar por contracción de la herida, epitelización de sus márgenes o por injerto. Los nervios sensoriales se destruyen en las quemaduras de espesor total por lo que el paciente no referirá dolor, la piel quemada coagulada forma una escara que es dura como de vaqueta.

La clasificación clínica de quemaduras, propuesta por la Asociación Americana de Quemaduras, las subclasifica en leves, moderadas y mayores, lo cual permite definir el riesgo de muerte y la necesidad de tratamiento en un centro especializado (cuadro 36-2). Existen diversas fórmulas para calcular el porcentaje de Superficie Corporal Quemada (SCQ); la regla de los 9 proporciona una estimación aproximada; sin embargo, la fórmula de Lund y Browder, que ajusta la superficie con la edad de maduración del niño, es la más exacta (figura 36-2).

Complicaciones

1. *Infección*. Es la causa más común de muerte (60%). Los patógenos predominantes son *Pseudomonas, E. coli, Klebsiella*, estreptococo y estafilococo.



Área	Edad 0	1	5	10	15	+ 15
A = 1/2 cabeza	9 1/2	8 1/2	6 1/2	5 1/2	4 1/2	3 1/2
B = 1/2 muslo	2 3/4	3 1/4	6 1/2	4 1/2	4 1/2	4 3/4
C = 1/2 pierna	2 1/2	2 1/2	2 1/2	3	3 1/2	3 1/2

Figura 36–2. Esquema de Lund y Browder; estimación de la superficie corporal quemada del RN a la adolescencia. (Lund C, Browder N. Surg Gynecol Obstet 1944; 79: 352.)

Cuadro 36–2. Sistema de clasificación de la gravedad de la lesión

	Magnitud de la quemadura Adultos	Quemaduras de espesor parcial (% SCT) Niños	Quemaduras de espesor completo	Localización especial
Mayor	+ 25	+ 20	+ 10	Manos, cara, ojos, pies, periné, oreja
Moderada	15–25	10–20	– 10	
Menor	– 15	– 10	– 2	

Asociación Americana de Quemados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. *Cardiovasculares*. Secundario a la disminución del gasto cardiaco el cual es condicionado por baja del volumen circulante, aumento de la resistencia periférica y de la viscosidad sanguínea, además de la acción de un factor depresor del miocardio. Hipertensión arterial por liberación de catecolamina y renina plasmática.
3. *Renal*. Insuficiencia renal aguda por hipovolemia e hipotensión prolongada, mioglobininemia o hemoglobinemia.
4. Respiratorias. La disfunción pulmonar puede ser secundaria a daño por inhalación de humos, aspiración, falla cardiaca, choque, sepsis o trauma asociado. Las alteraciones pulmonares más frecuentes son el edema pulmonar y bronconeumonía.
5. Hematológicas. Anemia por daño térmico o disminución de la vida media de los eritrocitos. Coagulación intravascular
6. Neurológicas. Obnubilación, alucinaciones, coma, crisis convulsivas, básicamente por la disminución de la perfusión, hipoxia, hipovolemia, hiponatremia, sepsis, trombosis de las venas corticales y gliosis.
7. Digestivas. Dilatación gástrica e íleo (por desequilibrio simpático y parasimpático). Úlceras de Curling.
8. Falla orgánica múltiple. Inflamación generalizada y daño tisular que afecta pulmón, hígado, riñón, tracto gastrointestinal y corazón.
9. Desequilibrio ácido-base. Alcalosis respiratoria secundaria a la ansiedad, dolor e hiperventilación. Acidosis metabólica por disminución de la perfusión tisular e hipoxia.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

La evaluación inicial (A,B,C,D,E) de un paciente quemado es igual al de cualquier paciente de trauma. Las prioridades inmediatas son las descritas por el Comité del Colegio Americano de Cirujanos en Trauma y promulgadas en el *Advanced Trauma Life Support Course*.

1. Examen primario
   - **A**tención al mantenimiento de la vía aérea con protección espinal.
   - **B**uena respiración y Ventilación.
   - **C**irculación con control de hemorragia.
   - **D**iscapacidad (evalúe el déficit neurológico).
   - **E**xposición (desvista por completo al paciente, pero mantenga la temperatura).
2. Examen secundario
   a) Estimación del área quemada. De acuerdo con la edad del paciente, se estimará el porcentaje de SCQ con la sumatoria de las áreas que presenten quemaduras de II y III grado, de acuerdo con el esquema de Lund y Browder.
   b) Diagnóstico de la profundidad de la quemadura.
   c) Estudios iniciales de laboratorio. La lesión porque madura puede causar disfunción de cualquier sistema de órganos. Por esta razón, las pruebas básicas de laboratorio pueden llegar a evaluar el progreso del paciente: Hematócrito, Electrólitos (Na, K, Cl y HCO3), nitrógeno en la sangre y la orina. Donde existen circunstancias especiales pueden ser apropiadas pruebas especializadas como: gases arteriales, carboxihemoglobina, ECG (en las quemaduras eléctricas).
3. Valorar hospitalización en un centro de quemaduras de acuerdo a los siguientes criterios:
   - Quemaduras de espesor parcial mayor del 10% del área corporal.
   - Quemaduras que involucran la cara, manos, pies, genitales, periné, o articulaciones mayores.
   - Quemaduras de tercer grado en grupo de cualquier edad.
   - Quemaduras eléctricas.
   - Quemaduras químicas.
   - Lesión por inhalación.
   - Cualquier paciente con quemaduras y trauma concomitante.
   - Quemaduras por abuso infantil.

Paciente no hospitalizado

1. Profilaxis antitetánica;
2. Lavado y debridación de tejido muerto
3. Colocar pomada antibiótica "Microcyn" dos veces al día
4. Vigilancia ulterior: lavado dos veces al día, pomada cubierta con gasa; ejercicios de extensión, cita diaria o cada semana hasta la epitelización

Paciente hospitalizado

1. *Reanimación hídrica*. Las quemaduras mayores de 10% por lo general requieren de aporte hídrico endovenoso. La restitución adecuada de volumen es de importancia crítica en el niño que ha sufrido una quemadura extensa. Se puede insertar un catéter intravenoso de grueso calibre, la colocación de catéter venoso femoral ha demostrado ser seguro para niños con quemaduras masivas. La solución Ringer lactato (RL) debe empezarse en pacientes de todas las edades, los infantes pueden desarrollar hipoglucemias debido a las reservas limitadas de glucógeno; por lo tanto el índice de glucosa en sangre debe ser vigilado y mantener el índice de infusión con RL y glucosa al 5%, este debe ser incluido en los líquidos de reanimación. Los líquidos de reanimación en infantes y niños pueden ser calculados por las siguientes formulas:

   ***Fórmula de Parkland**. Es la más utilizada.

   Volumen inicial en mL (dados las primeras 24 h): De 3 a 4 mL/peso en kg/% SCQ más necesidades básales (en menores de 5 años).

   El mantenimiento de líquidos requeridos para un niño puede ser calculado como sigue:
   - Por los primeros 10 kg de peso: 100 mL/kg/24 h.
   - Por los segundos 10 kg de peso: 50 mL/kg/24 h.
   - Por cada kg de peso arriba de 20 kg: 20 mL/kg/24 h.

   ***Fórmula de Galvestón** (utilizada en el Hospital Civil Juan I Menchaca).

   Estimarse 5 000 mL/m^2 de SCQ más 2 000 mL/m^2 de SCT (superficie corporal total) para las necesidades de mantenimiento.

   El ritmo de infusión para ambas reanimaciones se logrará administrando la mitad de lo calculado en las primeras 8 h de la hora de la quemadura y la otra mitad en las siguientes 16 h.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. *Coloides.* Albúmina sólo si es menor de 2 g/dL y se calcula a 0.5 a 1 g/kg/día hasta completar 2g.

   El estado mental y la uresis (0.5 mL a 1 mL/kg/h) son los dos criterios mayores para valorar la suficiencia de la reanimación. Deben considerarse también el pulso, temperatura y la medición de la presión venosa central.

   La presión arterial no se considera un parámetro útil ya que el edema que sucede después de la reanimación puede comprometer las arterias y dar falsas lecturas.
3. *Electrólitos.* Después de las 36 h de restitución de líquido, se puede presentar bajos niveles de K secundaria a alcalosis respiratoria e hiperaldosteronismo, se recomienda iniciar reposición de potasio a razón de 30 a 40 mEq/m^2 SC en caso de ser necesario. La administración de calcio, fósforo, magnesio se valorará de acuerdo con cada caso en particular.
4. *Analgesia*. Paracetamol o metamizol IV a 10 mg/kg, cloruro mórfico IV de 0.1 a 0.5 mg/kg en infusión lenta puesto que puede disminuir la tensión arterial o morfina en bolo de cada 4 h más rescates.
5. *Sonda nasogástrica*. Los pacientes con quemadura con más de 20%, están propensos a una dilatación gástrica debido a un íleo.
6. *Manejo de la herida*: Aseo y debridación del tejido muerto. Se debe cubrir el área quemada con una sábana limpia y seca para ser trasladado, después deben desbridarse las ampollas y aplicar en la herida un agente tópico idóneo y cubrirla.

   El nitrato de plata es efectivo para áreas injertadas de modo reciente, no infectadas.

   Vigilancia clínica y bacteriológica de la herida se debe revisar diariamente la presencia de cualquier cambio que nos haga sospechar de infección.
7. *Antimicrobianos.* El empleo profiláctico de antibióticos es controvertido. Hay tres situaciones clínicas en las que pudiera estar indicada; si bien no se ha demostrado su eficacia mediante estudios controlados; éstas son:
   - excisión de la herida;
   - autoinjerto;
   - quemadura extensa en niños.

   En estos casos se recomienda el uso de penicilina sódica cristalina, 50 000 a 100 000 U/kg/d i.v. por un lapso de 2 a 5 días.
8. *Profilaxis antitetánica*. Toxoide tetánico 0.5 mL i.m.
9. *Antiácidos.* Gel de hidróxido de aluminio, 10 a 30 mL cada 2 a 4 h, ranitidina 1 mg/kg/dosis c/ 12 h en pacientes con quemaduras mayores de 20% de SCQ.
10. Corrección del hematócrito de acuerdo a la edad, utilizando paquete globular a l0 mL/kg
11. *Alimentación*. Se recomienda su inicio temprano, posterior al periodo de la reanimación de 48 a 72 h

    Las quemaduras de primero y segundo grado sanaran en 2 a 3 semanas, las quemaduras de tercer grado y segundo grado profundo que no sanaron deben injertarse lo mas pronto posible una vez que el lecho de la herida se encuentre preparado aproximadamente a la semana de la lesión inicial.

Limitación del daño

La colocación temprana de injertos se relaciona con una disminución de secuelas funcionales y cosméticas en el paciente quemado, mejorando con esto la calidad de vida contribuyendo con la prevención de secuelas físicas y psicológicas.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se dirige a la prevención de la pérdida del movimiento articular, pérdida de masa muscular y prevención de deformidades anatómicas. En algunos pacientes es necesario el uso de movimientos pasivos y el uso de dispositivos de restricción y férulas con este propósito.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Calcule en un paciente de 3 años de edad que pesa 14 kg que sufre quemaduras de grado II y III en cara anterior de cuello, tórax, abdomen y brazos: SCT, % SQ, SCQ, esquema de hidratación de acuerdo a la fórmula de Parkland, coloides, necesidades calóricas.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá valorar el manejo hospitalario o ambulatorio, así como decidir el envío del paciente a un centro especializado, iniciará la reanimación hídrica, el manejo tópico de la herida y aplicación de inmunización antitetánica. Intervendrá en campañas encaminadas a prevenir las quemaduras. **Secundario.** El pediatra manejará en forma adecuada soluciones electrolíticas, coloide, antimicrobianos tópicosy/o sistémicos y dar tratamiento para evitar complicaciones.

Terciario. El ortopedista, el fisiatra, el cirujano plástico y el psiquiatra deberán ofrecer, la oportunidad de prevenir grandes deformidades o cicatrices viciosas que alteren la funcionalidad y estética del paciente, lo cual repercute en su esfera psíquica.

EVALUACIÓN

1. Todos los enunciados siguientes son ciertos para las quemaduras en niños excepto:

   a) Las quemaduras por líquidos calientes son más frecuentes en la edad preescolar; **b)** Los pacientes con quemaduras de 20% de II y III grado deben ser hospitalizados; **c)** La complicación más frecuente en una quemadura es la infección; **d)** Las quemaduras de primer grado afecta sólo la epidermis; **e)** La reanimación hídrica, de acuerdo con la fórmula de Parkland, consiste en: cristaloides, 1.5 mL/ kg/% SCQ + coloides, 0.5 mL/kg/% SCQ

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Betancourt SM. Mortalidad infantil por quemaduras y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.Rev Med IMSS. 2004; 42(2): 103-108.

Belmonte Torras JA, Guinot Madridejos A. Quemaduras. Tratamiento *in situ* y hospitalario. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. España: Ergon; 2007:818-824.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Belmonte Torras JA, Gornés Benajam MB, Madridejos AG. Quemaduras por agua caliente sanitaria. Anales de Pediatria. 2004;5:413-41.
Courtemanche DJ. Quemaduras e inhalación de humos. En: Baldwin GA, editor. Manual de emergencias pediátricas. 3ª ed. México: El Manual moderno; 2002. p. 415–423.
González Balenciaga M, Mintegi RS. Quemaduras. En: Benito J, Luaces C,Mintegi S, Pou S, editores. Tratado de urgencias pediatrícas.Ergon; 2005. p. 684–690.
Ramos-Gutierrez RY, Barriga-Marin JA. Quemaduras en niños. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual moderno. 2005. p. 1680–686.
Reed JL, Pomerantz JW. Emergency Management of pediatric burns. Pediatric Emergency Care. 2005;2:118-129.
Sheridan RL. Burns. Crit Care Med. 2002;30:500-514.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

ASFIXIA POR INMERSIÓN

Dr. Rodolfo J. Treviño Pérez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Tener un conocimiento general y amplio de la asfixia por inmersión. Conocer como los métodos de prevención son esenciales para prevenir lesiones. Describir las intervenciones que pueden mejorar el curso de la enfermedad. Entender la fisiopatogenia y las complicaciones del proceso de ahogamiento.

CONCEPTO

La nueva y simple definición adoptada de manera internacional y por la OMS creada por un panel de expertos se establece así: "ahogamiento es el proceso de experimentar impedimento para respirar debido a inmersión/sumersión en líquido". La persona puede vivir o morir pero independiente de los resultados tuvo un episodio de ahogamiento. Las consecuencias del ahogamiento deben ser clasificadas como muerte, morbilidad o ausencia de morbilidad. El consenso también acordó que los términos húmedo, seco, activo, pasivo, silencioso, casi ahogamiento y ahogamiento secundario ya no se utilizarán.

Esta nueva definición facilitará la recolección de información epidemiológica y las actividades de vigilancia en eventos relacionados con ahogamiento en el mundo.

El ahogamiento es causa de 500 000 muertes anuales en el mundo. La mitad suceden en niños menores de 15 años. 97% ocurren en países de ingresos bajos y medios. Numerosos estudios muestran que el ahogamiento es la primera causa de muerte por accidente en niños de 1 a 4 años y la segunda causa de muerte por accidente en niños de 15 a 19 años. La mayoría de los accidentes ocurren en las albercas, aljibes, y en lugares como ríos, lagos, presas. Sin embargo un niño puede ahogarse con tan sólo una pulgada de agua de profundidad por lo que existe riego de ahogarse en bañeras, cubetas, tinas de baño o de hidromasaje, etc. En Guadalajara, México, Celis revisó 895 autopsias entre 1983 a 1989 encontrando una tasa de mortalidad de 2.6 por 100 000 habitantes. El Instituto Nacional de Salud Pública en México, publicó en el 2003 la tasa de mortalidad nacional por ahogamiento en niños y niñas registradas en el año 2000. Se dividieron en grupos de 10 a 14 y de 15 a 19 años respectivamente las tasas para las niñas fueron de 1 y 0.79 y para los niños de 2.93 y 5.89 por 100 000 niños del grupo correspondiente.

PUNTOS SOBRESALIENTES

- Ahogamiento es el proceso de experimentar impedimento para respirar debido a inmersión/sumersión en líquido.
- El ahogamiento es causa de 500 000 muertes anuales en el mundo, la mitad suceden en niños menores de 15 años.
- Se estima que 80% de los casos de ahogamiento pueden prevenirse.
- Los efectos mas severos están relacionados con la hipoxia por lo tanto la capacidad de dar reanimación cardiopulmonar en el sitio del evento es básico.

PERIODO PREPATOGÉNICO

Agente

Líquidos, habitualmente agua dulce o salada que se encuentra en cubetas, aljibes, tinas de baño, albercas, ríos, lagos, presas y mares. En muy raras ocasiones aguas negras u otro tipo de líquido. Los líquidos corporales como amnióticos o vómito no se consideran. El 90% de las víctimas aspiran el líquido a los pulmones y un 10% no lo hacen por el efecto protectivo del laringoespasmo. Se ha considerado que la temperatura del agua es importante en el pronóstico. En el 2002, Suominem *et al.*, en Finlandia reportaron el impacto en la sobrevida que tiene la edad, el tiempo de inmersión, la temperatura del agua y la temperatura rectal en el departamento de emergencias. La temperatura media del agua fue de 17 °C, el tiempo medio de inmersión de sobrevivientes (70%) fue de 10 min contra 16 min de los no sobrevivientes. En los sobrevivientes intactos y con discapacidad neurológica leve el tiempo medio de inmersión fue de 5 minutos con un rango de 1 a 21 min, contra 16 min de los que fallecieron. El tiempo de inmersión fue el único factor independiente de sobrevida en el análisis de regresión linear ($p<0.01$). Los niños no tuvieron mejores resultados que los adultos. De acuerdo a Nacional Safe Kids Campain cuando los niños son descubiertos en los primeros dos minutos de la inmersión la sobrevida es de 92%, comparado con 86% de mortalidad cuando se descubren a los 10 min o más.

Huésped

Durante toda la vida estamos expuestos a tener lesiones que pueden llevarnos a la muerte o a discapacidad, pero la manera como nos exponemos cambia al avanzar la edad siendo diferentes en un preescolar que en un anciano.

Los lactantes y niños pequeños tienen un riesgo alto para sufrir accidentes por ahogamiento en aljibes, cubetas, tinas, debido a su innata curiosidad para explorar el ambiente asociada a la falta de conocimiento y a las habilidades necesarias

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

para escapar de situaciones de peligro y muchos estudios han demostrado que la falta de supervisión lleva a lesiones como ahogamiento, quemaduras e intoxicaciones. El 80% de la víctima por ahogamiento son varones. Otros factores de riesgo asociados son la incapacidad para nadar, hiperventilación, el consumo de alcohol, hipotermia, uso de drogas, convulsiones, trauma, abuso infantil o negligencia. El uso de alcohol está asociado con el 25 a 50% de las muertes por ahogamiento en adolescentes y adultos. La falta de uso de chalecos salvavidas se encontró en el 86 % de las muertes relacionadas con botes.

En un estudio retrospectivo de 10 años (Hwang y Schofer), evaluaron los expedientes de 143 pacientes atendidos por ahogamiento. La edad promedio fue de 3.8 años, un 30% tenían condiciones preexistentes como enfermedad cardiaca congénita, crisis convulsivas, parálisis cerebral/retraso mental, retraso en el desarrollo. El 5% tuvieron lesiones traumáticas y de éste grupo todos fueron varones con una edad media de 13.5 años y con historia de clavados en 85%. De los 143 pacientes, 93% se admitió al hospital y al final 74% fue dado de alta, 8% se enviaron a rehabilitación y el 8% fallecieron por anoxia cerebral secundaria a asfixia por inmersión en agua.

Ambiente

Los ahogamientos tienden a ocurrir los sábados y domingos (40%) y durante los meses de mayo a agosto (62%). En los EUA en 1997 se reportó que en los estados de California, Arizona y Florida los accidentes por ahogamiento superaron a accidentes por vehículos. En las costas de California se reportan cerca de 25 000 rescates anuales por salvavidas. En muchas albercas públicas alrededor del mundo se ha adoptado la regla "10:20", que dice que si un salvavidas puede detectar a una víctima en los primeros 10 seg del incidente y que le alcance e inicie ayuda en los siguientes 20 seg la posibilidad de ahogamiento con discapacidad o muerte prácticamente desaparece. Las áreas rurales tienen mayor mortalidad que los centros urbanos debido en parte a la falta de acceso a los cuidados médicos.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de salud

Desarrollar una cultura de seguridad en el agua es importante. Requiere que opere a diferentes niveles y debe llevar las siguientes estrategias:

1. Los mensajes deberán ser simples y combinando estrategias de los medios y relaciones públicas con estrategias de educación y participación ciudadana.
2. Deberá haber mensajes en los lugares visitados para que las personas los vean y no solo publicaciones de los medios.
3. Cooperación cercana entre el gobierno la industria y sociedades comunitarias.
4. Darle tiempo suficiente para que tenga efecto.
5. Reconocer el esfuerzo.

En Victoria, Australia, se estableció en 1998 un programa de seguridad que se llama *play it safe by the water* jugando seguro cerca del agua. Entre los resultados del programa después de 4 años está la reducción de 31% de mortalidad, una amplia distribución de material educativo, incluyendo a las escuelas del estado e instruyendo a los profesores. También mejoría en los servicios de rescate, aumento en las clases de natación, y se estableció la semana de la seguridad del agua como un proyecto de la comunidad. Todo esto con la participación del gobierno la industria y la comunidad.

PROTECCIÓN ESPECÍFICA

Se estima que 80% de los casos de ahogamiento pueden prevenirse, por lo tanto la prevención es la intervención clave.

Algunas recomendaciones específicas son:

1. Los niños deben ser supervisados todo el tiempo cuando están cerca del agua, incluyendo tinas de baño, y cubetas llenas de agua.
2. Todas las albercas deben estar protegidas por cercas con puertas que se aseguren solas y con candado cuando no exista supervisión por adultos.
3. Los padres que tengan alberca en su casa deben aprender reanimación cardiopulmonar.
4. Enseñar a los niños a nadar, pero estas clases no deben dar a los padres falsa seguridad.
5. Todos los involucrados en uso de botes, deben nadar y utilizar chalecos salvavidas en el bote y en el agua.
6. Enseñar a los niños a revisar el agua cuidadosamente para ver profundidad y posibles objetos peligrosos antes de entrar. También de reconocer sus limitaciones y no hacer juegos peligrosos.
7. No tomar alcohol o drogas cuando nadan.
8. Las personas que tengan enfermedades como convulsiones, diabetes, enfermedades neuromusculares o discapacidad deberán nadar bajo la supervisión de un adulto.
9. Las personas no deben nadar solas.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

De acuerdo con Idris y *et al.*, el proceso de ahogamiento se inicia cuando la vía aérea de la víctima se encuentra bajo la superficie de un líquido, por lo habitual agua, donde la persona detiene la respiración de manera voluntaria. Esto es seguido de un proceso involuntario de laringo espasmo que es secundario a la presencia de agua en la oro faringe o laringe.

Durante este tiempo la víctima es incapaz de respirar, el oxígeno sanguíneo disminuye, el dióxido de carbono no puede eliminarse, formándose un estado de hipercapnea, hipoxia y acidosis. En este tiempo la persona tragará grandes cantidades de agua, los movimientos respiratorios se vuelven más activos sin intercambio de gas por la obstrucción laringea. Al disminuir la tensión de oxígeno el laringoespasmo cede y la persona respira líquidos de forma activamente. La cantidad de líquidos inhalado varía considerablemente, la aspiración de más de 11 mL/kg de peso de líquidos se requiere para alterar el volumen sanguíneo y aspirar más de 22 mL/kg para causar cambios significativos en los electrolitos. La víctima puede ser rescatada en cualquier momento durante el ahogamiento y pudiera no necesitar intervenciones o requerir medidas de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

reanimación interrumpiendo el proceso de ahogamiento. La persona pudiera recuperarse sin necesidad de terapia para corregir la hipoxia, hipercapnia y la acidosis, reestableciéndose la función normal de los órganos. Si la víctima no es ventilada a tiempo, vendrá un paro cardiorrespiratorio y en ausencia de esfuerzos efectivos de reanimación habrá falla orgánica múltiple y muerte. El desarrollo de encefalopatía hipóxica con o sin edema cerebral es la causa más común de muerte en pacientes hospitalizados por ahogamiento.

ETAPA CLÍNICA

La mayoría de las personas aspiran de 3 a 4 mL/kg de peso, el agua fresca que es hipotónica respecto al plasma se absorbe rápidamente a través del alvéolo hacia la circulación y esto pudiera causar aumento del volumen sanguíneo, hemodilución resultando en hemólisis y disminución de los electrolitos séricos. Mientras que el agua salada que es de 3 a 4 veces más hipertónica saca agua de la circulación hacia el alvéolo, produciendo hemoconcentración, disminución del volumen sanguíneo y aumento en los electrólitos. La extensión de esto dependerá de la cantidad de líquido aspirado.

Estos cambios son de poca significancia clínica en los pacientes que viven lo suficiente para ser transportados al hospital.

La mayoría de los pacientes están hipovolémicos independientemente del tipo de agua aspirada, como consecuencia de la excesiva permeabilidad capilar y la pérdida de líquido rico en proteínas al alvéolo que resulta de la asfixia. Los pulmones se ven afectados porque el agua fresca afecta al surfactante produciendo inestabilidad alveolar y atelectasias. Las manifestaciones severas se establecen de manera progresiva culminando con pulmón de choque que se caracteriza por un bloqueo alveolar, aumento de la permeabilidad capilar y edema pulmonar. El paciente requerirá estrategias ventilatorias apropiadas para reclutar alvéolos, mejorar oxigenación, ventilación y al mismo tiempo evitar mayor daño pulmonar.

La hipoxemia causa inestabilidad hemodinámica caracterizada por disrritmias como la taquicardia ventricular, fibrilación ventricular o asistolia. También se producen alteraciones de entrega de oxígeno, contractilidad miocárdica, pre y poscarga, resultando en una disminución de la entrega de oxígeno a los tejidos.

La severidad del daño al SNC depende de la magnitud y la duración de la hipoxia. Otras alteraciones como insuficiencia hepática, renal, coagulación intravascular diseminada y alteraciones metabólicas pueden estar presentes y requieren observación detallada.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Cuidados prehospitalarios óptimos

El éxito en el manejo del paciente ahogado depende de encontrarlo e iniciar medidas de reanimación cardiopulmonares básicas y avanzadas de manera agresiva en el sitio del accidente porque es determinante para el pronóstico, aun cuando el tiempo de inmersión no sea claramente determinado. Activar al servicio de emergencias es mandatorio. Al iniciar RCP las respiraciones boca a boca se inician aún en el agua, las compresiones torácicas no se recomiendan porque no son efectivas. No se recomiendan maniobras para tratar se sacar el agua de los pulmones, ya que con frecuencia éstas maniobras comprimen el abdomen, pueden causar regurgitación de contenido gástrico y bronco aspiración. Tan pronto como sea posible administrar oxígeno suplementario y si es necesario con bolsa-mascarilla o intubación temprana. Si se sospecha trauma, inmovilizar de manera apropiada.

Cuidados en emergencias

Todos los pacientes con historia de ahogamiento deben estar en observación de 4 a 6 h y aquellos que tengan una historia de inmersión leve y el examen físico normal, podrán darse de alta. Los pacientes que tienen dificultad respiratoria, hipoxia y alteración del estado de conciencia deberán intubarse y ventilarse. El aumento de la presión al final de la espiración (PEEP), es efectivo en revertir la hipoxemia. Evaluación del estado hemodinámica es primordial, después de la administración de volumen, la monitorización de presión venosa central es muy útil para dirigir la terapéutica ya sea volumen o inotrópicos para mejorar la perfusión.

Tratamiento

Pacientes críticamente enfermos serán admitidos a terapia intensiva para continuar cuidados. Puntos importantes para su tratamiento.

Algunos pacientes desarrollarán pulmón de choque, en estos se recomienda el uso de PEEP, volumen corriente de 6 mL/kg e hipercapnia permisiva para mejorar oxigenación y ventilación y evitar daño pulmonar. El uso de antibióticos por aspiración no está recomendado excepto en los pacientes con enfermedad pulmonar grave. No se recomienda el uso de esteroides por la aspiración. En algunos pacientes puede estar indicada la ventilación de alta frecuencia. Monitoreo hemodinámico es importante para mejorar el gasto cardiaco, perfusión tisular y optimizar la entrega de oxígeno tisular. En los pacientes con hipoxia severa y acidosis pueden evolucionar a edema cerebral severo y posiblemente muerte cerebral. Monitoreo cuidadoso del estado es primordial, de manera principal si los pacientes requieren sedantes y relajantes musculares. Entre las estrategias para manejar el edema están el controlar hipertensión endocraneana, disminuir el metabolismo cerebral, manejo adecuado líquidos, diuréticos, barbitúricos. En la actualidad no se recomienda el monitoreo rutinario de presión intracraneal en ahogamiento. Es importante mencionar el evitar hipertermia, hiper e hipoglucemia, hiponatremia y crisis convulsivas. Otros puntos importantes de vigilar es el estado de coagulación, la función hepática y renal.

El pronóstico de los pacientes ahogados, depende de manera muy importante en las maniobras establecidas en la escena del accidente. La necesidad de continuar RCP en el hospital, duración de RCP mayor a 25 min, pupilas fijas y dilatadas, flacidez son de mal pronóstico en ausencia de hipotermia.

Limitación del daño

Los efectos más severos están relacionados con la hipoxia, por lo tanto la capacidad para dar RCP y devolver y asegurar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el latido cardiaco y la respiración espontánea es determinante para la calidad de vida a largo plazo. Estos cuidados deben de continuarse durante el traslado al hospital, en el departamento de emergencias y en la terapia intensiva. Las complicaciones como pulmón de choque (ARDS) o edema cerebral, que aparecen después conllevan otros riesgos que pueden afectar el pronóstico tanto para la función como para la vida.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Todos los pacientes que sobreviven y que terminan con algún tipo de discapacidad, deberán recibir rehabilitación integral tan pronto como sea posible y por el tiempo requerido para lograr su máxima recuperación.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Visitar albercas públicas y privadas, casas y aljibes investigando que medidas de seguridad para evitar ahogamiento tienen, cuáles son los planes de acción en caso de haber un accidente, quienes serían las primeras personas en responder y que entrenamiento tienen.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Dado por la persona que presta los primeros auxilios en el sitio del accidente y por el personal paramédico y de traslado**. Secundario**. Hospital de referencia inicial donde continuará la fase de estabilización y se establecerá el criterio de disposición del paciente**. Terciario**. Si las condiciones de gravedad del paciente sobrepasa la capacidad del hospital actual, deberá trasladarse por medio de un equipo especializado en transporte del paciente crítico a otro hospital con terapia intensiva apropiada.

EVALUACIÓN

1. Usted está en la sala de emergencias de un hospital. Llega un niño de dos años que fue rescatado de la alberca, el tiempo de inmersión se desconoce, recibió RCP por su tío presentando respiraciones espontáneas débiles después de 1 min, transportado en carro particular, al llegar se encuentra con Glasgow de 6, pulso débil, respiración superficial, piel pálida, fría, los siguiente signos vitales FC 80, PA 70/40, FR 16, temperatura axilar 35 °C, saturación oxígeno 90%, con oxígeno 5 LPM mascarilla simple. La secuencia de acciones indicadas por usted:

a) Secarlo, calentarlo, acceso venoso periférico, administrar oxígeno; **b)** aspiración de vías respiratorias bajas, radiografía de tórax, colocación de catéter central; **c)** intubación de secuencia rápida, oxígeno 100%, canalizar vena periférica o intraósea; **d)** administración oxígeno 100%, acceso venoso periférico, esteroides, antibióticos; **e)** Ninguna de las anteriores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Academy of Pediatrics. Comity on Injury, Violence, and Poison Prevention, 2002-2003. Prevention of Drowning in Infants, Children and Adolescents. Volume 112, Number 2, August 2003.

Celis A. Asfixia por inmersión en Jalisco: 1983-1989. Salud Pública Mex. 1991;33:585-589.

Celis A. Home drowning among preschool age Mexican children. Injury Prevention. 1997;3:252-256.

Ellis J and associates. Study shows lifeguards can't see everything, always: data from Vigilance Institute points to environmental, job-related reasons contributing to results - Aquatics - Brief Article. Parks and Recreation, 2002.

Mark H. Near Drowning. BMJ. 2003;327:1336-38.

Quan L,Cummings P. Characteristics of drowning by different age groups. Inj Prev. 2003;9:163-68.

World Health Organization. Guidelines for safe recreational water environments. Volume 2, 2006.

Zarnaik AP, Lieh-Lai MW. Near-Drowning. En: Fuhrman BD, Zimmerman J, editors. Pediatric Critical Care. 3rd ed. Mosby; 2006. p. 1556-64.

Zuckerbroaun NS, Saladino RA. Pediatric Drowning: Current management strategies for immediate care. Clin Ped Emerg Med. 2005;6:49-56.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **c**.

LESIONES DEL ESÓFAGO POR AGENTES CORROSIVOS

Dr. Francisco Larios Arceo

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Identificar el cuadro clínico y la gravedad de estas lesiones.

Describir el origen oxidativo de las lesiones corrosivas, su tratamiento y su clasificación. Derivar de inmediato a un centro hospitalario de tercer nivel.

CONCEPTO

Son lesiones del esófago y estómago en niños, por lo general por ingestión accidental de sustancias químicas corrosivas. El agente más común es la sosa cáustica (80.78%), ya sea como hidróxido de sodio o en forma potásica; el otro 19.22% está representado por ácidos y otras sustancias corrosivas. El daño que ocasiona la lesión cáustica es inmediato al contacto y puede provocar desde eritema de la mucosa hasta necrosis, con la consecuente perforación y mediastinitis si es a nivel esofágico. La evolución natural de la quemadura ocasiona una estenosis esofágica entre la segunda y tercera semana después de la lesión. En el Hospital de Pediatría del CMNO, se tiene un promedio de 5 casos por mes. El 60% de las lesiones no dejan secuelas, en el 40% restante se observan diferentes grados de estenosis, y alrededor de 5% de estos últimos se daña tanto el esófago que requiere de una sustitución esofágica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PUNTOS SOBRESALIENTES

- La ingestión de una sustancia corrosiva es una quemadura química del tubo digestivo alto.
- Su origen es de tipo oxidativo y fue demostrado a nivel experimental por Gunnel *et al.*, y Larios-Arceo *et al.*
- No debe provocarse el vómito, no deben darse antídotos vía oral y no debe hacerse lavado gástrico.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los agentes corrosivos pueden ser, en términos generales de tres tipos:

- Cáusticos o álcalis (pH >7), como sosa cáustica (hidróxido de sodio), potasa cáustica (hidróxido de potasio), ingredientes principales de limpiadores para estufas, quita cochambres y destapa caños, tales como *Easy-Off*, *Drano*, *Dragón*, y multitud de marcas menores, o incluso sin marca, como se venden en tlapalerías y tianguis o mercados ambulantes tan comunes en nuestro país, y son en especial peligrosos porque se expenden en envases que de manera previa contenían leche, bebidas gaseosas o alimentos. Existen otros productos que contienen sosa cáustica, como la cal, los detergentes para lavadoras automáticas, tabletas clini-test disueltas (líquido violeta), pilas para relojes, cámaras digitales, calculadoras, juegos pequeños de video, etc.
- Ácidos (pH<7), como algunos destapa caños Harpic (ácido clorhídrico), líquidos para baterías (ácido sulfúrico), agua fuerte (ácido nítrico) empleado en joyerías, ácido salicílico (callicidas), ácido acético, etc.
- Debemos señalar otras sustancias que contiene corrosivos como el amoníaco, podofilina e hipoclorito de sodio, en donde debemos aclarar que la marca *Cloralex*, en especial sólo provoca lesiones de primer grado, pero debe investigarse si fue modificada su fórmula o si es de otra marca, en cuyo caso debe manejarse como probable lesión de esófago.

La presentación de estos agentes químicos en envases comunes, sin tapas especiales contra niños, olores y colores atractivos, a pesar de que ya existe una norma oficial por parte de la Secretaría de Salud para su venta, favorece este tipo de accidentes, a más de que suelen conservarse en envases de refresco o leche, lo que los hace factores de riesgo importantes.

Huésped

El grupo de edad entre 1 y 2 años es el que presenta mayor número de accidentes, pero éstos se pueden observar desde los menores de un año (grave descuido) hasta los mayores de 15 años, en donde la ingestión sugiere intento de suicidio.

Ambiente

El empleo de sustancias corrosivas en el hogar, dejarlas al alcance de los niños, los envases inadecuados de las marcas comerciales, algunos ya con tapón antiniños pero con etiquetas inadecuadas, y los empleados de manera común por la gente para conservar estas sustancias, son factores determinantes, están influenciados por el nivel educativo y cultural de los padres, así como por la falta de campañas preventivas orientadas a este tipo de accidentes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar el nivel cultural médico en la población en general.

Promoción del saneamiento ambiental del hogar para evitar este tipo de accidentes, ya que las personas ignoran la gravedad de los accidentes en el hogar.

Protección específica

Se debe evitar el empleo de estas sustancias en la limpieza del hogar, sustituyéndolas, por ejemplo, con papel aluminio para proteger las parrillas de la estufa, limpiadores biodegradables y no tóxicos, solicitando el plomero en lugar de emplear estos corrosivos. Impulsar a través del Sector Salud campañas de prevención a nivel nacional, apoyo a las solicitudes para establecer una legislación adecuada para regular la venta y presentación de estos productos. En este aspecto el autor cuenta en su comunidad con el Club de Esófagos Nueva Vida A.C. (CENVIAC), que es una Asociación civil formada por 120 padres de familia de niños con lesiones de esófago de todo tipo, que se dedican a realizar labores fundamentalmente preventivas en la comunidad.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La presentación más común de la sosa es la forma líquida; también existe en forma de gel, escama e incluso en spray.

Está comprobado que el líquido puede llegar hasta la parte final del esófago en 1 o 2 contactos, pero el gel y la escama provocan lesiones extensas y circunferenciales más graves. El spray es peligroso para los ojos y las vías respiratorias. De cualquier manera, la gravedad de las lesiones depende del volumen y concentración de la sustancia ingerida. Se ha descrito que la lesión secundaria a sosa se debe a necrosis por licuefacción, pero a la luz de los conocimientos actuales sabemos que dicha lesión es principalmente oxidativa y secundaria a la liberación de radicales hidroxilos. Un radical libre se define como cualquier átomo o molécula con un electrón impar en el exterior de la órbita. Los metabolitos reactivos de oxígeno son anión súper óxido, peróxido de hidrógeno y radical hidroxilo; este último se considera el metabolito reactivo de oxígeno mas tóxico. De igual forma, los ácidos y las otras sustancias, como podofilina, amoníaco, son capaces también de provocar liberación de radicales libres al comportarse como ácidos propiamente, o como álcalis.

Por otra parte las lesiones a nivel esofágico puede ir desde un eritema (primer grado), hasta necrosis de la mucosa, y muscular con perforación y mediastinitos secundaria. La le-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

sión ocasionada por la ingestión de ácido suele ser menos agresiva para el esófago ya que este tiene sistemas de defensa para el mismo (aclaramiento, motilidad, sistema endógeno de glutatión peroxidasa), pero en última instancia dependerá del tipo de ácido, volumen y concentración; se observa mayor lesión a nivel del antro y píloro por el espasmo secundario a este nivel. Se debe hacer énfasis en que la lesión por ácido es también una lesión oxidativa y por lo tanto, puede ser tan grave que requiera una Sustitución del Esófago.

Etapa clínica

Las manifestaciones clínicas son inmediatas al contacto del cáustico con la mucosa bucal, hay sialorrea inicial, dolor faríngeo, retroesternal y abdominal, nausea o vómitos espontáneos. Si se observan signos de insuficiencia respiratoria, debe catalogarse de grave la lesión cáustica. Después de la quemadura, se observa una etapa de cicatrización de magnitud variable, presentándose estenosis esofágica entre la segunda y tercera semana, detectada en nuestro medio porque algunos pacientes son dejados sin manejo específico por familiares o personal médico mal informado. Es de llamar la atención que la frecuencia de casos clínicos detectada desde 1997 ha sido de 60 casos promedio por año y en la revisión llevada a cabo en 2002 se reportó una disminución importante: 26 casos anuales, es decir, 57% menos, al parecer por labores preventivas exhaustivas llevadas a cabo por el Club de Esófagos que recibió un importante apoyo de la Secretaría de Desarrollo Social (SEDESOL).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El antecedente de la ingestión y los datos clínicos referidos son suficientes para establecer el diagnóstico de sospecha. El paciente debe mantenerse en ayuno, no administrar antídotos por vía oral, no provocar el vómito ni realizar lavado gástrico, pues todo esto sólo agrava el cuadro al desarrollarse mayor grado de lesión.

Así, el ayuno previene que el paciente presente vómitos espontáneos, y evitar el antídoto tiene el mismo propósito, pues la náusea constante del paciente hace que todo lo que tome le provoque vómito. En forma natural, el ácido clorhídrico del estómago es el antídoto específico de un álcali como la sosa cáustica. El vómito es muy peligroso porque por un lado significa una nueva lesión a su paso por el esófago y, por el otro un riesgo de aspiración a vías aéreas, que es potencialmente mortal. El lavado gástrico al final conlleva el riesgo de perforación esofágica si el paciente tiene una lesión importante, con la consecuente mediastinitis secundaria, una complicación muy temible por su alta mortalidad y que debe ser manejada de forma enérgica, y con derivación esofágica inmediata.

Al ingresar al servicio de urgencias, debe investigarse el agente corrosivo ingerido, mantener al paciente en ayuno, con soluciones electrolíticas de acuerdo con sus condiciones clínicas, iniciar dexametazona calculada a 1 mg/kg/día IV repartida cada 12 h, o cualquier otro corticoesteroide equivalente a dosis convencionales, y penicilina G sódica cristalina a 100 000 U/kg/dosis IV cada 6 h. Se espera poder comunicar en un futuro no muy lejano la utilidad del manejo antioxidante en este tipo de pacientes, ya que hasta este momento solo un autor (Gunnel y *et al.*) y el grupo de investigación del autor (dos años antes) ha trabajado en esta misma idea sólo en forma experimental. Hasta hoy se acepta que el diagnóstico de lesión esofágica debe ser endoscópico, con anestesia general bucotraqueal, entre las 18 y 24 h posquemadura, sin embargo estos tiempos pueden cambiar en un futuro cercano. La finalidad de la endoscopia es valorar la extensión y gravedad de las lesiones que se clasificaban en tres grados y ahora con el ensayo clínico se adoptará la Clasificación de Zargar (Zargar SA, 1991).

Grado 0:	Normal.
Grado 1:	Edema e hiperemia de la mucosa.
Grado 2a:	Erosiones, ulceras superficiales, hemorragia y membrana blanca.
Grado 2b:	Lo anterior más úlceras en toda la circunferencia del esófago.
Grado 3a:	Úlceras múltiples y áreas de necrosis
Grado 3b:	Necrosis extensa

De manera que de acuerdo con esta clasificación el manejo será el siguiente:

Grado 0 y grado 1. No requieren tratamiento, el paciente reinicia su vía oral normal y se cita en 1 mes a control para extender su alta definitiva.

Grado 2a. Se considera superficial, probablemente no deje secuelas pero existe el riesgo de subclasificación por no poder hacer biopsia, motivo por el cual se propone se maneje con tratamiento a base de corticoesteroides por lapso de 1 mes, más supresión y antioxidantes en un futuro. La penicilina debe administrarse IV al principio y luego IM por 5 días, para continuar con penicilina benzatínica cada 7 o 14 días IM mientras reciba esteroides. Se debe citar al mes con esofagograma para valorar calibre esofágico.

Grado 2b. Se considera una lesión más profunda y requiere el tratamiento como el antes señalado, en forma obligada la gastrostomía y/o el hilo guía y se espera estenosis esofágica que esperamos sea revertida con el manejo adicional de los antioxidantes. Debe proporcionarse ayuno por 24 a 48 h según condiciones del estómago y del esófago y para permitir fijación de la gastrostomía. Cita al mes con esofagograma para valorar calibre esofágico y posibles dilataciones.

Grado 3a. Obligadamente dejará secuelas en el tubo digestivo alto, requerirá todo el manejo señalado previamente con inicio de alimentación vía gastrostomía y de modo paulatino la vía oral según tolerancia. Vigilancia de posibles complicaciones como perforación esofágica y control radiológico entre la tercera y cuarta semana para dilataciones esofágicas tempranas. Puede requerir cirugía esofágica o sustitución esofágica. Es un caso severo.

Grado 3b. Se considera un caso muy grave y ameritará manejo farmacológico ya señalado, vigilancia en terapia intensiva, derivación esofágica, traqueotomía, catéter central para NPT, gastrostomía, sello de agua del lado de perforación esofágica y valorar esofagectomía en casos muy especiales. Este caso dejará graves secuelas y esperamos revertirlas de manera parcial con el uso asociado de antioxidantes en un futuro. Aquí interesa primero salvar la vida del paciente y después su funcionamiento esofágico.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Limitación del daño

Seguir los lineamientos antes señalados para cada grado de lesión cáustica limitará en lo posible la presentación de complicaciones y secuelas. El empleo de corticoesteroides es la única medida aceptada hasta el momento, y ha disminuido la gravedad de las lesiones tanto en series experimentales como clínicas. A partir del reporte de Andersen y *et al.*, se ha cuestionado su utilidad ya que este estudio no reporte diferencias con y sin esteroides. Sin embargo, en la experiencia de la UMAE Hospital de Pediatría del CMNO, IMSS, Guadalajara, Jalisco, México, el uso de corticoesteroides ha disminuido si bien no al grado deseado el número de secuelas posquemadura, en especial a nivel esofágico, por lo que es recomendable utilizarlos. En breve esperamos reportar utilidad de asociar antioxidantes a los corticoesteroides. Pues en forma experimental transforma lesiones severas en grados menores.

PREVENCION TERCIARIA

Rehabilitación

El manejo de la estenosis del esófago con un programa bien definido de dilataciones y con el empleo de moduladores de cicatrización (Fibroquel), tiene la finalidad de lograr su recuperación y que el paciente pueda comer casi con normalidad, o bien tomar la decisión después de un periodo variable de 3 a 6 meses, si no hay evidencia de mejoría de realizar una sustitución de esófago con o sin esofagectomía. Esta última estaría indicada de manera teórica por la malignización del esófago residual en un lapso promedio de 30 años y con un porcentaje de 5 a 10%; pero en publicaciones previas se ha señalado también que esto ocurre en los esófagos nativos funcionales, mas no en esófagos derivados. La sustitución esofágica puede realizarse con varias técnicas (el autor prefieren el colon y el ascenso gástrico). Si existen lesiones muy localizadas y no de gran longitud puede plantearse una resección y anastomosis esófagoesofágica. Las lesiones antrales, que por lo general son por ácido, se manejan de acuerdo con su severidad con seromiotomía antropilórica o piloromiotomía, dejando como última opción la piloroplastía, por sus complicaciones posteriores.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Analizar el contenido de los principales productos de limpieza presentes en el hogar, para evitar accidentes manteniendo a los productos potencialmente peligrosos para los niños bajo llave o de preferencia, no tener estos en casa. Informar mediante campañas masivas como prevenir este tipo de accidentes y las consecuencias de los mismos. Debe hacerse énfasis de los riesgos de estos accidentes en los niños desde temprana edad.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario y secundario. Refieren al paciente a la brevedad posible para su atención en un centro hospitalario que cuente con cirujano y endoscopista pediátricos con experiencia en estas lesiones. Esperamos a partir de 2008 se cuente con antioxidantes disponibles para aplicar en los servicios de urgencias de los 2os. Niveles e incluso primeros si es posible.

Terciario. Estos pacientes deben ser manejados idealmente por los servicios de cirugía y gastroenterología pediátricas.

EVALUACIÓN

En el caso de la ingestión de corrosivos, señale cuál de las siguientes afirmaciones es incorrecta:

a) Ayuno; **b)** la lesión es de origen oxidativo; **c)** El Segundo grado b deja estenosis esofágica; **d)** 5% de los pacientes requerirán sustitución del esófago; **e)** El diagnóstico se hace por las lesiones de la cavidad oral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anderson KD, Rouse TM, Randolph JG. A controlled trial of corticosteroids in children with corrosive injury of the esophagus. N Engl J Med. 1990;323:637-640.

Bautista A, Estévez E, Varela R , Villanueva A, Tojo R, Cadranel S. A retrospective analysis of ingestion of caustic substances by children. Ten-Year statistics in Galicia. Eur J Pediatr. 1997;156:410-414.

Gunnel E, Caglayan F, Caglayan O, Akillioglu I. Reactive oxygen radical leves in caustic esophageal burns. J Pediatr Surg. 1999;34(3):405-07.

Larios-Arceo F. Lesiones del esófago por agentes corrosivos. En: Martinez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 1689-693.

Larios-Arceo F, Genaro GO, Madrigal MO, Rodríguez-Rodríguez S, Saldaña CJA, Bitzer O. Protective Effects of Melatonin on caustic oesophageal burn injury in rats. Journal of Pineal Research. 2007, accepted for publication.

Reiter RJ. Funcional aspects of the pineal hormone melatonin in combating cell and tissue damage induced by free radicals. Eur J of Endoc. 1996; 134 :412-420.

Rodgers GC, Condurache T, Reed MB, Gal P. Poisonings Caustics. En: Kliefgman-Behrman-Jenson-Stanton, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 352-353.

Zargar SA, Kochhar R, Mhta S, Mtha SK. The role of fiber optic endoscopies in the management of corrosive ingestion and modified endoscopic classification of burns. Gastrointest Endosc.1999;37:167-169.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

CUERPOS EXTRAÑOS EN VIAS DIGESTIVAS

Dr. Benigno Arreola Silva
Dr. Jaime Orozco Pérez

OBJETIVOS

Distinguir las características clínicas del cuadro para su diagnóstico temprano, así como los riesgos que representan en caso de manejo tardío, enfatizando las medidas preventivas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CONCEPTO

Ambiente

No sólo se conceptualiza como cuerpos extraños (CE) a los objetos de material inerte o no digerible (monedas, canicas, alfileres, etc.), sino también fragmentos alimenticios que por las características físicas como tamaño, composición y forma, o bien por problemas intrínsecos del tubo digestivo, no pueden continuar el tránsito intestinal, quedando impactados en un sitio específico.

La incidencia real es desconocida en nuestro medio en condición epidemiológica, aunque en experiencia del OPD Hospital Civil de Guadalajara, Fray Antonio Alcalde, en la Unidad de Endoscopia Pediátrica se atendieron 260 pacientes en un periodo de 7 años. En EUA se calcula una incidencia anual de 120 casos por cada millón de habitantes.

Puntos sobresalientes

Prevenir accidentes es la antesala para evadir desgracias, el acceso a objetos pequeños explorados por la boca de un niño constituye un riesgo latente de ingestión accidental.

La presencia de sialorrea y disfagia es sugestivo de ingestión de cuerpo extraño.

La exploración radiológica y endoscópica son elementos diagnósticos y terapéuticos.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los objetos ingeridos con más frecuencia en nuestra casuística son metálicos, siendo las monedas los principales (77%), juguetes pequeños o sus partes (7%), pilas de reloj (3%). Las espinas de pescado son menos comunes (<4%), mientras que en otros reportes esto se incrementa hasta en un 50%. Los restos de alimentos casi siempre están asociados a una anomalía intrínseca del esófago.

Huésped

Los niños más susceptibles se encuentran en los menores de seis años (80%). La predisposición de estos grupos etarios radica en la actitud del niño para llevarse todo objeto a la boca como medio de exploración y estímulo sensitivo. Se han señalado varios sitios anatómicos de estrechamiento del tubo digestivo, constituyendo el esófago el órgano donde se impactan con mayor frecuencia los CE (87%), de éstos el estrechamiento cricofaríngeo es el principal obstáculo por ser el mas angosto de todo el tubo digestivo. Otros sitios como el píloro y la válvula íleocecal representan obstáculos para el paso de CE aunque en menor frecuencia. En el 9%, existen lesiones intrínsecas del esófago, como las estenosis por quemadura caústica o anastomosis de atresia, esofagitis por reflujo, tubos gástricos o interposición de colon, donde se incrustan restos alimentarios. En cuanto a la actividad desarrollada durante el evento, el juego es el más común (78%) o la ingestión de alimentos (12%).

Ambiente

Lo constituye el núcleo familiar donde se permite al niño el juego bucal con objetos múltiples, 95% de los accidentes sucedieron en el hogar, el resto en la escuela, el parque, o algún otro sitio.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

La difusión de los conocimientos en la población médica sobre los riesgo que representan los malos hábitos en el grupo infantil sobre el manejo de objetos pequeños es fundamental para la prevención de éste tipo de accidentes. Así como la enseñanza en los padres de familia en la modificación de conductas que pueden influir desde etapas tempranas en los hijos.

Protección específica

Evitar objetos al alcance de los niños y que éstos sean llevados a la boca, así como educar al grupo de escolares y adolescentes de impedir la tendencia de utilizar la boca como reservorio de objetos. En los niños con alteraciones esofágicas de diversa índole (quemadura de cáusticos, reparados de atresia, sustituciones ya sea por colon o tubo gástrico, etc.), deben practicar una buena masticación para prevenir la ingestión de bolos alimenticios grandes.

PERÍODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

Una de las principales herramientas para el diagnóstico de CE en esófago es el antecedente de ingestión, con relativa frecuencia el paciente o sus padres puede definir el tipo de CE ingerido (66%) lo que logró el diagnóstico en las primeras 24 h, así como el antecedente de lesión esofágica en pacientes con sintomatología súbita posterior a la ingesta de alimentos, esto se presentó en 26% de los paciente manejados.

Etapa clínica

Los síntomas más frecuentes de presentación son: vómitos, sialorrea, dolor retroesternal y odinofagia (cuadro 36-3).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico y tratamiento

Después del antecedente, y los síntomas de presentación, es necesario tomar radiografías de cuello y tórax para identificar la posición del CE si es radiopaco (figura 36-3). En los casos con antecedente de lesión esofágica y sospecha de impactación de alimento se practicó esofagograma con material baritado. Arena y Baker han utilizado detectores de metales como una técnica para localizar objetos metálicos con resultados similares a los estudios radiográficos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

A todos los pacientes con sospecha o diagnóstico de CE en esófago se les debe practicar endoscopia con el objeto de establecer diagnóstico y tratamiento. Dependiendo de la localización proximal o distal del segmento esofágico requerirá de laringoscopia o esofagoscopia, según sea el caso. Sólo en casos excepcionales cuando se dificulta su extracción requieren de avanzarse hacia el estómago. Se han recomendando otros métodos como el uso de papaína para la disolución de los bolos de carne, así como el glucagón intravenoso para la relajación esofágica con el avance del material ingerido, la experiencia es muy limitada y pocos son los centros que practican éstos procedimientos. Por otro lado la utilización de sondas con globo en pacientes sin dificultad respiratoria, con evolución menor de 24 h y objetos romos ha sido utilizada con éxito de 85% y un índice de complicaciones de 0.4%, en nuestro medio no se lleva a cabo éste procedimiento porque es ciego, tienen el riesgo de impactar el CE en las vías aéreas, y hay peligro de laceración o perforación esofágica.

Cuando los objetos se encuentran retenidos en estómago u otra porción del tubo digestivo se recomienda evaluación semanal radiológica, con conducta expectante, dado que la mayoría son expulsados en forma espontánea. Algunos autores recomiendan la extracción quirúrgica cuando hay permanencia, mayor de 4 semanas en la cámara gástrica.

Se debe tener especial atención para los casos en los que se ingieren pilas alcalinas, por su alta concentración de hidróxido de sodio y potasio que son demasiado corrosivos, con riesgo de lesión por fugas de su contenido a la luz intestinal, por lo que se recomienda su extracción inmediata, de preferencia en las primeras 6 a 8 h posterior a su ingesta, sea por endoscopia si su localización es alta del tubo digestivo o por medio de irrigaciones si está más allá del duodeno.

Cuadro 36–3. Manifestaciones clínicas de cuerpos extraños impactados en esófago en 260 pacientes

Síntoma	Frecuencia (%)
Vómito	54
Sialorrea	49
Odinofagia	32
Dolor	23
Tos	19
Cianosis	9

Fuente: O.P.D. Hospital Civil de Guadalajara, Fray Antonio Alcalde. Unidad de Endoscopia Pediátrica. 1996 a 2002.

Limitación del daño

La exploración endoscópica, (esofagoscopia, gastroscopia) con oportunidad, limitará el daño en el esófago o estómago. Los objetos puntiagudos que pasen el esófago, potencialmente son peligrosos por perforar estómago, intestino delgado o colon, y la observación de su expulsión será efectuada por el familiar.

Ante la menor sospecha clínica de abdomen agudo, se debe realizar de manera oportuna la laparatomía exploradora.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Se aplicará a los casos en que la complicación se presente, ya sea por el procedimiento endoscópico o a causa del propio.

NIVELES DE ATENCIÓN

El médico de primer contacto, realizará los estudio de gabinete (Rx, detector de metales, esofagograma) para identificar y localizar el CE, enviar a un centro de urgencias que cuente con equipo y personal capacitado en endoscopias para ofrecer un manejo correcto y mínima morbilidad; si el caso es complicado compete ser atendido en un hospital de tercer nivel.

EVALUACIÓN

1. Los siguientes enunciados son correctos para cuerpos extraños en esófago en niños, excepto:

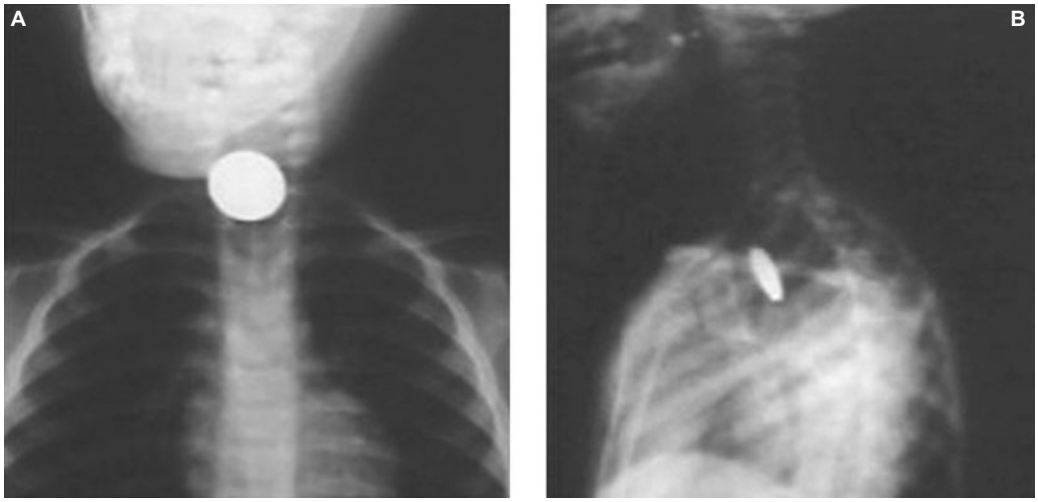


Figura 36–3. Cuerpo extraño radiopaco (moneda) en proyección AP ***(A)*** y lateral ***(B)*** de tórax.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Los más frecuentes son metálicos (monedas); **b)** los niños mas susceptibles son los menores de 6 años; **c)** los síntomas más frecuentes son: vómitos, sialorrea, dolor retroesternal y odinofagia; **d)** Si se sospecha que es radiopaco, es conveniente tomar radiografía de cuello y tórax para identificar la posición; **e)** la sospecha o diagnóstico no requiere de endoscopia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arena L, Baker RS. Use of a metal detector to identify ingested metalic foreign bodies. Am J Radiology. 1990;155:803-804.

Arreola-Silva B, Orozco-Pérez J. Cuerpos extraños en vías digestivas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1693-1695.

Cuevas SF, Pérez FL, Ortega SA. Cuerpos extraños en vías digestivas en el paciente pediátrico. Rev Gastroenterol Mex. 1990;55 (3):131-133.

Little DC, Shah SR, Shawn D. Esophageal foreign bodies in the pediatric population: our first 500 cases. J Pediatr Surg. 2006;41(5):914–918.

Singh B, Kantu M, Har-El G, Lucente FE. Complications associated with 327 foreign bodies of the pharynx, larynx, and esophagus. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1997;106(4):301-304.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

CUERPOS EXTRAÑOS EN VÍAS AÉREAS

Dr. Benigno Arreola Silva
Dr. Jaime Orozco Pérez

OBJETIVOS

Establecer el diagnóstico oportuno de aspiración de cuerpos extraños (CE), aplicar manejo inicial y derivación temprana a un centro hospitalario especializado para su resolución total. CE; el porcentaje no es mayor de 5%.

CONCEPTO

La aspiración de cuerpos extraños constituye un accidente que habitualmente se presenta como un evento súbito en un niño previamente sano, con manifestaciones de dificultad respiratoria severa, que incluso puede conducir a la muerte.

Este evento inicial puede pasar por desapercibido por los padres y tener un tiempo de latencia asintomático que después se complica con lesiones pulmonares que incrementan la morbimortalidad.

En hospitales de concentración como el de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente, IMSS y OPD Hospital Civil de Guadalajara se atienden en promedio 22 casos por año.

Puntos sobresalientes

- La aspiración de cuerpos extraños, constituye un accidente que puede poner en peligro la vida de un niño. En consecuencia su prevención es preponderante como en la mayoría de los accidentes.
- La sospecha de aspiración de un cuerpo extraño, con antecedente de aparición de síntomas súbitos de dificultad respiratoria obliga la realización de endoscopia de la vía aérea con fines diagnósticos y terapéuticos, aun con estudios radiológicos de tórax normales.
- El pronóstico dependerá del tipo de cuerpo extraño, tiempo de la incrustación y de los eventos hipoxémicos que ocasione.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los materiales aspirados se clasifican en orgánicos e inorgánicos, siendo los primeros los más comunes, como el cacahuate, fríjol, maíz, nuez y pistache. De los inorgánicos, objetos diversos de metal y plástico.

Huésped

Los grupos de edad más susceptibles son los lactantes mayores y preescolares, seguido de los escolares. El sexo masculino predomina de forma discreta. La curiosidad, el espíritu explorador y la actitud de llevarse a la boca cuanto el objeto está a su alcance, favorece la aspiración.

Ambiente

En el hogar se da con mayor frecuencia este tipo de accidentes.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Informar a la población en general el riesgo que representan los objetos pequeños en sitios donde los niños pueden tomarlos, así como los malos hábitos alimenticios, pues aspirarlos representa un alto índice de morbimortalidad.

Protección específica

No permitir el manejo de objetos pequeños o semillas a niños menores de cinco años de edad, evitar llamadas de atención súbitas, sobre todo cuando son llevadas a la boca, ya que esto propicia incoordinación respiratoria con llanto e inspiración profunda con aspiración del CE. Evitar el manejo de globos aun en niños mayores ya que se han reportado accidentes con alojamiento de fragmentos en vías respiratorias bajas al reventar cuando son insuflados.

Es importante la educación de los padres para evitar los objetos y alimentos que representan un mayor riesgo. El diseño de juguetes y otros productos para niños, así como su le-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

gislación constituirán un paso adicional para la prevención de éstos accidentes.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

El niño juega con objetos pequeños en la boca, o con intento de alimentación, cuando se le sorprende con regaño generalmente llora y aspira, succionando el CE a las vías respiratorias.

El riesgo inmediato se da con la impactación subglótica condición que pone en peligro la vida si es que no se expulsa el CE o es trasportado distalmente hacia los bronquios. Más de 87% de nuestros casos el sitio de impactación fue en los bronquios y con mayor predominio del lado derecho. Se ha señalado también la propulsión de fragmentos de globo hacia el árbol traqueobronquial cuando se insuflan y revientan, constituyendo una de las condiciones más fatales en estos accidentes.

Etapa clínica

Se establecen tres fases:

- 1ª fase. Constituye el evento agudo de la aspiración, el cual es caracterizado por tos traqueal, disnea y estridor cuando su localización es en tráquea, y tos con disminución de los ruidos respiratorios, sibilancias y disnea cuando se aloja en bronquios (cuadro 36-4). Esta fase representa el momento crítico del accidente, ya que cuando la obstrucción es laringotraqueal y ocupa gran parte del lumen, puede desencadenarse hipoxia severa con encefalopatía y muerte.
- 2ª fase. También conocida como de estabilización, es cuando el paciente por lo general se muestra con síntomas leves a moderados de dificultad respiratoria y tos, incluso en algunos casos asintomáticos, los cuales se incrementan con la movilización. Es en ésta fase cuando en su mayoría los pacientes son presentados al hospital, donde se detecta a la exploración física manifestaciones de dificultad respiratoria con atrapamiento de aire e hipoventilación, así como aumento de volumen del hemitórax afectado.
- 3ª fase o tardía. Representada por las complicaciones como son atelectasia, bronquiectasias, neumonías, absceso pulmonar y estenosis bronquial. En nuestro grupo de estudio encontramos que los pacientes con CE de más de 15 días de permanencia, incrementaron la incidencia de complicaciones arriba del 50%, predominando la neumonía y la estenosis bronquial de grados variable, (un caso requiriendo de resección y anastomosis bronquial). Con frecuencia en ésta fase el diagnóstico es confundido con otras patologías, sobre todo neumopatías crónicas como el asma o procesos infecciosos. Por otra parte se ha demostrado que la permanencia prolongada de CE puede alterar en forma irreversible la funcionalidad pulmonar del lado comprometido.

Cuadro 36–4. Cuerpos extraños en tráquea y bronquios. Manifestaciones clínicas en 371 pacientes

Síntoma	Frecuencia %
Tos	86
Disnea	75
Cianosis	49
Náusea y vómito	15
Apnea	6

Fuente: Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS. OPD Hospital Civil de Guadalajara.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico

Sigue siendo el antecedente de aspiración con síntomas respiratorios de aparición súbita, la piedra angular en el diagnóstico temprano de ésta patología, con variaciones del 80 al 90%.

La utilidad de la placa simple de tórax en proyecciones posteroanterior y lateral es específica solo para objetos radiopacos para definir su localización, en otras circunstancias identifica alteraciones secundarias como enfisema obstructivo, atelectasia o neumonías como complicaciones (figura 36-4). Por otro lado la radiografía normal no descarta el diagnóstico. En nuestra serie 16% fueron normales, mientras que otros autores han reportado hasta un 32%.

Se ha recomendado el uso de broncografía para la detección de objetos pequeños en bronquios distales; en nuestra experiencia solo fue necesaria en tres casos complicados por estenosis severa en bronquios principales. En la mayoría de los pacientes la broncoscopía con fines diagnósticos y terapeúticos fue suficiente.

Tratamiento

En vista de que el accidente se da con mayor frecuencia en el hogar, es en este sitio donde se deben llevar a cabo las primeras maniobras de emergencia, sobre todo cuando la obstrucción respiratoria es completa, recomendándose realizar la maniobra de Heimlich que consiste en comprimir con fuerza el abdomen con el paciente en posición de Trendelenburg, de ser inútil ésta maniobra y de persistir con manifestaciones de hipoxia se recomienda asistencia ventilatoria con presión positiva de boca a boca o con mascarilla, así como su traslado inmediato a una unidad especializada para su extracción del CE por endoscopia.

El total de pacientes manejados en nuestro hospital se encontraban en una 2ª y 3ª etapa, lo que permitió realizarse broncoscopia bajo anestesia general utilizando broncoscopio rígido tipo Storz, logrando la extracción en 97% de los casos y sólo 2 casos requirieron de cirugía por las dificultades para su extracción. Se han utilizado dispositivos ferromagnéticos para la extracción de objetos metálicos. Se han reportado en intentos fallidos, el uso de cirugía láser para fragmentación de objetos orgánicos incrustados y facilitación de su extracción.

Las complicaciones al procedimiento de extracción están relacionadas a perforación bronquial con neumotórax o neumomediastino secundario, así como edema laringotraqueal por manipulación excesiva.

Posterior a la extracción del CE el paciente se mantiene hospitalizado durante 24 h con manejo médico utilizando corticoesteroides, como dexametasona endovenosa 0.5mg/kg/día en 3 dosis y antibióticos âb lactámicos como penicilina G sódica endovenosa 100 000 U/kg/día en 4 dosis, y de no haber complicaciones previa Rx de tórax se egresa del hospital.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

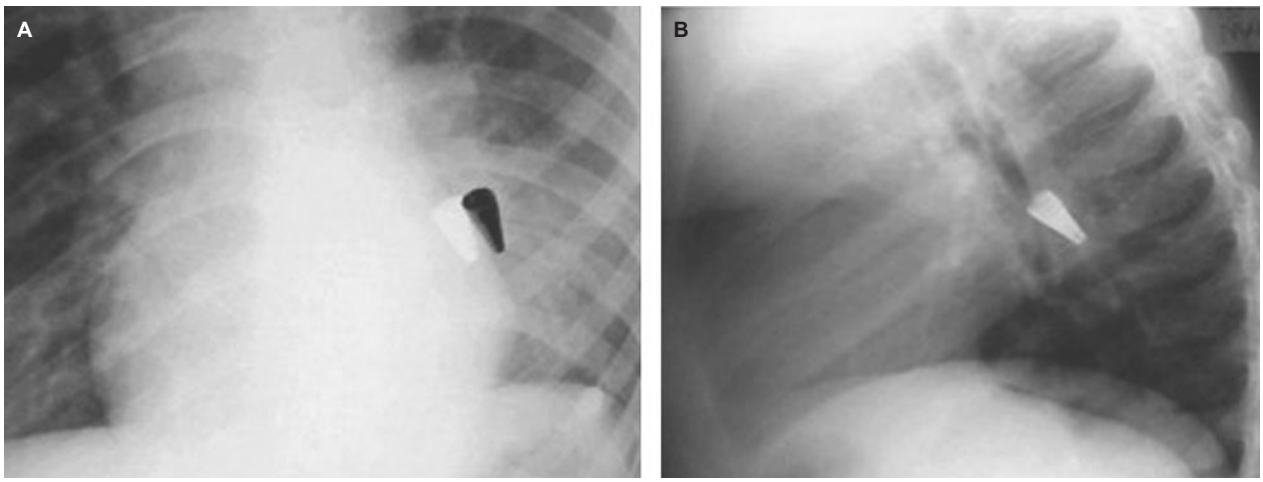


Figura 36–4. ***A.*** Rx simple en proyección posteroanterior con cuerpo extraño radiopaco, se sobrepone a la misma el objeto real después de extraído; ***B.*** Proyección lateral.

Limitación del daño

Una valoración clínica y radiológica es necesaria dentro de los 15 días después de la extracción del CE, y no omitirla si el objeto fue extraído en fragmentos. Si la evolución radiológica demuestra datos sugestivos de la presencia de restos del CE será necesaria una nueva endoscopia.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Son pocos los casos en que existan secuelas, por lo general cuando la permanencia del CE fue muy prolongada, mayor de 2 semanas. La estenosis bronquial y las lesiones bronquiectásicas, requieren de terapia respiratoria y ocasionalmente reparación quirúrgica.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primer y segundo nivel. El médico general y el pediatra establecerán un diagnóstico temprano y derivarán a un centro de tercer nivel. **Tercer nivel**. Al cirujano pediatra le corresponde su extracción.

EVALUACIÓN

De las siguientes aseveraciones ¿cuál es verdadera, para cuerpos extraños en tráquea y bronquios?

a) La placa simple de tórax es imprescindible para el diagnóstico; **b)** El antecedente de síntomas de aparición súbita de dificultad respiratoria, justifica la broncoscopia; **c)** El paciente requiere de urgencia canalizarle una vía venosa; **d)** La maniobra de Heimlich debe practicarse a todos los pacientes; **e)** Los lactantes menores representan el grupo etario más susceptible de accidentes por aspiración de objetos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arreola-Silva B, Orozco-Pérez J. Cuerpos extraños en vías aéreas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1695-698.

Blanco RG, Belio CC. Cuerpos extraños en vías aéreas. Bol Med Hosp Infant Mex. 1996; 53(10):520-524.

Davis H, Gordon Y, Matthew DJ, Helms P, Kenney IJ, Lutkin JE. Long term follow up after inhalation of foreign bodies. Arch Dis Child. 1990;3:619-521.

Emir H, Tekant G, Besik C. Bronchoscopic removal of tracheobroncheal foreign bodies: value of patient history and timing. Pediatr Surg Int . 2001;17:85-87.

Svedström E, Puhakka H, Kero P. How accurate is chest radiography in the diagnosis of tracheobronchial foreign bodies in children?. Pediatr Radiol. 1989;19:520-522.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

QUEMADURAS POR ELECTRICIDAD

Dra. Ruth Yesica Ramos Gutiérrez
Dr. Javier Álvaro Barriga Marín

CONCEPTO

La quemadura eléctrica (QE) es llamada la "gran engañadora" porque una lesión de superficie pequeña puede estar asociada con lesiones internas devastadoras. Las QE representan un 3% de todos los ingresos a los centros de quemados.

Puntos sobresalientes

- Las QE suelen clasificarse como de voltaje alto (> 1 000 voltios), o de voltaje bajo (< 1 000 voltios).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- La QE produce choque, debido al incremento en la permeabilidad capilar, la aplicación de un esquema para la administración de líquidos es semejante a la que se hace en quemaduras por líquidos calientes.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Las QE suelen clasificarse como de voltaje alto (> 1 000 voltios), o de voltaje bajo (< 1 000 voltios); la hay directa o continua y alterna. La gravedad de la quemadura puede estar determinada por el amperaje, la duración del contacto, los puntos y sitios del contacto.

Huésped

Los accidentes de voltaje bajo son más comunes en los niños menores de 5 años y por lo general ocurren en el hogar. La etiología común incluye un aislante dañado, cordones eléctricos desgastados y la inserción de objetos metálicos en la toma eléctrica de la pared. Las QE más graves pueden ser por corriente de voltaje alto; esto puede suceder en niños que al subirse a postes o árboles sufren el accidente. La incidencia disminuye en los años de la adolescencia y luego vuelve a subir cuando de adultos empiezan a trabajar.

Ambiente

A medida que pasa el tiempo los cables eléctricos se van desgastando, las instalaciones inadecuadas y la falta de protección laboral son factores de riesgo para que se presente un accidente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Debe darse a conocer a la gente, el riesgo y las precauciones que se deben tener para evitar QE, mejorar las instalaciones en el hogar de preferencia que estos queden ocultos o que queden protegidos.

Protección específica

Se debe evitar la presencia de cables descubiertos, reparar las instalaciones dañadas, no emplear jóvenes inexpertos en las empresas con riesgos en sus instalaciones, mejorar las condiciones caseras y laborales.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

La electricidad quema por producción de calor y por la resistencia que oponen la piel y los tejidos, situados entre los puntos de entrada de la corriente y su salida. La corriente de tensión alta toma la vía directa entre los puntos de entrada y salida donde se identifican tres tipos de daño:

- *Quemaduras superficiales.* Es consecuencia de la quemadura de la ropa por el paso de calor de la corriente muy cerca de la piel, tales quemaduras a menudo abarcan todas las capas cutáneas.
- *Entrada y salida de la corriente.* La lesión de entrada de la corriente por lo común muestra carbonización y depresión, con hinchazón en sentido proximal a ella. En el sitio de contacto con la tierra, la acumulación de energía origina necrosis hística extensa al estallar la corriente a través de la piel, y así genera un punto de salida que también esta carbonizado, seco y circunscrito.
- *Quemadura por arco.* Son producidas por una corriente que cursa en sentido externo al cuerpo y al formarse un arco eléctrico entre dos objetos de carga contraria (por lo común una fuente fuertemente cargada y la tierra). El arco contiene electrones y partículas ionizadas, toma un curso fusiforme de un polo al otro y las quemaduras se producen cuando el arco lesiona al paciente.

Etapa clínica. Signos y síntomas

Las lesiones eléctricas varían desde heridas superficiales, hasta trastornos complejos de muchos sistemas. Sería erróneo referirse a las lesiones por electricidad como simples quemaduras.

Aunque la lesión de entrada en la piel puede consistir en una quemadura bastante intensa, la lesión puede ser engañosamente pequeña y circunscrita. Puede haber una gran destrucción de los músculos, nervios, vasos sanguíneos y otros tejidos subyacentes, sin que se sospeche por la intensidad de las quemaduras superficiales.

Lesiones superficiales

La corriente eléctrica puede producir quemaduras térmicas de primero, segundo y tercer grado. La superficie cutánea está deprimida y parece haberse fundido, la zona central de la herida puede estar carbonizada o tener un tinte blanco amarillento.

Lesiones vasculares

Se considera como la lesión más importante causada por la corriente eléctrica. La corriente daña el endotelio y produce una desintegración celular de la media. Además del problema de la hemorragia inmediata puede complicarse con hemorragias tardías, trombosis arterial y venosa, e isquemia.

Lesiones cardiacas

Las arritmias cardiacas y el paro respiratorio son las causas más frecuentes de la muerte que sobreviene de inmediato, después de una lesión eléctrica. La fibrilación ventricular ocurre a menudo en los contactos con las descargas de corriente alterna y la asistolia se produce en los contactos con la corriente continua, también se han descrito otras arritmias como la taquicardia sinusal, taquicardia supraventricular, fibrilación auricular, bloqueos de primer y segundo grado, y bloqueos de rama.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Lesiones neurológicas

La corriente puede provocar lesiones agudas y tardías del SNC y periférico, los síntomas agudos del SNC son alteración del estado mental como la confusión, falta de concentración, desorientación, y cambios de la personalidad. También pueden verse casos más graves de coma, parálisis, convulsiones, inhibición del centro respiratorio y pérdida de la conciencia. Los síntomas neurológicos tardíos pueden aparecer a los pocos días o retrasarse incluso hasta dos años. La neuropatía periférica suele ser de tipo motor más que sensitivo. Pueden acabar produciendo desmielinización, vacuolización, gliosis y hemorragias perivasculares.

Lesiones renales

Las lesiones eléctricas causan una necrosis tisular masiva que puede acabar en rabdomiólisis y mioglobinuria, también puede producir insuficiencia renal como consecuencia de la hipovolemia intensa.

Lesiones abdominales

Siempre que la corriente eléctrica atraviesa el abdomen pueden existir lesiones del tubo digestivo. Las complicaciones viscerales son raras, pero se acompañan de una elevada mortalidad. Las manifestaciones clínicas pueden ser variables e inespecíficas, pero pueden ser la consecuencia de lesiones graves de las vísceras huecas. Además de la necrosis intestinal y de las perforaciones del intestino delgado, se han descrito lesiones eléctricas directas sobre ciertos órganos como el hígado, páncreas, vesícula biliar. También se han visto úlceras de estrés y hemorragias digestivas. Cuando hay quemaduras superficiales que afectan el tronco, siempre deben sospecharse lesiones internas.

Otras lesiones

La lesión ocular más frecuente después de una descarga eléctrica es la aparición de cataratas, éstas suelen manifestarse de seis a 12 meses después de una descarga eléctrica sobre la cabeza. También se han descrito casos de quemaduras conjuntivales y corneales.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

Es útil solicitar: Bh, glucemia, química sanguínea, electrólitos, examen general de orina y si ésta es de color rojo oscuro investigar mioglobinuria. Debe practicarse ECG por los trastornos del ritmo asociados, además de mantener con monitorización cardiaca durante las primeras 24 h posteriores a la lesión.

A. Valoración primaria

Cuando se intenta salvar a la víctima de una lesión eléctrica, lo primero que se debe tener en cuenta es la seguridad de quien le auxilia. Si se puede, debe desconectarse el paso de la corriente, se deben seguir las normas habituales para sostener la vida, prestando atención a la permeabilidad de la vía aérea, respiración y circulación.

B. Valoración secundaria

1. Realice historia clínica completa que incluya alergias, medicamentos, y mecanismo en que sucedió la lesión.
2. En caso de sospechar lesión cervical inmovilice antes de realizar otra exploración
3. Quite toda la ropa y joyería.
4. Identifique los puntos de contacto.
5. Calcule la extensión de la superficie quemada.

C. Reanimación

La QE produce choque, debido al incremento en la permeabilidad capilar, la aplicación de un esquema para la administración de líquidos es semejante a la que se hace en quemaduras por líquidos calientes (ver quemaduras en niños), si bien se necesitan volúmenes mayores de soluciones para un porcentaje de superficie quemada, por un gran componente oculto de la lesión eléctrica la hidratación debe iniciarse con RL. En las descargas eléctricas las lesiones superficiales no reflejan necesariamente la intensidad de las lesiones tisulares profundas, haciendo que se subestimen de manera considerable las necesidades de la reposición de líquidos. La velocidad del goteo intravenoso debe regularse de modo que se garantice una diuresis de 50 a 100 mL/h. La finalidad de la rehidratación precoz es impedir el daño renal secundario a mioglobinuria y limitar el daño de la zona afectada debido a la falta de circulación adecuada.

D. Mantenimiento de la circulación periférica

1. El color de la piel, la sensibilidad, el llenado capilar y los pulsos periféricos deben ser evaluados cada hora, es importante que al realizar esta evaluación verifique la temperatura del paciente ya que la hipotermia puede dar resultados falsos positivos.
2. Se debe realizar escarotomías o fasciotomías en las primeras 48 h posterior al daño en aquellos pacientes que presenten quemaduras extensas con edema importante de la extremidad que comprometan la circulación, dolor intenso persistente, pérdida de pulsos periféricos el cual es uno de los signos mas tardíos del síndrome compartamental.

Limitación del daño

El paciente con QE grave requiere de una vigilancia estrecha para evitar complicaciones y efectuar los cambios terapéuticos que se consideren necesarios.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Este tipo de lesiones pueden llegar a dejar grandes secuelas por gran pérdida de tejido, amputaciones, lesiones neurológicas sensitivas y motoras que pueden aparecer en meses o años, al igual que mielitis por lesión espinal y hasta cambios de personalidad cuando el choque eléctrico afecta la cabeza

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y el cuello;por lo que se requiere de un grupo multidisciplinario para la atención y cuidado del paciente con este tipo de lesiones.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Campañas dirigidas para prevenir riesgos de quemaduras de baja y alta tensión.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá valorar el manejo hospitalario, así como decidir el envío del paciente a un centro especializado. Iniciará la reanimación hídrica. Intervendrá en campañas para prevenir riesgos. **Secundario.** El pediatra manejará en forma adecuada soluciones electrolíticas, coloides, antimicrobianos tópicos y/o sistémicos. Prevenir las complicaciones más frecuentes que se presentan en los diferentes órganos y sistemas**,** detectarlas e iniciar su tratamiento. Coordinar la participación de otras especialidades. **Terciario.** Intervendrán un grupo multidisciplinario compuesto por el cirujano plástico o especialista en quemaduras, el médico de terapia intensiva, neurólogo, nefrólogo, ortopedista y psiquiatra deberán ofrecer las oportunidades para prevenir grandes deformidades que alteren la funcionalidad y estética del paciente que repercuten en la esfera psíquica.

EVALUACIÓN

1. Todos los siguientes enunciados son ciertos para las QE en niños excepto:

a) Los accidentes de voltaje bajo se presentan principalmente en preescolares y en el hogar; **b)** las arritmias cardiacas y el paro respiratorio son las causas más frecuentes de la muerte que sobreviene de manera inmediata después de una lesión eléctrica; **c)** La lesión ocular más frecuente es la catarata; **d)** En las quemaduras eléctricas se requiere que se afecte una gran superficie de la piel para que existan grandes daños a los órganos; **e)** La reanimación hídrica es semejante a la que se hace en quemaduras por escaldadura (agua o vapor caliente).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Battan KF, Dart RC, Rumarck BH. Urgencias, lesiones y envenamientos. En: Hay W W Jr, Hayward AR, Levin MJ, Sondheimer MJ, editores. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. 11ª ed. México: El Manual moderno; 2001. p. 282 –283.

Courtemanche DJ. Quemaduras e inhalación de humos. En: Baldwin GA, editor. Manual de emergencias pediátricas. 3ª ed. México: El Manual moderno; 2002. p. 421.

Griglak MJ. Lesiones eléctricas. Clin Med Urg. 1992;2:209-226.

Ramos-Gutierrez RY, Barriga-Marín JA. Quemaduras por electricidad. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual moderno; 2005. p. 1698–1701.

Spurrier EA, Spear RM, Munster AM. Quemaduras, lesiones por inhalación y por electricidad. En: Roguéis MC, Helfaer MA, editores. Cuidados intensivos en pediatría. 3ª ed. México: Mc Graw Hill; 2000. p. 822 – 48.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **d**.

SÍNDROME DEL NIÑO MALTRATADO

Dr. Alfredo Vigueras Rendón

OBJETIVOS

El médico debe ser capaz de reconocer el síndrome, mediante la sospecha e identificación del maltrato, establecer las medidas terapéuticas inmediatas de acuerdo con el tipo de lesión y con el apoyo a un equipo multidisciplinario brindar atención integral al niño maltratado y a su familia.

CONCEPTO

La Organización Mundial de la Salud lo define como todo acto u omisión intencionada o no de un adulto, sociedad o país que afecta a un niño en su salud, crecimiento físico o desarrollo emocional. Esta definición puede ampliarse para precisar el momento de la agresión, las condiciones en que ocurre, así como las características del agresor.

El maltrato al menor es un problema de salud pública, sus orígenes son antiguos, pero actuales y vigentes, su carácter es universal; se presenta a cualquier edad sin distinción de sexo ni de clases sociales y tiene implicaciones en diferentes esferas: médica, jurídica, social, cultural y familiar.

El término maltrato engloba diferentes formas de abuso o agresión: violencia física, maltrato emocional, abuso sexual, negligencia física o emocional, maltrato prenatal y maltrato institucional. A fines del siglo pasado se empieza hablar de los niños de la guerra y los niños de la frontera.

Es difícil precisar su frecuencia, se considera que 20% de todos los niños están sujetos a alguna forma de maltrato pero sólo conocemos el 1%. En los EUA se reportan 2.2 millones de episodios anuales y de éstos 4 000 niños fallecen por lesiones causadas por maltrato.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los padres son los agentes más frecuentes del maltrato a sus hijos y de ellos la madre es la que con mayor intencionalidad le causa daño al menor por ser fuente de conflictos mal canalizados que hacen un blanco ideal en sus hijos. Fuera del núcleo familiar el adulto que abusa sexualmente del menor como acto de violencia, poder y autoridad, los gobiernos de países en guerra o la sociedad misma que tolera y justifica el maltrato.

Huésped

Todos los niños son susceptibles de ser víctima de maltrato, incluso antes del nacimiento, los niños con mayor riesgo son aquellos con malformaciones congénitas, déficit mental y en-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

fermedades crónicas, dentro de los grupos de edad son lactantes los que sufren más de maltrato físico, las niñas son objeto del abuso sexual, otra forma de maltrato son los niños de y en la calle, en las últimas décadas del siglo pasado aparecen los niños de las guerras, los niños de la frontera y la discriminación étnica.

Ambiente

Un ambiente familiar inadecuado, donde los padres presentan una actitud negativa y de agresión carente de cariño por sus hijos o bien se enfrentan a crisis económicas por desempleo, alcoholismo o drogadicción hace propicio el detonante entre el agente y el huésped, haciendo aparente el maltrato en cualquiera de sus formas. Las familias con bases económicas sólidas y bien integradas la crisis se presenta por falta de autodominio y una disciplina estricta, en estos casos es más frecuente el daño psicológico.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Mejoramiento del ambiente familiar, escolar y laboral. Programas institucionales de asistencia y protección a la infancia. Promoción y cumplimiento de los derechos de los niños.

Protección específica

- Clínicas de detección del niño maltratado y su familia en hospitales pediátricos.
- Cumplimiento de la Norma Oficial Mexicana: NOM 190-SSA-1999. Para la prestación de servicios de salud. Criterios para la atención médica de la violencia familiar.
- Desarrollo de redes de apoyo social. Promover los factores de protección frente al maltrato del menor, analizando los factores de riesgo.

Conducta preventiva por el huésped sano

Programas de apoyo social a la familia. Programas de educación sobre la familia, paternidad responsable y crianza de los hijos. Desarrollo de programas de salud mental materno infantil.

PERIODO PREPATOGENICO

Etapa subclínica

Por lo general pasa desapercibida ya que social y culturalmente se considera como normal algunos tipos de castigos para la educación y la disciplina del niño.

Etapa clínica

El maltrato se hace aparente sólo cuando las lesiones físicas representan un estado de gravedad y el niño es llevado por sus padres para recibir atención médica, otras formas de maltrato pasan desapercibidas y la sospecha se da ante el retrazo en la solicitud de atención del niño por parte de sus padres o personas ajenas al niño, o bien al explorar al niño este presenta lesiones o cicatrices antiguas en diferentes partes de su cuerpo, es frecuente un estado de higiene inadecuado, desnutrición, un dato muy importante es cuando los padres narran una historia inverosímil o poco congruente con las lesiones que presenta el niño.

Con respecto a las formas de maltrato en nuestro medio en primer lugar se encuentra el maltrato físico (40%), seguido del abuso sexual (34%), en relación con la edad la escolar fue la más frecuente (48%), predominando el sexo femenino (62%), el agente agresor fueron los padres (60%).

El diagnóstico se estableció por los integrantes de la clínica de maltrato, recibiendo atención médica, apoyo psicológico y legar, en 46 familias fue posible realizar un seguimiento a largo plazo con la reintegración del paciente a su núcleo familiar (cuadro 36-5).

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El objetivo de la prevención secundaria es la detección del maltrato, el abuso o la negligencia en sus fases más tempranas para minimizar las consecuencias a través de una intervención precoz.

Los instrumentos más importantes de que dispone el médico para la detección temprana son la entrevista y la exploración física. El médico de primer contacto debe hacer una intervención precoz y una búsqueda activa. Al realizar la historia clínica debe recabar información acerca del nacimiento del menor, si fue un embarazo no deseado o planeado, si presenta alguna manifestación de enfermedad crónica, si sus esquemas de inmunizaciones están completos, edad y escolaridad de los padres, su ocupación o si están desempleados, hábitos de alcoholismo o consumo de drogas, es frecuente la historia de mal-

Cuadro 36–5. Estudio de 70 niños con maltrato

1. Grupo de edad	
Recién nacido	1
Lactante	11
Preescolar	13
Escolar	34
Adolescente	11
2. Sexo	
Masculino	26
Femenino	44
3. Tipo de maltrato	
Físico	28
Sexual	24
Psicológico	15
Abandono	2
Negligencia	1
4. Agresor	
Padre	20
Madre	22
Padrastro	12
Abuelo	3
Tíos	6
Hermanos	3
Maestros	1
Vecinos	3

Grupo de atención al niño maltratado y su familia. Desarrollo Integral de la Familia del Estado de México. Oct. 1992–Nov. 1993.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

trato en los padres, la convivencia con parejas diferentes a los padres biológicos del niño. La exploración física del niño debe ser completa e intencionada para descubrir huellas de lesiones o fracturas antiguas; muchas veces se hace necesario tomar estudios radiológicos de cráneo y huesos largos los cuales muestran lesiones óseas antiguas que confirmar el maltrato. No olvidar que el diagnóstico es convincente cuando el mismo niño narra como ocurrieron los hechos.

En todos aquellos pacientes con lesiones donde exista la sospecha y probabilidad de maltrato se informara a las autoridades correspondientes como una denuncia de hechos.

El equipo multidisciplinario debe realizar el estudio completo para establecer el diagnóstico definitivo de maltrato.

Limitación del daño

El médico y el equipo interdisciplinario harán seguimiento de cada uno de los casos, para limitar el daño físico o emocional del paciente, considerando siempre a la familia como centro integrador y formador del niño. Se proporcionará asistencia psicológica y legal a los integrantes de la familia hasta su total resolución, en los casos en donde las condiciones del hogar no son favorables para reintegrar al niño a su familia es conveniente de manera temporal canalizar al paciente a un albergue infantil.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

La intervención ante la situación de maltrato ha de ser siempre integral y multidisciplinaria. Por ello es necesaria una actuación en red que permita la actuación de los distintos profesionales e instituciones que van a tener competencias en el abordaje de este complejo problema.

Conducta preventiva por el huésped enfermo

La atención también está dirigida a los padres y la familia del niño maltratado.

Conducta preventiva por el equipo de salud

Apoyo psicológico y legal a los padres de la víctima.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Conocimiento del desarrollo de programas de salud mental materno infantil. Desarrollo de redes de asistencia social, ministerios públicos especializados en la defensa del menor.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. La intervención primaria está orientada a reducir la incidencia mediante la actuación precoz sobre los factores de riesgo o las situaciones de mayor vulnerabilidad, así como a través de actuaciones orientadas a promover los factores de protección frente al maltrato del menor. **Secundario**. Todas las unidades hospitalarias de nuestro país deben establecer la posibilidad de atención a todos los niños que son victimas de cualquier forma de agresión, situación a la cual evidentemente se arriba tarde, puesto que el daño ya ha ocurrido.

El médico debe conocer todos los signos de alerta, las actitudes de los padres, señales o síntomas, especialmente en los que tienen factores de riesgo de maltrato. Promover acciones y estrategias preventivas que eviten este problema en todos los niños mexicanos, aun en aquellos en los que aparentemente no posean indicadores de riesgo de sufrirlo.

EVALUACIÓN

1. El médico que atiende por primera vez un paciente con sospecha de maltrato por el tipo de lesiones que presenta, deberá seguir las siguientes aseveraciones de las cuales una es errónea:
   a) Atender de inmediato al niño de acuerdo con sus lesiones que presenta; **b)** dar aviso al trabajador social; **c)** hablar con los familiares del menor; **d)** denuncia de los hechos a las autoridades correspondientes; **e)** hacer la detención inmediata de los padres y familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Falcone RA Jr, Brown RL, Garcia VF. The epidemiology of infant injuries and alarming health disparities. J Pediatr Surg. 2007; 42(1):172-76.

Fernández-Alonso MC, Herrero-Velázquez S, Buitrago-Ramírez F, Ciurana-Misol R, Chocrón-Bentata L. García-Campayo J, *et al*. Prevención de los malos tratos en la infancia. Aten Primaria. 2005;36(Supl2):85-95.

Moore CG, Probst JC, Tompkins M, Cuffe S,Martín AB. The prevalence of violent disagreements in US Families: Effects of Residence, Race/Ethnicity, and Parental Stress. Pediatrics. 2007: 119 (1):568-76.

McDonald KC. Child abuse: approach and management. Am Fam Physician. 2007;75(2):221-28.

Nom-190-ssa1-1999. Prestación de servicios de salud. Criterios para la atención médica de la violencia familiar. Soriano Faura FJ. Promoción del buen trato y previsión del maltrato infantil. Abril 2005. http://www.uv.es/previnfad/rec_maltrato.htm.

Vigueras-Rendón A. Síndrome del niño maltratado. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1701-704.

Zhou Y, Hallisey E J, Freymann GR. Identifying perinatal risk factors for infant maltreatment: an ecological approach. Int J Health Geogr. 2006;5:53.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **e**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 37

Medicina crítica

Coordinador: Dr. Roberto Martínez Carboney

Transporte del paciente pediátrico y neonatal
Dr. Roberto Martínez Carboney

Terapia intensiva pediátrica
Dr. Roberto Martínez Carboney

Paro cardiorespiratorio
Dr. Roberto Martínez Carboney

Técnicas pediátricas
Dr. Roberto Martínez Carboney

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TRANSPORTE DEL PACIENTE PEDIÁTRICO Y NEONATAL

Dr. Roberto Martínez Carboney

Seguramente nos hemos enfrentado a pacientes que rebasan nuestros límites de atención, ya sea por capacidad o falta de equipamiento en nuestro lugar de trabajo, es entonces el momento de realizar los siguientes cuestionamientos, ¿se le podrá ofrecer una mejor atención?, ¿está en condiciones de trasladarse?, ¿quien lo conducirá?, ¿cuánto cuesta?, ¿es derechohabiente?, ¿cuenta con seguro de gastos médicos mayores?

A pesar de estar en el siglo XXI, nuestro país cuenta con un retraso importante en este aspecto, aunque la regionalización y niveles de atención para las instituciones del sector salud son claros, los métodos de transporte utilizados hoy en día tienen un gran atraso, principalmente debido al costo de estos vehículos. Para entrar en contexto, por ejemplo, el mantenimiento de un helicóptero anual es de alrededor de 1.5 millones de dólares, además del valor del aparato, por lo que el traslado se lleva a cabo en ambulancias terrestres, las cuales cuando son equipadas en el territorio nacional, presentan una gran deficiencia, no es raro encontrar una *pick up* con cabina destinada al traslado de pacientes graves.

El realizar un traslado implica una planeación anticipada, es aquí donde el termino triage encaja en los servicios de urgencias y transporte; éste se define como el método de selección y clasificación de pacientes basado en sus necesidades terapéuticas y los recursos disponibles. La definición contempla el triage menciona que es un proceso dinámico con capacidad de adaptación a factores cambiantes, incluso dentro de la misma institución, es por eso que sus procesos deben de realizarse en cada una de las instituciones y de acuerdo con sus recursos, el tratar de implementar procesos desarrollados en otros países, no se traducirá en una mejor atención en nuestros sitios de trabajo.

Lo primero es comunicarse al centro regulador de urgencias medicas de su estado, en caso de ser un paciente privado, personalmente al hospital donde será enviado nuestro paciente poniéndose en contacto con el médico tratante, proporcionando los datos de la historia clínica (alergias, cirugías previas, inmunizaciones, tétanos, tiempo de ayuno, mecanismo del trauma), antecedentes tanto del paciente como de la madre (recordar que en el caso de RN la madre permanece en el lugar, el grupo sanguíneo es omitido con frecuencia), incluir las hojas de enfermería, tratamientos utilizados, condiciones y requerimientos de nuestro paciente; para saber si cuentan con un lugar disponible ya que de lo contrario se deberá buscar otro sitio, esta información puede enviarse por fax o correo electrónico, es recomendable evitar la triangulación de información, siempre aportando nuestros teléfonos para cualquier aclaración, se tendrá una lista de cotejo o *checklist* para evitar hacer el traslado omitiendo información valiosa, mientras tanto se debe de tener al paciente en las mejores condiciones posibles y debemos realizar los procedimientos que requiera el paciente con una o dos vías venosas periféricas, la intubación y fijación de la cánula ET, el drenaje del neumotórax, en fin cualquier procedimiento que requiera el paciente para su estabilización ya que una vez en el vehículo de transporte la práctica de cualquier técnica se ve limitada por el movimiento y el espacio de estos, aunque se supone que los vehículos de transporte cuentan con medicamentos y equipo necesario se deberá tener a la mano lo que requiere nuestro paciente y por supuesto estar preparados para trasladarlo, particularmente en el caso de los neonatos.

En caso de que la ambulancia no cuente con paramédicos, enfermeras o médicos con experiencia en el traslado de pacientes; no se dejara la responsabilidad a un estudiante de medicina o interno, ya que la falta de conocimiento les impedirá tomar una decisión adecuada, el neonato requiere para su traslado personal calificado.

En el caso del paciente neonatal, el cual se traslada principalmente por prematurez y dificultad respiratoria (membrana hialina, cardiopatía congénita, aspiración de meconio, hipertensión pulmonar), la dificultad inicial será conseguir un vehículo con incubadora para el control de temperatura y ventilador de traslado, en caso e no tenerlo, se debe usar la bolsa-válvula-tubo ET, hoy en día es posible solicitar óxido nítrico portátil, se recomienda tener una radiografía del tórax previa al traslado, así como la colocación de catéter venoso umbilical de preferencia con doble lumen para dejar aminas continuas y otra vía para todo tipo de soluciones, sonda nasogástrica, glucemia capilar, para evitar la pérdida de calor se puede envolver en papel aluminio, la administración de soluciones será con bombas de infusión o perfusores de jeringa.

Se debe tomar en cuenta que algunos hospitales de referencia ya tienen un equipo de traslado para recoger los pacientes y de esta manera no es necesario preocuparnos por conseguirlo.

Además se debe evaluar al paciente, recordando que la mejor incubadora de traslado es la **mamá**, ya que movilizar un prematuro sin el equipo necesario tendrá consecuencias, fatales.

Cuando se trata de un paciente politraumatizado es primordial estabilizar la vía aérea, así como la columna cervical, para lo que existen, fijadores externos comerciales de diferentes tamaños, sujetando además todo el cuerpo, saturación de O_2 , gasometría, control de crisis convulsivas, sangrado, y de la temperatura, administración de antibióticos de acuerdo al caso, teniendo en cuenta que el movimiento dentro de la ambulancia nos impedirá un acceso limitado, por lo que colocaremos sonda nasogástrica y urinaria previas al traslado.

Se tendrá en cuenta la capacidad de O_2, el tener aspirador y si existe un convertidor de corriente adecuado para el uso de equipo que no tenga baterías durante todo el traslado, haciendo un calculo de mayor tiempo para cualquier contratiempo, estos vehículos deben de ser autosuficientes, contando con sistema de intercomunicación durante todo el traslado.

En el caso de que se requiera una intervención quirúrgica o transfusión enviar la autorización, la hora de la última ingesta, además de mantenerse en ayuno desde que se decide su traslado, la autorización del traslado, el expediente radiológico, muestras de laboratorio o copia de los exámenes. La tarea del equipo de traslado será llevar un expediente tomando notas de signos vitales, ingresos, egresos, presión arterial, saturación de O_2, la escala de Glasgow, los medicamentos administrados.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuando se trata de un traslado aéreo, el personal abordo esta capacitado para cualquier necesidad, en estos casos lo importante es la información que se proporcione inicialmente de las condiciones del paciente.

Si nos preguntamos qué efecto tendrá el cambio de altitud en nuestro paciente, se sabrá que el aire en los espacios cerrados aumenta de volumen por lo que simples maniobras, como la de Valsalva y el canalizar gases pueden resolver la situación; pero si se trata de una bula o pequeño neumotórax es posible que este reviente provocando un neumotórax a tensión, es por esto que se tienen que drenar, y colocar una sonda nasogástrica antes del vuelo, aunque en todo momento el O_2 disponible es de 21%, a mayor altura el aire es menos denso, esto quiere decir que el uso de O_2 suplementario será necesario por lo general en todos los casos. Hay que tomar en cuenta que el trasladar un paciente implica responsabilidad del médico tratante, así como de los familiares, por lo que deben tener información de los pros y contras de llevarlo a cabo, solicitando autorización escrita en caso de decidir hacerlo o no, ya que estas decisiones pueden ocasionar problemas legales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Fuchs S, Gausche-Hill M, Yamamoto L. APLS The Pediatric Emergency Medicine Resource. 4th ed. Jones and Bartlett publishers;2004.

Hales BM, Pronovost PJ.The checklist-a tool for error management and performance improvement. J Crit Care.2006 Sep;21(3):231-5.

Jaimovich DG, Vidyasagar D. Handbook of pediatric and neonatal transport medicine. St Louis. MO:Mosby;1996.

Martínez Carboney R. Transporte del paciente pediátrico y el neonato. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1683 -84.

Nichols DG, [et al].Medical illustrations by Timothy H Phelps; Golden Hour: The handbook of advanced pediatric life support 3rd ed. Philadelphia,PA: Elsevier Mosby; 2011.

Norma Oficial Mexicana NOM 237-SSA1-2004

Consultar:

www.cpem.org
www.peppsite.com
www.naemt.org
www.naemsp.org
www.ems-c.org

TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA

Dr. Roberto Martínez Carboney

CONCEPTO

El servicio de TIP se ofrece por profesionistas (médicos, enfermeras, técnicos respiratorios) que han recibido un entrenamiento especial para el manejo del paciente pediátrico en estado crítico.

La respuesta fisiopatológica en neonatos, lactantes, preescolares y escolares es diferente a la de los adultos; es por esto que se justifica la TIP. El monitoreo constante de estos pacientes que se encuentran graves o inestables es básico. Es por eso que la habilidad del personal para identificar signos de alarma servirá para evitar secuelas e inclusive la muerte. Aunque el pediatra está familiarizado con el crecimiento y desarrollo es conveniente, de acuerdo con Hazinski y Stralen, hacer énfasis en las características y diferencias anatómicas y fisiológicas que existen con el adulto.

Además hay que recordar que el soporte de la familia es necesario, así como la comunicación continúa entre diferentes miembros del equipo de salud.

Puntos sobresalientes

- La TIP requiere estructura administrativa, espacio intrahospitalario, servicio, personal, medicamentos, equipo medico y educación continua, de acuerdo a guías internacionales.
- El traslado de pacientes hacia las TIP debe de ser supervisado.
- La disponibilidad del laboratorio y gabinete en la TIP es de 24 hrs. al día.
- Los programas de educación continua son obligatorios para todo el personal que labora en una TIP.

DIFERENCIAS CARDIOVASCULARES

Anatómicas Características ventriculares

Como resultado de los cambios en las resistencias sistémicas vasculares que aumentan en la vida extrauterina, el trabajo del ventrículo izquierdo se incrementa produciendo hiperplasia de éste, mientras que las resistencias pulmonares disminuyen y por lo tanto el trabajo del ventrículo derecho; estos cambios son captados por el ECG.

Volumen sanguíneo circulante

Se calcula en 80 mL/kg; este cálculo por kg es en el neonato, sin embargo el volumen total es pequeño y un sangrado mínimo puede causar hipovolemia, es por esto que en la TIP se toman en cuenta el volumen de las muestras para exámenes de laboratorio, siendo esto significativo en hospitales que no cuentan con micrométodos

Fisiológicas

En el aspecto cardiovascular, las diferencias están dadas con base en el cambio de la circulación fetal a la circulación extrauterina y por lo tanto su relevancia será durante las primeras semanas de vida.

El gasto cardiaco (GC), que es la frecuencia cardiaca (FC) por el volumen latido (VL), en la edad pediátrica es directamente proporcional a la FC, debido a que el VL es pequeño al nacimiento; el GC por kg es mayor que en cualquier otra etapa de la vida para disminuir de manera progresiva en las etapas subsiguientes.

La FC normal disminuye a medida que el niño crece, la taquicardia provee el método más efectivo para elevar el GC.

Arritmias

En el paciente pediátrico la mayoría de ellas no comprometen el GC o la perfusión sistémica. Entre las que pueden crear un compromiso se encuentran la bradicardia y la taquicardia supraventricular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La bradicardia por lo general es un dato de alarma en aquellos pacientes graves, ya que se asocia a hipoxia y acidosis.

Las arritmias ventriculares, poco frecuentes en niños, se incrementan cuando existen cardiopatías congénitas.

Función miocárdica

El volumen latido varía de 5 mL/kg en el RN a 70-90 mL/kg en el adolescente, mientras que el volumen ventricular al final de la diástole se incrementa de 40 mL/m SC en lactantes a 70 mL/m SC en escolares. Es de interés clínico que en el RN al incrementar la precarga no aumenta necesariamente el gasto cardiaco o el volumen latido y que el GC depende principalmente de la FC. A los dos años de vida la función miocárdica es similar a la del adulto.

Resistencias vasculares

Al nacimiento, con el cambio de oxigenación placentaria por la pulmonar, la concentración alveolar de oxígeno incrementa y las resistencias vasculares pulmonares (RVP) bajan, lo que hace que la musculatura del ventrículo derecho disminuya paulatinamente y esto se traduce en el ECG. Asimismo el lecho vascular pulmonar responde con vasoconstricción a agresiones, como hipoxia, acidosis o hipotermia, incrementando la RVP y la poscarga del ventrículo derecho.

La resistencia vascular sistémica (RVS) y la tensión arterial sistémica se incrementan con la supresión de la circulación placentaria lo que a su vez provoca un incremento en la masa muscular del ventrículo izquierdo.

Respuesta a catecolaminas

La inervación simpática del sistema nervioso del miocardio en los RN está incompleta y aunque existen receptores adrenérgicos cardiacos al nacimiento, los niveles de noradrenalina son menores que en el adulto, durante las primeras tres semanas de vida.

Estos hallazgos sugieren que el RN muestra predominancia de efectos vágales y la respuesta a receptores B1 adrenérgicos sea limitada. Por lo tanto el uso de catecolaminas en RN y lactantes menores deberá ser dosis respuesta, observando los efectos colaterales y contando con una monitorización continua de la presión arterial.

DIFERENCIAS PULMONARES

Los componentes mayores del sistema respiratorio son:

1. El SNC el cual funciona como controlador de la ventilación.
2. Las vías aéreas las cuales conducen gas dentro y fuera de los alvéolos.
3. La pared torácica la cual cubre los pulmones.
4. Los músculos respiratorios.
5. El tejido acinar el cual incluye el espacio alveolar y los capilares.

Debido a que estos componentes no se encuentran aún desarrollados al nacimiento, la función respiratoria del RN es ineficiente y el lactante es susceptible a la falla respiratoria.

Anatómicas

Los quimiorreceptores centrales y periféricos que se ocupan para controlar la respiración están presentes al nacimiento, aunque el número de los receptores periféricos es menor.

Fisiológicas

El control de la respiración es por el SNC, al nacimiento los quimiorreceptores centrales localizados en la parte ventral del tallo cerebral y los periféricos en los cuerpos carotideos están presentes y funcionando para controlar la respiración, mostrándose activos desde el nacimiento.

Por causas desconocidas, el prematuro y el neonato muestran respuestas bifásicas a la hipoxemia que consisten en hiperpnea transitoria seguida de hipoventilación, posteriormente la respiración se semeja a la del adulto.

DIFERENCIAS NEUROLÓGICAS

Anatómicas

Durante el primer año de vida el cerebro adquiere el 90% de su capacidad adulta. El flujo cerebral en niños se calcula en 30 a 55 mL/100g de tejido cerebral/minuto y se distribuye en las regiones temporal y occipital, mientras que en el adulto es de 50 mL/100g de tejido cerebral/minuto y es distribuido principalmente en los lóbulos frontales.

La producción de LCR durante la infancia es variable en el neonato, se calcula en 40 a 50 mL y esta cantidad varía con la edad; el LCR del neonato normal puede mostrar de 1 a 4 leucocitos que desaparecen a los seis meses de edad, las proteínas son generalmente 90 mg/100 mL en el RN y disminuyen después de los seis meses a 15-40 mg/100 mL.

Fisiológicas

La función del RN es básicamente a nivel subcortical por lo que las respuestas son reflejas, las cuales se modifican con la maduración; el RN de término muestra un tono flexor. La actividad eléctrica está incompleta al nacimiento y se han reportados aplanamientos en el EEG en RN normales, hecho que debe de tomarse en cuenta para valorar muerte cerebral.

La adaptación postraumatismo craneoencefálico es mayor a menor edad debido al crecimiento del SNC.

LÍQUIDOS Y ELECTRÓLITOS

Diferencias anatómicas Distribución de agua

El 75% del RN es agua contra un 60% del adolescente. El agua se localiza durante los primeros meses de vida en el espacio extracelular y se intercambia diariamente. El RN y lactante pierden una gran cantidad de agua por evaporación.

Desarrollo renal

El RN presenta el número de nefronas del adulto pero sólo el 50% se localiza en la corteza, posteriormente la longitud tubular y el volumen glomerular se incrementan. El flujo renal

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

al nacimiento es del 5 al 10% del gasto cardiaco y sólo 50% del flujo renal sanguíneo pasa a través de la corteza.

La velocidad de filtración glomerular es baja en el neonato, incrementándose como resultado de un aumento en el flujo sanguíneo renal y disminución de las resistencias vasculares. El balance de electrólitos se comporta igual que en el adulto.

Regulación de la glucemia

El lactante responde con hipoglucemia debido a que requiere mayor ingesta de calorías y tiene reserva baja de glucógeno.

Diferencias fisiológicas

Las pérdidas por evaporación son mayores en los niños y éstos requieren más líquido/kg de peso, aunque el volumen total es poco, por lo que todos los líquidos administrados en la TIP deben ser calculados de acuerdo a la condición clínica del paciente y suministrados por medio de bombas de infusión.

DIFERENCIAS GASTROINTESTINALES Y METABÓLICAS

Anatómicas

Al nacimiento todas las estructuras del tracto alimenticio están presentes y su función secretoria es similar a la del adulto, mientras que la barrera de la mucosa intestinal está incompleta por lo que permite el paso de antígenos y bacterias.

El hígado neonatal es inmaduro y la síntesis enzimática no alcanza los niveles del adulto hasta después de varias semanas de vida, igualmente la síntesis de vitamina K, la cual depende de factores de coagulación, está disminuida, por eso se recomienda la administración de vitamina K.

Requerimientos nutricionales

La taza de metabolismo es mayor que la del adulto, por lo tanto los requerimientos por kilogramo de peso son mayores.

Termorregulación

Debido a que los lactantes tienen una disminución en las reservas de grasas subcutánea y gran superficie corporal en relación al volumen, pierden gran cantidad de calor hacia el medio ambiente, lo que obliga a utilizar la grasa magra para la producción de calor.

Fisiológicas

Sistema gastrointestinal

La movilidad está reducida y el vaciamiento gástrico es más rápido; además todos los neonatos tienen cierto grado de reflujo.

El hígado neonatal no es capaz de metabolizar todas las sustancias o de conjugar la bilirrubina, esto se acentúa en el prematuro

Requerimientos nutricionales

El requerimiento calórico es mayor por kilogramo que en el adulto; de éste una gran parte se emplea en el metabolismo basal. Es por esto que los niños en coma, sepsis o insuficiencia respiratoria necesitarán más calorías.

Termorregulación

Cuando el lactante es expuesto al frío, se libera norepinefrina, la cual estimula el rompimiento de la grasa magra y produce calor y esto a su vez incrementa el consumo de O_2. Por lo que un medio ambiente neutral que mantenga la temperatura rectal a 37 C permitirá un mínimo consumo de O_2.

Se tendrá cuidado en el uso de calor radiante ya que éste en exceso va a incrementar las pérdida por evaporación por lo tanto los requerimientos de líquido serán mayores.

DIFERENCIAS INMUNOLÓGICAS

Los neonatos serán vulnerables a las infecciones por varias razones. El paso de inmunoglobulinas de la madre al feto ocurre en el tercer trimestre del embarazo por lo que el prematuro será el más afectado; el neonato de término tiene baja la formación de leucocitos polimorfonucleares, así como la habilidad para sintetizar anticuerpos y además con retardo en la producción y movilización de fagocitos a los sitios de infección.

Una mala alimentación durante la hospitalización puede llevar a una reducción en la síntesis de proteínas y formación de anticuerpos.

Los lactantes no producen aún sus inmunoglobulinas y como resultado no fagocitan adecuadamente las bacterias ni forman anticuerpos, haciéndolos vulnerables a las bacterias portadoras de polisacáridos (*Haemophilus influenzae*).

El riesgo de infecciones intrahospitalarias se incrementa en pacientes que permanece más de dos semanas y tienen monitorización invasiva, por lo que las precauciones en el aseo de manos es indispensable en la TIP.

ORGANIZACIÓN DE LA TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA

Se debe de tomar en cuenta en los hospitales que no poseen TIP que, para la planeación de este tipo de unidades, ya existen normas, en las que se señala que la distribución y el área deben de localizarse cerca de quirófanos, recuperación, emergencias, laboratorio y radio-diagnóstico.

La regionalización de los servicios es básica no debemos de duplicar los servicios, las terapias deberán contar con políticas destinadas a mantener la seguridad de los pacientes, evitar infecciones nosocomiales, asilamiento de pacientes, criterios de ingresos, monitoreo, mantenimiento de equipo, manejo del expediente clínico, educación para el paciente y su familia

El área física recomendada es de 24 m^2, médicos subespecialistas, banco de sangre, radiología, farmacia, laboratorio de cateterismo, hemodiálisis.

El equipo recomendado para una terapia intensiva por la JCAHO (*The Joint Commission on Acreditation of Health Care Organizations*), es el siguiente:

1. Oxígeno y aire comprimido así como los medios para su administración.
2. Equipo mecánico de ventilación asistida.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Desfibrilador cardiaco con cardioversión.
4. Equipo de monitoreo cardiaco y respiratorio.
5. Equipo para toracocentesis.
6. Equipo para traqueotomía.
7. Torniquetes.
8. Equipo de venodisección.
9. Bombas de infusión.
10. Laringoscopio y cánulas endotraqueales.
11. Equipo de aspiración traqueal y gástrica.
12. Rx portátil.
13. Báscula para pesar pacientes en cama.

Una TIP deberá contar además con equipo humano y de monitoreo para sus pacientes que incluyen: electrocardiógrafo, monitor de apnea, oxímetro de pulso, presión arterial no invasiva, sensor de temperatura. El uso de monitoreo invasivo depende del estado crítico del paciente en el que se incluirán: presión arterial, intracraneal, venosa central, arteria pulmonar, aurícula izquierda. La información obtenida por estos monitores será útil para aquellos que la sepan interpretar, por lo que la educación médica continua será esencial. Además se deberá tener a la cabecera del paciente un aparato bolsa-válvula-mascarilla, toma de oxígeno y succión con catéteres, tabla de cálculo de medicamentos de emergencia, agua inyectable y solución salina, guantes y depósitos de punzocortantes.

Las actividades diarias de enfermería iniciarán con precisar la existencia de este equipo así como su reposición. Las rutinas de enfermería en la TIP incluyen la toma de signos vitales, temperatura, FC, FR y TA. Tomados cada hora o cada 2 h dependiendo de la estabilidad del paciente, en los ingresos se practicarán cada 15' por 4 h, cada 30' las siguientes 4 h y después cada hora. En pacientes hemodinámicamente inestables que requieren terapia vasoactiva realizar cada 15' FC y TA hasta una hora después de suspendido el medicamento.

Monitores

Todos los pacientes de la TIP deben colocarse en monitoreo cardiopulmonar en forma continua, con sus respectivas alarmas funcionando.

Soluciones intravenosas

Las soluciones se cambian cada 24 h en el turno matutino, el equipo de venoclisis cada 72 h, las bolsas para los infusores de presión cada 24 h. En cada turno se revisan las etiquetas de las soluciones de acuerdo con las indicaciones, curación de venopunción cada 24 h, curación de línea venosa central cada 72 h, a menos de que el apósito muestre datos de contaminación.

Anotar ingresos y egresos cada hora con balance cada 24 h, usar una hoja de acuerdo con las necesidades del servicio. Las soluciones iniciadas en quirófano no se incluirán en el balance, las soluciones de reposición se captan en forma separada; en pacientes que pesen menos de 10 kg la venoclisis debe de estar en una bomba de infusión.

Tubos torácicos

Se miden los egresos por hora y se ordenan para evitar su oclusión, se buscan fugas en el sistema de vacío del sello de agua.

Diuresis

Se cuantifica por lo menos cada 2 h, cada hora en los pacientes inestables; se realiza bililabstix y densidad específica cada cuatro horas.

Sonda nasogástrica

Se mide el drenaje gástrico cada 4 h, se busca sangre oculta cada ocho horas.

Peso

Se obtiene al ingreso, diario en pacientes de cardiología y neurología así como menores de dos anos de edad.

Muestras sanguíneas

Anotar la cantidad de sangre por muestra en los menores de 10 kg. Tener a la mano una tabla que indique la cantidad de sangre y el color del tubo necesario para cada examen de laboratorio, evitando contratiempos.

Otras medidas de enfermería diarias incluyen: cambios de posición cada 2 h durante el día y 4 h durante la noche contraindicado en pacientes inestables.

Los cambios de apósito; el primero lo hace el cirujano y los subsiguientes la enfermera.

La sonda nasogástrica se le coloca a todos los pacientes excepto a aquellos con fractura de base de cráneo cuenta plaquetaria baja, manteniéndola permeable irrigando de 5 a 15 mL de aire o solución salina cada dos horas.

Cuidado ocular

Se colocan gotas lubricantes cada 2 h en niños que no tengan un parpadeo normal.

Cuidado bucal

Este aseo se realiza cada 4 h, en ocasiones con bicarbonato o con antimicótico.

Estas guías de procedimientos para la TIP se ven modificadas en cada unidad, el soporte de servicios como biomédico, trabajo social, banco de sangre, comité de infecciones juega un papel fundamental, enfermería es la base de la TIP. La educación que reciban es básica y no debe limitarse a que el personal con mayor antigüedad le muestre al personal de nuevo ingreso qué hacer, sino que debe haber un programa de orientación teórico-práctico para adquirir destrezas técnicas y psicomotoras, además de existir educación médica continua en la que se revisarán temas acerca de la patología más frecuente en esa TIP, y cursos de reanimación avanzada pediátrica. La relación adecuada enfermera-paciente permitirá una mejor atención. Además de su asistencia a sesiones conjuntas departamentales, el personal de enfermería que labora en la TIP deberá de estar fijo para lograr los objetivos de un tercer nivel de atención, contando con un organigrama que contemple, además de lo administrativo lo educacional por parte de las mismas enfermeras y no ser un lugar al que acudan "castigadas" por alguna sanción administrativa.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

La jefa del servicio es la responsable de tener actualizadas las guías de manejo en cada paciente de acuerdo a las patologías mas frecuentes en la unidad, de tal manera que los conocimientos sean uniformes y puedan actualizarse simultáneamente, así como las rutinas para actividades RCP, traslado de pacientes, técnicas de alimentación, modernización de la papelería de la unidad, revisión periódica del carro rojo evitando la caducidad de medicamentos, tablas de fármacos de urgencias, así como diluciones y compatibilidades de medicamentos, que de no tenerlo retrasaría la atención del paciente

Monitores

El personal que labora en la TIP debe estar familiarizado con el funcionamiento de los monitores por lo que a continuación se describirán las características de los más comunes.

Monitor electrocardiográfico

ECG es aquel que proporciona información del sistema de conducción eléctrico del corazón, en el que cada onda representa una contracción miocárdica y la actividad generada por ésta.

Aunque el manejo de cada equipo depende de las instrucciones del fabricante, la mayoría cuenta con alarmas de FC que deben colocarse en 10 a 15 latidos como límite superior e inferior a la FC normal; la altura de los complejos es ajustable, y se debe de tomar en cuenta que la FC es captada de acuerdo con la altura de la onda R. Funcionan con dos velocidades, 25 mm/seg y 50 mm/seg, la segunda velocidad es útil para visualizar la onda P ya que hace que los complejos se espacien entre sí; la mayoría puede congelar la imagen y guardarla o imprimirla en papel, la calibración la hacen a 1 mm y por lo general cuentan con tres derivaciones I, II, III.

La colocación de los electrodos es importante para una buena interpretación, y por lo general cuentan con un diagrama para su seguimiento: las iniciales vienen en inglés (RA= *rigth arm*, brazo derecho, entre otros).

Previo a la aplicación de los electrodos se efectúa aseo de la piel para su mayor adherencia.

En la TIP los monitores se encuentran interconectados a una central en la cual una persona podrá observar los trazos de varios pacientes. Como cualquier equipo, el monitor será tan confiable como el operador del mismo, teniendo en cuenta que puede fallar.

Las causas más comunes de error son consecuencia de los electrodos ya que se puede resecar el gel que contiene, o si se aplican en pliegues cutáneos se despegan con facilidad; asimismo, si se colocan sobre una gran masa muscular pueden captar las señales electromiográficas.

En RN y prematuros habrá que cambiarlos cada 24 h ya que el gel es hiperosmolar y puede causar daño en la piel. Monitor respiratorio

La mayoría tiene una pantalla en donde se aprecia una onda cuya amplitud refleja la profundidad de la respiración, además de una pantalla digital que muestra la FR. Cuentan con alarmas de apnea a diferentes intervalos: 10”- 15”- 20”.

Existen varios métodos para el funcionamiento de estos monitores, el más usado es el de impedancia neumográfica que mide los cambios en la resistencia de un campo eléctrico y que capta cualquier movimiento del tórax, por medio de los mismos cables del ECG; otro se basa en los movimientos de la pared torácica y éstos son en forma de colchones. Existen además otros métodos en pacientes intubados para lo que se utiliza un neumotacográfo.

Siempre se debe recordar que estos monitores no distinguen entre un esfuerzo respiratorio efectivo o no, como cuando existe obstrucción de la vía aérea y que sólo un oxímetro podría diferenciarlos.

Inhaloterapia

Es común encontrar las mangueras de oxígeno en contacto con el suelo o paredes de la unidad sin ninguna protección, lo cual favorece la presencia de infecciones intrahospitalarias, por lo que se recomienda fechar los tubos y circuitos de ventiladores para que se cambien por lo menos cada 48 h, asimismo procurar la utilización de circuitos de aspiración cerrada en el paciente intubado.

Oxímetro de pulso

Estos monitores funcionan con base en los principios de espectrofotometría y pletismografía, lo cual incluye un sensor óptico eléctrico y un monitor microprocesador. El sensor tiene dos diodos que emiten luz de bajo voltaje, en el otro extremo se encuentra un fotodetector. Se emite luz roja visible (660 nm) y luz infrarroja (920 nm).

Cuando la luz pasa a través del tejido, parte de ésta es absorbida. El fotodetector registra la luz que pasa a través, midiendo la absorción de luz roja e infrarroja.

En cada contracción cardiaca una pulsación de sangre arterial oxigenada fluye hacia el lugar donde está colocado el sensor, la Hb oxigenada difiere de la desoxigenada en su absorción relativa de luz roja e infrarroja, con lo que se determina el porcentaje de Hb funcional que se encuentra saturada con oxígeno (spO_2).

La oximetría de pulso es utilizada en la TIP ampliamente ya que tiene las siguientes características: monitoreo continuo, no invasivo y los datos que proporciona permiten al médico tratante tomar decisiones en el manejo.

Causas de errores en la medición:

1. Mala aplicación del sensor.
2. Niveles significativos de Hb no funcional como carboxihemoglobina o metahemoglobina.
3. Niveles elevados de azul de metileno o medio de contraste.
4. Exposición excesiva a iluminación (fototerapia).
5. Movimiento excesivo del paciente.
6. Pulsaciones venosas.
7. Colocar el sensor en una extremidad que tenga catéter arterial, línea intravascular o presión no invasiva.

Ya existe una nueva tecnología de extracción de señal, la cual es útil cuando existe movimiento por parte de los pacientes, esperamos tenerla pronto en nuestro país, proporcionada por Masimo R.

DESFIBRILADOR

Este equipo el cual es indispensable en las unidades de terapia y urgencias de cualquier hospital es desconocido por la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

gran mayoría del personal médico y de enfermería, no así por el personal paramédico de las ambulancias en donde se usa como monitor de ECG, esto obedece a que al ofrecer una atención oportuna prehospitalaria este es usado frecuentemente en el sitio del incidente, con una mayor sobrevida.

El nombre del equipo es **desfibrilador**, su función es la despolarización no sincrónica de una masa crítica de células miocárdicas para permitir que se restablezca la despolarización miocárdica organizada espontánea. Esto es lo indicado en la fibrilación ventricular (FV) y taquicardia ventricular sin pulsos.

Aunque hoy en día ya existen dispositivos externos automáticos (DEA) de uso fácil, éstos no están disponibles en forma generalizada, pero se pueden encontrar en lugares muy concurridos, aeropuertos, estadios, entre otros.

Además, el desfibrilador es utilizado para la cardioversión sincronizada es por esto que se debe de estar familiarizado con los diferentes trastornos del ritmo cardiaco, siendo de elección en taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular, fibrilación auricular.

En estos casos la sincronización de la energía reduce la posibilidad de inducir fibrilación ventricular ocasionada si se aplicara el impulso eléctrico durante el periodo refractario del ventrículo. El uso de este equipo requiere de una práctica continua en los diferentes servicios ya que el mismo equipo puede desfibrilar o llevar a cabo la cardioversión por lo que se debe de leer el instructivo y familiarizarse con las diferentes funciones y botones de los equipos.

Secuencia de desfibrilación

Si se observa FV en el monitor ECG:

1. Continuar la ventilación con oxígeno al 100% y las compresiones torácicas sin interrupción (excepto durante la desfibrilación).
2. Aplicar medio de conducción (gel o pasta para electrodos no usar gel para ecos ni alcohol tampoco salina usen el gel conductivo) a las paletas de lactantes (menores de 10 kg) o la de adultos.
3. Encender el desfibrilador; no se debe activar el modo sincrónico.
4. Seleccionar la dosis de energía y cargar
5. Suspender las compresiones torácicas y colocar las paletas en el tórax en posición correcta.
6. Volver a verificar el ritmo del monitor.
7. Despejar el área, asegurarse que ningún miembro del personal esté en contacto con el paciente, la cama ni el equipo.
8. Aplicar presión firme a las paletas mientras se oprimen simultáneamente los botones de descarga.
9. Evaluar el monitor y trazo de ECG.

El primer intento será a 2 joules/kg de peso el segundo y tercero a 4 joules/kg, repitiendo la secuencia. Al restablecerse el ritmo deben ingresar a terapia intensiva si es que no están ya en ese lugar e iniciar las medidas diagnósticas necesarias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hazinski MF, Stralen D. Physiologic and anatomic differences between children and adults. En: Levin DL.Morris FC,editors Essentials of pediatric intensive care. St Louis: Quality Medical Publishing Inc; 1990:5-17.

Lappe DG, Beers MC, Hesterberg M. Pediatric intensive care nursing.En Rogers MC, editor. Textbook of pediatric intensive care.2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1992.p.1588-1610.

Martínez Carboney R, Terapia Intensiva Pediátrica. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed México: El Manual Moderno 2009. p. 1684-89.

Rosenberg DI, Moss MM. Guidelines and levels of care for pediatric intensive care units. Pediatrics 2004;114,1114-25.

PARO CARDIORESPIRATORIO

Dr. Roberto Martínez Carboney

CONCEPTO

El paro cardiorrespiratorio (PCR) es el cese de la actividad cardiaca y respiratoria, resultado final de muchas enfermedades graves, principalmente las que cursan con insuficiencia cardiorrespiratoria, que traen como resultado hipoxia y acidosis. Las causas más frecuentes son: accidentes, obstrucción de vías aéreas, inhalación de humo, infecciones de vías respiratorias, síndrome de muerte de cuna.

Gracias a la tecnología e implementación de equipos médicos de emergencia la mortalidad del PCR intrahospitalario es de un 73%, mientras que extrahospitalario es de un 94%.

Puntos sobresalientes

- El entrenamiento continuo asistiendo a cursos de reanimación cardiopulmonar por el personal médico paramédico y de enfermería, así como los ciudadanos en general son la clave para que la cadena de sobrevida se lleve a cabo.
- En esta edición se revisarán las guías del 2010 de la *American Heart Association*. El principal cambio es la secuencia el A-B-C cambia por C-A-B (compresiones-vía aérea-ventilaciones) lo que significa que debemos dar prioridad a compresiones y descarga eléctrica en forma inicial.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Los factores que alteran la función cardiopulmonar son múltiples y están comprendidos en una gran gama de patologías congénitas o adquiridas y ocasionan: hipoventilación, hipoxia, colapso cardiovascular, desequilibrio ácido-base y trastornos hidroelectrolíticos los cuales predisponen al individuo a presentar PCR.

Huésped

Se encuentran con mayor riesgo aquellos con cardiopatías congénitas complejas, insuficiencia renal, enfermedades metabólicas, malignidad, estado de inmunodeficiencia, politraumatizado, así como los que se encuentran en las unidades de terapia intensiva y se someten a procedimientos invasivos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Actualmente, la literatura mundial refiere que el síndrome de muerte súbita infantil es responsable de un 30%, de los casos en menores de un año, cifra que no corresponde a la realidad de nuestro país.

Ambiente

Los accidentes ocupan la primera causa en el niño; en primer término los ocasionados por vehículos de motor, quemaduras y por armas de fuego.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Es primordial la educación médica continua, iniciando los **cursos de reanimación cardiopulmonar básica** desde la educación primaria, continuando en preparatoria y facultades, impartiéndose en los cursos de seguridad industrial, y al personal de bomberos, guardabosques, policía y tránsito de los gobiernos, para que finalmente se ofrezca a todo el público en general y se pueda reducir el tiempo de ayuda a las víctimas.

Protección específica

Dentro del hospital, monitorización con métodos no invasivos, como ECG, oximetría, respiración, presión no invasiva. Reconocimiento temprano de signos y síntomas del deterioro cardiorrespiratorio. La creación de equipos médicos de emergencia, así como de respuesta rápida intrahospitalarios.

Fuera del hospital medidas de seguridad para el uso del automóvil, bicicletas, albercas, prevención de quemaduras y mantener a los niños alejados de las armas de fuego.

PERIODO PATOGÉNICO

Etapa subclínica. Fisiopatogenia

A diferencia del adulto el PCR en pediatría no ocurre por una causa cardiaca primaria, por lo general es el resultado de una falla cardiaca progresiva, el cual se acompaña de falla isquémica multisistémica, todo esto condicionado por el deterioro del proceso respiratorio por alteración de la ventilación, en el cual se elimina bióxido de carbono, ocasionada por enfermedad neuromuscular o pulmonar y falla en la oxigenación por alteración del intercambio de oxígeno a nivel de la membrana alveolar capilar, manifestándose este deterioro con hipercapnea e hipoxemia. A su vez la falla cardiovascular trae como consecuencia la inhabilidad para llevar substratos requeridos por las células y retirar productos del metabolismo anaeróbico, provocando daño celular y acidosis metabólica.

Es por esto que la reanimación puede ser ineficaz, o el daño neurológico severo puede quedar instalado a pesar de la restauración de un ritmo cardiaco por medio de la reanimación cardiopulmonar.

La sobrevida posterior a PCR es poca (del 9 al 27%) y la mayoría con secuelas neurológicas. En contraste con los casos que se inicia la reanimación inmediata la sobrevida alcanza un 50%.

El ritmo cardiaco final del PCR es generalmente bradicardia que termina en asistolia. Esta bradicardia está asociada con perfusión sistémica ineficiente y acidosis metabólica progresiva.

Los niños graves hospitalizados con cardiopatías congénitas pueden desarrollar arritmias inesperadas, taquicardia, que progresan a fibrilación, lo cual lleva finalmente al PCR. Sólo un 15% de los pacientes pediátricos van a presentar una alteración de ritmo cardiaco del tipo fibrilación ventricular o taquicardia ventricular, y la única manera de poder detectarlo será por medio del monitoreo electrocardiográfico, deberá estar disponible para los paramédicos en caso de ser extrahospitalario o en urgencias al llegar al hospital en ambos casos se iniciará con RCP más desfibrilación o cardioversión, la sincronización evita dar la descarga durante la porción refractaria del ciclo cardiaco cuando la descarga puede producir fibrilación ventricular según el caso.

ETAPA CLÍNICA

Tomando en cuenta que el PCR es el resultado final de un deterioro progresivo de la función cardiopulmonar no importando la enfermedad de base, se deben identificar los síntomas de insuficiencia respiratoria y choque circulatorio.

Los datos de una ventilación inadecuada son: jadeo, boqueo, taquipnea, aumento del esfuerzo respiratorio manifestada por retracciones costales, aleteo nasal, estridor o sibilancias, bamboleo cefálico, quejido, llanto débil, alteración del estado de conciencia, hipoxemia e hipercapnea.

En cuanto al choque circulatorio existen los siguientes síntomas: taquicardia, retardo del llenado capilar, piel fría, pálida, disminución de pulsos periféricos, oliguria, alteración del estado de conciencia, choque hipovolémico, hemorragia, vasoconstricción periférica, presión venosa central (PVC) baja, no cardiomegalia (en la placa PA tórax).

En el choque cardiogénico aparecen manifestaciones tales como: cardiomegalia, elevación de PVC, edema pulmonar, oliguria, vasoconstricción periférica.

En el choque séptico existe: función cardiovascular hiperdinámica inicial y vasodilatación.

La hipotensión se considera como un dato tardío.

Por último el PCR se corrobora con un trazo isoeléctrico en el monitor, ausencia de pulsos y respiraciones.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz y tratamiento oportuno

El lector comprenderá que el diagnóstico lo va a hacer la persona más cercana al paciente, por lo será necesario valorar la función cardiorrespiratoria para intervenir antes del PCR y de esta manera evitar la muerte o secuelas neurológicas.

En todo paciente se deberá iniciar con reanimación cardiopulmonar (RCP), después reanimación avanzada pediátrica (RAP), continuando con un periodo posreanimación en una unidad de cuidados intensivos pediátricos. Por lo que se deben seguir los lineamientos de la *American Heart Association* plasmados en las guías 2010 para resucitación cardiopulmonar y atención cardiovascular de emergencia de la AHA (cuadro 37-1). Esto a su vez modifica la secuencia de los cursos básicos y de RAP. La incorporación de los equipos de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 37-1. Resumen de las maniobras de eanimación Cardiopulmonar en lactantes y niños de acuerdo con las guías 2010 de la *American Heart Association*

Paso/Acción	**Adultos a partir de 8 años**	**Niños de 1 a 8 años**	**Lactantes: menos de 1 año**
Frecuencia de compresión	Mínimo 100/min		
Profundidad de compresión	2 pulgadas (5 cm)	Aproximadamente 1/3 a 1/2 del diámetro anteroposterior del tórax	
Puntos de referencia para la compresión	En el centro del pecho sobre el esternón		A nivel de los pezones sobre el esternón
Método de compresión Presione rápido y fuerte Permita que el pecho retorne completamente a la posición normal	**2 manos**: Base de la palma de la mano, la otra mano encima	**2 manos**: Base de la palma de la mano, la otra mano encima **1 mano:** Base de la palma de una sola mano	2 dedos
Vía aérea	Extensión de cabeza y elevación del mentón (si el PS sospecha de traumatismos: tracción mandibular)		
Respiraciones	2 respiraciones cuando el reanimador tenga entrenamiento de lo contrario solo compresiones Con dispositivo avanzado de la vía aérea una ventilación cada 6 -8 segundos. De forma asincrónica con las compresiones torácicas: aprox. 1 segundo por ventilación, Elevación torácica visible.		
Relación compresión-ventilación	30:2 1 reanimador	15:2 Dos reanimadores	
Obstrucción de la vía aérea por cuerpo extraño (OVACE)	Compresión brusca del abdomen		Palmadas en la espalda y compresión brusca en el pecho
Desfibrilación			
DEA	Utilice parches (electrodo adhesivos) para adultos No utilice parches (electrodo adhesivos) pediátricos ni sistemas pediátricos	Conectar y utilizar el DEA en cuanto esté disponible, minimizar la interrupción de las compresiones torácicas antes y después de la descarga, reanudar la RCP comenzando con compresiones inmediatamente después de la descarga. Utilice parches (electrodo adhesivos) pediátricos. En caso contrario, utilice DEA y electrodo adhesivos para adultos	

Abreviaturas: DEA desfibrilador externo automático; RCP reanimación cardiopulmonar; PS profesional de la salud.

desfibrilación externa automática, (DEA) en la cadena de sobrevivencia se obliga a revisar su funcionamiento, ya que su uso dentro de los 3 a 5 minutos siguientes al colapso en el medio extrahospitalario ha resultado en un incremento de la sobrevida, esto depende de la existencia de los equipos ubicados en sitios públicos como el saber utilizarlos es por eso que necesitamos practicar su utilización:

a) Saber su localización.
b) Encender el equipo, esto da inicio a una secuencia auditiva con indicaciones para los rescatadores.
c) Identifique los electrodos adhesivos para niños de 1 a 8 años, recuerde éstos no deben usarse en pacientes mayores ya que atenúan la descarga.
d) Palas de adulto en mayores de 10 kg es aceptable.
e) Aplique gel conductor a las palas evite, aplicar gel a todo el tórax puede crear corto circuito y la corriente a través del corazón será menor.
f) Seleccione la energía deseada, identifique el botón de descarga, oprímalo cuando se le indique.
g) Si el DEA indica descarga no aconsejada o un mensaje equivalente se verifica los signos de circulación y se continúan compresiones torácicas de acuerdo al caso.

A continuación los puntos sobresalientes y un comentario de estos cambios tanto de reanimación básica como avanzada.

1. Los pasos para lactantes menores de 1 año y niños a partir de esa edad hasta la pubertad son: si no responde, pida ayuda, active el Sistema Médico de Emergencia: (SME), inicie compresiones 30.2; use el DEA en cuanto se tenga disponible, si el ritmo requiere descarga, de la primera y continúe con RCP (reanimación cardiopulmonar), después de 30 compresiones de dos ventilaciones con elevación del tórax, reanude 5 ciclos más; si el ritmo no requiere descarga continúe con RCP y revise el ritmo cada 5 ciclos (2 min) hasta obtener respuesta o asistencia con capacidad de RAP. Tomar en cuenta que las interrupciones en las compresiones disminuyen la presión de perfusión coronaria.
2. En caso de colapso súbito, active el SME y consiga el DEA antes de iniciar RCP, al conseguirlo inicie con RCP (C-A-B) coloque el DEA, si es un ritmo que requiera descarga siga las instrucciones, si no continúe RCP por 2 minutos, busque pulso y análisis del ritmo nuevamente. La idea es no perder tiempo en iniciar las compresiones, en caso de dos rescatadores se pueden llevar a cabo varias acciones a la vez.
3. Los dispositivos de protección no reducen el riesgo de infección en cambio incrementan la resistencia del flujo de aire.
4. La ventilación bolsa-válvula-mascarilla es tan efectiva como la intubación endotraqueal por periodos cortos, utilice 02 al 100%, hasta que se logre una intubación o traslado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

5. Si obtiene un pulso definitivo proporcione 8 a 10 respiraciones por minuto o sea una respiración cada 6 a 8 segundos, revise el pulso cada 2 minutos, si no hay pulso o la frecuencia cardiaca es menor a 60 por minuto con datos de mala perfusión, inicie compresiones a 100 por minuto.
6. Un ciclo consiste en 30 compresiones (rescatador único) o 15 compresiones (dos rescatadores) por dos respiraciones.
7. En el caso de que no fuera posible ventilar al paciente, dar compresiones es mejor que no hacer nada.
8. Cambiar rescatadores cada dos minutos proporciona compresiones efectivas, rápidas, con reexpansión de tórax, además disminuye interrupciones.
9. En el caso de obstrucción grave de vías aéreas, realice compresiones abdominales en el niño o 5 golpes de espalda seguidas de 5 compresiones de tórax en lactantes.
10. En el caso de victimas por ahogamiento, se puede iniciar con ventilaciones antes de sacarlo del agua, siempre y cuando esto no retrase el rescate.
11. Sólo 5 al 15% de niños presenta trastornos de arritmias ventriculares.

En cuánto a la reanimación avanzada se destaca lo siguiente

1. Las mascarillas laríngeas se pueden usar si falla la intubación o la bolsa-valvula-mascarilla.
2. Los tubos endotraqueales con globo se pueden usar si la presión es menor a 20-25 cm agua de acuerdo con el fabricante. Esta recomendación es útil en el ambiente intrahospitalario en donde se puede tener el dispositivo para medir la presión, y en patologías pulmonares con poca adaptabilidad y en aquellos con fuga aérea a nivel de glotis.
3. Verificar la colocación del tubo endotraqueal, esto se lleva a cabo con un detector de CO_2 inhalado dentro y fuera del hospital, si se tiene duda tendrá que verificarlo visualmente, además recuerde que el tubo puede dirigirse hacia un solo lado del pulmón pudiendo ocasionar barotrauma, no olvide la clínica, elevación bilateral de ambos hemitorax, ausencia de insuflación sobre la cámara gástrica.
4. Una vez colocada la vía área avanzada, realice 100 compresiones por minuto, y 8 a 10 respiraciones (una respiración cada 6 a 8 segundos) en forma continua asincrónica sin hacer pausa por las compresiones, recuerde con la bolsa-válvula-mascarilla puede obtener iguales resultados, aprenda la técnica.
5. Durante el paro sin pulso el inicio para la primera descarga, compresiones y tratamiento con medicamento es el mismo dado en el soporte avanzado cardiopulmonar.
6. La adrenalina se recomienda sólo en dosis normal (0.01 mg/kg) i.v. o i.o., evite dosis altas de 0.1 mg/kg, excepto cuando se administra por el tubo endotraqueal.
7. La amiodarona a 5 mg/kg i.v./ i.o. se usa en la desfibrilación ventricular o la taquicardia ventricular sin pulso en caso de no tenerla usar lidocaína.
8. Considere inducir hipotermia (32 a 34 C rectales) durante 12 a 24 h en presencia de un coma persistente, posreanimación
9. Es preferible tener presente a los familiares durante las maniobras de reanimación.
10. Si el DEA no tiene parches (atenuadores de energía) para niños y es el único, lo puede usar.
11. Tener una guía para dar por terminada la reanimación es poco confiable, ya que las víctimas pueden sobrevivir esfuerzos prolongados.

Estando en el hospital, se procede a efectuar la ventilación con bolsa-válvula-mascarilla con reservorio y oxigeno al 100%, se colocan electrodos para la monitorización y determinación de tipo de ritmo, simultáneamente la administración de medicamentos cuyos objetivos son:

1. Corregir la hipoxemia.
2. Aumentar la presión de perfusión durante la compresión torácica.
3. Obtener mejor contractilidad miocárdica.
4. Aumentar la frecuencia cardiaca.
5. Corregir la acidosis metabólica.
6. Suprimir focos ectópicos ventriculares.

Después se procede a dar un soporte de vida avanzado, recuerde no suspender las compresiones si no se restablecen signos de circulación, el cual se inicia con el mantenimiento de una ventilación efectiva, recordando que la respiración boca a boca proporciona un 16% de fracción inspirada de oxígeno, por lo que el oxígeno suplementario debe administrarse por medio de una bolsa-válvula-mascarilla con reservorio al 100% para proceder a la intubación endotraqueal. Se establece el acceso vascular periférico, en caso de no poder dentro de un plazo de 1 minuto, (pueden ser tres intentos,) se procederá a colocar una infusión intraósea (ver capítulo Técnicas especiales) para la expansión de volumen; y se administran cristaloides a 20 mL/kg, tomando muestras de laboratorio basales: Na, K, Cl, Ca, glucosa y gasometría, ésta no tiene que ser arterial, ya que en estos momentos se trata de demostrar una acidosis metabólica severa que impida la acción de otros medicamentos en la reanimación. La colocación de un catéter central se prefiere en la vena femoral, ya que en ese sitio no interfiere con las ventilaciones compresiones y se coloca en la fase de estabilización ya que requiere de más tiempo. Se monitoriza para observar el trazo electrocardiográfico; si existe alguna arritmia debe tratarse de acuerdo a la figura 37-1. Tomando en cuenta que la asistolia es el ritmo más frecuente de PCR, se procede a la administración de medicamentos de acuerdo a los siguientes cuadros 37-2, 37-3 y figuras 37-1 a la 37-3.

Adrenalina, que es una catecolamina con efectos α y β adrenérgicos. Su actividad α adrenérgica se caracteriza por vasoconstricción especialmente del área esplácnica, mucosas y lecho dermatológico; establece un aumento de la presión arterial aórtica sistólica y diastólica, y de la presión de perfusión de las arterías coronarias mientras que el efecto beta adrenérgico produce un aumento de la contractilidad miocárdica; aumenta la frecuencia cardiaca, relaja el músculo liso y esquelético y produce dilatación bronquial. La primera dosis intravenosa o intraósea es de 0.01 mg/kg, (0.1 mL/kg) de una solución 1:10 000 la presentación comercial es de 1 mg en un mL (1:1 000), para obtener la sol 1:10 00 se agregan 9 mL de agua inyectable, las dosis subsecuentes serán iguales, que se repetirán cada 3 a 5 minutos dosis mayores se consideraran sólo en circunstancias excepcionales como en la sobredosis de beta bloqueadores; por vía endotraqueal todas las dosis serán de 0.1 mg/kg (0.1 mL/kg), en concentración de 1:1 000.

La atropina que es un medicamento parasimpaticolítico, acelera el seno auricular y así modula la conducción auriculoventricular; se usa para tratar bradicardias mediadas por efectos vagales, que no responden a oxigenación, ventilación ni adrenalina, bradicardia debido a bloqueo AV. Puede admi-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cuadro 37-2. Medicamentos de emergencia

Nombre				
Peso		SC	TE	
Fecha de intubación		Edad	Diagnóstico	
Medicamento	Presentación	vía	Dosis	Dosis en mL
Preparación				
Bicarbonato de sodio = (1amp* + 10 ml agua)	1 mEq/mL 0.5 mEq/mL	i.v., i.o.	1 mEq/kg (2 mL/kg)	_____
Adrenalina (1:10 000) = (1amp** + 9ml agua)	1 mg/mL 0.1 mg/mL	i.v., i.o.	0.1 ml/Kg	_____
Gluconato de Calcio (1 amp + 10ml) lento, vigilar FC.	100 mg/mL	i.v., i.o.	100mg/kg (2mL/kg)	_____
Atropina (1amp** + 9 mL agua) administrar mínimo 1 mL	1 mg/mL	i.v., i.o.	0.1 mL/kg	_____
Lidocaína simple al 2%	1 mL = 20mg	i.v., i.o.	1mg/kg (0.05 mL/kg)	_____
Glucosa al 50% (10ml glucosa al 50 % + 10 mL agua = 20 mL gluc. al 25%)	500 mg/mL	i.v., i.o.	2-4mL/kg al 25%	_____
Glucosa al 10% para RN	100 mg/mL	i.v., i.o.	5-10mL/kg	_____
Adenosina	6 mg/2 mL 2 Dosis	i.v., i.o.	0.1mg/kg (max. 6 mg) 0.2mg/kg (max. 12 mg)	_____ _____
Desfibrilación	Primera 2 joule/kg Segunda 4 joule/kg			
Dopamina	6 mg x kg =____ Mg en 100 mL SG5%			
Dobutamina	(1mL x h = 1 µg/kg/min)			
Adrenalina	(1 mL x h = 0.1 µg/kg/min)			

TE: # o marca en labio o nariz en donde queda el tubo endotraqueal*, una amp. De bicarbonato de 10 ml i.v. (intravenoso), i.o. (intraoseo). Subct (subcutáneo). FC (Frecuencia Cardiaca). SC (superficie corporal). RN (Recién Nacido). Para determinar la longitud de TE (preescolares en adelante):** Una amp. De adrenalina o atropina de 1 Ml. Edad en años de entre 2 +12 mm (oral), si es nasal +4mm. Para determinar el diámetro interno (DI) del TE: DI = (16 + edad en años) entre 4

Enfermera_____

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Hospital San Javier. Guadalajara, Jalisco.

nistrarse por vía endotraqueal, intraósea, intravenosa, con dosis de 0.02 mg/kg con mínima de 0.1 mg, ya que dosis menores pueden producir una bradicardia paradójica; puede repetirse en cinco minutos, dosis máxima única en escolares 0.5 mg, dosis máxima única en adolescentes 1.0 mg, dosis máxima total en escolares 1.0 mg, dosis máxima total en adolescentes 2.0 mg, la dosis endotraqueal es de 0.03 mg/kg con las mismas precauciones de mínimos y máximos.

Cuadro 37-3. Medicamentos de emergencia vía endotraqueal (ET)

Nombre			Kg
# Cánula ET		Longitud cm	
Medicamento	Presentación	Dosis	Dosis en mL
Adrenalina (1:1 000)	1 mg/mL	0.1 mg/kg (0.1 mL/kg)	_____
Atropina (mínimo 0.10 mL)	1 mg/mL Segunda dosis	0.02 mg/kg (0.02 mL/kg) 0.04 mg/kg (0.04 mL/kg)	_____ _____
Lidocaína simple al 2%	1 mL = 20mg	1 mg/kg (0.05 mL/kg)	_____

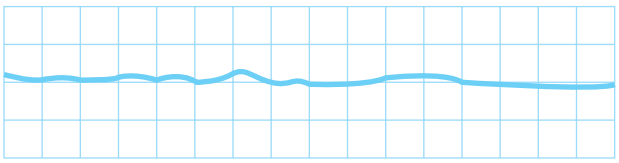
Técnica: Todo medicamento para su administración ET debe diluirse con solución salina ClNa al 0.9%. Se carga la dosis en una jeringa de 5 mL misma que se afora con la solución salina; se conecta a una sonda de alimentación K-32 de 35cm de largo, se pasa a través de la cánula ET; debe pasar por el orificio distal; se administra el medicamento en bolo y se dan insuflaciones con la bolsa-válvula-tubo ET, para distribuir el medicamento

Enfermera_____

Pediatric Clin North Am. 1194 Dec; 41 (6): 1183-99. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Hospital San Javier, Guadalajara, Jalisco.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

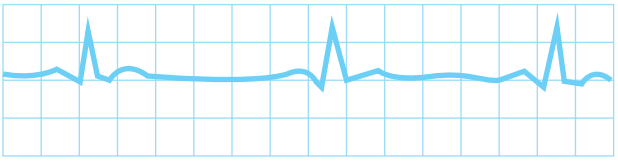
Asistolia



Frecuencia: ausencia de actividad eléctrica ventricular
Onda P: en algunos casos ondas P pueden ser vistas

RCP/ C-A-B evaluar el ritmo cada 2 min
Acceso IV/IO, vía aérea avanzada
Adrenalina: 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1:10 000) IV/IO
mg/kg (0.1 mL/kg 1:1 000) ET*
Continuar RCP repetir la dosis cada 3-5 min.
Resolver hipovolemia, hipoxia, hipoglucemia, hipotermia.
Monitoreo continuo, evaluar ritmo

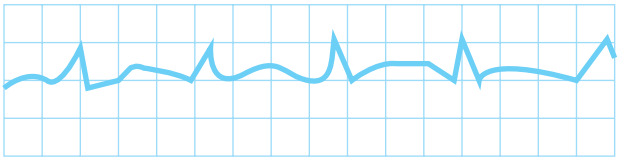
Bradicardia sinusal



Frecuencia: menos de 60 x min. con mala perfusión
a pesar de oxigenación y ventilación
Ritmo: regular
Onda P: positiva
QRS: posterior de cada onda P

RCP/ C-A-B evaluar el ritmo cada 2 min
Acceso IV/IO, vía aérea avanzada
Adrenalina: 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1:10 000) IV/IO
mg/kg (0.1 mL/kg 1:1 000) ET*
Continuar RCP repetir la dosis cada 3-5 min.
Atropina: 0.02 mg/kg IV/IO
dosis mínima 0.1 mg
dosis máxima única 0.5 mg en preescolares,
1 mg en adolescentes
Resolver hipovolemia, hipoxia, hipoglucemia, hipotermia.
Monitoreo continuo.

Actividad eléctrica sin puls



Frecuencia: pulso débil o ausente
Ritmo: actividad eléctrica presente

RCP/ C-A-B evaluar el ritmo cada 2 min.
Acceso IV/IO, vía aérea avanzada
Adrenalina: 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1:10 000) IV/IO
mg/kg (0.1 mL/kg 1:1,000) ET*
Continuar RCP repetir la dosis cada 3-5 min.
Resolver: hipovolemia, hipoxia, hipoglucemia, hipotermia.
Monitoreo continuo.

Figura 37-1. Tratamiento de arritmias de acuerdo con guías 2010 AHA.

El calcio ya no es recomendable en la asistolia ni en la disociación electromecánica; su uso quedará restringido para la hipocalcemia documentada, hipercaliemia, hipermagnesemia y sobredosis de bloqueadores de calcio. Su administración rápida puede causar bradicardia o asistolia principalmente en pacientes que reciben digoxina, no se debe mezclar con bicarbonato de sodio. La presentación de una solución al 10% de gluconato de calcio (100 mg/10 mL= 9 mg/mL de calcio elemental), la dosis inicial es de 60 a 100 mg/kg, (0.6 a 1 mL / kg) de gluconato de calcio a pasar en 10 minutos; las siguientes dosis deberán estar basadas en la medición de calcio sérico, es preferible su administración venosa central.

La adenosina es el fármaco de elección inicial para el diagnóstico y el tratamiento de la taquicardia supraventricular en lactantes y niños, la dosis inicial recomendada es un bolo endovenoso rápido de 0.1 mg/kg, seguido inmediatamente de un bolo de solución fisiológica de 5 mL, para evitar el secuestro de adenosina por los glóbulos rojos antes de que alcance el corazón, esto de preferencia en un acceso central, se ha descrito que por vía periférica se pueden requerir dosis mayor, si no existe un efecto inmediato en el trazo se puede duplicar la dosis (0.2 mg/kg, con un máximo de 12 mg). En caso de no tener el medicamento disponible no retardar la cardioversión sincronizada.

La amiodarona se usa para el tratamiento de arritmias auriculares y ventriculares, para fibrilación ventricular refractaria y taquicardia ventricular sin pulso, 5 mg/kg i.v. o i.o. en bolo, se puede repetir hasta completar 15 mg/kg, sin pasar de dosis máxima de 300 mg. Diluir en glucosa al 5%.

Sulfato de magnesio esta indicado en *torsades de pointes* que es una taquiarritmia ventricular con QT prolongado, sospecha de hipomagnesemia, crisis asmática que no responde a β adrenérgicos, dosis; 25 a 50 mg/kg, dosis máxima de 2 g en 10 a 20 minutos, contraindicado en falla renal ya que puede causar bradicardia e hipotensión en bolo rápido.

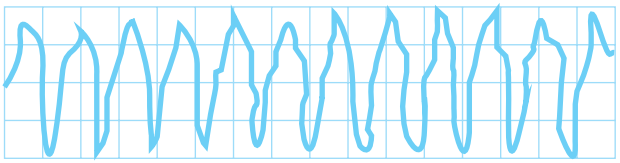
La vasopresina intravenosa no tiene evidencia concreta para su uso rutinario, ha sido usada en el paro refractario.

El bicarbonato de sodio no se recomienda rutinariamente para el tratamiento de paro cardiaco, sólo en caso de hipercaliemia sintomática, sobredosis de antidepresivos tricíclicos o algún otro bloqueador de canales de sodio. Para su uso debe existir una buena ventilación, de lo contrario el acumulo de CO_2 será mayor. En caso de PCR prolongado, la dosis será 1 mEq/kg, diluido 1:1 con agua inyectable y, si se tiene la gasometría, el cálculo deberá ser de 0.3/kg/déficit de base, siempre seguido de un bolo de 3 mL de solución salina para limpiar la línea y evitar inactividad de catecolaminas y precipitación de calcio.

La lidocaína tiene aplicación alternativa en el tratamiento de la fibrilación ventricular (FV), taquicardia ventricular de complejos anchos que no responde a desfibrilación o epinefrina, no es tan efectivo como la amiodarona, disminuye el automatismo y suprime las arritmias ventriculares, su toxici-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

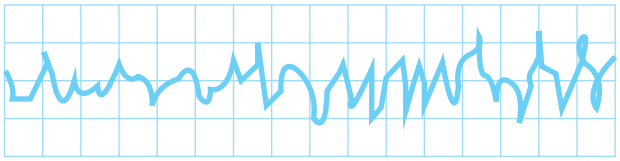
Taquicardia Ventricular sin pulso



Frecuencia: 100-300 x min.
Ritmo: usualmente regular
Ondas P : no visibles
QRS: ancho

Descarga 2 J/ kg
RCP/ C-A-B
Descarga 4 J/ kg
RCP/ C-A-B 2 min.
Acceso IV/IO, vía aérea avanzada
Adrenalina: 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1:10,000) IV/IO
mg/kg (0.1 mL/kg 1:1 000) ET*
Descarga 4 J/kg Valorar sedación analgesia
RCP/ C-A-B 2 min.
Amiodarona: 5mg/kg IV/IO puede repetirse hasta
15mg/kg sin pasar de 300 mg. Diluir en glucosa al 5%

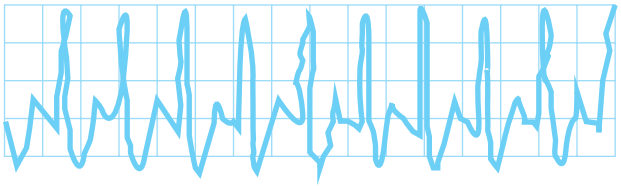
Fibrilación Ventricular



Frecuencia: Rápida, por lo general no se puede determinar
Ritmo: irregular, las ondas varían en tamaño y forma
QRS: No hay ondas P, QRS, segmento ST ni onda T

Descarga 2 J/ kg
RCP/ C-A-B
Descarga 4 J/ kg
RCP/ C-A-B 2 min
Acceso IV/IO , vía aérea avanzada
Adrenalina: 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1:10 000) IV/IO
mg/kg (0.1 mL/kg 1:1,000) ET*
Descarga 4 J/kg Valorar sedación analgesia
RCP/ C-A-B 2 min.
Amiodarona: 5mg/kg IV/IO puede repetirse hasta
15 mg/kg sin pasar de 300 mg. Diluir en glucosa al 5%

Taquicardia Supraventricular



Frecuencia: lactantes más de 220 x min.
Escolares más de 180x min.
Ritmo: regular
Ondas P: difíciles de reconocer

Acceso Vascular, IO
Maniobras vagales
No acceso vascular IO, pasar a Cardioversión
Adenosina: 0.1 mg/kg (máximo 6 mg)
Segunda dosis: 0.2 mg/kg (máximo 12 mg)
Aplicar en bolo y lavar la línea inmediatamente
No responde cardioversión, 0.5 a 1 J/kg
No responde, aumentar a 2 J/kg

Figura 37-2. Tratamiento de arritmias de acuerdo con guías 2010 AHA.

dad ocasiona depresión miocárdica y circulatoria, suprime la ectopia ventricular posdesfibrilación dosis: 1 mg/kg i.v., i.o., en bolo, seguido de una infusión de 20 a 50 microgramos por kilo por minuto, para la administración endotraqueal dosis es de 2 a 3 mg/kg.

La glucosa se debe de administrar con el diagnóstico de hipoglucemia por medio de glucómetro, a la dosis de 0.5 a 1 g/kg/ i.v.

Medicamentos para la estabilización posreanimación. Una vez con ventilación adecuada y un ritmo cardiaco estable, se transporta al paciente a UCIP para un manejo integral. Se le coloca sonda nasogástrica, sonda urinaria, catéter arterial y de presión venosa central, laboratorio y radiografías.

Los objetivos serán mantener una buena oxigenación, ventilación, perfusión y presión arterial. Los siguientes medicamentos son los más usados en forma de infusión. El cuadro 38-2 señala los medicamentos de emergencia a utilizarse; su presentación, preparación, vía y dosis.

La adrenalina en caso de hipotensión o choque descompensado de 0.1 a 1.0 µg/kg/min. i.v./i.o.

La norepinefrina de 0.1 a 2.0 µg/kg/min como efecto vasopresor en casos de hipotensión severa. i.v. o i.o.

La dopamina está indicada en el choque con volumen intravascular adecuado y ritmo estable, dosis bajas de 1-5 µg/kg/min mejoran el flujo sanguíneo renal y esplácnico, dosis de 10-20 µg/kg/min pueden ocasionar vasoconstricción importante, i.v. o i.o.

La dobutamina se usa como un agente inotrópico selectivo en aquellos pacientes con pobre perfusión asociado con resistencia vascular sistémica elevada, en niños con choque cardiogénico disminuye además la resistencia pulmonar, aumenta el gasto cardiaco y disminuye la resistencia vascular periférica; la dosis es de 2 a 20 µg/kg/min i.v. o i.o.

Limitación del daño

La intervención oportuna evitará las secuelas neurológicas que es el sistema más lábil a la falta de oxígeno. Además se recomienda tener los cuadros 37-2 y 37-3 en la cabecera del

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

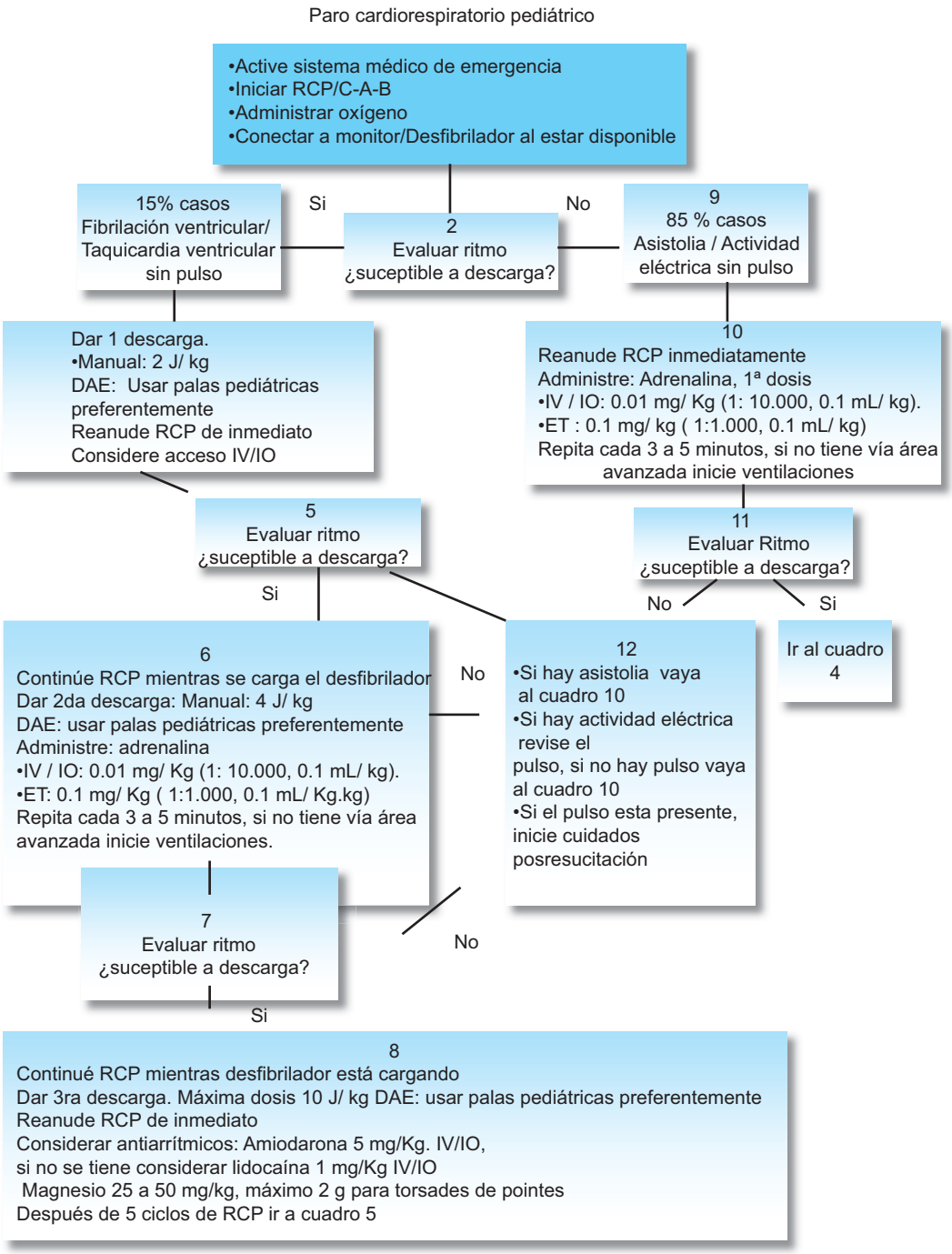


Figura 37-3. Algoritmo de paro cardiaco en pediatría, modificado de Circulation. 2010;122 [suppl 3]:S876 –S908).

paciente; como se puede observar, la cuarta columna es para individualizar la dosis en mL de acuerdo al peso del paciente; de esta manera se facilita la aplicación de estos medicamentos.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Debe ser dirigida hacia la secuela de los órganos y sistemas afectados.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Tomar el curso de reanimación avanzada pediátrica (PALS), avalado por la *American Heart Association*. Información. e- mail doctorcarboney@yahoo.com.mx

NIVELES DE ATENCIÓN

La técnica básica de reanimación debe de ser del dominio de todo el personal médico y paramédico. No retardar el envío al tercer nivel de atención, para continuar el soporte avanzado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Hazinski MF; Chameides, L. Elling, Hemphill, R; et. al. Highlights of the 2005 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resucitation and Emergency Cardiovascular Care. Currents in Emergency Cardiovascular Care. Vol 16, No 4, Winter 2005-2006

Kleinman ME, Chameides L, Schexnayder SM, Samson RA, Hazinski MF, Atkins DL, Berg MD, de Caen AR, Fink EL, Freid EB, Hickey RW, Marino BS, Nadkarni VM, Proctor LT, Qureshi FA, Sartorelli K, Topjian A, van der Jagt EW, Zaritsky AL. Part 14: pediatric advanced life support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care.Circulation. 2010;122 (Suppl 3):S876-S908.

International Liaison Committee on Resuscitation. 2005 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations. *Circulation*.2005;112:III-1–III-136.

Martínez Carboney R, Paro Cardiorespiratorio. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1689-97

Mejia R. MD. Pediatric Fundamental Critical Care Support. Society of Critical Care Medicine 2008.

Robbins J. Hospital Checklists Transforming Evidence-Based Care and Patient Safety Protocols Into Routine Practice. Crit Care Nurs Q.2011.Vol 34,No2pp 142-149.

Villalonga MA, Garcia-Jiménez C. Manejo clínico de la vía aérea difícil. Algoritmo de la Asociación Americana de Anestesiólogos. En: Mesa Mesa A, editor. Manual clínico de la vía aérea. 2ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 289-300.

Williams P, Farrell MM. Cardiopulmonary arrest. En: Levin DL, Morris FC, editor. Essentials of pediatric intensive care. St Louis, Missouri: Quality Medical Publishing Inc; 1990.p. 194

TÉCNICAS PEDIÁTRICAS

Dr. Roberto Martínez Carboney

LAVADO GÁSTRICO

Indicaciones

En el RN, para retirar el líquido amniótico, sangre deglutida materna; remover el contenido gástrico después de haber ingerido sustancias tóxicas, obtención de muestras para análisis y para descompresión de la cámara gástrica, administrar carbón activado.

Contraindicaciones

Ingesta de cáusticos o ácidos fuertes; ingesta de hidrocarburos, pilas alcalinas, estado de coma (asegurar la vía aérea primero). No tratar de habilitar sondas para otros usos cortando la punta, ya que esto puede ocasionar perforación gástrica. En caso de posoperatorios de cirugía esofágica la colocación deberá ser por el cirujano.

MATERIAL

Sonda nasogástrica No. 730, 731 para RN, sondas Levin del No. 8 al 20 Fr, para otras edades; se preferirá aquellas marcas que tengan material radiopaco para localización a los Rx, guantes estériles; jeringas de asepto de 25 y 50 mL, riñón, cinta adhesiva, solución salina al 0.9%, jalea.

Método

Colocar al paciente en decúbito lateral izquierdo manteniendo la cabeza inferior al cuerpo, inmovilización adecuada del paciente, determinar la distancia de la sonda, medir del puente nasal al lóbulo de la oreja y luego al apéndice xifoides y colocar una marca en la sonda; en RN y lactante menor, la sonda se pasa por la boca para evitar obstrucción respiratoria, se humedece con solución salina o agua estéril; si la sonda entra en tráquea producirá disnea, cianosis, tos, pudiendo no presentarse en un paciente en coma. Asegure la posición de la sonda, coloque el extremo libre en un vaso con agua, el burbujeo continuo en la espiración indica que la sonda está en vías aéreas, ya que el aire del estómago se expele rápidamente; además cuando la sonda llega a estómago se observa salida de material gástrico por su luz. Fijar la sonda con tela adhesiva; es conveniente conservar el material que se obtiene en los casos de sospecha de intoxicación. Si la permanencia va a ser de más de 8 h, comprobar su permeabilidad por turno.

El volumen del lavado es variable, de acuerdo a la capacidad gástrica de cada individuo, aproximadamente 15 mL/kg; asegúrese de extraer la misma cantidad de líquido introducido, generalmente se suspende una vez que el líquido extraído es claro.

Al retirar la sonda, píncela y efectúe succión para evitar aspiración.

Complicaciones

Broncoaspiración de material gástrico, traumatismo de la mucosa nasal, esofágica, gástrica, pudiendo llegar a la perforación. Desencadenar reflejo vagal con bradicardia, puede llegar a (sistema nervioso central) SNC en caso de fx de base de cráneo.

PUNCIÓN VENOSA

Indicaciones

Obtención de sangre venosa.

Material

Jeringas desechables, torniquetes, agujas No. 20, 21 y 22, torundas de algodón con alcohol, amukina R, tubos de laboratorio de exámenes deseados, guantes.

Método

De primera instancia se obtiene sangre de las venas del pliegue del codo, posteriormente de la mano en su cara dorsal. En RN se puede hacer con la aguja sin jeringa, usando las agujas de vacutainer R empleadas para toma de muestras en los laboratorios; los sitios a seguir son la vena yugular externa, femoral, y dejar al final la yugular interna. Se describirá cada técnica por separado tomando en cuenta un aseo previo de manos o gel de alcohol como antiséptico y el uso de guantes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Vena yugular externa

Coloque al paciente en decúbito supino, envuélvalo en una sábana, dejando el cuello al descubierto; extienda y gire la cabeza hacia un lado, colocar una almohadilla debajo de los hombros. Aseo de la región con clorhexidina al 5%, estimule al niño para que llore con el objeto de que se distienda la vena, la cual corre del ángulo de la mandíbula al borde posterior del tercio inferior del músculo esternocleidomastoideo. Por lo general, la jeringa se llena espontáneamente con el mínimo de succión; se deberá hacer presión por 10 min para evitar hematomas.

Vena femoral

Evitar la punción en pacientes con trombocitopenia, discrasias sanguíneas. Un aseo cuidadoso del sitio de la punción es necesario; se debe contar con un asistente que mantendrá al paciente en posición de rana (figura 37-4). Efectuar un aseo cuidadoso, localizar el pulso a un centímetro debajo y adentro del arco crural y puncionar (recordar las iniciales NAV nervio, arteria, vena en dirección externa a interna y VAN de la parte interna a la externa) a 45 grados de angulación dirigiéndose al muñón umbilical; no introducir la aguja más de 1.5 cm; iniciar succión y retirar poco a poco hasta que aparezca sangre; mantener en ese sitio hasta obtener la cantidad deseada; tomando en cuenta que existe el riesgo de puncionar la articulación coxofemoral. En algunos casos se presenta espasmo arterial de la extremidad puncionada; en caso de ser así colocar apósito caliente a 37° C aproximadamente en la extremidad contraria, por lo general, 10 minutos es suficiente.

Vena yugular interna

Envuelva al niño con una sábana, dejando libre el cuello. Con la cabeza al borde de la mesa, el asistente deberá mantener fija la cabeza con el cuello extendido y rotado hacia a uno de los lados. Se realiza aseo de la región con clorhexidina al 5%. La punción se efectúa por detrás del esternocleidomastoideo, a la mitad de su inserción mastoidea y esternal; dirigir la aguja hacia la articulación esternoclavicular contraria; introducir la aguja lentamente y aspirar hasta encontrar la vena; después de obtener la sangre, haga presión y ponga al paciente de pie. Tener en cuenta que esta vena se debe de puncionar como último recurso, por el peligro de puncionar pleura, esófago o tráquea.

VENOCLISIS

Indicaciones

Administración de soluciones, productos derivados de la sangre y medicamentos, mantener vía permeable.

Contraindicaciones

No colocar en las extremidades si existe compromiso circulatorio; no puncionar en sitios con infección de la piel, quemaduras.

Material

Jabón, clorhexidina al 5%; punzocat calibre 20, 21,22: Miniset No. 21,22, 23; férulas o "aviones", tela adhesiva, equipo venopak, iluminación adecuada, transiluminador cutáneo.

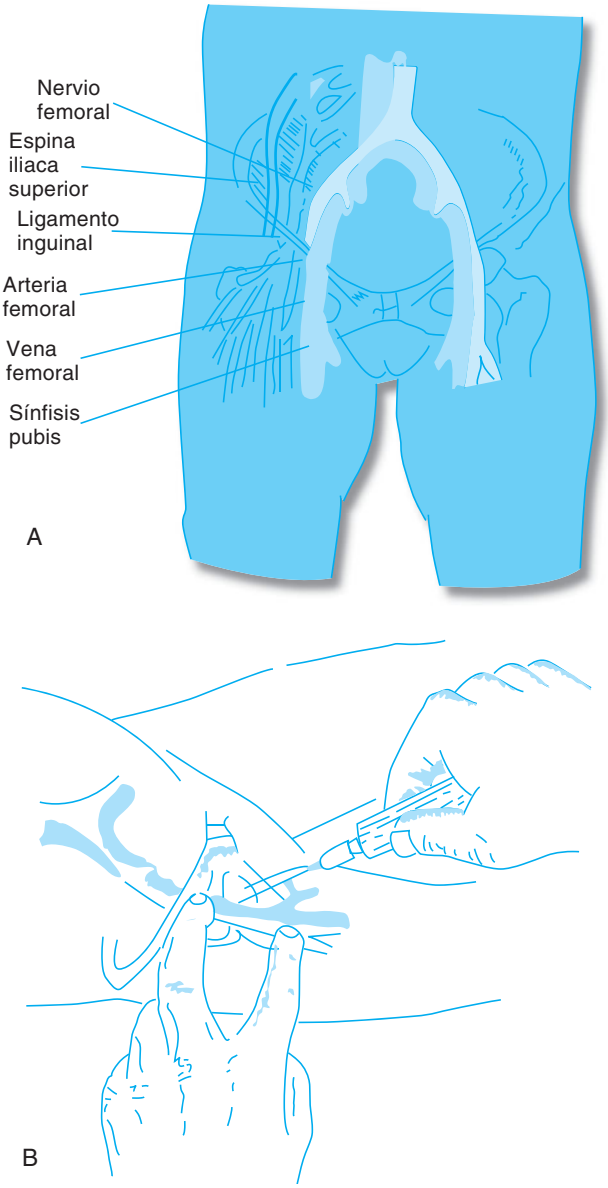


Figura 37–4. Punción femoral. ***A.*** Anatomía. ***B.*** Técnica. La pierna del niño es rotada externamente e inmovilizada. Se localiza el pulso de la arterial femoral; la aguja se inserta 2 cm por debajo del ligamento inguinal, exactamente por dentro de las pulsaciones arteriales. (Tomado de: Hazinski MF. Nursing care of the critically ill child. Mosby Year Book; 1992.)

Método

Deberá tomar en cuenta que a mayor diámetro de catéter o aguja, la velocidad de infusión será mayor y entre más largo el catéter, menor la velocidad de infusión. Posición adecuada del paciente. Localizar venas superficiales; en lactantes se aprecia bien las del pliegue del codo; en los preescolares son más accesibles las del dorso de la mano o las pedias (figura 37-5). Aseo y antisepsia de la región; rasurar el cabello en caso de utilizar las venas del pericráneo. Antes de puncionar la piel, tener listo el "avión", así como los recortes de tela adhesiva para fijar la aguja y las soluciones. Puncionar 10 mm antes del encuentro con la luz de la vena, aspirar y continuar introduciendo la aguja o la camisa del punzocat. Etiquetar con fecha

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

y hora de instalación; no debe durar más de 72 h y se retira en cuanto presenta datos de infiltración o infección.

Complicaciones

Infiltración, flebitis, infección, hematomas, trombos y embolia gaseosa.

CATÉTER CENTRAL INTRODUCIDO POR VÍA PERIFEÉRICA

Indicaciones

Mantener un acceso venoso seguro, por tiempo prolongado en pacientes en terapia intensiva neonatal o pediátrica, ya sea para soluciones, medicamentos o nutrición parenteral.

El uso de este tipo de catéteres ha facilitado el manejo del paciente neonatal, disminuyendo la agresión hacia los prematuros, así como el número de venodisecciones en la UCIN. También se puede utilizar en pacientes pediátricos para evitar las multipunciones durante la hospitalización, o poder ofrecer tratamiento ambulatorio intravenoso, mediciones de presión venosa central.

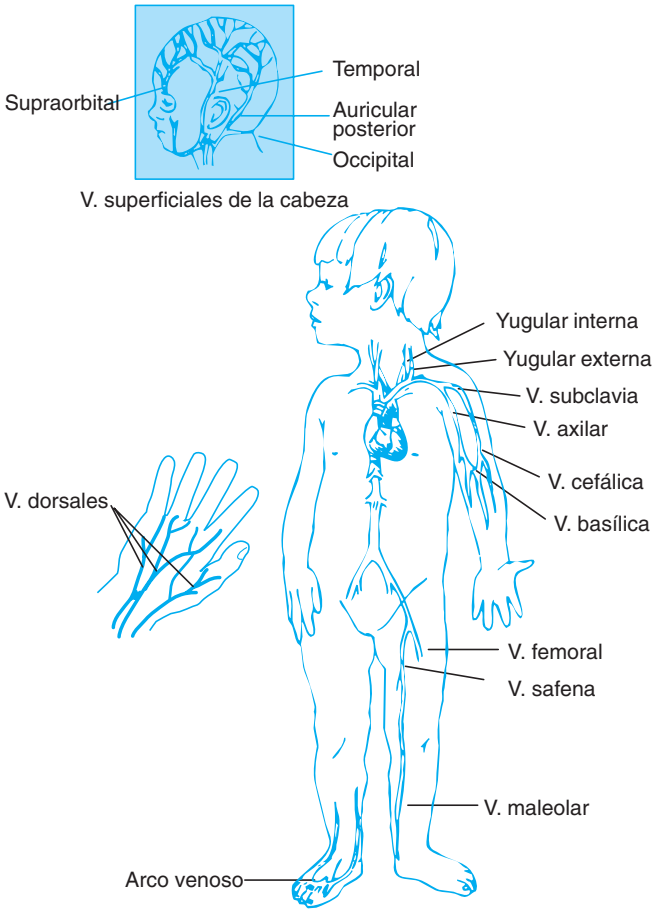


Figura 37–5. Sitio de las venas superficiales. (Tomado de: Levin DL, Morris FL. Essentials of pediatric intensive care. Quality Medical Publishing;1990.)

Contraindicaciones

Infección de la piel en el sitio de punción, quemaduras.

Material y método

Afortunadamente la disponibilidad de este tipo de catéteres va en aumento y los se puede encontrar con el catéter y un introductor, o por medio de charolas que además incluyen campos, clorhexidina al 5%, pinzas y gasas. Se presentan en diferentes longitudes y diámetros, así para el paciente neonatal hay desde 1Fr y 2.2Fr con dos lúmenes, algunas marcas con guía, resolviendo el problema de la administración conjunta de medicamentos y nutrición parenteral total (NPT).

Para pacientes pediátricos hay: 3 Fr, 4 Fr, 5 Fr con uno o dos lúmenes, al comienzo se puede emplear las venas cefálica o basílica de las extremidades superiores, previa determinación del largo para la introducción del mismo. Se purga el catéter con solución heparinizada, colocación del torniquete y se procede a efectuar asepsia del sitio a puncionar. Al puncionar la vena con cuidado se esperará el retorno venoso para introducir el catéter a través del lumen de la aguja hasta la distancia predeterminada para lograr una posición central, la cabeza del paciente debe estar hacia el lado de la punción con el mentón tocando el hombro, recordando que no se debe de tratar de retirar el catéter durante su introducción ya que éste puede cortarse y quedar en el torrente sanguíneo. Existen dos tipos de agujas; las que se retiran completamente por la porción proximal del catéter y las que se parten por mitad una vez introducido el catéter. Es por esto que se recomienda leer las instrucciones del material que se va a usar. En menores de un año es posible utilizar venas de las extremidades inferiores. El término de catéter central es para la localización en la vena cava superior o por arriba de la unión cava-aurícula, o en la cava inferior por arriba del ducto venoso y las venas hepáticas, por lo que su localización mediaclavicular, axilar o subclavia no se determina como una colocación central y debe de considerarse como periférico para efecto de medicamento y NPT. Para evitar la formación de trombos sugerimos el empleo de soluciones con al menos 0.5 U de heparina por mL (preparar 10 mL de solución con 5 unidades de heparina).

Complicaciones

Embolismo aéreo, ruptura de catéter, infección, migración del catéter, tromboflebitis, taponamiento cardíaco, hemotórax, perforación del miocardio.

VENODISECCIÓN

Indicaciones

Imposibilidad para canalizar una vena por vía percutánea; el objetivo es introducir un catéter en la vena periférica para asegurar la administración de líquidos en pacientes graves o que requieren alimentación parenteral.

Material

Clorhexidina al 5%, agua estéril, jabón; charola cromada rectangular; un portaagujas; un mango de bisturí; dos pinzas de

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mosco curvas; dos pinzas de mosco rectas; una pinza de disección fina sin diente; una jeringa de 10 mL; agujas No. 23 y 24; gasas; bisturí; bata estéril; guantes, gorro, cubrebocas; lidocaína; catéteres de silastic o polivinilo; férula de inmovilización; iluminación adecuada; seda atraumática cuatro ceros, prolene vascular seis ceros.

Método

Elegir una vena superficial; como la yugular externa en el cruce del músculo esternocleidomastoideo por debajo del ángulo mandibular. La maleolar se encuentra hacia arriba y adelante del maleolo interno.

Fijar la extremidad y tener una buena iluminación. Preparar la piel como si fuera un procedimiento quirúrgico; marcar con una aguja el sitio de la incisión para no perder la referencia; al infiltrar colocar un torniquete por debajo de la rodilla para obtener dilatación de la vena sin pasar de 15 minutos.

Efectuar una incisión transversal sobre la vena seleccionada previa infiltración con lidocaína (figura 37-6). Aislar la vena con una pinza de mosco curva, colocar dos trozos de seda alrededor. Ligar el extremo distal, usarlo como tracción. Hacer un pequeño corte transversal de aproximadamente un tercio de diámetro de la vena. Colocar el catéter de silastic purgado con solución salina. Ligue el extremo proximal verificando la permeabilidad. Corte los hilos lo más cercano al nudo. Cierre piel y tome el catéter para asegurarlo. Aplique ungüento antimicrobiano y cubra con gasa.

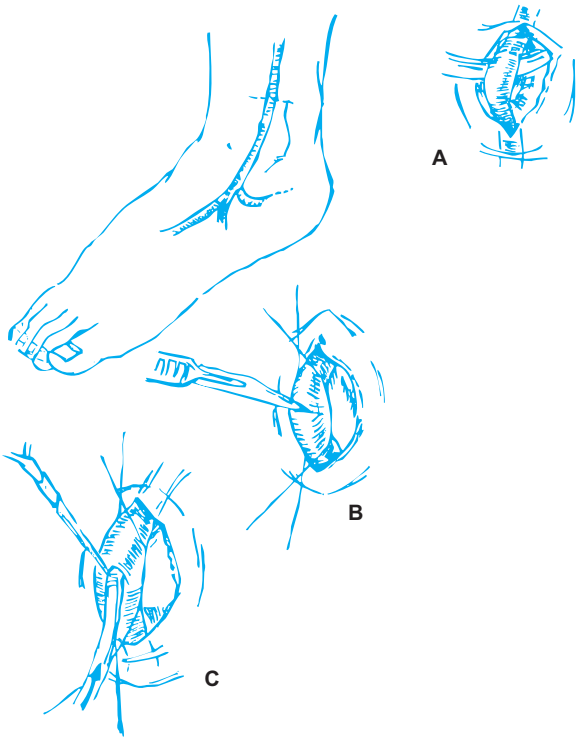


Figura 37–6. Venodisección de la vena safena. ***A.*** Efectuar una incisión transversa de 1 cm a nivel anterior del maleolo interno. Disección roma con pinza de mosquito. ***B.*** Controle la vena con ligaduras a nivel proximal y distal; realice una incisión transversal con hoja de bisturí No. 11. ***C.*** Con pinza hemostática inserte un catéter de silastic 6 Fr o menor, ligue ambos extremos, el distal de manera completa, el proximal permitiendo el flujo de líquidos a través del catéter. Fije de una manera segura el catéter. (Dibujo del Dr. Eduardo Angulo López).

Se deberá revisar cada 24 h y hacer curación; en caso de infección se retira y se envía la punta a cultivo, esta técnica provoca trombosis de la vena utilizada, existen técnicas diferentes en las que se puede salvar el vaso, que requieren de mayor experiencia y utilización de suturas vasculares.

Complicaciones

Flebitis, infección, tromboembolia, infiltrado de líquido, fuga de catéter, fístula esofágica, aérea, hematoma, lesión vascular.

CATETERIZACIÓN VENOSA CENTRAL

La cateterización venosa central (CVC) se puede utilizar para medir la presión venosa central (PVC), así como el análisis de la onda de la PVC, asegurar la administración de medicamentos, el paso de nutrición parenteral, la infusión de grandes volúmenes de soluciones y productos sanguíneos, la exsanguíneo transfusión.

Este método puede ser llevado a cabo a través de un catéter percutáneo o venodisección. Una vez insertado el catéter siempre deberá tener un control radiológico para localización de la punta y complicaciones.

Material

Existen ya la disponibilidad en el mercado de varios tipos de catéteres, en diferentes medidas y tamaños, con uno o tres lúmenes para la administración simultánea de soluciones y monitorización del paciente en estado crítico. Por lo general, vienen acompañados del material necesario para su colocación.

Método

Estos catéteres pueden colocarse por vía periférica, a través de la vena basílica y yugular externa (ver punción venosa), ya sea en forma percutánea o por venodisección. También se puede utilizar la yugular interna, femoral o subclavia por vía percutánea con la técnica de Seldinger, la cual consiste en localizar el vaso deseado con una aguja delgada montada en una jeringa, retirando la jeringa cuando exista retorno venoso y pasando a través de la aguja una guía metálica flexible con el extremo en forma de J, si no avanza fácilmente, se retira la aguja y la guía juntos, no se retira la guía sola pues el bisel de la aguja podría cortarla, se introduce en el vaso alrededor de un tercio de su longitud, retirando la aguja para posteriormente insertar el dilatador y al retirar este avanzar el catéter sobre la guía. Hacer una abertura en la piel con la punta del bisturí y en una forma giratoria introducir el catéter. Una vez hecho esto, se retira la guía y se fija a la distancia deseada. Una vez colocado, se conecta el transductor de presión y se analiza la calidad de la onda.

El mantenimiento de una vía permeable incluye la curación cada tercer día con aplicación de pomada antimicrobiana con técnica estéril.

Complicaciones

Se recomienda la utilización de la yugular externa y la basílica, ya que en estos sitios las venas son visibles y un sangrado puede ser controlado.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En el caso de la yugular interna y subclavia la lesión de la pleura es frecuente por lo que el control radiológico y la capacidad de resolver las complicaciones hacen este procedimiento limitado a médicos experimentados. Se deberá tener una infusión constante a través del catéter de uno a dos mL/ h y una unidad de heparina por mL para evitar la formación de trombos. Otros riesgos son: infección, trombosis, arritmias, o neumotórax, hidrotórax, hemotórax, quilotorax.

Las infecciones sistémicas relacionadas a los catéteres han disminuido considerablemente con la aplicación de la lista de cotejo *checklist* sugerida por Pronovost, la cual se describe en el cuadro 37- 4, son cinco puntos que deben de llevar a cabo la persona que efectúa el procedimiento misma que es supervisada por otro miembro del equipo, así se aseguran que los pasos se realicen y se cumpla el objetivo.

PUNCIÓN LUMBAR

Indicaciones

Examinar el líquido cefalorraquídeo (LCR) por sospecha de infección o malignidad; aplicación de quimioterapia intratecal, introducción de material de contraste para estudios.

Contraindicaciones

Diátesis hemorrágica, lesión de la piel del área en la que se ha de realizar la punción lumbar, masa cerebral ocupante con presión intracraneal elevada, inestabilidad cardiorrespiratoria.

Material

Gorro, guantes, cubrebocas, campos, bata soluciones antisépticas; gasas, pinzas de aseo, tres tubos de ensayo, raquimanómetro, agujas con estilete cal. 21, 23, 24; iluminación, adecuada, ayudante.

Método

Coloque al paciente en posición sentado o en decúbito lateral con las rodillas flexionadas. La finalidad es abrir los espacios intervertebrales. Si no es posible sujetar al paciente, no se debe realizar el procedimiento ya que esto ocasionará complicaciones. Vigilar la función cardiorrespiratoria. Localizar el espacio adecuado (L3-L4 o L4-L5, trazando una línea imaginaria a la altura de las crestas ilíacas). Prepare la piel con antiséptico, removiendo éste con alcohol al 70%; utilice aguja con estilete (se han reportado tumores epidermoides por la introducción del tejido epitelial). Puncione en la línea media perpendicularmente en forma angulada, el bisel en dirección cefálica. Introduzca con suavidad, avance algunos mm y retire el estilete para cerciorarse de la salida de LCR. La distancia entre la piel y el espacio subaracnoideo será de acuerdo con la edad y el estado nutricional, de 1.5 a 2.5 cm en lactantes hasta 5 cm en preescolares y de 6-8 cm en adolescentes. En los lactantes es posible que no se sienta el cambio de resistencia a través de la duramadre. Envíe dos tubos al laboratorio con tres mL cada uno; para citoquímico, Gram, y cultivo; especifique exámenes especiales y aglutinación de látex para

Cuadro 37-4. Lista de cotejo para colocación de líneas centrales

Propósito. Trabajar en equipo para disminuir las infecciones relacionadas con la colocación de catéteres
Cuando. Durante la colocación de líneas centrales venosas y líneas arteriales, así como en el cambio sobre la guía.
Por quien. Enfermera del paciente

1. fecha
2. procedimientos ☐ línea nueva ☐ recambio
3. procedimiento ☐ electivo ☐ urgencia
4. previa al procedimiento el personal realizó

	sí	no	desconocido
Lavado de manos previo	☐	☐	☐
Aseo quirúrgico del sitio de punción	☐	☐	☐
Colocación de campos estériles sobre el paciente	☐	☐	☐
Durante el procedimiento el personal realizó			
Uso de guantes estériles	☐	☐	☐
Uso de gorro, cubre boca y bata esteril	☐	☐	☐
Mantuvo un campo estéril	☐	☐	☐
El personal que lo asistió cumplió con los pasos anteriores	☐	☐	☐
Después del procediemiento	☐	☐	☐
Se colocó un apósito estéril sobre el sitio de colocación	☐	☐	☐

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

antígenos bacterianos, BAAR (bacilos ácido alcohol resistentes) y determinar la glucemia en suero en forma simultánea. Para medir la presión, una vez insertada la aguja en posición correcta con salida espontánea de LCR, se coloca el manómetro con una llave de 3 vías adaptado al extremo proximal; la presión normal es de 50 a 200 mm de agua. Retire la aguja con el estilete colocado, en forma rápida; deje una gasa en el sitio de la punción. Coloque al paciente en decúbito dorsal.

COMPLICACIONES

Cefalea, infección, irritación química de las meninges por las soluciones antisépticas, herniación dentro del foramen magno.

SONDEO VESICAL

Indicaciones

Obtención de orina para estudio, cuantificar volumen urinario (insuficiencia renal, control de líquidos, deshidratación); retención aguda de orina (defectos anatómicos, inflamatorios, neoplásicos); vaciamiento de vejiga para efectuar procedimientos quirúrgicos, lavados vesicales.

Contraindicaciones

Fractura de pelvis (probable lesión de la uretra), hematoma pélvico o perineal.

Material

Sonda de Foley para sondeo permanente (No. 18 al 16 de silicón), el calibre del catéter se mide de acuerdo a la escala French (Fr), cada unidad French es equivalente a un tercio de mm, así 9F índica un diámetro de 3 mm; sonda de Nelaton para sondeo transitorio; sonda de alimentación No. 5 Fr para lactantes y RN, campo y riñón estéril; guantes estériles, benzal, jalea, jeringa con solución fisiológica; iluminación adecuada.

Método

Inmovilización adecuada del paciente, practicar asepsia de la región genitourinaria; si es hombre, retraer prepucio, aseo del glande y del meato. Efectuar la tracción gentil en dirección caudal para rectificar la posición de la uretra, en la mujer los labios se mantienen abiertos, se procede a asear, se lubrica la sonda y se introduce recordando que la uretra es más corta; probar el balón de la sonda de Foley para determinar posibles fugas. Introducir la sonda en la vejiga e inflar el globo. Fijar la sonda al muslo y colocar bolsa recolectora. Existen algunas causas comunes de error, como es el usar una sonda muy ancha o no lubricada, así como no fijar bien al paciente.

Complicaciones

Traumatismo (inflamación, sangrado, perforación); infección (si va a permanecer más de tres días, iniciar con antisépticos urinarios).

PUNCIÓN VESICAL SUPRAPÚBICA

Indicaciones

Es ideal en menores de dos años ya que la vejiga distendida es de predominio intrabdominal; se utiliza en la obtención de orina para urocultivo.

Material

Guantes, cubrebocas, gasas, soluciones antisépticas; pinzas para aseo; campos estériles; jeringa; agujas No. 22 y 23, tubos estériles para muestra.

Método

El pañal del paciente deberá estar seco y no debe haber micción 90 minutos antes del procedimiento. La presión rectal anterior en el sexo femenino y la compresión en tercio medio del pene en el masculino debe utilizarse para impedir la micción durante el procedimiento.

Coloque al paciente en posición supina, ponerlo en posición de rana, inmovilizarlo por su ayudante. Aseo de la región baja del abdomen con clorhexidina al 5%. El sitio de la punción es 0.5 a 1 cm por arriba de la sínfisis del pubis en la línea media. Utilice una jeringa de 10 mL con una aguja No. 22, de 1.5 pulgadas, y puncione con un ángulo de 15 en dirección caudal. Efectúe succión suave y avance lentamente hasta encontrar la orina. Por lo general la introducción de 2.5 cm será suficiente.

Complicaciones

Perforación, hemorragia (punción del plexo venoso prevesical), órganos pélvicos, hematuria transitoria, punción intestinal.

DIÁLISIS PERITONEAL

El peritoneo es una membrana natural semipermeable a líquidos y solutos, basándose en este hecho fisiológico, la diálisis peritoneal consigue eliminar sustancias tóxicas y agua del organismo.

Indicaciones

Existen cuatro grupos de indicaciones de diálisis peritoneal;

a) Insuficiencia renal aguda; **b)** Insuficiencia renal crónica; **c)** Desequilibrio hidroelectrolítico; **d)** Intoxicaciones o disturbios metabólicos.

Condiciones específicas: **a)** Uremia traducida clínicamente (sopor, coma, temblores, convulsiones, gastroenteritis, pericarditis); es independiente de las cifras séricas de creatinina; **b)** Edema refractario al manejo médico; **c)** Intoxicación hídrica, sobre todo en presencia de insuficiencia renal; **d)** Hipertensión arterial, dependiente de volumen y en presencia de oliguria o anuria; **e)** Insuficiencia cardiaca con edema pulmonar por sobrecarga de volumen; **f)** Encefalopatía hipertensiva, refractaria a antihipertensivos o diuréticos; **g)** Acidosis metabólica con pH menor de 7 y CO_2 menor de ocho sobre todo con

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

hipernatremia; **h)** Alcalosis metabólica; **i)** Hipercalcemia, hipercalemia**; j)** Hipernatremia con cifras séricas superiores a 170 mEq/ L; **k)** Hipercalcemia con traducción electrocardiográfica y sobre todo en presencia de insuficiencia renal**; l)** Hiperuricemia; **m)** Intoxicaciones (las más frecuentes por salicilatos); en este caso, la diálisis está indicada en acidosis metabólica severa y o cifras superiores a 30 mg de salicilato en sangre; la adición de albúmina al 5% incrementa la extracción del fármaco.

Contraindicaciones

Cirugía abdominal reciente; íleo; celulitis de pared abdominal; insuficiencia respiratoria grave, peritonitis, peritoneo congelado, pacientes en choque.

Material

Catéter rígido con trocar para diálisis peritoneal o trocar-estilete pediátrico con conexión; llave de tres vías; equipo de Venopak; soluciones para diálisis peritoneal al 1.5%; xilocaína al 1 ó 2%; cloruro de potasio; equipo de cirugía menor.

Método

Decúbito supino. Sedación del paciente (en caso necesario). Inmovilización. Corroborar vejiga vacía; asepsia y antisepsia del hemiabdomen inferior. Infiltración de anestesia en la unión del tercio medio con el superior de la línea que va de la cicatriz umbilical al borde superior del pubis sobre la línea media. Incisión de la piel de 5 mm con bisturí. Disección de tejidos blandos con pinza de mosco. Paracentesis con el trocar. Introducción del catéter multiperforado dirigiéndolo hacia la fosa iliaca derecha. Sujeción del catéter a la piel con puntos de seda 00. Conectar los tubos del sistema purgándolo adecuadamente.

Manejo

La cantidad de líquido a pasar será de 30-50 mL/kg/baño. Se inicia con solución al 1.5% osmolaridad de 347 mOsm/L con permanencia de 30 minutos en cavidad y 20 minutos de drenaje de esta manera hay un ciclo completo en una hora, se anota en la hoja de balance si quedo positivo o negativo. Es indispensable tener una hoja para el balance de diálisis y poder saber si esta funcionando, en pacientes pequeños se puede pesar la bolsa para saber el balance. Entibiar la solución de diálisis a 37° C antes de su introducción. Algunos autores recomiendan agregar 500 U de heparina por litro de solución a menos que exista franco sangrado, la heparina atraviesa muy poco la barrera peritoneal y su presencia reduce la formación de fibrina manteniendo el catéter permeable. Para aumentar la osmolaridad y extraer mayor cantidad de agua, se indica solución hipertónica al 4.5%. (486 mOsm/L)Se podrá agregar K a concentración normal 4 mEq/L, o 2 mEq/L de acuerdo a las cifras de K+, en sangre. Al terminar el procedimiento, simplemente se retira el catéter, se cubre con gasas y, si quedó algún punto, éste se retirará a los 4 o 5 días.

Complicaciones

Obstrucción del catéter o los sistemas; peritonitis; absceso de pared; perforación de víscera hueca; lesión de vasos sanguíneos; coma hiperosmolar hiperglucémico; alcalosis metabólica e hipocalcemia; hipovolemia por extracción vigorosa del líquido; síndrome postdiálisis (prevenible con la administración durante el procedimiento de glucosa hipertónica al 15-20%).

TORACOCENTESIS

Indicaciones

Drenaje de líquido pleural, hemotórax, empiema; succión continua en caso de neumotórax por tensión; obtención de material para estudio. Post cirugía cardiaca, para evitar taponamiento.

Material

Soluciones antisépticas; bata, gorro y cubrebocas; guantes estériles; catéter torácico de silastic de diferentes medidas; jeringas de 20 mL; agujas No. 21 y 18; llaves de tres vías; xilocaína; dos matraces de dos litros con conectores y tapas; Pleura-Gard; pinza Kocher.

Método

El paciente se inmoviliza, colocándolo de preferencia sentado, con los pies en el borde de la mesa y los brazos flexionados. El sitio de punción es el séptimo espacio intercostal en la línea axilar posterior si el contenido es líquido. Si es aire, se efectuará en el tercer espacio intercostal en la línea axilar anterior. Asepsia y antisepsia de la región; colocación de campos estériles. Infiltración hasta el periostio del sitio elegido con lidocaína al 1%. Se introduce la aguja perpendicularmente sobre el borde superior de la costilla, conectada a la jeringa y a la llave de tres vías y se procede a extraer la colección de aire o líquido. Se puede introducir un catéter a través de la aguja y así evitar el riesgo de perforación, el cual en el caso de ser purulento se procede a dejar sello de agua a permanencia para lo cual se hará el siguiente procedimiento:

1. Hacer una incisión en el borde superior de la costilla inferior al sitio donde se desea instalar la sonda.
2. Con una pinza de Kocher, se toma el extremo de la sonda coincidiendo con el de la pinza; se perfora la pared pleural en el borde superior costal, evitando el paquete vasculonervioso.
3. Se introduce la sonda hasta una pulgada más allá del último orificio de la sonda.
4. Se fija la sonda con puntos en U con seda 0 a 00.
5. El extremo libre se conecta al tubo del drenaje, el cual va conectado a un matraz que contiene solución salina, 400 mL; es importante mencionar que el vacío lo forman dos varillas de vidrio: una que conecta el tubo de drenaje a la solución y la otra libre, que sale sin tener contacto con la solución. En caso de no obtener la succión adecuada, se conecta a otro matraz de las mismas características, efectuando, además succión continúa con un aparato (figura 37-7).

Actualmente están disponibles en algunos hospitales equipos Pleura-Gard, los cuales facilitan este procedimiento.

Se debe tomar en cuenta, al retirarlo, pinzar previamente el catéter y que el ayudante cierre la jareta y cubra con gasas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

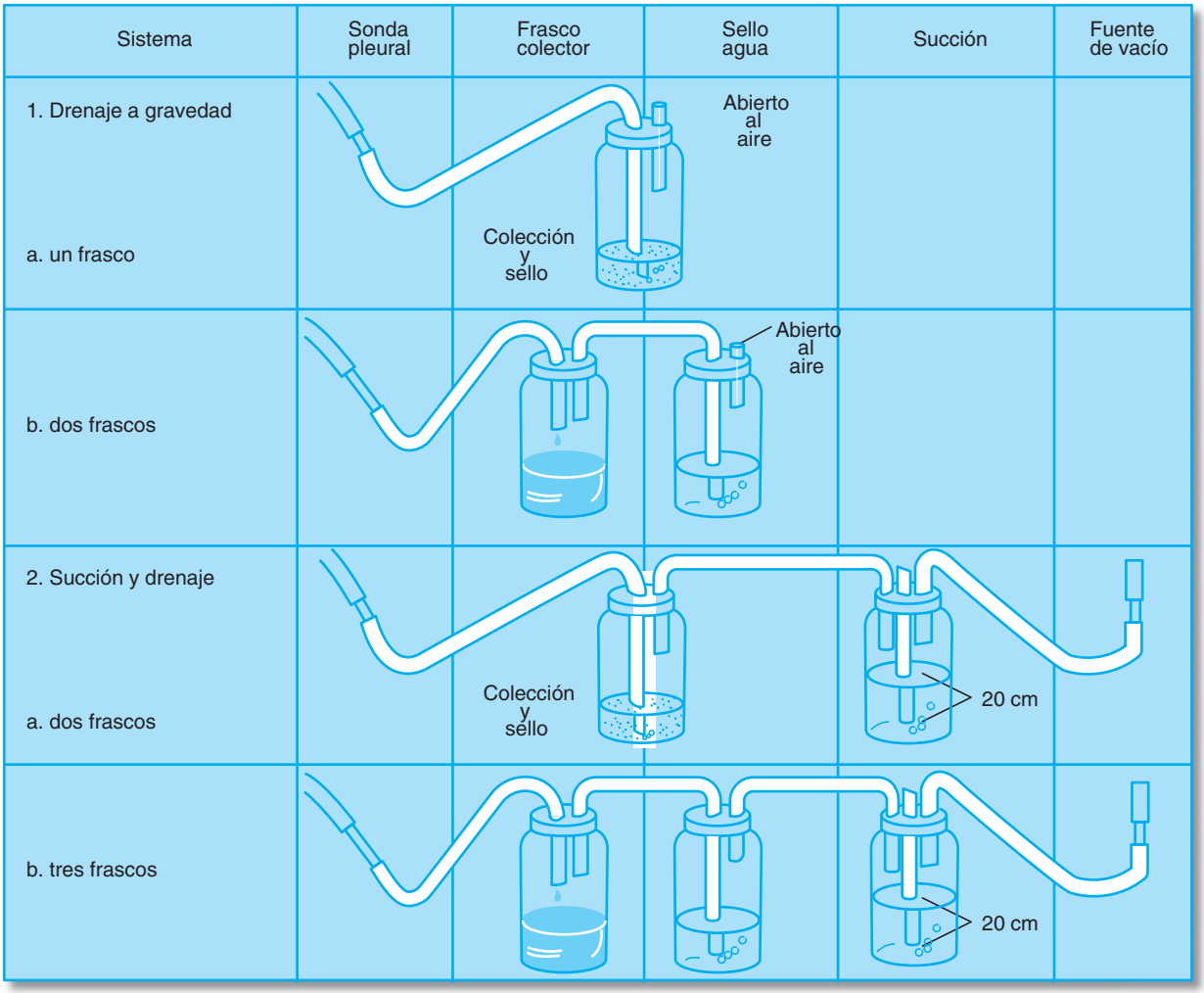


Figura 37–7. Sistema de sello de agua con botellas; la línea superior indica la función de cada componente. Todos los sistemas consisten en un frasco colector y un sello de agua. El sello de agua actúa como una barrera entre el espacio intrapleural y la atmósfera para prevenir la entrada de aire al espacio pleural. El sistema de drenaje puede funcionar con gravedad o succión para operar. Por lo general, sistemas simples o sencillos funcionan satisfactoriamente para la evacuación de aire. En caso de grandes cantidades de líquido, el sistema de tres frascos es el más apropiado. Si se utiliza un drenaje a gravedad, una comunicación con la atmósfera debe estar presente. Al utilizar la succión, la profundidad del sello de agua en la botella de succión va a determinar la cantidad de succión (usualmente –10 a –20 cm H_2O). (Tomado de: Hazinski MF. Nursing care of the critically ill child. Mosby Year Book; 1992.)

vaselinadas para evitar la entrada de aire. Nunca deberá quedar el sello de agua a un nivel superior del tórax. Siempre mandar muestras para citoquímico, cultivo, cultivos especiales, BAAR, entre otros.

Complicaciones

Neumotórax; lesión traumática, (hemorragia, atelectasia; fístula broncopleural, infección, hemoperitoneo por punciones bajas y posteriores, taponamiento cardiaco

TRAQUEOTOMÍA

Indicaciones

Estenosis u obstrucción de la laringe que no puede solventarse por intubación; anomalías congénitas como atresia, estenosis y sinequia laríngea, estenosis traqueal; causas infecciosas, principalmente difteria laríngea; presencia de tumores (quistes, papilomas, hemangiomas laríngeos). Cuando se prevé una intubación larga, por ejemplo en contusiones cerebrales, tétanos en donde el manejo de secreciones es vital para la evolución del padecimiento, trauma traqueal y cuerpo extraño.

Contraindicaciones

Anomalías congénitas (atresia laríngea, estenosis laríngea, sinequia laríngea, estenosis traqueal, fístula traqueoesofágica, laringomalacia).

Material

Equipo de cirugía menor; cánulas de traqueotomía del 1 al 4; cinta umbilical; soluciones antisépticas; xilocaína; jeringas y agujas, gorro, bata y cubrebocas; guantes estériles; iluminación adecuada; ayudante; aspirador, seda 3-0, nylon 4-0.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Método

Paciente en decúbito supino, cabeza inclinada un poco baja, en hiperextensión. El pulgar izquierdo del cirujano, como el segundo y tercer dedo, fijan la tráquea por debajo de los cartílagos tiroideos y cricoides desplazando los grandes vasos, bajo los músculos esternocleidomastoideos. Con la tráquea inmóvil, se infiltra con lidocaína y se efectúa una incisión horizontal al nivel del tercer anillo traqueal; se procede a disecar el tejido subcutáneo y exponer la tráquea por medio de separadores, así como hemostasia de los pequeños vasos para evitar hemorragia. Con dos separadores de garfios, se separan los bordes de la herida en sentido longitudinal, tomando la musculatura esternocleidomastoidea; con esta maniobra se consigue exponer el segmento proximal de la tráquea; si existe un istmo tiroideo ancho se secciona entre dos ligaduras.

En ambos lados del lugar donde se va a practicar la incisión traqueal, se colocan dos puntos de tracción en los lados de la tráquea; a la altura del tercer anillo, se abre la tráquea unos 10 mm de manera longitudinal; con un aspirador fino se aspira la tráquea proximal y distalmente.

Se introduce el punto curvo de plástico (cánula de traqueotomía flexible). Los puntos sangrantes a nivel de la incisión traqueal se deben coagular. Se afrontan la musculatura y aponeurosis, por encima y por debajo del tubo.

Los puntos de tracción traqueal que se dejaron largo se sacan a través de la piel y aquí se anudan, para futuras recanalizadas, traccionar y evitar falsas vías, se fija el tubo al cuello con una cinta umbilical.

No se debe incidir la tráquea proximalmente (entre primero o segundo anillo), por el peligro de una estenosis posterior.

Cuidados postoperatorios

El paciente deberá pasar a la unidad de cuidados intensivos para un manejo adecuado de secreciones. Se le aplicará sonda nasogástrica si existe distensión abdominal. Nunca deje al paciente desatendido, ya que no pueden pedir ayuda; humidificar el aire inspirado. No introducir la sonda de aspiración más allá de la longitud de la cánula, tener a la mano una cánula extra en caso de tener que reinstalarla, pasar al paciente a la unidad de cuidados intensivos pediátricos por lo menos 72 h manteniendo humedad y permeabilidad de la sonda, para evitar atelectasias, monitorizar la saturación O_2, Rx tórax detectar complicaciones y lo más importante el entrenamiento de los padres.

Complicaciones

Enfisema subcutáneo, neumomediastino estenosis laríngea y traqueal, hemorragia en el sitio quirúrgico, taponamiento de la cánula, ulceración de la mucosa traqueal, falsas vías, aspiración de cuerpo extraño.

INTUBACIÓN ENDOTRAQUEAL

Indicaciones

En caso de no poder mantener una vía aérea estable y segura, para dar soporte por medio de la ventilación asistida, lo que proporciona las siguientes ventajas: **a)** Aísla la laringe y tráquea de la faringe, previniendo la distensión gástrica y disminuyendo el riesgo de aspiración, **b)** Facilita la succión de las secreciones respiratorias, sangre, moco o meconio, **c)** Sirve como vía de acceso para diferentes medicamentos utilizados mediante la reanimación y permite instalar presión positiva al final de la espiración (PEEP). **d)** Administración de surfactante y medicamentos de emergencia.

Material

Mango de laringoscopio; hojas de laringoscopio del 0, 1, 2, 3, rectas; adaptadores, ambú, mascarillas; cánulas endotraqueales del 12 al 20 Fr; aspirador, ayudante; tela adhesiva.

Método

El paciente debe estar ventilado y oxigenado con bolsa - válvula - mascarilla, en decúbito dorsal, en superficie firme con la cabeza en la línea media (figura 37-8). Tomar el mango del laringoscopio con la mano izquierda, asegúrese que encienda; con la cabeza extendida introduzca la hoja por el lado derecho de la boca, recorriendo la lengua hacia la izquierda fuera de la línea de visión; cuando se usa una hoja curva, la punta se sitúa en la valécula (espacio entre la epiglotis y la base de la lengua) por encima de la epiglotis; cuando se usa una hoja recta la punta se sitúa por debajo de la epiglotis, para descansar por encima de la apertura glótica. Introducir la cánula 2 cm aproximadamente. Iniciar la ventilación con el ambú y confirmar la posición adecuada mediante el movimiento simétrico del tórax, auscultación bilateral del murmullo vesicular, ausencia de murmullo a nivel del estómago; observar la condensación de gas en tubo endotraqueal durante la exhalación. Fijar la cánula con tela adhesiva al lado superior. Radiografía de tórax (para corroborar la situación de la cánula arriba de la carina). Mantener la permeabilidad de la cánula con aspiración endotraqueal frecuente. En los prematuros y RN a término no se recomienda la intubación a través de una narina, tomando en cuenta que existe el riesgo de infección y necrosis de la mucosa nasal. Las cánulas con balón no deben usarse en menores de 10 años debido al riesgo de estenosis subglótica.

Complicaciones

Traumatismos de encías, dientes, lengua, infecciones, edema laringotraqueal o laringoespasmo, paro cardiorrespiratorio por estímulo vagal.

EXANGUINOTRANSFUSIÓN

Indicaciones

Hiperbilirrubinemia del RN, para extraer anticuerpos circulantes, eritrocitos sensibilizados y bilirrubina indirecta circulante.

Material

Cuatro jeringas de 20 mL y dos llaves de tres vías o una de cuatro vías; equipo para venoclisis; equipo de transfusión; botella para sangre de deshecho; un recipiente con solución fisiológica al 0.9% de 500 mL, más 500 U de heparina; guantes, tubos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

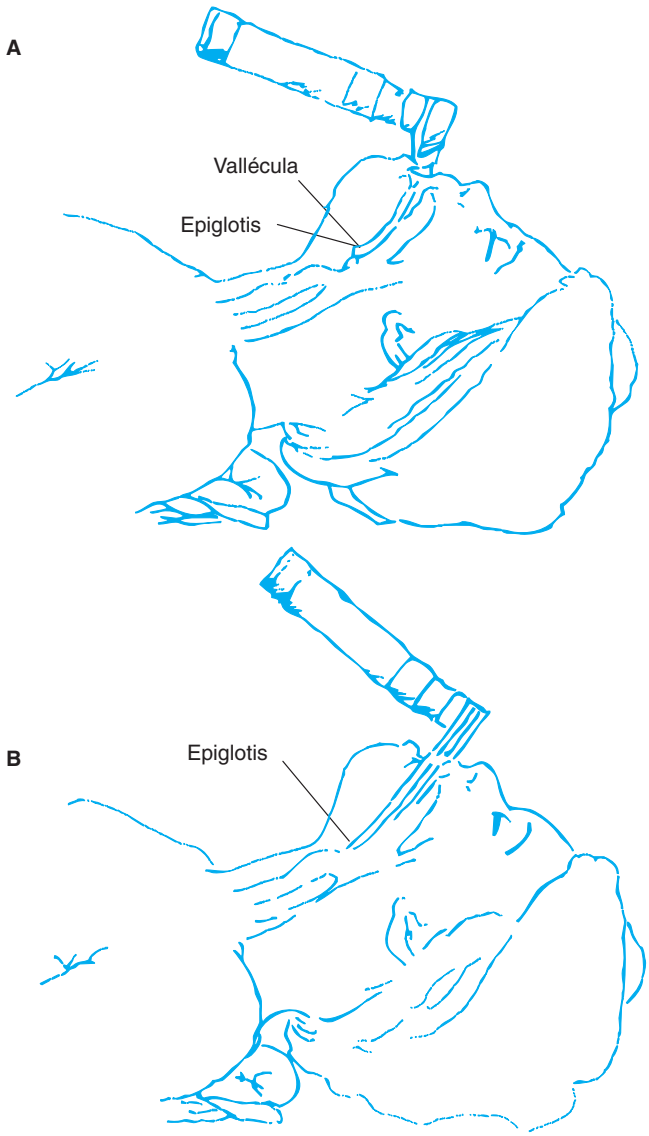


Figura 37–8. Posición de la hoja del laringoscopio al utilizar: ***A.*** Hoja curva; ***B.*** Hoja recta. (Tomado de: Textbook of advanced pediatric life support. Dallas: The American Heart Association; 1987.)

para muestras, catéteres para onfaloclisis. Toma de oxígeno, cuna o colchón térmico; seda atraumática 00; aspirador y carro rojo; monitor cardiorrespiratorio y pulsoxímetro; termómetro.

Método

El personal está compuesto por dos médicos, uno de los cuales llevará la contabilidad de volumen de entrada y salida y una enfermera circulante monitorizando al paciente durante todo el procedimiento. Por lo general se puede llevar a cabo en la UCIN, bajo una cuna térmica y luz adecuada con técnica estéril.

Las rutas en el RN en orden de preferencia son:

1. Catéter arterial umbilical (salida), vena umbilical (entrada). La punta del catéter arterial debe estar a nivel de la cuarta vértebra lumbar, justo por arriba de la bifurcación de la aorta y la punta del catéter venoso por arriba del diafragma, en la vena cava inferior o aurícula derecha.
2. Sólo por la arteria umbilical.
3. Sólo por la vena umbilical.
4. A través de un catéter venoso central colocado en la vena cava superior o inferior, insertado con la técnica de Seldinger o por venodisección en aquellos pacientes con onfalitis.

Una vez fijado el paciente de las cuatro extremidades, con medio ambiente controlado, se le aspira el contenido gástrico y se procede a canalizar los vasos umbilicales; la primera muestra será para Hto, Hb, plaquetas, gases arteriales, Na, Cl, K, Ca, glucosa, cariotipo (ya que una vez efectuada la ET se tendrán que esperar tres meses). La cantidad de sangre se calcula en dos veces el volumen circulante: 85 mL/kg/2 con lo que se lleva a cabo cambio de 90%.

El tipo de sangre debe ser compatible con el de la madre, de tal manera: madre O Rh- y RN O Rh+, se utiliza sangre ORh-, para que los anticuerpos al factor Rh+ que permanecen en el RN después del recambio no destruyan los glóbulos del donador. Ésta debe ser de menos de tres días ya que al envejecer, las cifras de potasio aumentan a niveles peligrosos, asimismo el pH disminuye pudiendo provocar acidosis metabólica, en caso de que el paciente entre al procedimiento con desequilibrio A/B. Otro problema con la sangre del banco es que el anticoagulante se une a los iones de calcio y magnesio, lo que puede originar hipocalcemia e hipomagnesemia. Notificar al encargado del banco de sangre la situación para obtener producto óptimo y evitar complicaciones, solicitar autorización por los familiares y de preferencia usar sangre de familiares.

El uso de gluconato de calcio se calcula a 100 mg/kg en bolos lentos, con vigilancia de la frecuencia cardiaca; se deberá hacer en aquellos pacientes con calcio bajo inicial y después de acuerdo a exámenes de laboratorio, los cuales se sugieren por cada 100 mL de reposición. Los recambios se hacen de 5 mL en menores de 2 000 g y de 10 mL en mayores de 2 000 g; si existe deterioro del paciente, se debe suspender el procedimiento. Si se tapan los catéteres no se debe de forzar el paso de la sangre por el peligro de trombos; se debe de remover el catéter y colocar uno nuevo. La sangre por transfusión debe agitarse cada 15 min para evitar precipitaciones de glóbulos rojos. En el último recambio se envían de nuevo muestras de laboratorio y se deja al paciente con soluciones glucosadas hasta que tome alimento; se retiran los catéteres de acuerdo con resultado de bilirrubinas.

Complicaciones

Hipotensión, hipotermia, hipoglucemia, hipocalcemia, bradicardia, acidosis, hipoxia, hipovolemia o hipervolemia, reacciones postransfusión, infección, enterocolitis (relacionada cuando se usa la vena umbilical, ya que la presión negativa puede transmitirse hacia las venas mesentéricas y contribuir en complicaciones isquémicas intestinales).

INFUSIÓN INTRAÓSEA

Indicaciones

La administración intra ósea de líquidos y medicamentos fue utilizada inicialmente en 1941 en niños y se ha comprobado

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

su efectividad y rapidez. La administración de catecolaminas, sangre total, calcio, antibióticos, digital, heparina, lidocaína, atropina y bicarbonato de sodio ha sido con éxito por esta vía, que es directa a los vasos intramedulares y que no se colapsan ante las manifestaciones de choque.

Material

Soluciones antisépticas, guantes, campos, aguja hipodérmica normal, calibre 16 o 18, aguja de punción lumbar con estilete, aguja para médula ósea.

Método

Se puede usar en la tibia, fémur y cresta ilíaca; describiremos la aplicación en la tibia. Se inmoviliza al paciente en decúbito dorsal, se coloca un bulto en el hueco poplíteo, y se introduce la aguja en la superficie anterior de la tibia, 1 a 3 cm por debajo de la tuberosidad tibial; la aguja debe dirigirse perpendicular o ligeramente caudal para evitar daño en el cartílago de crecimiento. Para comprobar que se está dentro del canal medular, debe presentarse lo siguiente:

1. Pérdida de resistencia a la introducción de la aguja, después de atravesar la diáfisis anterior.
2. La aguja se mantiene en posición sin sostenerla.
3. La posibilidad de aspirar y obtener médula ósea.
4. El ingreso rápido de líquido infundido, sin que haya hinchazón del tejido subcutáneo.

Si llega a obstruirse, se puede introducir una segunda aguja a través del mismo orificio.

Complicaciones

Absceso local o celulitis, osteomielitis, sepsis, infiltrado de tejido adyacente.

Cuidado de catéteres centrales

Los catéteres venosos centrales (CVC) son utilizados en las Unidades de Cuidados Intensivos en la actualidad, todos los pacientes ingresados en dichas unidades son portadores de uno o más catéteres.

Su utilidad tanto para administración de fármacos y soluciones terapéuticas como para monitorización hemodinámica es invaluable, pero el precio es el riesgo de producir infección nosocomial local o sistémica. Dentro de este marco, el personal médico y de enfermería juega un papel muy importante en relación con la incidencia de las infecciones nosocomiales asociadas a catéter por su directa implicación en el cuidado de los mismos desde su colocación a la retirada.

Indicaciones

Tener guías elaboradas de este procedimiento en cada unidad de cuidados intensivos pediátricos y neonatales.

Equipos de perfusión y soluciones

Guardar medidas de asepsia desde el montaje del sistema de perfusión y preparación de soluciones hasta la manipulación de conexiones y terminales, cambio de equipo cada 48 h, si se observa precipitado en ese momento, revisar la compatibilidad de soluciones y medicamentos.

Realizar manipulaciones mínimas y asépticas, reducir el número de llaves de tres vías y mantener siempre con tapones, desechando estos si se contaminan, evitar que los sistemas de perfusión estén en contacto con (sonda nasogástrica) SNG o sonda vesical para evitar contaminaciones. Cuando se administren fármacos diluidos en perfusión (p. ej., antibióticos) desechar el equipo de infusión al terminar la administración de los mismos.

Inmovilizar las llaves colocándolas sobre una gasa en el brazo, tórax o pierna del paciente sujetándolas con tiras de espadrapo salvando las conexiones.

Evitar acodaduras en el sistema de perfusión que pueden producir obstrucción del catéter.

Cuando se efectúe extracción de sangre, lavar posteriormente el catéter eliminando restos de fibrina que pueden producir colonización del catéter.

Realizar los cambios de la NPT con técnica estéril. Infusión mínima de 2 mL/h.

Catéter que no se utiliza por más de 12 h heparinizar con heparina de 1 000 UI/mL tomar 0.5 mL y aforar a 20 mL de agua bidestilada pasar 1 mL (25u) en infusión rápida y cerrar el catéter.

Complicaciones

Inmediatas. Embolismo gaseoso, taponamiento cardíaco, rotura de catéter, punción arterial, arritmia cardiaca, lesión nerviosa, neumotórax, hemotórax, posición anómala del catéter. Tardías. Infección y trombosis relacionada a catéter.

Cuidados postinserción. Observar al paciente, posible signos de neumotórax hasta que se interprete la radiografía de tórax, auscultar los sonidos respiratorios cada 30 min en un principio; informar al médico de la disminución o ausencia de los sonidos respiratorios.

Cuidados continuos

- Control de signos vitales periódico.
- Auscultación de los sonidos respiratorios.
- Mantener un sistema cerrado.
- Mantener el sistema libre de aire.
- Valoración regular de cada luz a fin de comprobar su permeabilidad.
- Antes de dejar un lumen al aire, pinzarla.
- Poner un tapón en cada lumen no utilizado.
- Mantener la permeabilidad del lumen no utilizado. Se irriga la luz del catéter cada 2 h (se puede utilizar heparina).
- Lavar también cada lumen con suero fisiológico después de extraer una muestra sanguínea o administrar un fármaco.

Inspeccionar la zona de inserción del catéter en busca de signos de infección, enrojecimiento, sensibilidad, drenaje y edema.

Cambiar el apósito: cada día si es de gasa, cada 5 días si son apósitos transparentes, salvo si el apósito se encuentra sucio, húmedo o despegado. Cambiar los tapones y equipo intravenoso cada 48 h o de acuerdo a los protocolos del hospital.

Mantener una técnica estéril durante todos los cuidados del catéter. Limpiar la piel alrededor de la zona de inserción

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

con clorhexidina al 5%, posteriormente aplicar pomada bacteriostática en la zona de inserción del catéter. Aplicar un apósito oclusivo estéril.

Fijar el equipo a la piel para evitar que se ejerza presión sobre el catéter, al extraer el catéter, remitir la punta al laboratorio para su cultivo, registrar todos los procedimientos y observaciones, vigilancia del punto de punción.

Observación diaria

Humedad, sangre y exudado en el apósito, signos de infección local, como pus o exudado, inflamación, rojo, doloroso, flebitis, signos de infección sistémica (pico febril, fiebre mantenida, entre otros).

Obtención de muestras de sangre

Reunir el material necesario:

- Jeringas de 10 mL y agujas, 5 mL de suero fisiológico en una jeringa, tubos de muestras de sangre, gasas y clorhexidina al 5%, guantes no estériles
- Si le están pasando líquidos, interrumpir la perfusión (si es posible) del resto de los lúmenes, comprobar la permeabilidad de la luz y extraer 2 mL de sangre, posteriormente desecharla, extraer la cantidad de sangre necesaria e inyectar en los tubos de laboratorio.
- Para mantener la permeabilidad del catéter, lavar el lumen del catéter con 3 mL de suero fisiológico con o sin heparina según protocolo del hospital, reanudar la perfusión a través de los demás lúmenes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Berenholtz SM Pronovos PJ, Lipssett PA. Hobson D, Earsing K, Farley JE, Milanovich S, Garret- Mayer E, Winters BD, Rubin HR, Dorman T, Pel TM: Eliminating catheter-related bloodstream. infections in the intensive care unit. *Critic Care Med 2004, 32;2014-2020.*

Lohr JA.Pediatric outpatient procedures.Philadelphia:J.B. Lippincott Company;1991.

Jaimovich DG,Vidyasagar D.Handbook of pediatric and neonatal transport medicine. St Louis,MO:Mosby,1996.

Martínez Carboney R. Técnicas pediátricas. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: El Manual Moderno; 2009.p.1697 – 1708.

Montenegro J, Olivares J. Diálisis peritoneal en la insuficiencia renal crónica. En: Lach,

Valderrábano, editores. Insuficiencia renal crónica: Diálisis y transplante Renal. Madrid: Norma; 2001

Nichols DG, [et al].Medical illustrations by Timothy H Phelps; Golden Hour: The handbook of advanced pediatric life support 3rd ed. Philadelphia,PA: Elsevier Mosby; 2011.

Villalonga MA, García Jiménez C. Manejo clínico de la vía aérea difícil. Algoritmo de la Asociación Americana de Anestesiólogos. En: Mesa Mesa A, editor. Manual clínico de la vía aérea. 2ª ed. México: El Manual Moderno; 2001. p. 289-300

American Heart Association, PALS Provider Manual. Dallas USA, 2010.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 38

Imagenología

Coordinador: Dr. Héctor Vázquez Sánchez

La solicitud del estudio radiográfico y el uso y el abuso del estudio por imagen
Dr. Eloy López Marure

Radiología convencional
Dr. Héctor Vázquez Sánchez

Ultrasonido
Dr. Héctor Vázquez Sánchez

Tomografía axial computarizada
Dr. Héctor Vázquez Sánchez

Resonancia magnética
Dr. Héctor Vázquez Sánchez

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LA SOLICITUD DEL ESTUDIO RADIOGRÁFICO USO Y ABUSO DEL ESTUDIO POR IMAGEN

Dr. Eloy López Marure

El origen de los estudios de imagenología, se puede considerar que se inicia con el descubrimiento de una nueva clase de rayos X descubierta por Wilhem Conrad Röntgen. En diciembre de 1895 entrega el preliminar de su investigación a la sociedad médica de Würzburg y en 1901, recibe el premio Nobel de física.

Durante sesenta años, los rayos X se utilizaron como fuente única y principal para evaluar estructuras situadas por debajo de la piel y mucosas del ser humano.

De ahí a la fecha, los diferentes métodos de imagen, como la radiografía simple y con contraste, ultrasonido, tomografía computarizada, medicina nuclear y resonancia magnética, han experimentado novedosos, acelerados y espectaculares avances en la obtención de imágenes diagnósticas.

El desarrollo de estas técnicas conduce con frecuencia a su empleo en el estudio del niño sano y enfermo y su utilización, resulta un verdadero atractivo para el médico clínico y el imagenólogo. Es así como el uso y abuso se pueden presentar en forma inminente. Con relación a este fenómeno, se pueden plantear algunas consideraciones para optimizar su manejo:

- La existencia de una gran diversidad de estudios por imagen, crea la necesidad de una rápida y eficiente comunicación entre el clínico y radiólogo a fin de realizar adecuadamente la selección de un examen determinado en la solución de una enfermedad.
- Un examen médico óptimo podría contener las siguientes características: que sea el menos invasivo posible, el menos costoso, el que requiera un mínimo de preparación para el paciente, que sea rápido en su ejecución, el más específico y sensible para la solución de un problema diagnóstico.
- La solicitud de un estudio por imagen debe originarse en la habilidad del médico clínico para crear la necesidad del examen, mediante el planteamiento de una interrogante diagnóstica.
- Si se requiere un estudio que utilice medio de contraste intravascular, se deben preferir los medios no iónicos, pues contienen baja osmolaridad y disminuyen en forma notable las reacciones de intolerancia.
- Es de fundamental importancia y responsabilidad que el radiólogo o enfermera, previo al desarrollo de un estudio, transmitan lo siguiente: a) informar al niño y/o a sus padres, qué tipo de estudio se le efectuará. b) en qué consiste el estudio y si esto le producirá dolor o signos de intolerancia. c) quién se lo efectuará, si es el médico, la enfermera o el técnico. d) qué se espera recoger de los datos que surjan del estudio. e) se debe tranquilizar al niño y sus familiares, por medio de una comunicación amable.
- En los centros hospitalarios, a menudo ocurre otra situación, sobre todo en los servicios de urgencias. Dada la gravedad de su situación clínica, los niños son enviados a la sala de imagenología, a menudo sin alguno de los médicos tratantes o del personal de enfermería. Muchas veces la estancia es larga y en la espera de que se le practique un examen, sus constantes vitales se pueden deteriorar sin que esto se detecte. Es por ello que, en lo posible, es necesario tratar el cuadro agudo del niño y posteriormente acompañarlo al servicio de estudios por imagen, donde se ha avisado previamente de la gravedad del paciente y donde se debe estar a la espera a fin de resolver su situación en forma inmediata, proporcionando una información rápida y oportuna (figura 38-1).

Hemos diseñado un esquema que pretende establecer pautas en la solicitud del estudio: el esquema de las cuatros "eses", que consiste en lo siguiente.

- *Solicitar*. El estudio podrá ser requerido cuando exista una posibilidad razonable diagnóstica que afecte o modifique el manejo del niño. Un ejemplo, podría ser el siguiente; en un paciente con signos de insuficiencia respiratoria moderada o grave y signos de consolidación pulmonar, se puede deducir que el estudio que se debe realizar para complementar los hallazgos clínicos es la radiografía del tórax. De tal forma, se descarta la posibilidad inicial de otro examen diferente.
- *Señalar*. En la anamnesis y exploración física se realiza un proceso de aproximación y se ubica la región afectada o de interés diagnóstico. Es así como las solicitudes de estudio que contienen rótulos como" estudio toracoabdominal", "examen que abarque pelvis y miembro inferior" o el famoso "niñograma" son inadecuados. Ayudaría mucho indagar qué expectativas tiene el médico del resultado de un examen.
- *Seleccionar*. Se debe discriminar cuidadosamente qué procedimiento diagnóstico proporciona información más importante. Puede orientar esta selección, si se comunican datos concernientes a las características de la enfermedad como serían edad y sexo del paciente, región afectada, y si se busca conocer información de funcionalidad o morfología del sitio afectado. Como ejemplo; al solicitar gammagrafía ósea para búsqueda de lesiones por metástasis, no se necesita el estudio radiográfico del esqueleto completo.

Figura 38–1. Proceso de un estudio de imagen diagnóstica.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- *Secuencia*. Algunas enfermedades pueden justificar su seguimiento o control. Esto, indudablemente, parte de la evaluación del clínico. Una neumonía después de ser diagnosticada por clínica y por radiografía, no requiere de otros estudios si el paciente ha respondido adecuadamente al tratamiento. Los estudios de control efectivamente se usan, pero se debe evaluar el costo-beneficio del examen. Nuevamente es una decisión que comparten el imagenólogo y el médico tratante.

Nunca será suficiente reiterar sobre la importancia de su comunicación. Una imagen diagnóstica pierde su valor, sin la asociación de estos especialistas.

Hay responsabilidades que no se pueden eludir ni compartir, pero es conveniente mencionar que el imagenólogo debe actuar como colaborador, consultor y divulgador del uso adecuado de los estudios de imagen.

La preparación académica del radiólogo, su experiencia clínica y su capacidad de comprensión de la problemática que enfrenta un niño enfermo y sus padres, son muy importantes. No menos importante es considerar los costos de este tipo de exámenes, ya que es un elemento que incide notablemente en el gasto familiar y de las instituciones. La imagenología forma parte fundamental del diagnóstico clínico. Su utilización es cada día más frecuente y esto obliga a revisar frecuentemente sus aplicaciones.

En la revisión de un estudio por imagen, se considerarán los siguientes factores:

1. *Percepción visual*. En la revisión del examen debe existir tranquilidad y tiempo. El estudio se debe leer y releer; contar con implementos y ambiente propicio para hacerlo. Es fundamental el uso de negatoscopios y salas adecuadas para ello.
2. *Reconocimiento de los hallazgos*. Si no se conoce la normalidad de un estudio, no se puede reconocer la anormalidad. Dicho de otra manera, se encuentra lo que se busca, pero no se puede encontrar lo que se ignora. Se sugiere desarrollar un esquema visual de estudios normales antes de la interpretación de anomalías. A partir de estas dos circunstancias es como se genera experiencia la cual, en última instancia, es la que proporciona exactitud y velocidad a la interpretación.
3. *Correlacionar con la información clínica*. La información de datos clínicos de la enfermedad y exámenes de laboratorio, incluso el análisis de estudios previos por imagen, son muy importantes. En un estudio reciente de clínica ambulatoria (McCarthy y Brennan) se ha informado que los estudios de diagnóstico fueron definitivos para la integración del diagnóstico en sólo el 23%, mientras que la exploración física lo fue en el 17% y la historia clínica en el 56%.
4. *Informe radiológico*. Debe ser por escrito, exceptuando únicamente la información verbal en casos de urgencia la cual, posteriormente se complementará en un reporte escrito.
5. *Algoritmo*. Un elemento interesante en el desarrollo de la elección de estudios por imagen es el algoritmo o flujograma. El desarrollo de nuevas y numerosas técnicas de diagnóstico por imagenología, hacen imprescindible su uso. Estos algoritmos no deben ser rígidos y muchas veces se deben adecuar a circunstancias como edad del paciente, sexo, características de la enfermedad y prevalencia de ésta en la comunidad. Influyen directamente sobre varios aspectos:
   a) hay un factor de economía para el paciente al reducir los exámenes de apoyo diagnóstico,
   b) hay mayor rapidez en el diagnóstico, al no perder tiempo y dinero en estudios no fundamentales,
   c) se proporciona tranquilidad y comodidad al paciente al realizar un estudio rápido.

Estos algoritmos funcionan satisfactoriamente en el abordaje diagnóstico de una entidad sindromática. El siguiente ejemplo es demostrativo (figura 39-2).

La comunicación del médico tratante y del radiólogo, es fundamental, sobre todo ante la gran diversidad de estudios diagnósticos por imagen que en la actualidad existen. Es necesario que se comenten las características de cada paciente y se desarrolle la elección del examen que sea necesario y útil. En los primeros años del desarrollo de la medicina, inicialmente se dependía del esfuerzo individual del hombre: Galeno, Vesalio, Harvey, Fernel, Semmelweis. Desde el siglo XIV, nos hemos apoyado en el método científico y éste, fundamentalmente, descansa en el aprendizaje por medio de la experiencia. Esta experiencia cotidianamente la podemos enriquecer si partimos del hecho de que en el manejo multidisciplinario del problema de un paciente, podemos siempre aprender de lo que el otro sabe.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Athanasoulis CA, Lee AK. Algorithms on radiology and medical imaging. Radiology. 1987;164:565-567.

Berlin L. Malpractice and radiologist, update 1986: an 11.5 years perpective. AJR. 1986; 147:1291-1298.

Blackmore CC, Magid DJ. Methodologic evaluation of the radiology cost-effectiveness literature. Radiology. 1997; 203: 87-91.

Hillman BJ. The past 25 years in medical imaging research: a memoir. Radiology. 2000; 214: 11-14.

López-Marure E. Utilidad de la radiografía del tórax en un medio hospitalario. Arch Pediatra. 1996;1:3-9.

López-Marure E, Hernández Cardona LE. La solicitud del estudio radiográfico y el uso y abuso del estudio por imagen. En: Martínez y Martínez R (ed.): Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005:1745-1747.

Mc Carthy E, Brennan E. Viewing conditions for diagnostic images in three major Dublin hospitals. Br J Radiol. 2003; 76: 94-97.

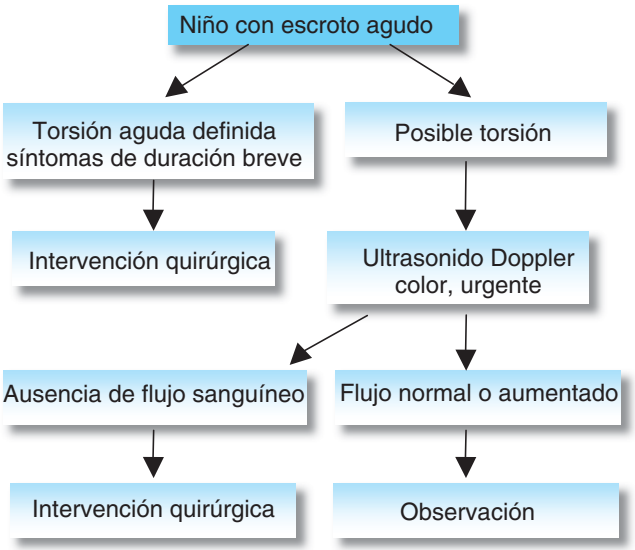


Figura 38–2. Algoritmo del paciente con escroto agudo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

RADIOLOGÍA CONVENCIONAL

Dr. Héctor Vázquez Sánchez

OBJETIVOS

Hacer uso razonado de los métodos y técnicas radiográficas en la práctica clínica protegiendo al ser humano de los efectos nocivos de las radiaciones. Examinar una radiografía y ser capaz de identificar los signos, describirlos, deducir lógicamente la información contenida en la imagen y correlacionar con los datos clínicos y de laboratorio para integrar un diagnóstico.

INTRODUCCIÓN

El descubrimiento de los rayos X, a finales del siglo XIX, por el físico alemán William Röentgen permitió un avance importante para el diagnóstico de las enfermedades que afectan al hombre. En la actualidad, la evolución científica sobre los equipos de rayos X ha permitido que el empleo de las técnicas radiológicas sea prácticamente inocuo para los pacientes. Además se han desarrollado chasises con pantalla de fósforo, que almacena la imagen de la estructura a explorar durante cierto tiempo. Este chasis es enviado a una unidad digital que lee la información que se almacenó en la pantalla de fósforo y permite modificar contrastes de la imagen antes de ser enviada a la impresora láser, con ello se ahorra en la exposición y número de radiografías que se obtienen por paciente.

Los rayos X son una forma de energía que utilizada adecuadamente, contribuye en forma importante al estudio integral del paciente como parte de los estudios de gabinete, que permiten llegar a diagnósticos precisos y oportunos, de los que derivan tratamientos adecuados, pero, si se utiliza esta energía en forma indiscriminada, es capaz de dañar profundamente los tejidos y células jóvenes del niño. Por tal motivo, es importante manejar el concepto de protección radiológica y recordar que en los pacientes politraumatizados es primordial estabilizarlos en forma inicial y posteriormente realizar la toma de incidencias radiográficas. En los infantes hay que cubrir las gónadas con plomo y llenar correctamente la solicitud para evitar la toma de incidencias radiográficas equivocadas.

PREPARACIÓN PREVIA

Para obtener radiografías de calidad óptima, es necesario eliminar elementos de confusión, que denominamos artefactos. Éstos artefactos pueden ser trenzas, pasadores, ropa con broches metálicos o botones y alhajas. Jamás se debe intentar la interpretación de radiografías técnicamente deficientes, ya que nos conducen al error.

EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA DEL CRÁNEO

Indicaciones

De acuerdo con el problema particular de cada caso.

Contraindicaciones

Precauciones en el paciente con cráneo hipertensivo, fractura expuesta, hundimientos craneales y lesiones en piel cabelluda.

Recomendaciones

Sedar al paciente cuando sea necesario en los estudios simples, y en los estudios especiales, habitualmente. Si se requiere, realizar el estudio con anestesia general.

EXPLORACIÓN DEL CONTINENTE. BÓVEDA

Proyección anteroposterior, lateral y de Towne. Esta última es útil para valoración de la escama del occipital, agujero magno y pirámides petrosas del temporal (figura 38-3).

- Base. Proyección de Hirtz.
- Senos paranasales. Proyecciones de Waters, Cadwell y lateral.
- Mastoides. El estudio debe ser comparativo o bilateral en las siguientes incidencias: Schüller, Stenvers, Shausse lll, y transorbitaria de Guillén.

EXPLORACIÓN DEL CONTENIDO

A la tomografía computada y a la ultrasonografía, junto con la gammagrafía cerebral, se les considera como procedimientos no invasivos y de primera elección. Pero, si están fuera de nuestro alcance, podremos echar mano de métodos invasivos, tales como la panangiografía cerebral.

Esquema descriptivo

1. Proporción cráneo / cara y relación cráneo-vertebral.
2. Trama ósea, grosor de tablas y diploe.

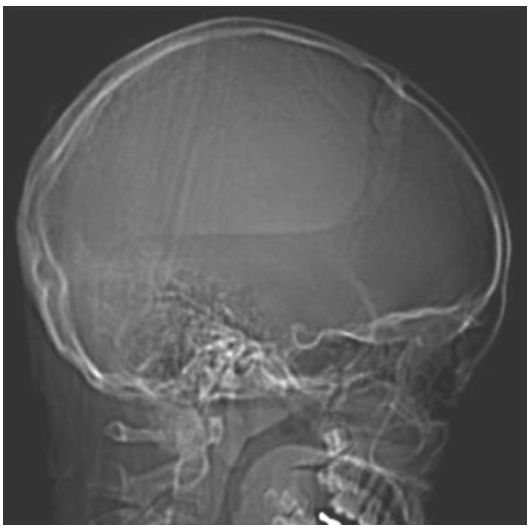


Figura 38–3. Radiografía lateral de cráneo en donde se observa integridad de las estructuras óseas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

3. Amplitud de suturas, valoración de impresiones digitiformes, canales vasculares, pisos de la base y silla turca.
4. Existencia de calcificaciones intracraneales.
5. Signos de cráneo hipertensivo.
6. Existencia o no de asimetría.
7. Existencia de lesiones osteolíticas u osteoblásticas.
8. Neumatización de mastoides y senos paranasales.
9. Partes blandas.

Variaciones normales

Desproporción cráneo/cara. Es normal en el RN cuyo volumen del cráneo sobrepasa al de la cara en proporción de 6:1 hasta el final del primer mes; después se va reduciendo hasta llegar a la edad adulta, en donde es de 2:1.

Separación amplia de las suturas. Normal en el RN a término, miden aproximadamente de 3 a 5 mm; en el prematuro se aceptan como límites normales de 8 a 10 mm.

Imágenes que simulan procesos patológicos

1. Agujeros parietales persistentes. Situados simétricamente a ambos lados de la línea media en las prominencias parietales, semejan lesiones osteolíticas.
2. Pliegues cutáneos. Visibles en el RN por lo laxo del cuero cabelludo que al colocarlo sobre la mesa de exploración se pliega. Dan una imagen de bandas semicirculares de densidad alterna, aumentado y disminuido.
3. Suturas. Metópica, mendozales, temporoparietales, temporooccipital, y la sincondrosis esfenooccipital. Con frecuencia se confunden con trazos de fractura cuando se tiene poca experiencia en ver radiografías de RN o lactantes menores.
4. Calcificaciones intracraneales normales. Glándula pineal, plexos coroideos, ligamentos interclinoideos, hoz del cerebro y tienda del cerebelo, su desplazamiento de localización normal sugiere patología.

EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA DEL TÓRAX

Indicaciones

Condicionadas al problema particular de cada caso.

Contraindicaciones

Prácticamente ninguna en los estudios simples.

Es probable que sea el estudio que se realiza con mayor frecuencia a muestro medio para el análisis de procesos neumónicos de etiología diversa.

La importancia clínica de la exploración radiográfica del tórax permitirá:

1. Confirmar el diagnóstico.
2. Valorar la extensión del proceso y, por lo tanto, su agresividad.
3. Determinar el tipo de afección: si es lobar, en focos múltiples o intersticial.
4. Detectar en forma oportuna las complicaciones: derrame pleural, neumatoceles, neumotórax, cardiopatía, etc.
5. Hacer diagnóstico diferencial.
6. Elaborar diagnósticos nuevos no sospechados por la clínica, tales como raquitismo, lúes congénita, neoplasias, niños maltratados, abdomen agudo, etc.
7. Controlar la evolución.
8. Valorar la respuesta a la terapéutica y emitir un pronóstico.
9. En el aspecto médico-social, detectar los contactos con tuberculosis pulmonar.
10. Contar con un medio útil de investigación científica.

EXPLORACIÓN PLEUROPULMONAR

El estudio más simple es la telerradiografía del tórax en posteroanterior (PA) y lateral (L). En el niño son tomadas con el paciente en decúbito dorsal, en anteroposterior. En ellas, la distorsión de la silueta cardiaca, dado el escaso del grosor del tórax, es despreciable. Si la información obtenida es insuficiente, continuaremos con oblicuas a 30°, o bien con el paciente suspendido; la posición lordótica o apicograma, para valoración de vértices pulmonares o de lesiones en el lóbulo medio.

Estudios angiográficos

Angiografía pulmonar, acigografía.

EXPLORACIÓN CARDIOVASCULAR

Radiografías convencionales de tórax en PA, lateral y oblicuas, con trago de bario (esofagograma). Tomografías, angiografía o cardioangiografía con control de cine o videocinta.

Ultrasonografía o ecocardiografía, método incruento que aporta valiosa información y actualmente es de primera elección en la evaluación de la presencia de anormalidades vasculares en el grupo pediátrico.

Recomendaciones

Inmovilizar al paciente adecuadamente para evitar la rotación del tórax en la proyección AP. Insistir en que sean tomadas en inspiración profunda.

Esquema descriptivo

1. Tórax óseo y partes blandas: morfología y volumen del tórax.
2. Altura de los hemidiafragmas.
3. Senos costofrénicos y cardiofrénicos libres.
4. Tráquea central; mediastino en la línea media.
5. Valoración de la morfología de la silueta cardiaca: volumen, índice cardiotorácico.
6. Estructuras vasculares: aorta, pulmonar, hilios congestivos o no, tipo de vascularización (venoarterial o arteriovenosa).
7. Parénquima pulmonar; características de la trama broncovascular.
8. Si existen lesiones pulmonares, su distribución, tipo y características.
9. Regiones subdiafragmáticas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Características normales

El tórax del RN muestra una luminosidad pulmonar simétrica. Los diagramas en un buen nivel inspiratorio deben hallarse en la octava o novena costillas (arcos posteriores). El diámetro transverso es aproximadamente el mismo que el anteroposterior. Las costillas pueden aparecer horizontalizadas y la convexidad marginal del pulmón aireado hace prominencia entre los espacios intercostales. El diámetro transverso del corazón puede ser de 50-70% del diámetro transverso del tórax, ya que es muy difícil obtener una inspiración profunda adecuada en los niños y, consecuentemente la evaluación del índice cardiotorácico no es fidedigna.

Podemos observar ensanchamiento del mediastino superior en la proyección AP, por lo abundante del tejido tímico en el RN, especialmente si es posmaduro, variación normal que puede distinguirse de una masa patológica, ya que esta última crece bruscamente y en forma progresiva. El timo tiende a la involución y se identifica como una masa o imagen densa de contornos ondulados, "signo de la onda", ocasionada por la comprensión de arcos costales vecinos.

EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA SIMPLE EN ABDOMEN

Indicaciones

Condicionadas a la patología particular de cada caso.

Contraindicaciones

Prácticamente ninguna.

Recomendaciones

En el RN y lactante menor, se deberán obtener radiografías panorámicas que incluyan el tórax y abdomen. Se tomaran con el paciente en decúbito y suspendido, para valoración en esta última de niveles hidroaéreos y presencia de aire libre en cavidad peritoneal, además de proyecciones laterales en decúbito y suspendido.

Esquema descriptivo

1. Contornos del psoas, grasa preperitoneal y perivesical.
2. Estructuras óseas; columna lumbosacra, pelvis y últimas costillas.
3. Contornos renales; tamaño, forma y situación.
4. Área hepática y esplénica, tamaño, forma y situación.
5. Distribución del gas intestinal: asas de intestino delgado y colon (identificar morfología y características de la mucosa intestinal).
6. Reacción peritoneal: presencia de líquido libre o tabicado (ascitis) en cavidad peritoneal, engrosamiento del espacio interasa, imagen en "espina de pescado" por presencia de puentes de fibrina interasa.
7. Aire libre en cavidad peritoneal (por perforación de víscera hueca).
8. Calcificaciones anormales.
9. Presencia de masa anormal: tamaño, forma y situación.

Variaciones anormales

A diferencia del adulto, el niño normal muestra presencia de gas intestinal con aspecto de mosaico o panal de abeja: disminuye en cantidad en cuanto inicia la deambulación, y en la edad escolar puede tener una distribución similar a la del adulto. En la etapa de RN es difícil distinguir el patrón mucoso del colon en la placa simple, por ello es necesario opacarlo con material de contraste baritado para identificarlo.

EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA DE VÍAS URINARIAS

Radiología urinaria

La urografía excretora es el método informativo del aparato urinario.

Indicaciones

Infección crónica del tracto urinario, sepsis, anomalías congénitas múltiples, tumor abdominal, tumoración renal, mielomeningocele, y donador de trasplante renal.

Contraindicaciones

Estado de choque, deshidratación grave y desequilibrio iónico, insuficiencia renal y hepática. Intolerancia al material de contraste yodado.

Recomendaciones

La dosis del radio-opaco se ajustará al peso del paciente: aproximadamente 3 mL por kg de peso en RN. En los dos primeros años no pasar de 20 a 25 mL. Es útil distender la cámara gástrica con una bebida gaseosa y a través de ella ver con mayor claridad los sistemas pielocaliciales.

Esquema descriptivo

Lectura de la placa simple, como se mencionó previamente.

1. Tiempo en que se inicia la eliminación del contraste.
2. Tamaño, forma y situación de los contornos renales, nefrograma.
3. Sistemas colectores número, distribución, cambios morfológicos, tamaño de cálices mayores y menores, morfología de las papilas e infundibulum, defectos de llenado.
4. Pelvicillas: tamaño y forma, contornos, defectos de llenado y valorar unión ureteropiélica.
5. Permeabilidad de los ureteros, calibre y trayecto.
6. Vejiga: forma y tamaño, unión ureterovesical, contorno de la vejiga, defectos de llenado, compresiones o desplazamientos, divertículos, trabeculaciones, edema de la pared, etc.

Existen métodos especiales de diagnóstico radiográfico en relación con el tracto urinario. Entre ellos tenemos: la pielografía ascendente, la nefrotomografía y la uretrocistografía miccional; ésta última importante en la investigación de reflujo vesicoureteral. Todas ellas con indicaciones precisas o específicas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Características normales

El tamaño de los riñones es relativamente mayor que en el adulto y su polo inferior puede hallarse en situación más baja; a esto contribuyen lo corto de la columna lumbar y lo prominente del área hepática. Al nacimiento, es posible encontrar lobulaciones en el contorno renal (lobulaciones fetales); habitualmente desaparecen a los 5 o 6 años.

Las papilas renales están elongadas y los bordes de los cálices menores son agudos; la corteza renal es delgada. La grasa perirrenal es escasa.

Los ureteros son relativamente cortos y anchos, o bien muestran flexuosidades. La vejiga es un órgano abdominal, lo que permite en ocasiones observar herniaciones transitorias de la misma en los anillos inguinales, lo que da lugar a la "vejiga con orejas".

EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA DEL SISTEMA ESQUELÉTICO

Indicaciones

En orden de frecuencia, las solicitudes de interconsulta radiológica en nuestro medio son: los traumatismos, las malformaciones congénitas (entre ellas, la luxación congénita de la cadera), los procesos infecciosos, las neoplasias y la valoración de madurez o de edad ósea radiológica.

Contraindicaciones

Ninguna, ya que por lo general son estudios simples.

Recomendaciones

Se sugiere tomar un mínimo de dos proyecciones, hacer estudios comparativos de regiones simétricas, y recordar que en esta edad la osificación incompleta podría hacernos confundir un cartílago de crecimiento con un trazo de fractura. La aparición progresiva de los núcleos de la osificación nos permite hacer determinaciones aproximadas de la edad ósea radiológica, para lo cual recomendamos utilizar más de un parámetro. Entre ellos tenemos el Atlas de Greulich and Pyle.

COMPLICACIONES DE LA EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA

La más peligrosa es la originada por reacciones de hipersensibilidad al material de contraste yodado. Las reacciones son de grado variable; podrían ser evitadas con una buena investigación previa al estudio de antecedentes para detectar un estado francamente alérgico o de atopia. Afortunadamente estas reacciones son raras en el niño, sobre todo con el uso de la actualidad de medios de contraste no iónicos.

RESUMEN

Se ha dicho que la radiología en una educación visual y que solo la lectura constante de las películas radiográficas de pacientes permite obtener ese registro mental. Las imágenes anormales no son de ninguna manera específicas o patognomónicas, salvo excepciones, y deberán ser valoradas en relación con cambios anatomopatológicos y fisiopatológicos, por eso insistimos en que la radiología es un complemento de la clínica, no un sustituto. Así, después de haber un análisis lógico de los datos clínicos, de laboratorio y de los hallazgos radiológicos, podemos llegar a una síntesis que, de acuerdo con la experiencia y conocimientos médicos, nos lleva a un reducido número de posibilidades diagnósticas. En algunos casos encontraremos que, a pesar de la evidencia clínica, el proceso patológico aún no tiene representación radiográfica. Esto no debe decepcionarnos; el seguimiento del paciente en su historia natural de la enfermedad nos dará la razón. Por lo tanto, la correlación clínico-radiológica es indispensable para obtener los mejores resultados y hacer más confiable el método. La colaboración estrecha y entusiasta entre el pediatra clínico, el cirujano pediatra y el radiólogo permitirá ofrecer los mayores beneficios a los niños.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. Él medico general deberá solicitar los estudios adecuadamente, describir y tratar de identificar los hallazgos radiográficos de acuerdo con los métodos de interpretación señalados. **Secundario.** El pediatra tendrá las mismas funciones y, además, elaborará un diagnóstico y pronóstico en la patología más común del niño. **Terciario.** El radiólogo resolverá las situaciones difíciles, tanto técnicas como de interpretación clínica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Kirkpatrick JA Jr, Griscom NT. Imaging procedures for children. En: Behrman RE, editors. Nelson, Textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 1992. p. 259-62.

Peña AR, Radiografía simple de cráneo normal en el recién nacido y el lactante. Rev Mex Pediatr. 1974; 43: 453-61.

Scott, Dumbar, Nogrady. Urografía excretora en el primer año de vida. Clin Radiol Nort Am 1972; 2: 367-91.

Stephen M, Moore MS. Using the IHE Scheduled Work Flow Integration Profile to Drive Modality Efficiency. RadioGraphics. 2003; 23: 523-29.

Vázquez-Sánchez H. Radiología convencional. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del Niño y del Adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1747-60.

Carolyn S. Dupuis, Sjirk J. Westra, Joseph Makris, and E. Christine Wallace Injuries and Conditions of the Extensor Mechanism of the Pediatric Knee Radiographics May-June 2009 29:877-886.

ULTRASONIDO

Dr. Héctor Vázquez Sánchez

INTRODUCCIÓN

Es una técnica de diagnóstico por imagen que emplea ondas sonoras de alta frecuencia. Su sinonimia: ecografía, sonografía y ultrasonografía.

Existen dos tipos de exploración ultrasonográfica: el de contacto y el de tiempo real. Cuando más elevada es la fre-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cuencia del transductor, más superficial es la penetración de los haces y mejor su resolución espacial (posibilidad de distinguir dos puntos adyacentes). Actualmente se ha desarrollado una técnica ultrasonográfica que se le conoce como de cuarta dimensión. Ésta técnica toma los tres planos dimensiónales de las imágenes del ultrasonido y adiciona el elemento del tiempo a éste proceso. El resultado es la obtención de imágenes de acción en vivo principalmente de los niños que aún no han nacido o de cualquier parte de la anatomía interna (figura 38-4). Dentro de las ventajas de ésta técnica está la de permitir que el médico visualice el movimiento de la anatomía interna en tiempo real y, en el caso que sea necesario, incrementar la certeza de las biopsias guiadas por ultrasonido. Las ventajas del ultrasonido son: costo bajo, fácil realización e inocuidad. Sus desventajas están relacionadas con los medios biológicos hostiles, como son los huesos, que reflejan en forma total los ultrasonidos, y el gas, que detiene la progresión del haz.

GUÍA DE CRITERIO ECOGRÁFICO

1. Las lesiones cerebrales son reconocidas fácilmente por este método desde las 12 semanas de gestación con inocuidad total.
2. La ultrasonografía se presenta al momento, como el examen neuroiconográfico inicial en enfermedades cerebrales de prematuros, RN a término y lactantes con fontanela abierta, sólo es superado por la resonancia magnética.
3. En los casos de anuria, la ecografía se sitúa por delante de la urografía, puesto que es independiente de la función renal. Por tal motivo, si se demuestra un riñón normal, la anuria será probablemente de origen prerrenal, mientras que, si se pone de manifiesto una hidronefrosis, será de tipo posrenal.
4. En caso de hematuria difusa, se debe practicar tanto urografía excretora como sonografía, ya que ambas técnica usadas en conjunto aumentan la seguridad en el diagnóstico.

Figura 38–4. Ultrasonido de cuarta dimensión que muestra rostro fetal.

5. En la mayor parte de los tumores, malformaciones congénitas y procesos infecciosos en pacientes pediátricos de cualquier edad, incluyendo RN, se puede precisar el diagnóstico en forma sencilla e indolora.
6. El seguimiento de cualquier padecimiento previamente identificado por este u otro procedimiento es sumamente simple e inocuo.
7. En pacientes traumatizados que se encuentran en estado crítico, la sonografía puede revelar líquido libre en cavidad peritoneal, sea por ruptura hepática o esplénica, así como hematomas subcapsulares de diversas vísceras, se debe considerar como procedimiento de segunda elección.
8. En el cuadro de abdomen agudo, el ultrasonido es de gran valor para detectar tumoraciones abdominales que no pueden palparse debido a la rigidez en tabla. Ej. En la torsión de un quiste de ovario, aparecerá sonográficamente como una zona transónica quística en la pelvis. Es útil también en otras causas de abdomen agudo, como son los abscesos periapendiculares o en el hígado congestivo.
9. Cuando existe la sospecha de absceso intra-abdominal, la técnica radiológica tiene múltiples limitaciones para explorar y demostrar el sitio dañado, sobre todo en pacientes posquirúrgicos. Sin embargo, por ultrasonido se pueden indicar con certeza hasta los sitios más difíciles de rastrear, además de que por este procedimiento se puede guiar su aspiración percutánea.
10. Si la causa de la distensión abdominal es un íleo paralítico, la ecosonografía raras veces demuestra la etiología, sin embargo, otro tipo de problemas, como ascitis, esplenomegalia masiva, quistes grandes de ovario o de mesenterio, etc., sí pueden ser detectados.

INDICACIONES DEL ULTRASONIDO EN PEDIATRÍA

Diagnóstico prenatal

La revisión ecográfica pediátrica se inicia con la vigilancia del producto desde sus etapas tempranas, con exploraciones sucesivas para determinar si cronológicamente los hallazgos observados corresponden a lo que se define como normal. Durante este tipo de revisión se establecen particularidades anatómicas y se llega algunas veces a identificar malformaciones congénitas. Además se pueden descubrir embarazos patológicos, retrasos en el crecimiento, enfermedades ginecológicas asociadas a padecimientos que cursan con el embarazo, y determinación del sexo, entre algunos más.

Cráneo

En neonatos y lactantes el estudio realizado a través de la fontanela anterior para la identificación de la patología cerebral. Las alteraciones más frecuentes son hemorragias (subependimaria, intraventricular e intracerebral), abscesos y malformaciones congénitas.

Tórax

La principal aplicación de este método es en el diagnóstico de cardiopatías congénitas. El mejoramiento de la imagen

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

mediante el efecto Doppler en color permite una mayor precisión que, junto con su dinámica e inocuidad, supera con creces a los estudios iconográficos estáticos, sean simples o contrastados. Mediante esta técnica y por proceso electrónico, se pueden calcular velocidades y evaluar flujos y reflujos.

Abdomen

La ecografía hepática en el niño debe centrarse en el análisis de los vasos hepáticos. La estructuración en tiempo real (imagen en movimiento) facilita mucho este estudio. Lo anterior se basa en una mejor referencia ecoanatómica vascular y ubicación tridimensional del órgano. En lo antes dicho se incluye la exploración de la vesícula y su vía de drenaje, el páncreas y el bazo. Las alteraciones más frecuentes de estas estructuras son: absceso hepático, procesos infecciosos, tumores (benignos y malignos), trastornos metabólicos, hepatitis e ictericias, entre otras.

No debemos excluir de nuestra referencia el diagnóstico ecosonográfico de patología intraperitoneal, así como los traumatismos del abdomen. Asimismo, mediante esta tecnología, pueden guiarse en forma satisfactoria procedimientos percutáneos para la obtención de material para biopsia de vísceras macizas intraperitoneales o extraperitoneales.

Sistema urogenital

Las uropatías pueden diagnosticarse en una exploración ecográfica prenatal; como éstas se encuentran: aplasia o fusión renal, displasia multiquística (forma pseudotumoral e hipoplásica), hidronefrosis, ureterohidronefrosis, obstáculos infravesicales, duplicación de la vía excretora, litiasis, linfoma retroperitoneal, etcétera. Deben buscarse polimalformaciones (urinaria, anorrectal y raquídea). Entre las genitales se pueden encontrar aplasia y duplicaciones uterinas o los úteros bicornes o tabicados.

Escroto

La ecografía del escroto y de su contenido puede ser muy útil en el niño, especialmente en el caso de una gran bolsa dolorosa. Sus indicaciones más frecuentes son: torsión del testículo o de la hidátide sésil de Morgagni, hidrocele, orquitis, epididimitis, tumoraciones del cordón espermático, criptorquidia, tumores testiculares, etc.

VALOR DE LA SONOGRAFÍA PARA LA RADIOTERAPIA (CONCEPTOS GENERALES)

En todo planeamiento radioterápico entran en consideración la delimitación anatómica del campo a irradiar, las características del tumor (volumen y profundidad a la que se encuentra), presencia o no de infiltración a los órganos vecinos, etc. Es determinante la disponibilidad de estos datos que después serán procesados por computadora y se obtienen fácilmente por ultrasonido. Con la ecografía se definen todos los detalles de la superficie corporal suprayacente al campo a irradiar, de una manera muy exacta y en pocos minutos. Este dibujo ecográfico que se traza sobre la superficie corporal se puede usar tanto para el diagnóstico como para la delimitación del campo para tratamiento radioterapéutico. En el abdomen se efectúan cortes transversales y longitudinales del campo tumoral.

El único inconveniente es que el gas intestinal puede a veces dificultar la visualización de las estructuras. Por ultrasonido se puede calcular la profundidad a la que se encuentra el tumor cuando sus límites son regulares, así como también, se puede determinar el volumen de las neoplasias de límites irregulares con los nuevos equipos mediante el proceso computarizado con el que cuentan estos aparatos. Es importante evaluar la expansión del proceso, sobre todo en la radioterapia abdominal, ya que uno de sus factores limitantes es la tolerancia renal. Por eso se debe localizar muy bien el riñón y precisar sus relaciones con la neoplasia. Por último, por ultrasonido es muy fácil seguir la evolución del tumor bajo el tratamiento radioterápico.

En conclusión, la sonografía es un método de diagnóstico por imagen cuyas principales características son: simplicidad, rapidez, precisión e inocuidad.

Referencias bibliográficas

Cortés-Gallo G, Robles-Ortiz S, Hernández-Arriaga J, Zamora-Orozco J. Dimensiones ecográficas de los riñones de recién nacidos a término y su relación con variables antropométricas. Bol Med Hosp Infat Mex. 1993; 50:310-314.

Screaton NJ, Gillard JH, Berman LH, Kemp PM. Duplicated superficial femoral veins: a source of error in the sonographic investigation of deep vein thrombosis. Radiology. 1998; 206:397-401.

Stephen M. Moore, MS. Using the IHE scheduled work flow integration profile to drive modality efficiency RadioGraphis. 2003; 23: 523-29.

Siegel EL, Channin DS. Integrating the healthcare enterprise: a primer. 1. Introduction. RadioGraphis. 2001; 21: 1339-41.

Vázquez-Sánchez H. Radiología convencional. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del Niño y del Adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1747-60.

Laura M. Fayad, Frank Corl, and Elliot K. Fishman Pediatric Skeletal Trauma: Use of Multiplanar Reformatted and Three-dimensional 64-Row Multidetector CT in the Emergency Department Radiographics January-February 2009 29:135-150.

TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA

Dr. Héctor Vázquez Sánchez

INTRODUCCIÓN

La tomografía axial computadorizada (TAC) consiste en la obtención de imágenes, principalmente en plano axial, mediante el paso de un haz de rayos X (Rx) a través del cuerpo y la detección de éstos por sensores colocados al otro extremo del tubo de Rx. Fue en 1967 cuando el físico inglés Godfrey Hounsfield desarrolló el primer sistema de TAC con eficacia clínica, que tuvo éxito al inicio de la década siguiente. Cormack y Hounsfield recibieron en 1979 el premio Nobel de medicina por esta aportación.

Su empleo en pediatría se ve incrementado debido a la aparición de nuevos equipos con tiempos de exploración que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

realizan hasta 64 cortes por segundo, con esto, los problemas propios de los niños, como son los movimientos ya no son obstáculo en la obtención de la información. Además la tendencia actual es almacenar las imágenes en servidores computarizados intrahospitalarios en donde los médicos puedan acceder para revisar la historia clínica y las imágenes de su paciente, sin la necesidad de traer consigo mismo los acetatos de las imágenes con la probabilidad de extraviar los mismos. Para lograr mejores resultados, en muchas ocasiones es necesario realizar la exploración con apoyo anestésico, ya que por lo regular los niños no pueden permanecer inmóviles ni contienen la respiración, por eso es necesario sedarlos. En el abdomen, es necesario opacar tanto el intestino delgado como el grueso, para demostrar alguna patología existente. El contraste endovenoso se debe administrar en forma de bolo, y los cortes tomográficos con los equipos de tomografía actuales aprovechan la información de las fases vascular y parenquimatosa.

INDICACIONES DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA EN PEDIATRÍA

Cráneo, cara y cuello

Traumatismos

La exploración de estos trastornos con TAC tiene las ventajas de rapidez e inocuidad. Se pueden detectar con facilidad los hematomas epidurales, subdurales y parenquimatosos. La sangre extravasada se visualiza perfectamente sin medio de contraste; su valor de atenuación es superior en la fase aguda a la de cualquier lesión, con excepción de las calcificaciones; posteriormente, la densidad disminuye hasta alcanzar valores cercanos a los del líquido cefalorraquídeo (figura 38-5).

Tumores

Las lesiones ocupantes de espacio ejercen efecto de masa, ya sea sobre el sistema ventricular o sobre las cisternas. Presentan una estructura variable según su naturaleza y pueden hallarse alternancias de densidad que van desde la clásica imagen de grasa, hasta imágenes cálcicas.

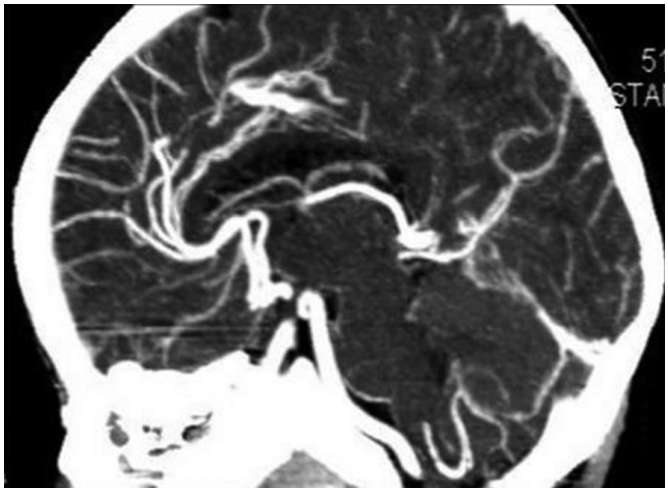


Figura 38–5. Tomografía computarizada de cráneo con reconstrucción vascular.

Enfermedades orbitarias

La técnica es excelente para estudiar la órbita. Pueden evaluarse sus márgenes óseos, el globo ocular y el contenido retrobulbar: nervio óptico y músculos rectos y oblicuos. Resulta fácil la localización de los cuerpos extraños intraoculares de cualquier densidad y se puede conocer exactamente su situación espacial al efectuar cortes tanto en sentido axial como coronal; la densidad orientará sobre su naturaleza.

Trastornos de la cara y del cuello

En el estudio de las encrucijadas óseas, donde existen muchas superposiciones, se obtiene mayor nitidez que con la radiología convencional, y es de gran utilidad en la búsqueda de pequeñas fracturas, fisuras, alteraciones de las partes blandas del cavum, faringe, región pterigomaxilar, tumoraciones, enfermedades sinusales, etc.

Tórax

Tanto con los estudios simples como con los contrastados se aprecian con mayor precisión los límites de los tumores del mediastino, así como otras enfermedades de la caja torácica que afectan tanto al parénquima pulmonar, como al corazón y grandes vasos.

Abdomen

Hígado y vías biliares

En este órgano se ponen de manifiesto enfermedades con alta frecuencia en México, como son: abscesos amibianos, infecciosos y quistes. Asimismo, trastornos de las vías biliares, como atresias, alteraciones de las vías intrahepáticas, procesos inflamatorios, etc.

Riñón

Se pueden encontrar quistes, abscesos, neoplasias, hidronefrosis de etiología diversa y malformaciones, como agenesia, hipoplasia, ectopia, etc.

Bazo

La esplenomegalia es fácil de valorar y los quistes serosos del bazo se identifican como imágenes homogéneas de baja atenuación.

Páncreas

La TAC muestra con mayor precisión la densidad, tamaño, localización y anormalidades de este órgano, de por sí difícil de visualizar con otros métodos de imagen.

Retroperitoneo

En conjunto con la ecografía constituye la combinación ideal para el rastreo de este espacio anatómico de abordaje difícil.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En un estudio realizado por Neish, se evaluó el efecto de la información inicial de la tomografía computada abdominal en pacientes pediátricos que recibieron atención médica de urgencia por lesiones de tipo traumático, así como la terapéutica empleada inicialmente a su llegada al hospital, y se demostró que los hallazgos topográficos habían influido en la decisión de variar la terapéutica inicial.

En resumen, se sugiere realizar tomografía computada en traumatismo abdominal para mejorar la toma de decisiones terapéuticas y reducir la presencia de complicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Neish AS, Taylor GA, Lund DP, Atkinson CC. Effect of CT information on the diagnosis and management of acute abdominal injury in children. Radiology. 1998; 206:327-31.

Taylor GA, O`Donnell R, Sivit CJ, Eichelberger MR. Abdominal injury score: a clinical score for the assignment of risk in children following blunt trauma. Radilogy. 1994; 190:689-94.

Stuart A. Taylor, et al. Polyp Detection with CT Colonography : primary 3D Endolominal Analysis versus primary 2D transverse analysis with computer-assisted Reader Software. Radiology 2006; 239: 759-67.

Rong Shi, et al. CT Colonography: Influence on 3D Viewing and Polyp Candidate Features on Interpretation with Computer-aided Detection. Radiology. 2006; 239: 768-76.

Vázquez-Sánchez H. Radiología convencional. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del Niño y del Adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1747-60.

Laura M. Fayad, Frank Corl, and Elliot K. Fishman Pediatric Skeletal Trauma: Use of Multiplanar Reformatted and Three-dimensional 64-Row Multidetector CT in the Emergency Department Radiographics January-February 2009 29:135-150.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Dr. Héctor Vázquez Sánchez

INTRODUCCIÓN

En su aplicación clínica, la RM involucra la imagen del protón de los átomos de hidrógeno que abundan en los tejidos que contienen agua, proteínas, lípidos y otras macromoléculas. Debido a su carga y movimiento, los protones forman un pequeño campo magnético y se comportan en forma parecida a la aguja de una brújula: cuando se colocan en un campo magnético mayor, toman una alineación con respecto al mismo. Cuando se aplica una energía de radiofrecuencia apropiada (llamada frecuencia Larmor o resonancia), los protones alineados con el campo magnético absorben energía e invierten su dirección. Subsecuentemente, al "relajarse" (regresar a su posición inicial), liberan la energía a una velocidad medida a través de los tiempos 1 y 2 de relajación (T1 y T2). En razón de que las variaciones en los valores de T1 y T2 son mucho mayores que las de las densidades tisulares, la RM proporciona mejor contraste en los tejidos blandos que la radiografía simple o la tomografía computarizada. Desarrollos posteriores en la RM en los campos de la bioquímica y la fisiología dieron origen a la RM funcional siendo éstas técnicas ampliamente utilizadas como la espectroscopia por resonancia magnética. El empleo de la espectroscopia por RM fue autorizado en 1995 marcando el inicio de una nueva era en la neurorradiología presentándose como un método no invasivo, rápido y de fácil aplicación y que es capaz de ofrecer información metabólica y bioquímica del parénquima cerebral normal y de los procesos patológicos. Incluso es capaz de identificar patologías invisibles en la RM como son las alteraciones metabólicas que no presentan anomalías estructurales. Los nuevos equipos de resonancia magnética incluyen software que permite la realización de tractografía, esto es, la identificación de los haces nerviosos intraparenquimatosos con representación tridimensional, lo que permite una mejor planeación quirúrgica en caso de ser necesario. La resonancia magnética también esta incursionando en el almacenamiento de las imágenes en un servidor, en el que posteriormente el médico tratante podrá revisar las imágenes junto con la historia clínica de su paciente, desde su consultorio.

INDICACIONES DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN PEDIATRÍA

En la actualidad, la RM es el método de primera elección cuando se requiere explorar pacientes pediátricos con sospecha de:

1. Trastornos en la madurez cerebral.
2. Anomalías congénitas del cerebro y la médula.
3. Lesiones tumorales supratentoriales e infratentoriales.

La aplicación de la RM en el cuello, tórax y abdomen ha avanzado y se han logrado éstas imágenes en equipos de resonancia magnética que realizan secuencias rápidas y ultra-rápidas mejorando la señal ruido y la calidad de la imagen, con lo que ya se pueden obtener buenos resultados en la aplicación del procedimiento en estas estructuras, por lo que a la fecha es un procedimiento de primera elección en aquellas enfermedades que involucran al corazón y a los grandes vasos, así como al sistema musculoesquelético.

Cráneo

Trastornos de la madurez cerebral

En relación con la madurez cerebral, debemos considerar que la mielina, factor principal en la conducción de los impulsos nerviosos, inicia su proceso de depósito desde el tercer trimestre de vida intrauterina, se continúa después del nacimiento y es más acelerado durante los dos primeros meses de vida extrauterina. Lleva una secuencia ordenada que se inicia en la región occipital, se extiende a los lóbulos parietales y concluye en la región frontal. Antes de los ocho meses de edad, la imagen por resonancia magnética de la sustancia blanca tiende a ser hiperintensa en comparación con la sustancia gris. En un niño con desarrollo normal, en las secuencias en T2, al nacimiento se identifica el depósito de mielina a nivel del tálamo, al mes de edad en el brazo posterior de la cápsula interna, a los tres meses en las radiaciones ópticas, a los seis meses en el brazo anterior de la cápsula interna, y a los ocho meses en la sustancia blanca de los lóbulos parietales (figura 38-6).

Las alteraciones de la mielina se pueden dividir en tres grandes grupos:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Figura 38–6. Reconstrucción tridimensional de resonancia magnética.

1. Enfermedades desmielinizantes.
2. Enfermedades metabólicas.
3. Otras enfermedades que causan anormalidad en la substancia blanca.

Las principales enfermedades desmielinizantes son:

1. Esclerosis múltiple y sus variantes.
2. Encéfalomielitis diseminada aguda.
3. Leucoencefalopatía hemorrágica aguda.
4. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.

En ellas, las lesiones en la RM son hiperintensas, de forma y tamaño variables, detectadas con facilidad en las secuencias en T2, y se localizan en la zona periventricular y en la sustancia blanca profunda. En este grupo de enfermedades debemos considerar que la mielina que normalmente se formó sufre deterioro, y que la causa en la mayoría de los casos es de tipo viral.

En las enfermedades metabólicas, las hiperintensidades que afectan a la sustancia blanca tanto a nivel subcortical como profundo, presentan una distribución similar a las de tipo desmielinizante. En este grupo son importantes los antecedentes y el cuadro clínico, puesto que el diagnóstico se realiza sobre todo por laboratorio o por estudio histopatológico de material de biopsia, demostrando una alteración enzimática que interfiere con el mecanismo de maduración de la mielina.

En el último grupo se incluyen todas las causas que pueden producir alteración en la mielina ya formada, como son:

a) traumatismos; b) anoxia; c) migraña; d) agentes tóxicos; e) radiación.

Neoplasias supratentoriales. La detección de tumores por RM es relativamente sencilla. Es de capital importancia precisar el origen de la lesión (intra-axial o extra-axial), lo que reduce las posibilidades diagnósticas y facilita la estrategia médico-quirúrgica.

En las secuencias en T2, las neoplasias son hiperintensas, al igual que el edema perilesional, lo que traduce una ruptura en la barrera hematoencefálica. Como es difícil precisar la interfase edema-tumor, resulta imprescindible la aplicación de medio de contraste intravenoso para demostrar el nido tumoral y la extensión de la neoplasia. Para su estudio, se pueden dividir en tres regiones:

1. Selar y supraselar. 1. Pineal. 2. Hemisferios cerebrales.

En la región selar y supraselar se localizan los siguientes tumores: craneofaringiomas, gliomas del nervio óptico e hipotalámicos, adenomas pituitarios, germinomas, teratomas y quistes de la hendidura de Rathke.

En la región pineal: Hamartomas, gliomas periacueductales, tumores de células germinales, pineales primarios, neuroectodérmicos primitivos, gangliogliomas y astrocitomas.

En los hemisferios cerebrales: hamartomas, astrocitomas, oligodendrogliomas, tumores neuroectodérmicos primitivos, de plexos coroides (carcinomas) y ependimomas.

Neoplasias infratentoriales

Por debajo del tentorio pueden localizarse meduloblastomas, gliomas del tallo cerebral, epéndimomas, cordomas, hemangioblastomas, tumores epidermoides, neuromas del acústico y meningiomas. Por lo regular se presentan entre los 3 y 8 años de edad, y la prevalencia varía entre ambos sexos según el tipo tumoral.

Hay que resaltar que la RM es el método de primera elección en las enfermedades de localización infratentorial puesto que carece de artificios y permite un adecuado detalle de la región. Una de sus aplicaciones muy particulares es la identificación de pequeños neurinomas acústicos.

Columna vertebral

La RM de la columna vertebral tiene un lugar privilegiado cuando la patología explorada es intrarraquídea; sin embargo, también se pueden estudiar en forma adecuada los cuerpos vertebrales y los tejidos paravertebrales. Sus indicaciones incluyen el estudio de malformaciones congénitas, tumores, lesiones traumáticas y enfermedades desmielinizantes. De las malformaciones congénitas, pueden identificarse en forma correcta:

1. Disrafismo espinal: espina bífida, diastematomielia, lipomielosquisis, disrafismo espinal misceláneo.
2. Siringohidromielia. Para su estudio se suelen emplearse antenas de superficie. Se seda y monitoriza al paciente para facilitar su manejo.

El disrafismo espinal es el resultado de un cierre incompleto del canal neural y de una deficiente separación de los elementos neurales desde sus investiduras adyacentes. El proceso de cierre empieza en el primer trimestre del embarazo a nivel de la columna cervical y avanza en direcciones caudal y cra-

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

neal. Las enfermedades por cierre incompleto del tubo neural son: meningocele, mielocele y mielomeningocele. Las que se producen por una incompleta separación y diferenciación de los elementos mesodérmicos y ectodérmicos adyacentes son lipomas, lipomielomeningoceles y senos dorsodérmicos.

Las imágenes por RM en este tipo de trastornos incluyen defectos en la anatomía normal, en donde, en ocasiones, se puede apreciar que el contenido de estas cavidades pueden ser líquido cefalorraquídeo o médula espinal.

El líquido en T1 será hipointenso, mientras la médula espinal será isointensa. Cuando se trata de lipomas, la señal siempre será brillante en esta secuencia. En T2, el líquido se torna hiperintenso, la médula espinal persiste isointensa y el tejido graso tiende a ser menos brillante.

La siringohidromielia se define como una cavitación quística de la médula que puede ser congénita, traumática, inflamatoria o asociada a tumores intramedulares. La hidromielia es el alargamiento quístico del canal central de la médula, mientras que la siringomielia consiste en una cavitación excéntrica. En T1, la siringomielia puede guardar una apariencia unilocular longitudinal, o bien, puede apreciarse como múltiples cavidades parecidas a quistes; en cualquiera de los dos tipos la señal será hipointensa. Es frecuente que la médula espinal esté ensanchada y, cuando la cavidad es larga, sus paredes se encuentran muy adelgazadas. En T2 las cavidades se tornan hiperintensas. También se pueden visualizar en esta secuencia cambios secundarios, como gliosis, edema o mielomalacia.

Las lesiones de tipo tumoral que son susceptibles de diagnóstico son:

a) Intramedular: astrocitomas, epéndimomas y tumores dermoepidermoides;
b) Extramedulares: metástasis (en lágrima), tumores dermoepidermoides, teratomas, lipomas, neurofibromas, neuroblastomas y quistes dermoides.

En las lesiones intramedulares se observará siempre ensanchamiento de la médula espinal con patrón heterogéneo. En las extramedulares intradurales se apreciará un importante efecto de masa sobre la médula espinal, y en ocasiones, ensanchamiento de los agujeros de conjugación.

Este procedimiento diagnóstico es de valor inapreciable en las siguientes lesiones traumáticas: hematoma subdural, hematoma epidural, herniación postraumática de discos intervertebrales y siringomielia postraumática. La diferenciación entre hematomas agudos, subagudos o crónicos se basará en que las señales son hiperintensas en los dos primeros, mientras que en ocasiones serán hipointensas en los últimos.

Por último, también está indicado en sospecha de esclerosis múltiple. En las enfermedades desmielinizantes, en T1, nos muestra a la médula espinal heterogénea por la presencia de focos hipointensos. En T2, dichos focos se tornan hiperintensos y guardan semejanza, son los que se observan en la sustancia blanca del cerebro.

Tórax

En la exploración del tórax, la RM se ve limitada por la presencia de artefactos respiratorios, por los latidos cardiacos y por la pulsación de los grandes vasos. Para mejorar la imagen se emplean el acoplamiento al ECG y las funciones de compensación respiratoria.

Ésta técnica se utiliza en enfermedades cardiacas, afecciones de los grandes vasos y lesiones de tipo tumoral.

SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO

Estas aplicaciones se han desarrollado en forma rápida y permiten la detección, localización y caracterización de muchas lesiones, sobre todo en lo que respecta a los tejidos blandos y los meniscos, Su alta sensibilidad a las diferencias entre los tejidos y los líquidos, y su habilidad para mostrar diferencias físicas como si se empleara medio de contraste, son atributos que hacen de la resonancia el método diagnóstico de primera elección. Ya no existe necesidad de correr riesgos al administrar materiales de contraste por vía endovenosa, amén de la ausencia de daños biológicos. Sus indicaciones incluyen neoplasias de los huesos o tejidos blandos, procesos inflamatorios que los involucran, infartos óseos e infiltración grasa muscular; alteraciones de los meniscos articulares (rodillas y temporomandibulares), lesiones de ligamentos (principalmente las rodillas), afección tendinosa de los hombros, evaluación de las cavidades articulares y en algunos casos de trauma y osteonecrosis.

Sistema cardiovascular

Hoy día existen sistemas de resonancia magnética que permiten la realización de estudios vasculares (angio-resonancia) sin la aplicación de medio de contraste endovascular, así como tampoco el empleo de catéteres vasculares, que se aplican cuando la impresión diagnóstica apunta hacia malformaciones vasculares (aneurismas, fístulas arterovenosas, etc.). En cardiopatías congénitas, el empleo de resonancia magnética se ha incrementado con excelentes resultados.

LÍMITES Y CONTRAINDICACIONES

En un principio se pensó que el excelente contraste de tejidos de la RM eliminaría la necesidad de medios de contraste, pero no fue así, puesto que sí se requieren para optimizar la detección de metástasis cerebrales y para diferenciar la interfase edema-tumor. Los contrastes no son yodados, sino que contienen sustancias magnéticamente activas, como el ácido dietilenetriaminopentacético, que contiene gadolinio, elemento terrestre raro cuya capa externa con siete pares de electrones constituye un promotor de los tiempos de relajación (T1 y T2). Su biodistribución intravascular es similar a la de los medios yodados. Su margen de seguridad es mayor y actualmente no se recomienda su uso en aquellos pacientes con insuficiencia renal, ya que los pacientes podrían desarrollar fibrosis sistémica nefrogénica.

Sus contraindicaciones absolutas son muy escasas y se limitan a la existencia de injertos metálicos en el cuerpo (marcapasos, implantes neuroestimuladores o cocleares, metales intraoculares o clips para cierre de aneurismas intracraneales), que pueden ser desplazados por el campo magnético.

Aunque no hay evidencias convincentes de riesgo para el feto, el embarazo se considera una contraindicación relativa, en forma particular durante el primer trimestre, aunque sus riesgos son preferibles a los de las radiaciones ionizantes.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Para concluir este tema, terminaré señalando que en el futuro la RM desplazará a otros métodos de diagnóstico por imagen en pediatría debido a su sencillez, precisión e inocuidad. Esto se logrará en la medida en que se resuelvan los problemas técnicos que limitan su utilización en los niños, sobre todo los pequeños, y se torne más accesible al abatirse su costo.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Cuando sea accesible, visitar un departamento de diagnóstico por imagen que disponga de RM para conocer físicamente el aparato y solicitar a los radiólogos muestras de algunos estudios en niños.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general deberá conocer que el método existe y cuáles son sus indicaciones. **Sedundario.** Los pediatras compartirán las funciones primarias, con el apoyo de otros médicos especialistas, como neurólogos, cardiólogos u ortopedistas podrán solicitar los estudios indicados según el problema del paciente. **Terciario.** Los radiólogos subespecializados en resonancia magnética realizarán e interpretarán los estudios en colaboración con los médicos clínicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Megremis S, Vlachnikolis LG, et al. Spleen Lenght in Childhood with US: normal values based on age, sex, and somatometric parameters Radiology. 2004; 231: 129-34.

Schmidt MH, Sung L, Shuckett BM. Hemophagoctyc limpho-histiocytosis in children: abdominal US findings within one week of presentation. Radilogy.2004; 230: 685-89.

Brandao LA, Espectroscopia de prótons do encéfalo. Río de Janeiro: REVINTER; 2002. e. 1-14.

Lam WW, Wang ZJ, Zhao H, et al. 1HMR spectroscopy of basal ganglia in childhood: A semiquantitative analysis. Neuroradiology 1998; 40 (5): 315-23.

Vázquez-Sánchez H. Radiología convencional. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La Salud del Niño y del Adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1747-60.

Krishna Juluru, Jens Vogel-Claussen, Katarzyna J. Macura, Ihab R. Kamel, Alexander Steever, and David A. Bluemke Quality Initiatives MR Imaging in Patients at Risk for Developing Nephrogenic Systemic Fibrosis: Protocols, Practices, and Imaging Techniques to Maximize Patient Safety Radiographics January-February 2009 29:9-22.

Oscar M. Navarro, Eoghan E. Laffan, and Bo-Yee Ngan Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudo-tumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation: Part 1. Imaging Approach, Pseudotumors, Vascular Lesions, and Adipocytic Tumors Radiographics May-June 2009 29:887-906.

Ellen M. Chung, Regino Cube, Gregory J. Hall, Candela González, J. Thomas Stocker, and Leonard M. Glassman From the Archives of the AFIP: Breast Masses in Children and Adolescents: Radiologic-Pathologic Correlation Radiographics May-June 2009 29:907-931.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 39

Medicina Nuclear

Coordinador: Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

Aplicaciones clínicas de la medicina nuclear en pediatría
Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

APLICACIONES CLÍNICAS DE LA MEDICINA NUCLEAR EN PEDIATRÍA

La medicina nuclear (MN) es una de las ramas de la medicina que emplea sustancias radioactivas para el diagnóstico, valoración, seguimiento y tratamiento de diversos procesos patológicos.

El objetivo fundamental de la MN es valorar el estado funcional de los órganos, no solamente su morfología. Se divide en estudios *in vivo* e *in vitro*. Los estudios *in vivo* son las gamagrafías o centellografías, en estos procedimientos se administra al paciente por vía intravenosa, oral, intratecal o inhalada, una sustancia radioactiva generalmente unida a un fármaco específico que le sirve de transporte al radiactivo hacia el órgano que se desea estudiar. Con una gamacámara se detecta la radiación que se administró al paciente, se adquieren imágenes analógicas del órgano y a través de un sistema de computación, se puede formar una imagen digital. El radiofármaco que se utiliza depende del órgano que deseamos valorar. Se aplican radiofármacos específicos que se incorporan al metabolismo de los órganos sin llegar a ocasionar ningún tipo de alteraciones en su funcionamiento. Los estudios *in vitro*, son las pruebas de radioinmunoanálisis (RIA) realizadas en el suero u orina del paciente, método de gran utilidad en la medición de hormonas. Gracias a los últimos avances en la Biología, Inmunología, Química, Física, Ingeniería e Informática, la MN es una especialidad multidisciplinaria, donde se conjugan los conocimientos de Médicos nucleares, Biólogos, Cardiólogos, Endocrinólogos, etc.

Las técnicas de esta especialidad permiten realizar el estudio en pacientes adultos y pediátricos, debido a que no son invasivas, no causan molestias, no tienen complicaciones, son cómodas para el enfermo y porque se le somete a menor radiación que otros procedimientos radiológicos convencionales.

Las dosis de los radiofármacos son tan pequeñas que la incidencia de reacción alérgica puede considerarse nula. Por todas estas características, la MN es un procedimiento diagnóstico completamente inocuo.

La tomografía computarizada de fotón único (SPECT) consiste en una serie de imágenes tridimensionales donde se generan cortes transversales, sagitales y coronales de un órgano específico a estudiar. Proporciona una mayor sensibilidad y especificidad comparativamente con las imágenes planares. El SPECT constituye uno de los avances con mayor trascendencia en la actualidad dentro del área de la MN y sus tres grandes aplicaciones son en la adquisición de imágenes de perfusión en diferentes órganos, tumores y procesos inflamatorios.

De las diferentes técnicas diagnósticas por imagen, la MN es la que proporciona la información funcional cuantitativa y cualitativa más precisa. Es importante mencionar que posee alta sensibilidad y baja especificidad, esto se debe a que valora el estado funcional de los órganos, y que en cualquier patología lo primero que se altera es el estado funcional del órgano y posteriormente se presentan los cambios estructurales; gracias a esto, la MN es un método con una sensibilidad alta.

Puntos sobresalientes

- Los estudios de medicina nuclear valoran la función de los órganos, por lo que son procedimientos muy sensibles y nos proporcionan un diagnóstico precoz comparativamente a los procedimientos radiológicos, ultrasonográficos, tomográficos o de resonancia magnética, ya que en cualquier patología lo primero que se altera es la función del órgano antes que los cambios estructurales o morfológicos.
- Se pueden realizar estudios dinámicos perfusorios, imágenes estáticas, imágenes tomográficas y estudios gatillados, dependiendo del órgano a estudiar o del diagnóstico.
- Las principales aplicaciones de la medicina nuclear en pediatría son valoración de perfusión y función de los riñones, valoración de uropatías obstructivas, diagnóstico de reflujo gastro-esofágico, divertículo de Meckel, tumoraciones óseas primarias y valoración de probable extensión metastásica.

CARACTERÍSTICAS DE LAS EXPLORACIONES EN MEDICINA NUCLEAR

Para la obtención de datos morfológicos y funcionales, se utilizan distintas técnicas diagnósticas. A pesar de que las exploraciones isotópicas se continúan utilizando para el estudio morfológico, en las exploraciones funcionales es donde radica toda una ventaja sobre otras técnicas.

Se consideran cuatro grados de "funcionalidad" de las imágenes:

1. Movimiento del órgano: (bomba cardiaca, vaciamiento gástrico, etc.) alcanzado por todas las técnicas exploratorias: Rx, ultrasonido, tomografía computarizada (TAC), resonancia magnética (RM), angiografía de sustracción digital (ASD) y MN.
2. Excreción o secreción entre compartimentos especiales: (excreción de orina, riñón, vías urinarias) alcanzado por las exploraciones radiológicas que utilizan contraste (urografía, TAC, ASD, RM y MN).
3. Metabolismo de una sustancia que no cambia de compartimento: lo presentan solo las exploraciones de MN y quizá en un futuro pueda utilizarse la RM.
4. Metabolismo de una sustancia que cambia de compartimento; privilegio exclusivo de los estudios de MN.

CARDIOLOGÍA

La primera aplicación de los trazadores radiactivos en diagnóstico no fue realizada en patología tiroidea como muchos piensan, sino en pacientes con enfermedades cardiacas, en 1927 por Blumgart y Weiss.

Se han desarrollado métodos de diagnóstico cardiológicos que demuestran claramente que los signos clínicos son insensibles y que las alteraciones funcionales preceden a los signos clínicos. El desarrollo y la aplicación de métodos nucleares,

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

como el SPECT con Talio-201 o Tc99-Sestamibi, o los estudios de SPECT-Gated han permitido realizar mediciones de la función regional y global ventricular con una gran precisión. La captación del fármaco depende de la perfusión regional y de la eficiencia de extracción celular de los diferentes órganos. La fracción de extracción del Talio-201 es de un 85% durante la primera pasada por el miocardio al tiempo del ejercicio. El Tc99m-Sestamibi presenta una distribución regional miocárdica comparable a la del Talio-201, ambos tienen algunas características que son ideal para realizar el estudio: son metabolizables, celulo-dependientes, altamente extraíbles y ambos son captados por el miocardio viable.

Las técnicas de la cardiología nuclear proporcionan información cuantitativa y cualitativa altamente reproducible y precisa, sobre la perfusión miocárdica, la viabilidad celular, la función ventricular y la presencia y cuantificación de cortos circuitos.

TIROIDES

La gamagrafía tiroidea (GT) es una exploración de carácter morfológico y funcional, complemento habitual de los estudios hormonales de la glándula tiroides, que debe efectuarse siempre que la palpación revele alteraciones de tamaño o consistencia o cuando se sospeche de localizaciones ectópicas. En la actualidad se utiliza, el Tc99m para la realización de la gamagrafía tiroidea debido a que posee ventajas sobre el Yodo 131 y 123, como son: menor dosis de radiación, lo que hace posible su mayor utilización en niños, mayor resolución de imagen, no existe probabilidad de reacciones alérgicas y una mayor comodidad para el paciente; estos son motivos por los que ya no utilizamos el Yodo-131.

Fundamento. El Tc99m pertecnetato es obtenido de un generador de molibdeno99-Tecnecio99m. El radical pertecnetato es captado por la glándula tiroides, igual que el yodo, es liberado por la glándula y no es utilizado en la síntesis de tiroxina.

Principales aplicaciones clínicas. Valoración de la morfología de la glándula: tamaño, forma y situación, evaluación de su función (hipo e hipertiroidismo), evaluación funcional de los nódulos tiroideos: hipo o hipercaptantes, investigación de lesiones focales, como quistes, adenomas, carcinomas, etc., evaluación de tiroiditis: aguda, sub-aguda, valoración de la respuesta terapéutica, masas en boca, cuello y mediastino, ausencia congénita de tiroides en niños.

El Yodo 131 se utiliza además de la GT, para la investigación de la presencia de metástasis funcionales, realizando un rastreo tiroideo. Otra de sus aplicaciones es el tratamiento del bocio tóxico difuso o enfermedad de Graves en nódulos hiperfuncionantes y en el tratamiento de metástasis funcionales por Cáncer de tiroides.

Hallazgos. En un estudio normal debemos visualizar ambos lóbulos simétricos y con una forma similar; sin embargo, existen múltiples formas anatómicas consideradas como variantes normales. Ambos lóbulos pueden ser de tamaño similar; sin embargo, el derecho lo podemos encontrar en muchas ocasiones ligeramente mayor comparativamente con el izquierdo, lo cual, es un hallazgo normal. La captación del trazador debe ser simétrica por ambos lóbulos y su captación debe ser mayor comparativamente a las glándulas salivales. La distribución del trazador debe ser homogénea en ambos lóbulos.

Nódulos hipofuncionantes. Los visualizamos como un defecto de llenado o una zona de menor captación, hallazgo que se puede presentar en casos de abscesos, tumores, hemorragias o quistes (figura 39-1).

Nódulos hiperfuncionantes. Se presentan como zonas de mayor captación en forma focalizada, estos nódulos generalmente son de origen benigno.

Pruebas *in vitro* (*radioinmunoanálisis*). Se considera al hipotiroidismo congénito como la causa prevenible más frecuente de retraso mental. Debido a que en los neonatos los signos del padecimiento son pocos e inespecíficos, se recomienda la determinación de TSH y T4 al nacimiento para iniciar oportunamente el tratamiento.

HUESOS Y ARTICULACIONES

La gamagrafía ósea (matriz y médula ósea) es un estudio en el cual obtenemos imágenes de la actividad metabólica del hueso y del flujo sanguíneo. Esta actividad metabólica experimenta cambio más precoz que la aparición de lesiones en la estructura ósea, debido a esto, éste estudio posee una alta sensibilidad. Por lo que las técnicas planares y tomográficas "SPECT" de MN detectan las alteraciones óseas antes de que aparezcan cambios morfológicos.

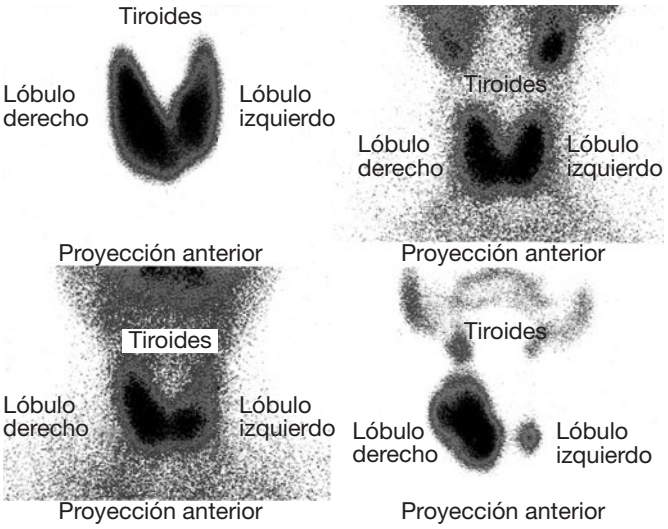


Figura 39–1. *Imagen sup. izq. femenino* de 14 años que muestra glándula tiroides aumentada de tamaño, de forma globosa y en situación habitual con captación aumentada del radiotrazador en ambos lóbulos y con distribución homogénea, imágenes compatibles con bocio tóxico difuso. *Imagen sup. der. femenino* de 10 años con glándula tiroides de tamaño, forma y situación dentro de la normalidad, con captación simétrica en ambos lóbulos y distribución homogénea.
Imagen inf. izq. femenino de 13 añoscon nódulo hipocaptante "hipofuncionante" en el polo superior del lóbulo izquierdo. *Imagen inf. der. femenino* de 16 años con lóbulo derecho aumentado de tamaño en forma importante, con pequeño defecto de hipocaptación en el polo superior, lóbulo izquierdo con gran defecto de hipocaptación en la mayor parte del lóbulo, imágenes compatibles con bocio multinodular.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

En los estudios óseos se pueden realizar dos procedimientos, dependiendo del diagnóstico presuntivo que se sospeche: gamagrafía ósea estática y gamagrafía ósea de tres fases.

1. *Gamagrafía ósea estática*. Consiste en la administración endovenosa de un fosfato marcado con Tc99m radiactivo. El mecanismo exacto de fijación del Tc99m aún no se conoce; sin embargo, se cree que hay una absorción a la superficie del hueso, lo más probable por vía del calcio en forma de cristales de hidroxiapatita. Existe una particular predilección por los sitios activos de formación del hueso y los factores que más afectan la absorción son la actividad osteoblástica y la vascularidad del esqueleto. Principales aplicaciones clínicas: Dx de tumores óseos primarios, Dx, localización y extensión de metástasis óseas, valoración de la respuesta a tratamientos antineoplásicos (quimioterapia y radioterapia), sospecha clínica de patología ósea con Rx normales, como pueden ser: pacientes con lumbalgias (sospecha de metástasis), fractura de estrés. Enfermedad ósea metabólica: enfermedad de Paget, hiperparatiroidismo, osteomalacia, displasia fibrosa, distrofia simpática refleja, evaluación de prótesis articulares, investigación de enfermedad ósea benigna: útil en la artritis reumatoide seronegativa inicial o atípica, pacientes con artralgias inflamatorias con escasos o nulos signos clínicos de sinovitis, espondiloartritis seronegativa.
2. *Gamagrafía ósea de tres fases*. Consiste en la valoración del comportamiento vascular en el sitio de la lesión sospechosa, y si existe incremento en la actividad osteoblástica localmente y a distancia. Sus principales indicaciones son en Dx y extensión de tumores óseos primarios, osteomielitis en fase temprana de la infección, necrosis avascular de cabeza femoral, artritis séptica: positiva entre las 24 y 48h de iniciada la infección articular, mientras los cambios radiológicos tardan en aparecer de 10 a 15 días, y de gran utilidad en el Dx de sacro-ileítis.

HIGADO Y BAZO

Fundamento. La gamagrafía hepática se basa en la demostración de la integridad del sistema retículo endotelial del hígado. Las partículas coloidales, marcadas con un isótopo radiactivo, son fagocitadas a causa de su tamaño (0.01 micra) por las células del reticuloendotelio. La captación de estas partículas por el hígado depende básicamente de dos factores: la eficiencia de extracción y del flujo sanguíneo hepático.

En un paciente normal, el hígado capta aproximadamente 80-85% del total de la dosis administrada, el bazo entre 10 y 15% y la médula ósea vertebral de 3 a 5%.

Principales aplicaciones clínicas del gammagrama hepático. valoración del tamaño, forma y situación del hígado, valoración de hepatopatía crónica (cirrosis, etc), detección de lesiones focales, entre las cuales se pueden detectar: hemangiomas, metástasis, hepatomas, abscesos intrahepáticos y subfrénicos, pseudotumores, masas extrahepáticas, quistes y adenomas (figura 39-2).

Al realizar un gammagrama hepato-esplénico se recomienda que siempre se efectúe angiografía radioisotópica de rutina, para valorar el comportamiento vascular del hígado y, en caso de alguna lesión ocupativa intrahepática poder diferenciar entre lesiones vascularizadas y no vascularizadas.

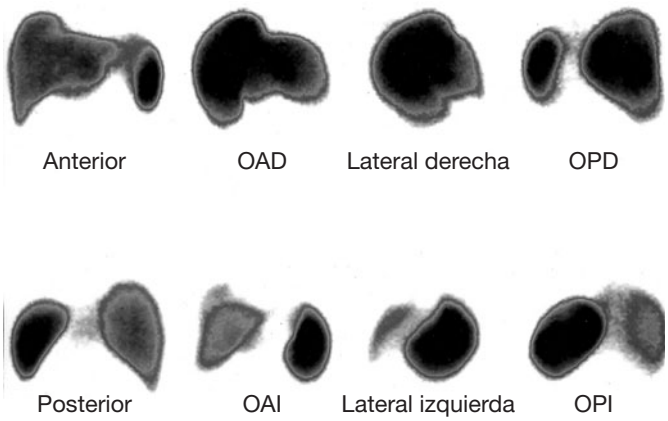


Figura 39–2. Masculino de 12 años con glándula hepática aumentada de tamaño, de forma conservada y en situación habitual, con captación disminuida del coloide y distribución homogénea, el bazo se encuentra aumentado de tamaño y con captación aumentada siendo mayor que la del hígado imágenes que sugieren daño hepatocelular difuso.

Principales aplicaciones clínicas del gammagrama de bazo. Valoración del tamaño, forma y situación, detección de lesiones focales: tumores (linfomas), abscesos y quistes, de gran utilidad también en la detección de anormalidades congénitas (*situs inversus*, asplenia, etc). Detección de tejido esplénico accesorio, pacientes con esplenectomía en búsqueda de bazos accesorios, púrpura trombocitopénica recurrente posesplenectomía, aunque para estos casos se recomienda realizar un gammagrama con eritrocitos dañados para tener una mayor sensibilidad.

DIVERTÍCULO DE MECKEL

El divertículo de Meckel (DM) es una anomalía congénita del intestino delgado. Se trata de la persistencia del conducto onfalomesentérico que hasta la quinta o sexta semana de gestación comunica el íleon con el saco amniótico. Aparece como un divertículo solitario localizado 30 a 90 cm. adyacente a la válvula ileocecal (ver tema).

En niños con sangrado gastrointestinal y con sospecha de DM se debe realizar una gamagrafía con Tc99m. Las tradicionales imágenes planares pueden ser difíciles de interpretar y un estudio de SPECT o SPECT-CT pueden ser de gran utilidad para el diagnostico. En la actualidad, la gamagrafía abdominal con Tc99m en búsqueda de DM juega un papel importante, ya que es un estudio no invasivo que proporciona al cirujano el sitio exacto del divertículo.

Fundamento. La exploración isotópica se basa en la capacidad de las células parietales de la mucosa gástrica heterotópica de concentrar activamente el Tc99m del mismo modo que la mucosa normal.

Las indicaciones son de carácter clínico en niños con rectorragia y/o dolores abdominales de etiología no aclarada, es conveniente, su realización de carácter urgente durante la hemorragia, ya que la extravasación favorecería la visualización del divertículo.

Hallazgos. La concentración del radiofármaco en una forma circunscrita persistente y de localización anormal en el abdomen, sugiere estudio positivo para DM, pero la negatividad no excluye su existencia (figura 39-3).

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

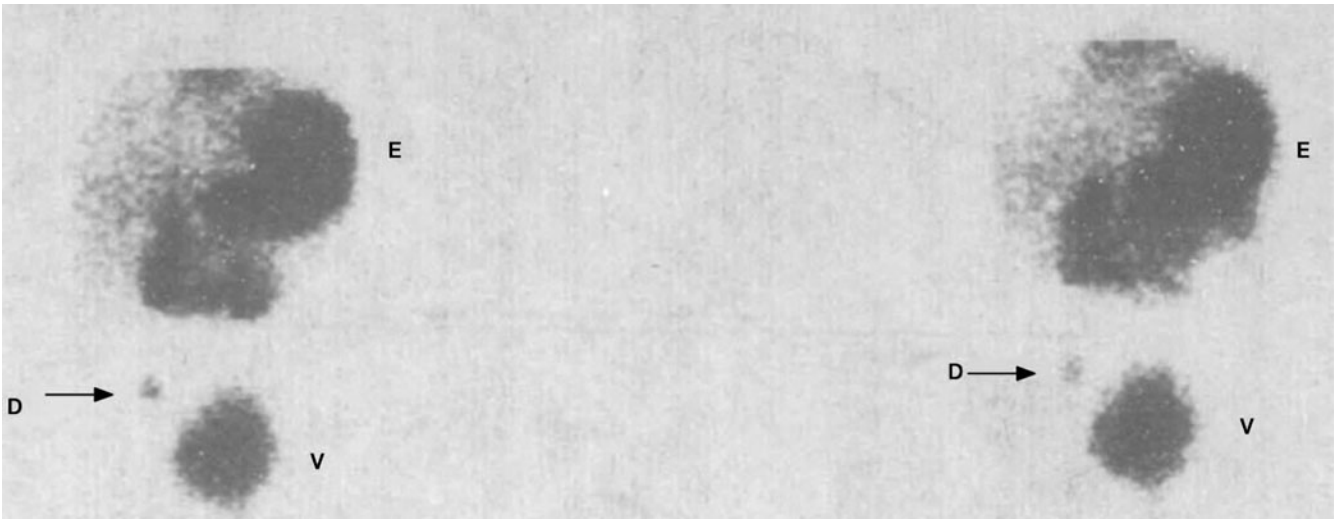


Figura 39–3. Estudio con Tc99m para localizar un divertículo de Meckel en un paciente femenino de 10 meses de edad; presenta una zona esférica de captación anormal, localizada en el cuadrante inferior derecho, la cual se incrementa conforme transcurre el tiempo. ***E:*** estómago; ***V:*** vejiga; ***D:*** divertículo. (Cortesía del Dr. Francisco Santoscoy T. Unidad de Patología Clínica, Guadalajara, Jal., México.).

REFLUJO GASTROESOFÁGICO

Estudio que en la actualidad tiene gran aplicación en el campo de la pediatría. Ofrece información si existe o no reflujo gastroesofágico, su magnitud y número de eventos que pudiera presentar en un tiempo determinado.

Se administra la dosis radioactiva en el biberón del niño con tres onzas de leche, se le da a tomar al paciente e inmediatamente se empieza a adquirir el estudio, al momento de terminarse el biberón con el radiactivo, se le da otro biberón con leche o agua para lavar la cavidad oral y no dejar residuos del radiactivo. Al terminar de tomárselo, se retira el biberón y se continúa tomando imágenes durante 40 a 60 minutos más (figura 39-4).

Hallazgos. normalmente vemos el libre paso del radiactivo por el esófago y la llegada al estómago, conforme transcurre el tiempo podemos visualizar la eliminación del fármaco hacia el intestino.

En caso de presentar reflujo gastroesofágico, se visualiza nuevamente el trayecto esofágico desapareciendo enseguida. Para apoyar la presencia de reflujo se puede trazar en la computadora un área de interés sobre el trayecto del esófago, para realizar una curva de actividad contra tiempo y, en caso de la presencia de reflujo, se debe ver en la curva un pico o elevación de la curva (figura 39-4).

Al paciente se le toman imágenes tardías a las 24 h para descartar la presencia de radiofármaco a nivel de los pulmones y hacer el posible Dx de broncoaspiración.

RIÑONES Y VIAS URINARIAS

Las técnicas de MN en urología y nefrología han alcanzado un estado de madurez que las ha convertido en los procedimientos de elección para el estudio de varios problemas clínicos específicos. La MN proporciona información fisiológica cuantitativa indispensable para el manejo del paciente con patología renal, con reflujo vesicoureteral y con trasplante de riñón. Estas técnicas exponen al paciente a cantidades de radiación hasta 100 veces menores que otros estudios radiológicos convencionales, lo cual es de especial interés en el estudio de pacientes pediátricos.

Reflujo vesicoureteral. La gamagrafía renal es de gran utilidad en el seguimiento de pacientes con reflujo vesicoureteral, valoración posquirúrgica, en la investigación de los hermanos de niños con reflujo, revisión de niños con infección urinaria de repetición, Dx y cuantificación de reflujo vesicoureteral.

Pruebas funcionales

Filtrado glomerular. El estudio se efectúa con trazadores plasmáticos que son fijados sobre proteínas, como los quelatos, sobre todo el dietilentriaminopentaacítico (DTPA) y el ácido etilendiaminotetracítico (EDTA). El aclaramiento de estas moléculas es semejante al de la insulina.

Con este estudio se puede cuantificar el filtrado glomerular total y por separado de cada uno de los riñones, además de determinar el porcentaje de función de cada uno de los riñones.

Al administrar este radiofármaco se pueden valorar las características de los grandes vasos, como son la aorta abdominal e ilíacas y puede proporcionar información de la perfusión renal (figura 39-5).

Flujo plasmático renal efectivo (FPRE) o aclaramiento renal. Es el volumen de plasma totalmente depurado por los riñones en un determinado tiempo y se expresa en mL/min.

En la actualidad se pueden utilizar dos sustancias, el hipuran (ácido paraminohipúrico) marcado con Yodo-131 y el MAG-3 (mercaptoacetilglicil-glicil-glicina) marcado con Tc99m.

Estas sustancias tienen las siguientes características:

1. Son filtradas por los glomérulos y secretadas por los túbulos, depurándose de la sangre en un solo paso por el parénquima renal.
2. Son inertes.
3. No se unen a las proteínas plasmáticas ni penetran a los hematíes y son fácilmente dosificables en las muestras biológicas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

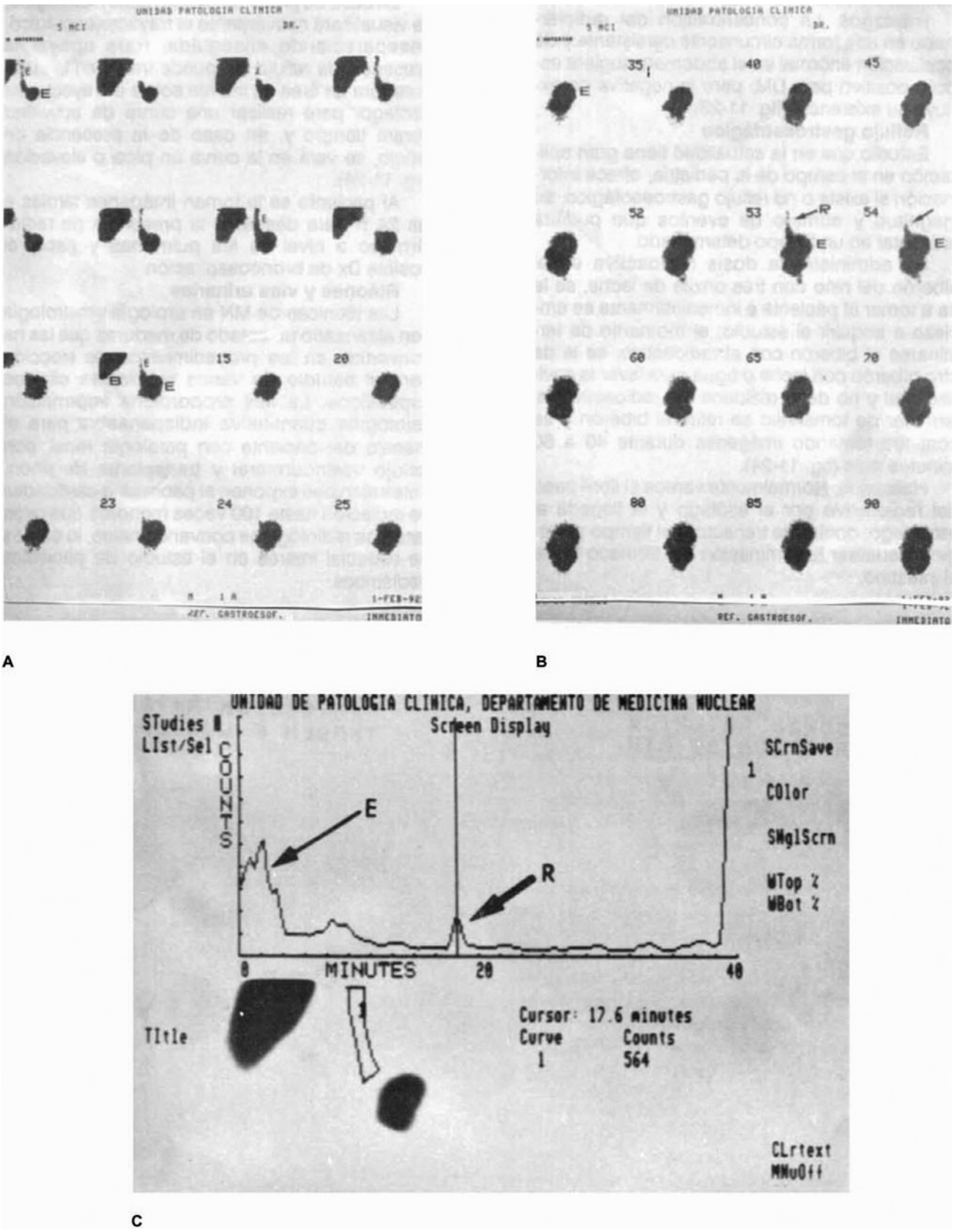


Figura 39-4. Masculino de 1 año de edad. En las imágenes 53 y 54 (B) se aprecia reflujo gastroesofágico, el cual se corrobora en las curvas de actividad contra tiempo, trazadas sobre el esófago. La curva (C) muestra un pico o elevación al minuto 17.6, el cual se correlaciona con las imágenes 53 y 54 del estudio dinámico, estudio que muestra un reflujo gastroesofágico. E: estómago; E: esófago; B: biberón; R: reflujo. (Cortesía del Dr. Francisco Santoscoy T., Unidad de Patología Clínica, Guadalajara, Jal., México.)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

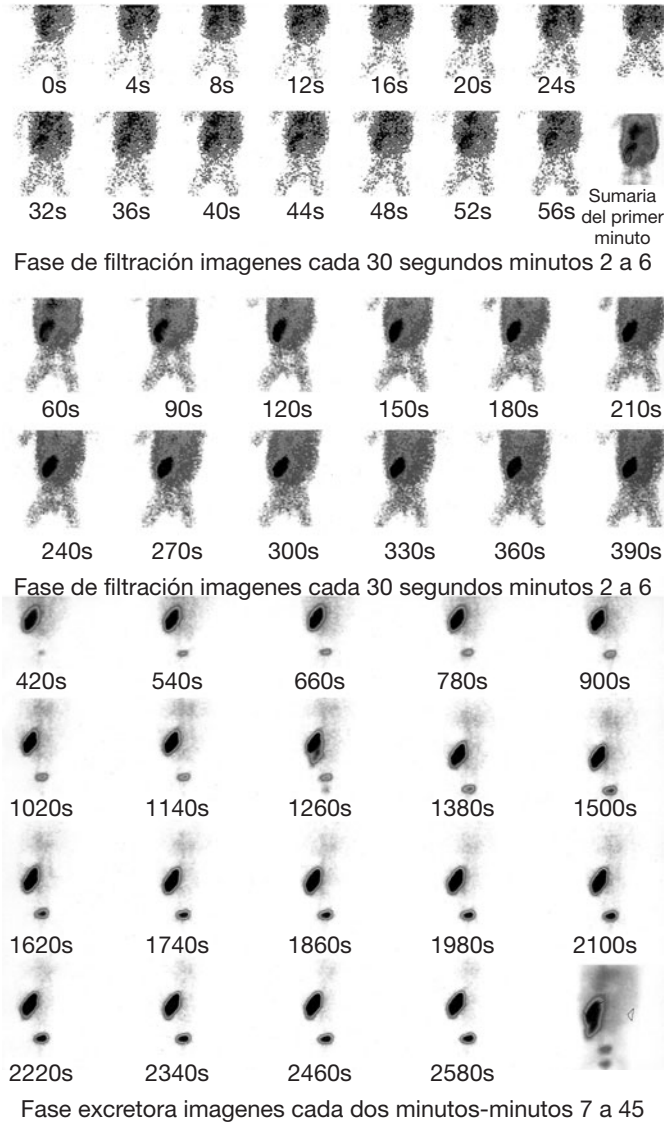


Figura 39–5. Femenino de 8 años. Riñón izquierdo con perfusión normal, la concentración del fármaco es eficiente y la distribución es homogénea, la eliminación es deficiente y presenta retención en sistemas pielocaliciliares y en parénquima renal, riñón derecho excluido perfusoria y funcionalmente.

Pruebas morfológicas

Gamagrafía renal. Prueba isotópica que permite el estudio morfológico del parénquima renal, ofreciendo información del tamaño, forma y situación, así como la distribución del fármaco a nivel de la corteza. El radiofármaco de mayor selectividad y fijación a nivel de la corteza, es el ácido di-mercapto-succinico (DMSA).

Principales aplicaciones clínicas. Valoración de la presencia de posibles zonas de retracción o necrosis y para valorar el estado funcional de los riñones en pacientes con nefropatía por reflujo. Es de gran utilidad en la sospecha de lesión ocupativa, como el quiste renal, la multiquistosis, poliquistosis, quiste parapiélico, tumores renales, metástasis, etc. en las anormalidades congénitas es de gran utilidad, principalmente en pacientes con ptosis renal, ectopia, agenesia, riñones supernumerarios y riñones en herradura.

Pruebas dinámicas

Renograma. El radiofármaco se administra i.v. llegando a los riñones por vía arterial, se incorpora selectivamente en el túbulo renal, para ser a su vez secretado y finalmente excretado por la orina. En esta dinámica participan, la función de filtración glomerular y la de resorción-secreción tubular, junto con la excreción.

Se pueden medir tres fases en el renograma: la vascular, que comprende la llegada a las fosas lumbares, mide la radioactividad que llega a la región renal y extrarrenal (muscular, hepática, esplénica, etc), por eso, su información desde el punto de vista renal tiene poco valor. La segunda fase o secretoria: es acumulativa y comprende desde la inflexión de la curva, hasta alcanzar el pico máximo, mide el tiempo de tránsito del fármaco, por todo el sistema arterial renal, desde los grandes troncos arteriales hasta las pequeñas arteriolas glomerulares, a partir de la cual se inicia la caída de la curva. El trazado descendente del renograma comprende la tercera fase o excretoria.

Principales aplicaciones clínicas

Obstrucción uretral. Con este estudio se puede determinar si existe una obstrucción y definir si es completa o incompleta, podemos valorar la presencia de un posible daño parenquimatoso a consecuencia de la obstrucción, la cual se valora con las imágenes secuenciales y las gráficas.

Cuando un riñón está casi anulado, o excluido funcionalmente obtendremos gráficas planas y pequeñas o casi ausentes, que traduce una escasa incorporación del fármaco, siendo el trazo discretamente ascendente, indicador de la dificultad excretoria, imágenes vistas en la insuficiencia renal aguda. Según el grado de obstrucción y la mayor o menor afección del parénquima en relación con la antigüedad del proceso se obtienen diferentes curvas.

Insuficiencia renal crónica. Se presenta una deficiente incorporación del radiofármaco a los riñones, y con una gran concentración del radiofármaco a nivel de órganos extrarrenales, las gráficas son pequeñas y planas, indicativas de una escasa incorporación del fármaco.

En la litiasis la curva adopta un trazo ascendente y progresivo. Se mantiene con esta característica durante los 30 minutos que dura el estudio. La prueba indica por un lado la gran dificultad excretora y, por otro, la buena función parenquimatosa.

Gamagrafía renal perfusoria. Se efectúa administrando i.v. un trazador que permanece y se distribuye por el torrente circulatorio, adquiriéndose imágenes secuenciales de la llegada y paso del trazador por la arteria aorta e iliofemorales, nos proporciona información adicional de la vascularidad de ambos riñones, ayuda en forma importante en caso de lesiones ocupativas a nivel parenquimatoso y así poder hacer un Dx diferencial de las lesiones ocupantes de espacio, si son vascularizadas o avasculares. Los tumores renales, por lo general, se comportan como vascularizados. Los quistes y abscesos son avasculares, además, es de gran utilidad en el Dx de hipertensión renovascular, en la trombosis de la vena renal y en el infarto renal.

La gamagrafía escrotal tiene aplicaciones clínicas bien establecidas, como en el Dx de la torsión del cordón espermático y en el varicocele. En la criptorquidia para tratar de localizar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

el sitio de retención anormal del testículo durante su descenso, la gamagrafía tiene una sensibilidad baja, debido a que el testículo normalmente no capta el radiofármaco por lo que no se recomienda su utilización

Varios estudios han demostrado la utilidad del Tc99m ácido dimercapsuccinico (DMSA) SPECT en el diagnóstico y monitoreo de infecciones en las vías urinarias superiores en los niños.

CEREBRO

Funcionalmente, la barrera hematoencefálica es un complejo sistema que limita el libre intercambio de sustancias entre la sangre y el cerebro por múltiples mecanismos, muchos de ellos desconocidos, que actúan con selectividad y especificidad demostrada.

Fundamento. El Tc99m se distribuye en el fluido extracelular y también en el plasma, pero existe una concentración relativamente baja dentro del tejido cerebral. En circunstancias patológicas se puede afectar la estructura de la barrera hematoencefálica apareciendo una solución de continuidad, la cual se traduce en el gammagrama cerebral como una zona de hipercaptación del fármaco. El grado de permeabilidad depende de la naturaleza de la lesión.

En los tumores existe incremento de la concentración del radiofármaco debido a un aumento de la permeabilidad vascular.

Por otra parte el tejido edematoso peritumoral incrementa su permeabilidad por la compresión a la cual se halla sometido.

Principales aplicaciones clínicas. La gamagrafía cerebral, por su facilidad, inocuidad, costo bajo y por su sensibilidad, es de gran utilidad en una gran variedad de patologías, como: Dx, localización y valoración de isquemia cerebral, sospecha de alteraciones vasculares, malformaciones arteriovenosas, posibles aneurismas, procesos obstructivos por arterioesclerosis a nivel de carótidas, evaluación de posibles fístulas arteriovenosas, de gran utilidad en la valoración de posibles metástasis cerebrales, en el infarto o hemorragia cerebral, confirmación de posible muerte cerebral, en sospecha de lesión ocupativa en fosa posterior, hematoma cerebral, de tumor cerebral primario y de absceso cerebral.

El SPECT cerebral con Yodo-123 MIBG y SPECT-CT son recomendados como los métodos de elección para el diagnóstico y seguimiento del neuroblastoma en niños.

Ha sido demostrado que el Tc99m MIBI o Tc99m Sestamibi, ofrece ventaja sobre el Talio-201 en las imágenes de tumores cerebrales. Esta molécula no penetra en la barrera hemato encefálica intacta y es captado por los plexos coroides normales, pituitaria y por el tejido nasofaringeo. Esta bien establecida la captación del Tc99m MIBI por las células tumorales viables y tumores cerebrales. El Tc99m MIBI-SPECT proporciona información valiosa al CT para la diferenciación de necrosis por radiación de la recurrencia de enfermedad cerebral maligna.

El utilizar las imágenes de SPECT-CT en niños requiere una consideración especial, porque se expone al niño a una mayor radiación a la que recibiría si solo se le realiza el SPECT.

PULMONES

Los pulmones son considerados como un órgano par, compuesto por dos compartimentos, aéreo y sanguíneo, que están en contacto funcional a través de la membrana alveolar con el fin de realizar el intercambio gaseoso.

Las técnicas isotópicas pulmonares se dividen en estudios de la perfusión y ventilación pulmonar.

Gammagrama pulmonar perfusorio

Fundamento. Los macroagregados de albúmina marcados con Tc99m inyectados en una vena periférica, son transportados hasta los pulmones, donde son retenidos produciendo microembolismo a nivel de los capilares pulmonares por partículas biodegradables de diámetro ligeramente superior a la luz capilar.

Principales aplicaciones clínicas. Radica en el Dx del tromboembolismo pulmonar, en las neumopatías crónicas, en el carcinoma bronquial. En todas estas patologías, su indicación primordial es la evaluación del estado circulatorio pulmonar, además de la evaluación del flujo sanguíneo arterial pulmonar en cualquier enfermedad.

Gammagrama pulmonar ventilatorio. Antes de la aplicación de los estudios con radioisótopos para el estudio de la ventilación pulmonar, solo la bronco espirometría podría proporcionar información sobre la función de un pulmón. En la actualidad, la MN puede proporcionarnos información precisa de la ventilación pulmonar.

Fundamento. Los gases radiactivos son inhalados y se distribuyen por los pulmones de una manera similar al aire, por lo tanto, la distribución después de su inspiración será representativa de las regiones del pulmón que están ventiladas. En un estudio normal tendremos que ver una distribución homogénea del radiofármaco en ambos pulmones.

Principales aplicaciones clínicas. Enfermedades cardiacas y pulmonares, entre las que sobresalen el asma, el enfisema pulmonar, la bronquiectasia, el carcinoma pulmonar y la tromboembolia pulmonar. Siempre que se estudia la ventilación pulmonar es recomendable estudiar simultáneamente la perfusión pulmonar.

En niños con alteraciones estructurales y funcionales de los pulmones, incluyendo malformaciones congénitas tales como displasia bronco pulmonar, se ha demostrado que la gamagrafía pulmonar perfusoria y ventilatoria incrementan su sensibilidad y especificidad con el uso del SPECT-CT.

Para la fibrosis quística la gamagrafía pulmonar frecuentemente es utilizada en los casos de exacerbación de la enfermedad. En la evaluación de los pacientes con transplante de pulmón la gamagrafía pulmonar perfusoria y ventilatoria son de gran utilidad. SPECT-CT puede ser utilizado en el futuro, pero la dosis de radiación recibida por la repetición de los estudios de CT pueden limitar su utilización

En este tema sólo se trató de dar una panorámica general de algunos de los estudios de la MN.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bagni B, Pinna L, Tamarozzi R. SPECT imaging of intracanial tumours with 99Tcm-sestamibi. Nucl Med Commun. 1995; 16:258-64.

Candell RJ, Ortega AD. Cardiología nuclear. Barcelona: Ediciones Doyma; 1992.

Carrió I, González P. Medicina nuclear aplicaciones clínicas. Barcelona: Masson; 2003

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Early PJ, Sodee DB. Principles and practice of nuclear medicine. St. Louis, Missouri: Mosby; 1995

Everette AJ, Wagner NH Jr, Cooke RE. Pediatric nuclear medicine. Philadelphia: Saunders; 1974.

Kailasnath P, Sinusas AJ, Technetium-99m-labeled myocardial perfusion agents: are they better than thallium-201? Cardiol Rev. 2001;9:160-72.

Larock MP, Braat SH, Sochor H, Maisey M, Rigo P. New developments in myocardial imaging Technetium-99m tc sestamibi. Pratt Street: Editorial Martin Dunitz; 1993.

Maisey M. Medicina nuclear aspectos clínicos. Barcelona: Ediciones Doyma; 1983.

Maisterrena J. Tiroides su función normal y sus enfermedades. México: Promociones Azanca; 1983.

Murray IPC, Ell PJ. Nuclear medicine in clinical diagnosis and treatment. New York: Churchill Livingstone; 1994.

Peng NJ, Liu RS, Chiou YH. 99Tcm-dimercaptosuccinic acid renal scintigraphy for detection of renal cortical defects in acute pyelonephritis: posterior 180 degrees SPECT versus planar image and 360 degrees SPECT. Nucl Med Commun. 2001;22:417-22.

Silberstein EB. Bone scintigraphy. Mount Kisco: Futura Publishing Company; 1984.

Yen TC, Chen WP, Chang SL. Technetium-99m-DMSA renal SPECT in diagnosis and monitoring pediatric acute pyelonephritis. J Nucl Med. 1996;37:1349-353.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 40

Fármacos en pediatría

Coordinador: Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño

Uso de fármacos en pediatría
Dra. Ma. Teresita Lamas Briseño

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

USO DE FÁRMACOS EN PEDIATRÍA

OBJETIVO

Analizar los medicamentos de uso más constante en pediatría.

INTRODUCCIÓN

La terapéutica farmacológica, representa un capítulo vital en el manejo del niño enfermo. Interactúan dos factores de riesgo: el farmacológico con su toxicidad y el del niño con su vulnerabilidad.

El niño es un hospedero fácilmente vulnerable por su característica de ser un individuo en proceso de crecimiento y desarrollo constantes.

Por lo anterior el utilizar de primera intención medicamentos tiene sus riesgos, habrá que elaborar una historia clínica, suficiente para tener el diagnóstico probable y solo en este caso estará justificada nuestra decisión de utilizar fármacos.

En caso de duda, nos apoyaremos en estudios de laboratorio y/o gabinete con el fin de tener el diagnóstico correcto.

PRECAUCIONES

1. Antes de prescribir un medicamento, es necesario pesar al niño, para la dosificación correcta del fármaco. Algunos autores preconizan la dosificación por metro cuadrado de superficie corporal (m^2 SC).

   Estamos de acuerdo en que el método es preciso; sin embargo, no siempre tenemos la información de todos los fármacos en esta forma, por lo cual para este trabajo optamos por la dosificación por kg de peso.
2. La dosis habitual es modificada de acuerdo con el estado fisiológico del niño, como en la etapa del prematuro y RN, dado que se tiene la función renal limitada y por lo tanto al eliminarse los fármacos con lentitud, hay mayor facilidad para su acumulación. En estos casos las dosis deberán ser menores y más espaciadas para evitar la intoxicación.

   En otras circunstancias patológicas, como en la desnutrición grave, en la insuficiencia renal o hepática, el estado de choque, entre otros padecimientos graves, las dosis deberán de ajustarse en cada caso en particular.
3. Es preferible utilizar medicamentos individuales y no en combinación, ya que esto dificulta su dosificación.
4. Es importante recordar que todo medicamento tiene un precio y que en ocasiones es muy elevado el costo de un tratamiento completo, sobre todo cuando se seleccionan fármacos de reciente introducción en el mercado.

   Ante esta situación, es nuestra obligación valorar el ***costo-beneficio*** y solo si se justifica por el tipo de enfermedad o por la gravedad de la misma, los utilizaremos.
5. Siempre que se prescriba un medicamento, recordar que ninguno es inocuo y que algunos modifican además la ecología del individuo, del hospital y de la comunidad.

Conviene tener en cuenta la historia natural y social de la enfermedad y saber que algunos padecimientos son autolimitados.

METODOLOGÍA

Se utilizó el sistema de cuadros por ser más didáctico y facilitar la búsqueda de la información requerida.

Se seleccionaron los fármacos más representativos y aquellos en que, por su uso, existe más seguridad en su manejo y se ordenaron por orden alfabético con el nombre genérico ya que se considera una prioridad en las prescripciones, seguido de la indicación terapéutica, dosis y vía de administración; otra columna con las presentaciones existentes; algunos nombres comer-

Abreviaturas

ámp = ampolletas	ídem = mismo	sol = solución
cáp = cápsulas	jbe = jarabe	sup = supositorio
comp = comprimido d = día	kg = kilogramo Mant = mantenimiento Máx = máximo MAO = monoaminoxidasa min = minuto m = mes	susp = suspensión tab = tabletas
g = gramo	m2 SC = metro cuadrado de superficie corporal	UI = unidades Internacionales
grag = grageas	mcg = microgramo	v. o. = vía oral
h = hora	mg = miligramo	v. r. = vía rectal
i.m. = intramuscular	mL = mililitro	< = menor que
i.v. = intravenoso	sbct = subcutánea	> = mayor que

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ciales, y finalmente ciertas advertencias y efectos secundarios más importantes.

El uso clínico ideal de un fármaco debe basarse en los datos de eficacia y seguridad de cada agente en particular, siendo necesario precisar sus posibilidades de uso en función de cada indicación. Por otra parte, hay que tener en cuenta sus características cinéticas, para poder definir sus pautas de utilización y posología en cada uso concreto y por último, pero no menos importante, se deben considerar otros factores como facilidad de manejo (vía de administración) y coste.

En los últimos 10 años, la seguridad del paciente se ha convertido en una prioridad clave para los sistemas de salud. A partir del informe de 1999 el Instituto de Medicina (IOM), "Errar es humano", ha habido un aumento espectacular en la investigación, normas y de colaboración esfuerzos, la educación, y medidas orientadas a la seguridad del paciente. En 2001, después de reconocer la necesidad de orientar de manera coherente y entender los problemas de seguridad de los pacientes pediátricos, la Academia Americana de Pediatría (AAP) publicó la declaración "Principios de la Seguridad del Paciente en Pediatría" y en 2003 publicó: "La prevención de errores de medicación en el entorno hospitalario pediátrico". En 2007, la AAP emitió la "Seguridad del Paciente en la Atención de Emergencias Pediátricas". Desde la publicación de estas políticas y declaraciones, se ha aprendido mucho sobre la seguridad del paciente pediátrico. Esta declaración, "Principios de Seguridad del paciente Pediátrico: pretende reducir los daños debido a la atención médica ", la comprensión de los problemas y las prácticas para minimizar los errores médicos pediátricos y mejorar la calidad de la atención.

Algunas recomendaciones para evitar errores al anotar las prescripciones:

No	Recomendación	Correcto	Incorrecto
1	Dejar espacio entre el número y la unidad	10 mg	10mg
2	Nunca colocar un cero en fracciones mayores a 1	2 mg	2.0 mg
3	En fracciones menores de 1 si anteponer el cero	0.5 mL	.5 mL
4	No abreviar microgramos con µg	mcg	µg
5	No abreviar el nombre de las drogas	Metotrexato	MTX
6	No abreviar la palabra unidad como "U" se confunde con "0"	5 unidades	5U

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Acetaminofén	Analgésico Antipirético 10 mg/kg/dosis cada 6 a 8 h, v.o., v.r.	Gotas, 100 mg/mL; sup 300 mg Jbe 160 mg/5 mL; tab masticable 80 y 160 mg; tab 500 mg Gotas 100 mg/mL, susp 100 y 300 mg Tab masticables 80 mg	Tempra Tylenol	No usar en RN, hepatitis aguda, náuseas, urticaria, vómitos Antídoto: acetilcisteína oral
Acetazolamida	Diurético 5 mg/kg cada 8 a 12 h Glaucoma 5 a 10 mg/kg c/6 a 8 h Hidrocefalia 25 a 100 mg/kg/día c/8 h v.o.	Tab 250 mg Tab 150 mg	Diamox Akezol	Contraindicado en insuficiencia hepática e insuficiencia respiratoria; evitar la vía i.m.
Acetilcisteína	Intoxicación por acetaminofén, 140 mg/kg inicial por v.o., Posteriormente 70 mg/kg/dosis c/4 h por 17 dosis	Amp 10 y 20 % de 4 a 10 a 30 mL	Mucomyst	Para intoxicación por acetaminofén, iniciar en las primeras 24 h. Puede producir, broncoespasmo, esofagitis, rinorrea, náuseas
Ácido acetilsalicilico	Analgésico Antipirético Antiinflamatorio 50 a 100 mg/kg/día cada 6 a 8 h v.o.	Tab masticable 100 mg; tab 500 mg Tab solubles 80, 300 y 500 mg	Azawin Disprina	No usar en menores de un año, ni en procesos virales (varicela); se asocia con S. de Reye, gastritis, sangrado de tubo digestivo, salicilismo, Acidosis metabólica

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Adenosina ATP	TPSV antiarrítmico 1a dosis 6mg (bolo) 2a, 3a y 4a dosis de 12 mg c/u	Ámp 1 mL =100mg	Atepodin	Bloqueo AV y RN
Adrenalina	Anafilaxis 0.01 mg/kg sbct c/15 min/3 a 4 dosis Asistolia (1 mL/kg/dosis) i.v.	Ámp 1 mL 1:1000 Dilución 1:10 000 (una ámp + 9 mL H2O)	Adrenalina	En paro cardiorrespiratorio, duplicar las dosis i.v. si se aplica endotraqueal
Albúmina humana	Choque 10 mL/kg albúmina 5% Hipoproteinemia 0.5 a 1 g/kg c/ 12 a 24 h i. v.	Fco ámp 20%, 10 g/50 mL Fco ámp 25% 12.5 g/50 mL	Albumar-20% Probi-albumin	Contraindicada en pacientes con anemia grave o falla cardiaca. Tener precaución en pacientes con reserva cardiaca baja
Alopurinol	Uricosúrico 10 mg/kg/24 h c/8 h (Máx. 800 mg) v. o.	Tab 100, 300 mg Tab 100, 300 mg	Atisuril Zyloprim	Contraindicado en hemocromatosis hepática, bloqueo AV y/o bradicardia
Ambroxol	Mucolítico 0 a 5 mg/kg/dosis v.o. c/ 8 a 12 h	Jbe 3mg/mL Sol 7.5 mg/mL Comp 30 mg	Mucosolvan Mucovibrol	Dispepsia Pirosis
Aminofilina	Broncoespasmo 1 mg/kg/h, i.v.	Ámp 250 mg/10 mL	Aminofilina	Interacción con ácido ascórbico, cloropromacina, codeína, DFH, fenobarbital, eritromicina, insulina, vancomicina. Irritabilidad, náusea, vómitos, taquicardia
Amrinona	Falla cardiaca refractaria Inicial 0.75 mg/kg/ 2 a 3 min i.v., Continuar Infusión 5 a 10 mcg/kg/min	Ámp 100 mg/20 mL	Inocor-Inyectable	Cardiomiopatía isquémica, plaquetopenia < de 100 000
Astemizol	Antihistamínico 0.2 mg/kg/día c/24 h v.o.	Tab 10 mg; Susp 1 mg/mL	Ismanal Cilergil	No administrar junto con los alimentos.
Atropina	Bradicardia sinusal 0.1-3 mg/kg/dosis i .v.	Ámp 1 mg/mL	Tropyn "z"	Contraindicada en glaucoma. Efectos secundarios; piel seca, taquicardia, midriasis, fiebre
Azul de metileno	Metahemoglobinemia 1 a 2 mg/kg/dosis c/ 5 min, en sol. al 1% c/h, Máx 7 mg/kg i.v.	Ámp 100 mg/10 mL	Azul de Metileno	Utilizarse con precaución en casos de deficiencia de G-6PD
Beclometasona	Asma 1 a 2 inhalaciones 3 a 4 veces/día	Aerosol 50 mcg/disparo Aerosol 150 mcg/disparo Aerosol 250 mcg/disparo	Beconase Becotide Becotide 250	Síndrome de Cushing, hiperglucemia o glucosurias, candidosis oral. Realizar colutorios con agua carbonatada durante su uso
Betametasona	Antiinflamatorio Antialérgico Antireumático 17-250 mcg/kg/día v. o.	Tab 0.5 mg Sol 0.5 mg/mL	Celestone	Efectos de tipo Cushing por uso prolongado
Benzoato de bencilo	Escabiasis Aplicar en tronco y extremidades c/24 h por 2 días y lavar c/24 h	Emulsión 300 mg/100 mL	Ansar	De preferencia mezclar con aceite de almendras dulces y aplicar tratamiento a toda la familia
Benzocaína	Otitis externa Toques con cotonete c/2 h	Sol 1.38 g/100 mL	Aurealyt	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Bicarbonato de sodio	Acidosis metabólica (0.3) (peso) (- EB) = mEq/24 h Paro cardiaco 0.5-1 mL/kg c/ 10 min i.v.	Ámp 10 mL con 0.9 mEq/mL.	Bicarsodio	Sólo aplicarse después de una adecuada ventilación alveolar y cuando las compresiones cardiacas son efectivas
Budesonida	Espamo bronquial Nebulización 0.5 a 1 mg/12 h	Susp 0.25mg/mL 0.5 mg/mL (2 mL)	Pulmicor	
Butilhioscina	Espasmolítico 1-3 mg/kg/día c/6-8 h v.o.	Tab 10 mg Sol 6.7 mg/ mL	Espacil	Efectos Parasimpaticolíticos
Calcio, gluconato de	Hipocalcemia RN 200 mg/kg c/6 a 12 h i.v., v.o.	Comp 500 mg ; ámp 10 mL al 10%	Calcium	No mezclarse con fosfatos, carbonatos o sulfas. No aplicar i.m.
Calcitriol	Hipocalcemia en IRC 0.25 a 1.25 mcg/día v.o.	Cap 0.25 mg	Rocatrol	Proteger el fármaco del calor o la luz. La sobredosis produce hipercalcemia.
Captopril	Hipertensión 0.3 mg/kg cada 8 h v.o.	Tab 25, 50 mg	Capotena	Proteinuría, síndrome nefrótico. Asociado con diurético puede dar hipotensión
Carbamacepina	Crisis convulsivas 5 a 10 mg/kg/día c/6 h v.o.	Tab 200, 400 mg; susp 2 g /100 mL	Tegretol	Interacción con DFH y fenobarbital No asociar con inhibidores de la MAO
Carbón activado	Intoxicaciones 1g/kg/sonda c/ 6 h en 100 a 200 mL agua	Por g en solución de sorbitol al 70%	Carbón Activado	Evitar en ingestión de cáusticos, alcohol, ácido bórico o cianuro
Carbonato de calcio	Hiperfosfatemia 125 a 250 mg c/8 h v.o.	Comp 1 250 mg	Calsan	Ajustar la dosis de acuerdo con los valores séricos de fosfato
Cianocobalamina	Deficiencia de vitamina B12 50 a 100 mcg/día por 1 mes, i.m.	Amp 5 000 mcg/mL	Tiaminal	Vigilar los niveles séricos de potasio en los pacientes con anemia perniciosa
Cisaprida	Gastroparesia Reflujo gastroesofágico 0.2 mg/kg/día v.o.	Tab 5 mg Susp 1 mg/mL	Prepulsid Unamol	Precaución con la asociación de otros fármacos o algunos alimentos, facilita ciertas arritmias cardiacas
Cisaprida	Gastroparesia Reflujo gastroesofágico 0.2 mg/kg/día v.o.	Tab 5 mg Susp 1 mg/mL	Prepulsid Unamol	Precaución con la asociación de otros fármacos o algunos alimentos, facilita ciertas arritmias cardiacas
Clonacepam	Crisis convulsivas 0.01 a 0.05 mg/kg/día, c/8 h v.o.	Comp 2 mg; Gotas 2.5 mg/mL	Rivotril	Disminuir las dosis en los casos de insuficiencia hepática o renal
Cloral, hidrato de	Sedante 25 mg/kg/dosis, c/8 h, v.o., v.r.	Jbe 250 mg/5 mL	Noctec	Precauciones en pacientes cardiópatas, o con uso de anticoagulantes pueden ocasionar laringoespasmo
Clorfeniramina	Antihistamínico 1 a 2 mg c/ 4 a 6 h v.o.	Jbe 2.5 mg/5mL; ámp 10 mg/ mL; tab 4 mg; grag 8 y 12 mg	Cloro-Trimeton	En menores de 6 años produce irritabilidad. Intoxicación: depresión del SNC, signos atropínicos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Clorodiacepóxido	Ansiedad 0.5 mg/kg/día v.o.	Grag 5 mg	Librax	Contraindicado en casos de glaucoma. Produce depresión del SNC
Clorotiazida	Diurético 20 mg/kg/día, c/12 h v.o.	Tab 500 mg	Clorotiazi-da	Precauciones en pacientes con daño, hepático, renal, hiperuricemia, alcalosis, hipocalcemia
Cloropiramina	Antihistamínico c/ 8 a 12 h	Grag 25 mg Ámp 20 mg	Avapena	Somnolencia
Clorotalidona	Diurético 2 mg/kg/día 3 veces/semana, v.o.	Comp 50 mg	Higroton	Precauciones en insuficiencia renal crónica.
Colestiramina	Hiperlipidemia, quelante de acidos biliares 80 mg/kg c/ 8 h v.o.	Polvo, sobres 4 g	Questran	Se asocia con prurito de 1-3 semanas de tratamiento, en ocasiones acidosis hiperclorémica
Cromoglicato de sodio	Asma grave 20 mg/ c/ 6 h v.o.	Cáp inhalable 20 mg	Inostral	No se recomienda en los casos de crisis asmática, ni si hay falla hepática o renal.
Dexametasona	Edema cerebral 0.6 mg/kg/día c/ 6 h, 8 a16 dosis i.v., i.m., v.o.	Ámp 4 mg/mL y 8 mg/2 mL, tab 0.5 y 0.75 mg	Alin	En casos de meningitis purulenta, la primera dosis, iniciarla 20 min previo a la administración de antibióticos
Dextrometorfán	Antitusígeno 1 a 2 mg/kg/día, c/6-8 h, v.o.	Cáp 30 mg	Athos	
Diacepám	Sedante y convulsiones 0.04 a 0.2 y 0.2-0.5 mg/kg/dosis v.o, i.v., v.r.	Tab 5 y 10 mg; amp 10 mg/2 mL Tab 5 y 10 mg; amp 10 mg/2 mL	Alboral Valium	Depresión respiratoria, hipotensión
Diazóxido	Crisis hipertensivas 3 a 5 mg/kg/dosis c /3 a 10 h i.v.	Ámp 15 mg/mL	Hyperstat	Hiponatremia, retención de agua, hiperuricemia, cetoacidosis, hipertricosis
Diclofenaco	AINE analgésico, antipirético	Amp=3mL=75 mg	Voltaren	Hepatotoxico, nefrotoxico
Difenhidramina	Antihistamínico 1.5 mg/kg c/4 a 6 h v.o.	Fco. ámp 100 mg/10mL Tab 25 mg	Difedram	En menores de seis años, hiperexitabilidad paradójica
Difenidol	Antiemético Antivertiginoso 0 a 5 mg/kg/día v.o., i. m.	Tab 25 mg Ámp 40 mg/ 2 mL	Vontrol	Alucinaciones, desorientación, confusión mental
Digoxina	Insuficiencia cardiaca RN digitalización 30 mcg/kg, mant 8 a 10 mcg/kg/día. > 2ª digitalización 30 a 50 mcg/kg, mant 8 a12 mcg/k i.v, v.o.	Tab 0.25 mg; elixir 0.05 mg/mL; ámp 0.5 mg / 2 mL	Lanoxin	Pude causar bloqueo AV o disrritmias, la hipocaliemia asociada con diuréticos, incrementa la toxicidad.
Dobutamina	Inotropismo positivo 2.5 a 15 mcg/kg/min, Máx 40 mcg/kg/min. i.v.	Ámp 250 mg/ 5 mL Ámp 250 mg/ 20 mL	Dobuject Dobutrex	No mezclar con soluciones alcalinas, ni en la misma línea i.v. con heparina, cefalotina o penicilina
Dopamina	Aumentar el gasto renal 2 a 3 mcg/kg/min i.v.	Ámp 200 mg/ 5 mL	Inopropin	Previamente corregir los estados de hipovolemia, precaución con la infusión del DFH

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
D- Penicilamina	Intoxicación por plomo 25 a 40 mg/kg/24 h, c/12 h, v.o.	Tab 300 mg	Sufortam	Una tercera parte de los pacientes presentan reacción alérgica; puede causar cataratas
Enalapril	Antihipertensivo 0.1 mg/kg/24 h v.o.	Tab 10, 20, 50 mg; Fco. ámp 5 mg/5 mL	Renitec	Reducir la dosis en los casos de falla renal
Ergotamina	Migraña Inicial; 1-2 mg, posteriormente 1 mg c/30 min v.o.	Grag 1 mg	Ergocaf	Es más efectivo su efecto durante el prodromo del dolor migrañoso.
Espironolactona	Diurético 1 a 3 mg/kg/día, 2 a 4 veces, Máx 200 mg v.o.	Tab 25 y 100 mg	Aldactone	Ataxia, anorexia, exantemas, discrasias sanguíneas, hipotensión
Fenitoína (DFH)	Crisis convulsivas Impregnación; 15 a 20 mg/kg/ dosis Mant; 5 a 10 mg/kg/día, c/12 h i.v., v.o.	Cáp 100 mg; Susp 37 mg/5 mL, Ámp 250 mg/5 mL	Epamin	La velocidad de infusión no exceder la de 50 mg/min y debe ser diluído en solución salina al 0.9%
Fenazopiridina	Analgésico de vías urinarias 100 mg v.o. c/8 h	Comp 100 mg	Pirimir	Cefalea, dispepsia Orina color naranja
Fenobarbital	Crisis convulsivas Impregnación: 10-20 mg/kg/dosis Mant 3-5 mg/kg/día c/12-24 h i.v., v.o.	Ámp 330 mg/ mL Tab 15 y 100 mg	Sevenal Sevenaletas	La aplicación i.v. puede producir depresión respiratoria
Ferroso, sulfato	Anemia 1 a 2 mg/kg/24 h, 2 a 3 dosis, Máx 18 mg c/ 24 h, v. o.	Gotas 75 mg/ 0.6 mL. Tab 200 mg	Ferinsol Hemobion	
Flunitracepam	Inducción de narcosis 80 a 100 mcg/kg v.o.	Comp 1 y 2 mg	Rohypnol	Depresión respiratoria
Flumazenil	Antagonista de los efectos de las benzodiazepinas. 0.3 mg, se puede repetirmáx 3 mg. i. v.	Ámp 0.5 mg Ámp 1 mg	Lanexat	La dosis se valora con base a la respuesta de cada paciente
Fólico, ácido	Deficiencia de ácido fólico 0.5 a 1 mg/24 h v.o.	Tab 5 mg	Folitab	Contraindicado en anemia aplástica, normocítica, perniciosa
Folínico, ácido	Antifolatos 5 mg/kg/día, en tratamiento con pirimetamina. v.o	Tab 15 mg; polvo liofilizado 50 mg	Leucovorin	Administrar 2 a 3 veces por semana
Furosemida	Diurético de asa 1 a 2 mg/kg/dosis c/6 a 8 h v.o, i.v.	Tab 20 y 40 mg; sol oral 10 mg/mL Ámp 20 mg/2 mL	Lasix	Ototoxicidad, hipopotasemia, hiponatremia, hipocalcemia.
Haloperidol	Agitación aguda, psicosis 0.5 a 1.0 mg, 0.05 a 0.15 mg/ kg/24 h c/8 v.o., i.v	Tab 5 y 10 mg; Gotas 2 mg/ mL Ámp 5 mg/ mL	Haldol	Extrapiramida- lismo hipotensión, facilita crisis convulsivas
Heparina	Anticoagulante 50 UI/kg, i. v. bolo, mant 10 a 25 UI/kg/h. i.v., sbct	Fco. Amp 10 000 UI/10 mL Fco. Amp 10 000 UI/10 mL; Fco amp 25 000 UI/5 mL	Gamaparina Helberina	Hemorragias
Hidroclorotiazida	Diurético 2-3 mg/kg/día c/12 h v.o.	Tab 25 mg	Diclotride	Puede producir desequilibrio hidroelectrolítico
Hidrocortisona	Estado asmático 4 a 8 mg/kg/dosis, Máx. 250 mg Posteriormente 2 a 4 mg/kg c/6 h i.v.	Fco. ámp 100 mg/2 mL; Fco ámp 500 mg/ 3 mL	Flebocortid	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Hidroxido de Al y Mg	Úlcera péptica 5 a 10 mL c/3-6 h v.o.	Susp 180 mg de Al y 200 mg de Mg/ 5mL	Melox	Puede causar estreñimiento, depleción de fósforo
Hierro dextrano	Anemia Dosis Fe elemento en mg = (peso) (incremento deseado de Hb g/dL) 0.25 + (peso en kg x 10) i.m., i.v.	Sol 100 mg de Fe y 120 mg de Dextrán, 5 mg de fenol/mL	Hi-dex	Utilizar solo sí la v.o. no es factible
Ibuprofeno	Antipirético antiinflamatorio 5 a 10 mg/kg/dosis, Máx 40 mg/kg/día 30 a 70 mg/kg/24 h v.o.	Grag 400, 600 y 800 mg Tab 200 mg	Motrin Quadrax	Vigilar la función visual y auditiva. Inhibe la agregación plaquetaria.
Imipramina	Antidepresivo 1.5 mg/kg/24 h, Máx 5 mg/kg/24 h. v.o.	Tab 10, 25 y 50 mg	Tofranil	Los triciclicos puden desencadenar crisis maníacas
Indometasina	Antiinflamatorio 1 a 3 mg/kg/día, Máx 100 mg/24 h v.o.	Cáp 25 mg; sup 100 mg Cáp 25 y 50 mg	Indocid Malival	Disminuye la agregación plaquetaria, facilita discrasias sanguíneas
Insulina	Diabetes mellitus Sbct, i.v.	Fco ámp 1 000 UI/10mL. Insulina rápida Fco ámp 1 000 UI/10 mL de NPH Fco ámp 1000 UI/10 mL insulina. Intermedia lenta.	Humulin R Humulin N Humulin L	Hipoglucemia
Ketamina	Intubación/ sedación 1 a 2 mg/kg i.v., 5 a 10 mg/kg i.m., infusión 1 a 2 mg/kg/h	Fco ámp 500 mg/10 mL	Ketalin	Taquicardia, hipertensión, aumenta la presión intraocular
Lactulosa	Encefalopatía hepática 2.5 a 20 mL c/ 6 a 8 h	Jbe 66.6 g/100 mL	Lactulax Regulact	Flactulencia, Cólicos
Levotiroxina	Hipotiroidismo RN-1año 10 a 15 mcg/kg/24 h, 1 a 5 años: 4 a 6 mcg/kg/24 h, De 5 a 10 años 3 a 5 mcg/kg/día una toma. v.o.	Tab 25, 50 y 100 mcg	Eutirox	Usar con precaución en pacientes con anticoagulantes y susceptibilidad e intolerancia a la lactosa
Lidocaína	Anestésico local, Estado epiléptico Impregnación: 2-3 mg/kg/dosis/20 min. Mant: 6 mg/kg/h por 24 h. Tópico, sbct, i.v.	Ámp 20 mg/ mL; cartucho 1.8 mL con 36 mg; aerosol de 110 g, tiene 11.5 g de lidocaína; ungüento 50 mg/g	Xylocaína	Puede producir hipotensión, crisis convulsivas y paro respiratorio
Loperamida	Antidiarreico 0.4 a 0.8 mg/kg/24 h, c/6 a 12 h v.o.	Tab 2 mg Sol 20 mg/100 mL	Acanol Raxedin	Depresión del SNC
Loracepam	Ansiolítico 0.05 a 0.1 mg/kg/dosis c/l5 min, máx 4 mg/dosis v.o.	Tab 1 y 2 mg Cáp 1 y 2 mg	Ativan Sinestron	Depresión respiratoria
Loratadina	Rinitis alérgica Urticaria crónica > 30 kg 10 mg c/24 h < 30 kg 5 mg c/24 h < 2 a 2.5 mg c/24 h	Tab 10 mg Jbe 5 mg/ 5 mL Sol 1 mg/ mL	Clarityne	Fatiga, Cefalea Somnolencia
Manitol	Hipertensión intracraneana 0.5 a 1 g/kg, para l5-20 min, i.v.	Ámp 20 g / 100 mL	Manitol 20%	Sobrecarga circulatoria, trastornos electrolíticos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Meperidina	Analgésico opioide 1 a 2 mg/kg c/3 a 4 h, máx. 100 mg i.m., sbct, i.v.	Ámp 100 mg/2 mL	Demerol	Contraindicado en arritmias cardiacas, asma, hipertensión intracraneana, produce hipotensión ortostática y depresión respiratoria
Metaproterenol	Broncodilatador Aerosol:1 a 3 dosis c/3 a h, 6 a 9 años 10 mg/dosis 3 a 4 veces al día	Aerosol 750 mcg/disparo; amp 500 mcg/mL; Comp 20 mg	Alupent	Arritmias cardiacas, taquicardia
Metilfenidato	Trastorno de la atención 0.3 a 1.5 mg/kg/24 h, Máx 60 mg/24 h. v.o.	Comp 10 mg	Tradea Concerta	Pude suprimir el apetito e interferir con el sueño, contraindicado en glaucoma
Metilprednisolona	Estado asmático Inicio: 1 a 2 mg/kg/dosis. Mant: 0.5 a 1.0 mg/kg c/ 4 a 6 h i.v.	Fco ámp de 166 y 663 mg Ámp 62.5 mg/mL	Crysolona Solumedrol	Síndrome de Cushing
Metocarbamol	Espasmos musculares 60 mg/kg/día c/6 h v.o.	Tab 750 mg	Robaxin	En menores de doce años, solo se recomienda en los casos de tétanos
Metoclopramida	Profilaxis de vómitos 1 mg/kg/dosis Reflujo, dismotilidad gastrointestinal. 0.1 a 0.5 mg/kg/día, c/6 h v.o, i.m. i.v.	Comp 10 mg; amp 10 mg/2 mL; ámp 100 mg/5 mL; sol 100 mg/100 mL Comp 10 mg; sol 0.2 mg/ gota	Carnotprim Primperan Plasil	Causa síndrome extrapiramidal
Metoprolol	Antihipertensivo 1 a 5 mg/kg/24 h, c/12 h v.o.	Tab 100 mg Tab 100 mg	Kenaprol Letoprol	Bradicardia Bloquea la liberación de renina
Midazolam	Sedación / procedimientos 0.1, 0.3, 0.5 mg/kg, i.m., v.r., v.o., respectivamente.	Comp 7.5 mg; ámp 15 mg/ 3 mL y 5 mL	Dormicum	Depresión respiratoria
Naloxona	Depresión por narcóticos 5 a 10 mcg/kg, i.m. sbct, i.v.	Ámp 0.4 mg/mL	Narcanti	
Naproxen	Antipirético Analgésico Antiinflamatorio. 10 mg/kg/24 h, c/12 h, Máx 1 g/ 24 h v.o.	Tab 275 y 550 mg; cáp 100 mg; susp 2.5 g/ 100 mL; sup 50 mg Tab 250, 500, 1 000 mg; susp 2.5 g/100 mL; ámp 500 mg/ 5 mL; gel 10 g/100 g	Flanax Naxen	Utilizarse con precaución en pacientes con discrasias sanguíneas o con antecedentes de gastritis o broncoespasmo
Nalbufina	Analgésico 100 mcg/kg/dosis i.m., sbct	Amp 10 mg/mL	Nubain	Depresión respiratoria
Nifedipina	Crisis hipertensivas. 0.25 a 0.5 mg/kg/dosis c/6 a 8 h v.o.	Cáp 10 mg	Adalat	Hipotensión, cefalea, náusea, vértigo, sincope.
Nimesulida	Antiinflamatorio Analgésico Antipirético 3 a 5 mg/kg/día c/12 h v.o.	Susp 10 mg/mL Susp gotas 50 mg/mL Tab 100 mg	Eskaflam	Nefritis intersticial Evitar asociación com beta lactámicos y aminoglucósidos
Pancreáticas enzimas	Déficit de enzimas pancreáticas 1 a 2 cáp con las comidas v.o.	Cáp 300 mg Cáp 300 mg	Creon Pancratin	Sangrado de tubo disgestivo, hiperurisuria
Nitroprusiato de Na	Crisis hipertensivas 0.5 a 10 mcg/kg/min i.v.	Ámp 50 mg/2 mL	Nitropress	Hipotensión profunda, acidosis metabólica
Omeprazol	Antiácido. Enfermedad ácido-péptica 0.3 a 3.3 mg/kg c/24 h v.o., i.m.	Cap 10, 20, 40 mg Ámp 40 mg/ 10 mL	Losec	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Ondansetrón	Antiemético potente 0.1-4 mg/kg o 5 mg/m2 sbct, v.o. i.v.	Amp 4 mg/ 2 mL Ámp 8 mg/ 4 mL Tab 8 mg, jbe 80 mg/100 mL	Zofran	Cefalea Bochornos Estreñimiento
Piridoxina	Deficiencia de vitamina B6 10-50 mg/24 h v.o.	Comp 300 mg	Benadon	
Potasio, sales	Hipopotasemia 3 mEq/kg v.o.	Tab l.5 g (20 mEq)	K-dur	
Prazosin	Antihipertensivo Prueba de 5 mcg/kg/dosis Mant. 25 a 150 mcg/kg/24 h c/6 h v.o.	Cáp 1 y 2 mg	Minipres	Hipotensión ortostática
Prednisona	Asma, antiinflamatorio 0.5 a 2 mg/kg/24 h, c/ l2 a 24 h v.o.	Tab 5 y 50 mg	Meticortén	Síndrome de Cushing, retención de líquidos, hipertensión, alteraciones electrolíticas
Primidona	Crisis convulsivas < 8 años 125 mg/kg/24 h, c/6 a 8 h > 8 años 250 mg/kg/24 h, c/6 a 8 h v.o.	Tab 250 mg; Susp 250 mg/5 mL	Mysoline	En menores de seis años, produce hiperexitabilidad, insomio, euforia, tremor y crisis.
Propranolol	Antiarritmico 0.01 a 0.1 mg/kg v.o.	Tab 10, 40 y 80 mg	Inderalici	Bradicardia, bloqueo cardiaco, hipoglucemia, hipotensión, náuseas, depresión
Protamina, sulfato	Antídoto de la heparina 1 mg/ 100 U de heparina, máx 50 mg/ dosis i.v.	Ámp 71.5 mg (5 000 UI)/5 mL	Protamina 1 000	Hipotensión, bradicardia. (No soprepasar 5 mg/min)
Pseudoefredina	Vasoconstrictor, 4 mg/kg/día c/6 h v.o.	Tab 60 mg; jarabe 600 mg/ 100 mL	Sudafed	Hiperexitabilidad insomnio
Ranitidina	Úlcera gástrica 2 a 6 mg/kg/24 h c/12 h v.o. 1 a 2 mg/kg/24 h c/6-8 h i.v.	Tab 150 y 300 mg; ámp 50 mg/2mL; Jbe 150 mg/10mL, Tab soluble 150 mg Tab 150 y 300 mg, ámp 50 mg/5 mL	Azantac Ranisen	
Riboflavina	Deficiencia de vitamina B2 5 a 10 mg/24 h v.o.	Cáp 10 mg (combinada)	Manibee-C	El administrarla con los alimentos, incrementa su absorción
Salbutamol	Broncoespasmo 0.08 a 0.1 mcg/c 8 h, máx. 2 mg c/8 h v.o. intranasal	Tab 2 y 4 mg; Jbe 40 mg/100 mL; Amp 0.5 mg/mL; aerosol 100 mcg/disparo; Sol para ventiladores 5 mg/100 mL	Ventolin	Taquicardia, angustia, hiperactividad, palpitaciones, náuseas, vómito
Sucralfato	Úlcera gástrica > 12 años 1 g c/6 h antes de alimentos v.o.	Tab 1 g	Antepsin	Constipación
Teofilina	Apnea neonatal 5 mg/kg/dosis v.o., Mant. 1 a 2 mg/kg, c/8 a12 h v.o.	Elíxir 533 mg/100 mL Cáp 100, 200 y 300 mg	Elixofilina Slo-bid	Náusea, vómito, anorexia, taquicardia, angustia, convulsiones.
Tiamina	Deficiencia de vitamina B1 10 a 25 mg v.o	Comp 300 mg	Benerva	

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Nombre genérico	Indicación, dosis y vía de administración	Presentación	Nombre comercial	Efectos colaterales y precauciones
Tioridacina	Ansiolítico, 1 a 2.5 mg/kg/24 h, c/6-12 h v.o.	Grag 10, 25, 100 mg; Susp 10 mg/5 mL	Melleril	Taquicardia, hipotensión, somnolencia, síndrome extrapiramidal, retención aguda de orina
Valproico, ácido	Anticonvulsivante, 15 mg/kg/día, c/ 8-12 h, máx 60 mg/kg/día v.o.	Gotas 100 mg/mL; tab 200 y 500 mg; susp 40 mg/mL; sup 200 y 400 mg	Atempera-tor	Contraindicado en hepatopatías, pude producir depresión, sicosis, ataxia, hipersalivación, nistagmus, diplopia, enuresis
Vitamina A	Deficiencia de 50 000 UI c/24 h por 14 días, 10 000 UI c/24 h por 2 meses v.o.	Grag 50 000 UI Perlas 50 000 UI	Arovit A-vitex	Los bolos de vitamina A i.v. están contraindicados pueden causar anafilaxia y muerte, hipertensión intracraneana, carotinemia
Vitamina C	Deficiencia específica 100 a 500 mg/día v.o.	Sol. gotas 50 mg/mL Tab masticables 100 mg	Ce-vi-sol Cevalin	No usar por períodos prolongados
Vitamina K	Deficiencia de 1-2 mg/dosis/ año edad, Máx 10 mg i.m.	Ámp 1 y 10 mg/ mL	Konakión	Hiperbilirrubinemia hipotensión y anafilaxis si se aplica i.v.
Warfarina	Trombosis venosa embolismo pulmonar 10 a 15 mg/ 2-3 días, prolongación del TP Mant 2 a 10 mg/día v.o.	Tab 5 mg	Coumadin	
Zinc	Suplemento Acrodermatitis enterohepática 0.5 mg/kg/día 2-3 tomas 10 a 45 mg v. o. En 2 a 3 dosis/día	Grag 24 mg (combinada)	Stresstabs	

IRC = insuficiencia renal crónica EB = déficit de base TP = tiempo de protrombina
MAO = monoaminoxidasa AV = auriculoventricular G-6PD = glucosa-6 fosfato deshidrogenasa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brunton L L, Blumenthal D K, Murri N, Dandan R H, Knollmann B C. Goodman & Gilman's. *The farmacological bases of therapeutics.* 12 th ed. Nueva York: McGraw-Hill; 2011

Lamas Briseño MT. Fármacos más frecuentes usados en pediatría. En Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 6a ed. México: El Manual Moderno; 2009. p. 1737-45

Solías Sánchez JA. Diccionario de especialidades farmacéuticas. 56a ed. México: Ediciones Thomsom PLM eds; 2010

Tschudy MM, Arcara KM; The Harriet Lane handbook : a manual for pediatric house officers 19th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2012.

Taketomo CK, PharmD. Pediatric & Neonatal Dosage Handbook. 18th ed. Hudson, Ohio: Lexi-Comp; 2011

The American Academy of Pediatrics. Policy Statement—Principles of Pediatric Patient Safety: Reducing Harm Due to Medical Care. Pediatrics. 2011;127:1199–1210

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Unidad 41

Rehabilitación

Coordinador: Dr. Rubén Pérez Plazola

Medicina de rehabilitación
Dr. Rubén Pérez Plazola

Trastornos cerebromotores. Rehabilitación
Dr. Rubén Pérez Plazola

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

MEDICINA DE REHABILITACIÓN

Dr. Rubén Pérez Plazola
Se agradece la colaboración de la
Dra. Claudia Martín del Campo Ruiz

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comprender el concepto de la medicina de rehabilitación (MR). Describir el papel de esta especialidad en los pacientes con limitación funcional o invalidante. Identificar los recursos humanos o materiales necesarios para la integración de un equipo de rehabilitación. Analizar las técnicas utilizadas y los medios físicos disponibles, para lograr la máxima recuperación en el menor tiempo posible de los pacientes con algún grado de invalidez, en cualquier edad que se presente.

CONCEPTO

La MR es una especialidad de diagnóstico, evaluación y tratamiento, que apoya la atención médica en el manejo integral de los pacientes con algún grado de invalidez. Contribuye a la rehabilitación física, psicológica, social y vocacional para agilizar la integración de los pacientes a su familia, al trabajo y a la colectividad.

En pediatría, el diagnóstico precoz y la administración de medidas preventivas, sobre todo en padecimientos de pronóstico agravado por el crecimiento, disminuirá la incapacidad en el adulto y propiciará un desarrollo favorable a partir del tratamiento oportuno.

La MR tiene el objetivo de integrar en una forma no fragmentada, sino coordinada y efectiva, al grupo de personas adiestradas en diferentes disciplinas que se encarguen de producir un seguimiento de rehabilitación efectivo, que no sería posible sin esta estructura (figura 41-1).

Puntos sobresalientes

- Al saber el diagnóstico de un padecimiento y hacer la interconsulta a medicina de rehabilitación, es posible que se eviten secuelas, que más tarde pudieran ser irreversibles.
- Cuando se derivan pacientes a un servicio de fisioterapia, que esté dirigido por un médico especialista en medicina de rehabilitación, se está cumpliendo con la ética profesional.
- La medicina de rehabilitación no consiste solo en "hacerle ejercicios al paciente", se debe valorar la incapacidad, elaborar el diagnóstico y programar un tratamiento con criterio profesional.

Departamento médico

Está formado por el médico especialista en MR, cuya función principal es la de valorar en forma, clínica y mediante proce-

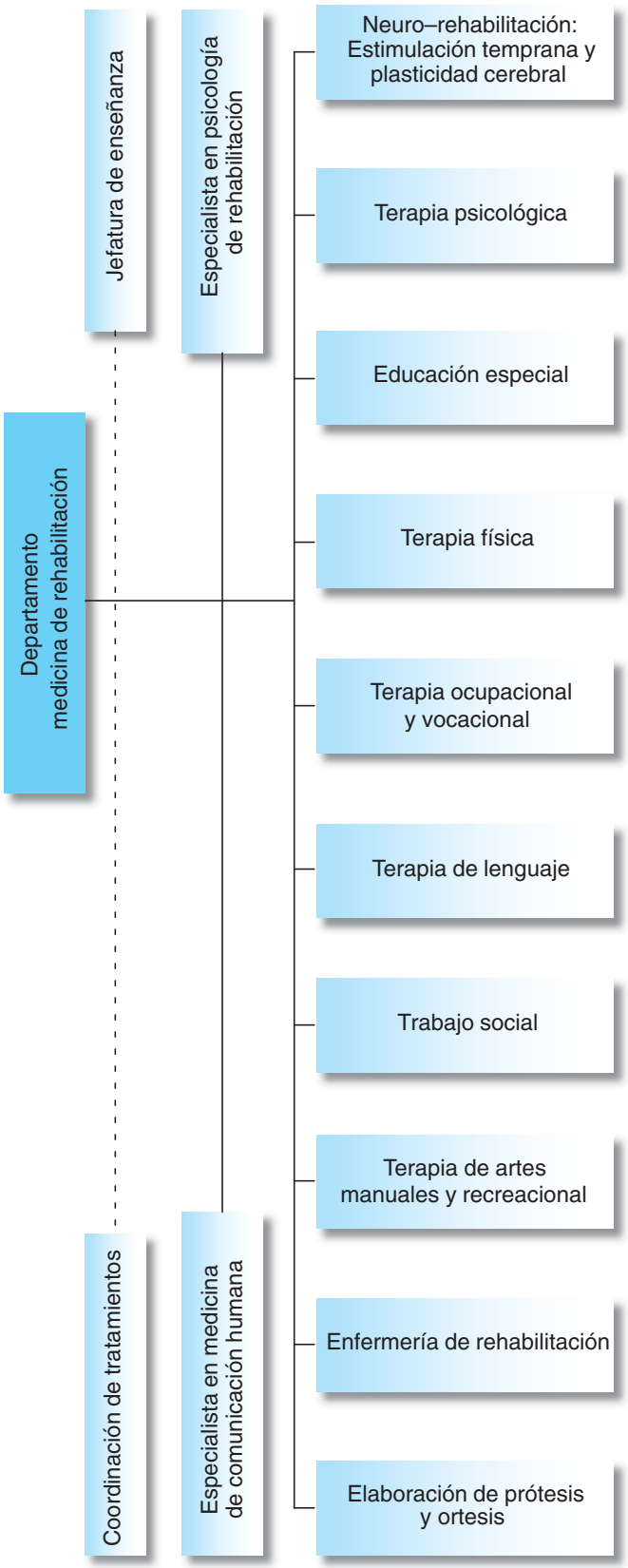


Figura 41–1. Organigrama.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

dimientos diagnósticos de apoyo, el grado de capacidad funcional o invalidez, así como el pronóstico de recuperación, y dictar las medidas adecuadas para obtener la máxima funcionalidad del paciente frente a las limitaciones existentes.

TERAPIA FÍSICA

Se aplican tratamientos físicos a base de calor, frío, electricidad, agua, movimiento, etc. Se realizan valoraciones funcionales, como goniometría, examen manual muscular, valoración de la marcha, entre otros.

La aplicación de los tratamientos está a cargo de personal técnico capacitado.

TERAPIA OCUPACIONAL

Se practican evaluaciones y se elaboran programas complementarios para que el paciente logre su máxima independencia e integración en las actividades básicas cotidianas (ABC): alimentación, vestido, higiene, traslado, entre otros; a través del mejoramiento de la fuerza muscular, movilidad, motivación y coordinación mediante técnicas específicas, ejercicio terapéutico, trabajo en conjunto y ludoterapia en niños.

TERAPIA DE LENGUAJE

Tiene como objetivo detectar, diagnosticar y evaluar perturbaciones de la comunicación para después prevenir, habilitar y rehabilitar las alteraciones encontradas en la recepción, integración o expresión del lenguaje, proporcionando medidas terapéuticas a través de técnicas especiales.

TERAPIA EDUCACIONAL

En esta área se realizan evaluaciones a sujetos con dificultades en el desarrollo cognitivo y necesidades educativas especiales.

Se elaboran programas de atención individual que propician el desarrollo humano y de pensamiento a través de la potenciación de las capacidades del individuo, incrementando la funcionalidad en el aspecto emocional, de conducta y aprendizaje.

PSICOTERAPIA

Se refiere a los padres en la valoración psicométrica y la aplicación de programas correctivos de los déficits conductuales y/o académicos que sufren estos niños.

Trabajo con los padres orientado a la aceptación del paciente, enlazado el aspecto emocional del niño y de la familia.

Pensamos que el trabajo con los padres es primordial para la rehabilitación del niño, pues consideramos que las contradicciones y dificultades que ellos presentan, origina un conflicto que supera la falta de información acerca del problema del niño, signos que puedan revelar la posible existencia de problemas no resueltos que sólo pueden ser abordados mediante el método psicoterapéutico.

ORIENTACIÓN VOCACIONAL

Detecta y evalúa el grado de incapacidad laboral en el paciente, observando las manifestaciones de interés en diversas actividades, fomentando su vocación para el logro de una realización personal óptima, pues la autoestima está en gran parte ligada al desempeño y ocupación de la persona.

Trabajo social

Investiga el medio familiar, social, económico y escolar, en el caso de los niños, para información al médico y orientación a los familiares.

PERIODO PREPATOGÉNICO (FACTORES DE RIESGO)

Agente

Biológico

Parásitos tales como el *Cysticercus cellulosae*, *E. Coli*, *Listeria monocytogenes*, *klebsiella pneumoniae*. Los producidos durante el desarrollo embrionario, por ejemplo, gametopatía, defectos del tubo neural, entre otros

Físico

Traumatismos, quemaduras por frío, calor o electricidad, cicatrices retráctiles.

Químico

Exposición a sustancias teratógenas y/o tóxicas (tabaquismo, alcoholismo, drogas) durante el embarazo y/o durante la edad adulta.

Psicológico

Conflictos, frustraciones, estado continuo de estrés, enfermedades psicosomáticas producen alteraciones de conducta, trastornos emotivos, deficiencias mentales.

Huésped

Social

Pacientes psicosomáticos sometidos a estrés del medio social en que se desarrollan, cursan con inadaptación, indisciplina, inhibiciones, actitudes antisociales.

Herencia

Monogénica o mendeliana, como la fenilcetonuria. Alteraciones cromosómicas, como los casos de trisomías. Herencia multifactorial, como la luxación congénita de cadera, pie equino varo. los familiares.

Edad

Desde la vida intrauterina hasta la edad adulta, con predominio de 70% en preescolares.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Escolaridad

Situar al paciente en un nivel de enseñanza superior o inferior a su etapa de desarrollo psicomotor.

Sexo

Masculino en 65% de los casos.

Ocupación

Existen medios laborales que presentan una mayor frecuencia de accidentes, de manera principal industrias manufactureras, maquiladoras o aquellas en las que se utilizan agentes tóxicos.

Hábitos y costumbres

Deficiencia de nutrientes por hábitos alimentarios inadecuados que producen alteraciones musculoesqueléticas.

Ambiente

Físico

Las temperaturas bajas, la humedad y los cambios atmosféricos bruscos, así como la inadaptabilidad del huésped a éstos, influyen en forma negativa a diversas enfermedades musculoesqueléticas o inmunológicas. por ejemplo, artritis reumatoide, osteoartritis degenerativa, parálisis facial, etc.

Socioeconómico

El retraso en la atención médica por falta de recursos económicos, las secuelas de padecimientos no tratados y consecuencias derivadas de una situación carencial monetaria crónica.

Cultura

Falta de información médica, superchería y charlatanismo. Atención primaria inadecuada, inspirada en consejos, así como en maniobras caseras que impiden o dificultan el tratamiento adecuado y oportuno. Padres conflictivos, rechazo materno y paterno, e ignorancia de los padres, imágenes protectoras antipedagógicas. Algunos factores son determinantes, otros, predisponentes, pero en la mayoría de los casos surgen ante la disarmonía agente-huésped-ambiente.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Promoción de la salud

Elevar la educación médica de la comunidad acerca de los principales padecimientos que originan incapacidad o invalidez.

Formar, orientar o influir sobre la correcta profilaxis y sobre la planificación familiar, así como realizar campañas para sanear hábitos y costumbres.

Protección específica

Control médico especializado durante el embarazo para evitar agentes teratogénicos, lesiones traumáticas del producto y detectar factores de riesgo que puedan ocasionar lesiones neurológicas físicas o ambas. Medidas para fomentar la educación vial, protección en aceras a la salida de escuelas o centros recreativos; topes en zonas de concentración infantil.

Inmunizaciones contra padecimientos invalidantes y medidas para disminuir riesgos laborales. Implementar normas para protección de la salud.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Diagnóstico precoz

En los padecimientos agudos, cuando se concentra la atención médica en el tratamiento intensivo, por lo general se descuidan las complicaciones o secuelas que afectan a la estabilidad neuromusculoesquelética y se retarda el tratamiento de rehabilitación hasta el final de la enfermedad principal, con sus consecuencias de diversos grados de invalidez, contracturas, rigidez articular, dificultades para la bipedestación y marcha, etc. Los estudios de gabinete permiten detectar de forma oportuna las limitaciones funcionales que en etapas primarias de la enfermedad no son observadas.

En lesiones de extremidades con peligro de daño neurológico, por ejemplo, en fractura supracondílea de codo, que produce daño al nervio radial, o en luxaciones de cadera con lesión al nervio ciático, la determinación de conducción nerviosa motora normará la conducta terapéutica: neurorrafia en caso neurotmesis (solución de continuidad, hay bloqueo en la conducción nerviosa motora y sensitiva), o bien tratamiento conservador si se trata de neuropraxia (lesión reversible, sin solución de continuidad). Asimismo, el valor determinado por la latencia (periodo entre la aplicación de un estímulo y la obtención de la respuesta) observada en la conducción de las fibras sensitivas, confirmará o descartará el daño a este nivel en padecimientos clínicamente indetectables. Sin embargo, en miopatías crónicas graves, como distrofia muscular progresiva, el estudio electromiográfico permite prever, antes de la aparición y de signos clínicos, la evolución a largo plazo de la invalidez y sus consecuencias para tomar medidas que eviten el peregrinar médico y garanticen la futura atención y subsistencia del paciente.

Estudios paraclínicos

El electrodiagnóstico registra las alteraciones electrofisiológicas de las funciones del sistema muscular, neuromuscular, en la neurona motora y sus axones. También se puede determinar la velocidad de conducción nerviosa motora y medir las latencias sensitivas en nervios periféricos. Otros estudios, como determinar la onda "F" y el reflejo "H", pueden ser complementarios.

La aplicación de potenciales evocados: **a)** Somatosensoriales para evaluar las funciones sensoriales relacionadas a la percepción del sentido de posición y movimiento. Además tienen valor pronóstico de recuperación funcional. **b)** Auditivos y de tallo cerebral, permiten evaluar la funcionalidad del tallo cerebral y la capacidad auditiva, al determinar el umbral. **c)** Los potenciales visuales facilitan la evaluación de la integridad en esta capacidad.

La prueba de estimulación repetitiva proporciona información para el diagnóstico de *myasthenia gravis* y/o patologías del síndrome miasténico (Eaton-Lambert). Algunas de las patologías que pueden se evaluadas son:

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

a) Enfermedades del tejido conectivo: artritis reumatoide, miopatías inflamatorias, amiloidosis, etc.
b) Afecciones hematológicas, paraproteinemias, gammapatías monoclonales, mieloma, déficit de vitamina B12, etc.
c) Afecciones endocrinas y metabólicas. Diabetes, hipotiroidismo, mexidemas, hipertiroidismo, polineuropatía simétrica, mononeuropatías, porfiria, Guillain-Barré, trastornos congénitos del metabolismo, incontinencia, etc.
d) Neuropatías y enfermedades infecciosas: hepatitis viral, herpes zoster, mononucleosis infecciosa, difteria, enfermedad de Chagas, etc.
e) Enfermedades toxiconutrientes.
f) Distrofias musculares en sus diferentes variedades.

Tratamiento oportuno

Tiene como objetivo evitar complicaciones, secuencias irreversibles y disminuir el periodo de incapacidad a través de un programa integral en cada una de las áreas en las que se especificará: tipo, frecuencia, duración, orden cronológico y finalidad pretendida, realizando evaluaciones periódicas con la dirección del médico especialista.

1. Terapia física

a) Hidroterapia. Se aplica en tina con remolino para miembros torácicos a una temperatura de 40 °C y para miembros pélvicos de 38 a 39 °C. Es útil en traumatismos, rigidez, adherencias, tenosinovitis, muñón doloroso, y antes del ejercicio terapéutico o la aplicación de electroestímulos. Las duchas pueden ser tipo abanico en la preparación para el ejercicio, y tipo escocesa (por chorro) en dolores y espasmos. Los baños calientes (36.5 a 40 °C) en aplicaciones locales producen efectos sedantes; son benéficos en disestesias así como en enfermedades irritativas del nervio sensitivo y motor; reducen calambres y espasmos. La aplicación en todo el organismo disminuye fenómenos de liberación medular y contribuye a recuperar la imagen corporal, como el caso de los hemipléjicos. El tanque de Hubbard (36 a 37 °C), es útil para los cuatro miembros y el tronco, bajo control de la duración, y aplicable en artropatías múltiples, crónicas, deformantes, así como en quemaduras extensas. El baño de esponja (22 °C), se utiliza para el aseo de segmentos por incompatibilidad al baño general.

b) Crioterapia. El tratamiento a través del frío produce vasoconstricción en los primeros 3 a 5 min, seguida de vasodilatación y después vasoconstricción. El masaje con hielo es una de las técnicas de facilitación neuromuscular en pacientes con trasposición musculotendinosa y para reeducación electiva en trastornos cerebromotores, hemiplejía, etc. Los baños fríos de 13 a 18 °C producen analgesia y vasoconstricción en inflamaciones agudas. En la fase posquirúrgica de segmentos, disminuyen el dolor y el edema posoperatorio; la aplicación del frío de 1 a 13 °C, se utiliza para disminuir la espasticidad y obtener relajación.

c) Compresas frías. Se utilizan también para disminuir la inflamación. Consisten en bolsas que contienen material coloide que retiene la temperatura baja y se aplican directamente a la zona lesionada para inhibir también procesos hemorrágicos en capa y producir hipotermia.

d) Baños de contraste. Favorecen la capacidad de contracción y elasticidad de la pared vascular en trastornos circulatorios. El recipiente frío debe conservarse de 10 a 16 °C, y el otro recipiente de 38 a 40 °C. se inicia de 4 min en el caliente, después 90 seg en el frío repitiendo cinco veces la alternancia para finalizar con agua caliente.

e) Compresas húmedo-calientes. Producen relajación, analgesia, disminuyen la tensión muscular, se utilizan también para vencer contracturas y como preparación para el ejercicio terapéutico. Están confeccionadas en bolsa de lona con divisiones simétricas, cuyo interior contiene material coloide y arcilla que tienen la propiedad de conservar el calor a temperatura uniforme por periodos mayores a 30 min. se mantienen en tanques de acero inoxidable con agua a temperatura de 60 °C y se aplican en la zona afectada durante 10 a 15 min colocándolas sobre material afelpado para evitar quemaduras. Existen diversas formas de compresas de acuerdo al segmento a tratar: para la columna cervical, columna lumbosacra, rodilla, tobillo, cara, etc.

f) Parafina. Es un medio extraordinario para proporcionar analgesia, mejorar la elasticidad muscular y facilitar la movilidad de las articulaciones rígidas, además de proporcionar sensación de bienestar. Se prepara mezclando 4 partes de parafina con una de aceite mineral, se calienta a "baño María" (figura 41-2) a 65 o 70 °C y, cuando el recipiente con parafina alcanza la temperatura de 54 °C, está lista para su aplicación. Existen tres métodos recomendables:

- Baños. Consisten en la formación de un guante o bota para la mano y/o el pie al hacerse 6 a 8 inmersiones. Se cubre la región con bolsa de polietileno y una toalla para mantener el calor por periodos de 20 a 30 min.
- Vendaje de parafina. Venda elástica o tela de gasa impregnada de parafina con que se cubre el segmento corporal afectado.
- Embrocaciones. Se aplican por medio de una brocha ancha, en regiones extensas como la espalda o el muslo; al formar una capa gruesa, se coloca polietileno y toalla para conservar el calor.

Figura 41–2. Baño María.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

g) Luminoterapia. Los rayos infrarrojos son radiaciones emitidas por fuentes naturales o artificiales con longitud de onda de 7 700 a 15 000 unidades Angstrom (Å). Su efecto fisiológico, como sedante de las terminaciones nerviosas y vasodilatación capilar, tiene indicación en contusiones, neuritis, artritis, así como para el ejercicio terapéutico. Los rayos ultravioleta tienen acción estimulante cuando su longitud de onda es de 2 900 a 4 000 Å, y acción letal, y bactericida cuando es de 1 800 a 2 900 Å. Su efecto químico favorece la bacteriostasis y el efecto biológico tiene acción sobre el metabolismo y la circulación capilar. Como aumenta el poder secretor y protector de la piel, es ideal para aplicarlos sobre soluciones de continuidad (úlceras de la piel), previa obtención de la reacción eritematosa para determinar la dosis.

h) Electroterapia.

- Diatermia. El calor por conversión es debido a la resistencia que oponen los tejidos a una corriente alterna de frecuencia alta y onda corta. Es la forma más penetrante de calor. Sus indicaciones más frecuentes son: bursitis, dolores articulares y problemas crónicos osteoarticulares. Una modalidad reciente, la diatermia por microondas, llamada también radar, es una forma de calentamiento profundo, suave, más fácil de aplicar, electiva en procesos subagudos y subcrónicos, está contraindicada en áreas de tejido isquémico, regiones con tumores malignos y en pacientes debilitados.
    - Ultrasonido. La vibración acústica aplicada en terapéutica oscila entre 0.8 a 1 megaciclo de frecuencia ultrasónica. Se aplica a la intensidad de 1 a 4 watts por cm^2. Cuando se propaga por los tejidos, se va absorbiendo en forma gradual y se convierte en calor. Las contracturas articulares, la fibrosis de estructuras periarticulares y el uso de su efecto analgésico y antiespasmódico, son sus principales indicaciones. Está contraindicado en diátesis hemorrágica.
    - Electroestimulación. La electroestimulación puede ser monopolar, con electrodo manual, o bipolar. Cuando un músculo presenta inactividad por falta de uso o denervación, es necesaria la aplicación de estimulaciones. Algunas veces se lograr retardar el proceso de atrofia, se disminuye la aglutinación intrafascicular o interfascicular, y desacelera la esclerosis del tejido. Mejora la circulación y nutrición del músculo; contribuye a extraer sangre venosa y linfa del mismo. En estimulaciones a un determinado tronco nervioso, se coloca el electrodo de referencia en el punto nervioso elegido y el activo en los músculos que reciban esa inervación.
    - Iontoforesis. Proceso de transferencia de iones al organismo por medio de fuerza electromotriz. La iontoforesis se prescribe en procesos inflamatorios recurrentes crónicos. Para su aplicación se puede utilizar cualquier generador directo de corriente. Los electrodos deben conectarse para identificar de manera correcta las terminales positivas y negativas del generador. Los iones portadores de carga positiva, como la histamina y fármacos anestésicos locales, pueden ser dirigidos dentro de la piel por el ánodo, y aquellos de carga negativa, como yodo y ácido acetilsalicílico, en el cátodo. La técnica posee la ventaja de concentrar una cantidad relativamente grande de fármaco en una zona local de la piel que, aunque no penetre a estructuras profundas, sí alcanza la circulación.
    - Corrientes exponenciales. Las corrientes diadinámicas son una combinación de la galvánica y la farádica, de acuerdo con algunos autores se sugieren cinco tipos: corriente difásica (DF), que se utilizan en trastornos circulatorios periféricos; corriente monofásica (MF), para disminución de eliminación de espasmo muscular previa aplicación de la fórmula DF; la corriente de "cortos periodos" (CP)* se utiliza en condiciones postraumáticas; corriente de "largos periodos" (LP), utilizada por su efecto analgésico en mialgias y diversos tipos de neuritis. La de ritmo sincopado (RS), esencialmente en corriente farádica, se utiliza en pruebas diagnósticas de nervios motores y músculos.
    - Corrientes interferenciales. Es una corriente de onda cuadrada bidireccional modulada, en amplitud con frecuencia de onda cuadrada 4 000 Hz. Frecuencia sinusoidal de modulación: 0/200 Hz de intensidad y 0/250 mA. Tiene cinco rangos de frecuencia: 0 a 20 Hz. para reeducación, 20 a 80 antiedema, 80 a 150 analgesia, 0 a 200 dolor crónico, rusa fortalecimiento.

i) Laserterapia. Láser (*Light amplification by stimulated emission of radiation*), que se traduce luz amplificada por la emisión estimulada de una radiación.

Existe el láser en estado líquido, láser químico, y en medicina de rehabilitación se usa el láser diódico o de semiconductores, que comprenden ondas de 904 nanómetros, aprobados por el centro de experimentación biolectrónica de Niza. Se inicia la aplicación en la zona que presenta mayor dolor, y de acuerdo con la patología, se prescribe el tiempo y la intensidad. La piel debe estar limpia para evitar reflejo de luz láser con medios metálicos o reflectantes.

Fisiología: Produce dilatación de vasos sanguíneos, que permite absorción de sustancias tópicas. Efectos biológicos: Activa la formación de sangre en médula ósea, regenera la piel en heridas, permite adherencia de autotransplantes reduciendo los problemas y el tiempo para la reconstrucción total de la piel, agiliza la regeneración de nervios traumatizados.

Contra cicatrices hiperplásicas o queloideas, normaliza la conducción bioenergética del organismo, acelera los procesos metabólicos, posibilita cambios finos de las funciones sin causar daños orgánicos mayores, y aumenta las prostaglandinas en las zonas de aplicación. Incrementa la oxigenación celular, la vasodilatación microcapilar, refuerza la concentración tisular y produce analgesia por acción fotoeléctrica sobre fibras-nociceptivas. Contraindicaciones. Padecimientos de páncreas, enfermedades de glándula tiroides, epilepsia, problemas de ganglios linfáticos, enfermedad vascular aguda, tumores, problemas circulatorios de miocardio y procesos infecciosos. También en pacientes que tengan marcapasos, mastopatía fibroquística y durante el embarazo.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

2. Terapia ocupacional. En esta área se realizan evaluaciones de las actividades básicas cotidianas y se ofrece entrenamiento para las que presentan alguna deficiencia. El uso de aditamentos especiales para la alimentación, vestido, higiene y traslado, se proporciona de acuerdo con los requerimentos de cada paciente. Además, se realizan evaluaciones de prensión fina, prensión gruesa, arcos de movimiento y fuerza muscular de miembros torácicos, elaborándose programas terapéuticos para disminuir secuelas y utilizar capacidades remanentes, así como la realización de programa de casa.
3. Terapia de lenguaje. Se realiza la exploración y evaluación del lenguaje, donde se distinguen dos niveles:

a) Lenguaje y su desarrollo en el aspecto semántico, morfosintáctico, pragmático, lenguaje escrito y aspecto aritmético.
b) Habla, refieriéndose ésta a la realización del lenguaje, es decir, a su articulación. Para establecer el nivel de desarrollo de éste, se llevan a cabo diversas pruebas: el test de Bertha Derman, el test de Descovedres, pruebas de comprensión, de articulación y la exploración lingüística del niño preescolar, entre otros.

4. Terapia educacional. Atención a sujetos con necesidades educativas especiales, de edad temprana hasta ancianos. Dificultades en el desarrollo del aprendizaje, lectoescritura y regularización de edades escolares. Se busca potenciar el desarrollo humano y del pensamiento a través de un seguimiento al proceso cognitivo de cada sujeto mediante técnicas innovadoras y profesionales.
5. Psicoterapia. Se llevan a cabo valoraciones psicológicas para determinar inteligencia, actitudes intrafamiliares interpersonales, personalidad y determinación de daño orgánico, a través de una batería psicométrica que consta de los siguientes tests: Raven, WISC-RM (para niños). WAIS (para adultos), figura humana, test de la familia, test del árbol y prueba de Bender.

PREVENCIÓN TERCIARIA

Rehabilitación

Señala Walter C. Stolob: "El diagnóstico simple de la enfermedad es insuficiente para planear un programa de tratamiento rehabilitador completo y, al evaluar un caso clínico, se deben enumerar los problemas del enfermo." Es por eso que se incluirán las pérdidas específicas en las funciones tanto físicas, del cuidado personal, como las funciones vocacionales y el estado psicológico. Las técnicas terapéuticas establecerán métodos:

1. Para prevenir o corregir los problemas secundarios.
2. Para aumentar la capacidad de los sistemas no afectados por la enfermedad.
3. Para elevar la capacidad de los sistemas afectados.
4. Para promover la función mediante el uso de un equipo adaptativo.
5. Para modificar el ambiente social y vocacional.
6. Psicológicos, para aumentar la actuación del paciente.

ACTIVIDADES SUGERIDAS

Asistir a un departamento de rehabilitación para familiarizarse con los procedimientos señalados y analizar las fases del manejo integral de los pacientes.

NIVELES DE ATENCIÓN

Primario. El médico general que observa alteraciones en la salud del niño y el adolescente, capta la preocupación de los papás por las modificaciones de conducta y problemas de aprendizaje, hará bien en consultar al médico pediatra y, en algunos casos, también al neurólogo. Teniendo estos apoyos de diagnóstico, deberá enviar el paciente a un centro de rehabilitación. Hecha la evaluación médica por el especialista en rehabilitación, podrá auxiliarse:

a) Con batería de psicología por personal entrenado para ello.
b) Evaluación de terapia ocupacional, al observar carencias en la autoayuda.
c) Cambios en la expresión y elaboración de lenguaje, que deberán ser manejados por los profesionales de las terapias dentro de una coordinación, para lograr el tratamiento integral.

Secundario. Al tomar en cuenta que la medicina de rehabilitación se ha constituido en una especialidad definida, el paciente deberá ser derivado a un departamento de rehabilitación. Apoyado en el criterio médico del fisiatra, éste se responsabilizará de:

a) La administración de programas de estimulación.
b) La conducción de los tratamientos en las diferentes áreas: neurorehabilitación, terapia ocupacional, terapia de lenguaje, psicoterapia al paciente y a sus padres, enfermería de rehabilitación, elaboración de ortesis y auxiliares para lograr los objetivos del programa establecido.
c) La supervisión y atingencia en el manejo del niño para obtención de los resultados que el paciente debe lograr.

Terciario. El médico de rehabilitación será el responsable de llevar seguimiento clínico complementado por las diferentes áreas de tratamiento, y realizar con el personal profesional la evaluación periódica del paciente, que origina reforzamiento en algunos aspectos, búsqueda de recursos para enfrentar las carencias en el paciente, incrementar el desarrollo psicoambiental del niño y mantener la asesoría a los padres de familia, personal docente y aquellos que también integran la composición familiar.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones son correctas para el papel que desempeña la Medicina de Rehabilitación, excepto: **a)** Contribuye a la rehabilitación física, psicológica, social y vocacional; **b)** Restablece al 100% las enfermedades degenerativas; **c)** Evitar secuelas que puedan ser irreversibles; **d)** Valorar la incapacidad, elaborar diagnóstico y programar tratamiento; **e)** Integración del paciente al ámbito familiar y del trabajo, de acuerdo con sus capacidades.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Blanco ME. Tratamiento en la parálisis cerebral. En: Meneghello, Fanta, Paris, Puga, editores. Pediatría Meneghello. 5ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1997.
Dubowitz. Enfermedades musculares de la infancia. Madrid: Wolfe Publishing; 1992.
Krusen FH. Kottke FJ, Elwood PM. Medicina Física y rehabilitación. 4a Reimp. México: Panamericana; 2000.
Molnar GE. Pediatric rehabilitation. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1992.
Myers NJ. Exercise testing and prescription. Filadelfia: Saunders;1995.
Pérez-Ayala A. El laser de media potencia y sus aplicaciones en medicina. Revista del dolor México. 1990.
Pérez.Plazola R. Bases de terapia física. Guadalajara:Departamento Editorial, Universidad de Guadalajara; 1979.
Pérez-Plazola R. Medicina de rehabilitación. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5a ed. México: El Manual Moderno; 2005. p 1637-643.
Tulder MV. Esmail: Back schools for non-specific low back pain. Cochrane Library, Issue I, Oxford; 2001.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

TRASTORNOS CEREBROMOTORES

REHABILITACIÓN

Dr. Rubén Pérez Plazola
Se agradece la colaboración de la
T.F. Dora Campos L.

INTRODUCCIÓN

Al considerar la rehabilitación del bebé que presenta trastorno cerebromotor (TCM), debemos admitir que se trata de un ser integral, con desarrollo afectivo, social, cognoscitivo, en el que vamos a despertar su independencia y a brindarle los recursos para obtener la secuencia en la motricidad y desarrollo en su crecimiento individual. Es el proceso evolutivo de cambio por el que adquiere nuevas funciones y se aumentan las facultades ya existentes.

Se debe tener cuidado de no hacer fragmentación que raye en la dicotomía: el aspecto psicológico, la interrelación, el conocimiento del medio externo, los pasos iniciales en el amanecer de la comunicación y los esfuerzos por superar las etapas del desarrollo humano son aspectos diferentes que requieren de una coordinación congruente del equipo interdisciplinario para integrar los reflejos del paciente.

Los reflejos son comportamientos motores automáticos con los que nace el bebé y desaparecen por lo general en el transcurso del quinto al sexto mes, en que ya se consideran patológicos, "arcaicos", si persisten. Se busca lograr la maduración corporal que cubra las exigencias de acontecimientos por los que cursará su evolución sensitivomotora, y el avance que acompañe su maduración funcional con la edad cronológica.

Los parámetros del desarrollo integral se valoran con periodicidad y asertividad, para ubicar el asesoramiento a los papás y detectar los aspectos que requieren de la participación del personal calificado: neurorehabilitación, terapia educativa, terapia de lenguaje, así como el impulso a las actividades básicas cotidianas (ABC) proporcionado por terapia ocupacional. Además, es indispensable aplicar psicoterapia —también a la pareja— en acciones emanadas de la estrategia metodológica, que obligadamente exige la calidad profesional y la coordinación del experto en medicina de rehabilitación.

Los servicios de pediatría y neurología aportan el concepto médico nosológico, y etiológico, además el tratamiento farmacodinámico; pero la planeación, organización y técnica de abordaje, así como la evaluación del trabajo desarrollado por el equipo interdisciplinario, son responsabilidad del médico con esta especialidad. El paciente deber ser derivado a medicina de rehabilitación antes de los dos meses de edad, de preferencia no dejarlo para después del tercer o cuarto mes de edad cronológica.

Varios médicos le siguen llamando parálisis cerebral infantil (PCI); al considerar que en realidad realmente no hay parálisis, ya que el movimiento existe y está afectada la **calidad**, el autor ha acuñado el término trastornos cerebromotores (TCM).

CONCEPTO

Disfunción motora del daño encefálico no progresivo, producido tempranamente desde la gestación al nacimiento o adquirido después. Puede estar asociada con lesión de pares craneales, crisis convulsivas, disfunción encefálica, deficiencia mental y/o problemas de aprendizaje en pacientes con alteraciones del mecanismo reflejo postural y movimiento.

La detección puede hacerse desde el segundo trimestre del embarazo, confirmanda por estudios de ultrasonido para establecer un manejo temprano. La organización jerárquica del SNC y la integración de la actividad motora proporcionan las características clínicas. Al ser identificadas, se elaboran las estrategias de manejo.

Al conocer de manera precoz los factores de riesgo que van a manifestarse como desviaciones en el desarrollo, se aplican procedimientos de estimulación temprana para reducir y algunas veces normalizar el daño cerebromotor y evitar el establecimiento de conductas aberrantes.

Puntos sobresalientes

- El niño con TCM y/o retraso psicomotor debe ser valorado en las áreas motora fina y gruesa, cognitiva, autoayuda, socialización y del lenguaje, por personal calificado académicamente, para lograr la orientación y en ocasiones, normalización, de la madurez del paciente.
- Un niño con riesgo de daño neurológico cerebromotor establecido durante el periodo de gravidez, durante el periodo del parto o en los primeros meses de su nacimiento, debe derivarse lo más tempranamente posible a un centro con estimulación temprana, donde un médico con la especialidad, pueda diseñar un programa y valorarlo periódicamente para asesorar a sus terapistas. Existen muchos centros que no cumplen con estas normas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CLASIFICACIÓN DE MANIFESTACIONES PATOLÓGICAS

Se pueden jerarquizar las alteraciones del desarrollo:

1. Anormalidades del patrón de movimiento y postura: patrón flexor, extensor o mixto.
2. Modificaciones del patrón motor oral: retracción de la lengua, protrusión de la misma, mordedura tónica, hipersensibilidad oral, mandíbula retraída, etc.
3. Estrabismo: exotropía y endotropía.
4. Cambios del tono muscular: tono aumentado, disminuido, fluctuante a la movilización pasiva. La rigidez también es una alteración grave del tono muscular.
5. Reacciones posturales anormales: reacciones de enderezamiento, de equilibrio, extensión protectora, falta de disociación de cinturas.
6. Irregularidad en los reflejos: incrementados o disminuidos por disfunción de la vía piramidal, extrapiramidal y sustancia reticular, manifestados por *clonus*, Babinski, reflejos disminuidos y osteotendinosos profundos.

Para determinar el diagnóstico y realizar un programa de tratamiento temprano, se requiere tener el conocimiento y estar actualizado en:

Neurofisiología de la función motora

Existe una jerarquía en el SNC que clasifica las actividades motoras. Se requiere la contribución de la médula espinal, el tallo cerebral, el cerebelo, los ganglios basales y la corteza cerebral. Cada uno tiene cualidad específica para la organización motora y para la capacidad de respuesta a la actividad integral. La disfunción de cada nivel aporta sus propias cualidades especiales a la anomalía clínica. El daño de los centros o vías motoras origina:

a) Pérdida de la función motora.
b) Pérdida de la inhibición.
c) Modulación de las actividades del SNC residual.

La capacidad sensitiva altera las vías receptivas y perceptivas para el procesamiento o la conceptuación e interfieren en el aprendizaje motor y la ruta del desarrollo coordinado.

Médula espinal

Las respuestas reflejas a estímulos y sensaciones corporales, sensibles al estiramiento del huso muscular —modificadas por el sistema motor gamma— aumentan el tono muscular, producto de estos reflejos. Además, la actividad de las células del asta anterior es alimentada por estímulos cutáneos y dolorosos que también activan al sistema motor gamma. El órgano tendinoso de Golgi es capaz de inhibir a las neuronasmotoras alfa y gamma, logrando disminuir el tono muscular.

Tallo cerebral (mesencéfalo)

El bulbo, el puente y el mesencéfalo son los que coordinan las actividades del cuello, la lengua, la orofaringe, la cara y los movimientos oculares, así como los mecanismos para la disociación de cinturas.

La succión y la deglución tienen centros en niveles bulbares, debido a que en el tallo confluyen todas las vías ascendentes y descendentes, pueden presentarse lesiones motoras en la vía piramidal: con espasticidad, signo de navaja de muelle, hiperreflexia y reflejos de liberación, como el Babinski; también en la extrapiramidal: con rigidez, signo de rueda dentada, temblor, ausencia de reflejos de liberación, alteraciones posturales, etc.

Los pacientes que presentan compromiso piramidal y extrapiramidal cerebral muestran protrusión y retracción lingual refleja, mordedura o reflejo nauseoso hiperactivo, con incapacidad a la masticación, a deglutir en forma coordinada, previa trituración del alimento.

Cerebelo

La distancia, la dirección y la coordinación en la fuerza se controlan por el cerebelo, dependiendo de las unidades motoras que intervienen. Las sinergias musculares contribuyen a la dirección. La actividad preprogramada hace efectivo el sistema de control. La alteración en la función cerebelosa produce dismetría, disinergia y descomposición del movimiento. Al intentar un movimiento con determinado propósito, se produce el temblor intencional y esto deriva en problema atáxico y postura no estable.

Ganglios basales

La actividad continua es función de los ganglios basales, así como elaborar actividades motoras voluntarias capaces de anticipar una actividad. También intervienen en la producción de movimientos trepadores que se utilizan para el control postural; tienen patrones motores reflejos subordinados para lograr la integración, modulación e inhibición.

Así pues, al presentar alteración en la función de ganglios basales se altera la calidad de la postura. El esfuerzo voluntario —sin control por una inhibición disfuncional— puede desencadenar:

a) Distonía: cuando hay modificaciones del tono, se pierde la sinergia entre músculos agonistas y antagonistas.
b) Corea: alteraciones del movimiento caracterizadas por movimientos repetitivos de predominio proximal, que puede involucrar cara, tronco y extremidades, que semejan un baile.
c) Balismo: es un movimiento intenso, de tipo proximal, que semeja el lanzamiento de bala y cuya lesión generalmente está en el núcleo subtalámico de Louis, contraletaral.
d) Atetoides: son movimientos de predominio distal, repetitivos, con un carácter reptante.
e) Parkinsonismo: caracterizado por temblor, rigidez, acinesia y alteraciones posturales. Un excesivo aumento del tono puede ocasionar rigidez.

Corteza motora

El inicio, así como realización de actividades motoras especializadas complejas, está comandado por la corteza motora y premotora frontal. Una actividad bien aprendida mejora en

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

destreza, rapidez y complejidad. La capacidad para realizar patrones motores y secuencias de actividad muscular pueden estar comprometidas por el daño.

DEFINICIONES

- Tono muscular: Es la capacidad de extensibilidad muscular.
- Tono activo: Es el concepto de contracción muscular, como respuesta a la actividad postural y motora, bajo control del niño para su actividad espontánea.
- Tono pasivo: Es la amplitud del movimiento originado por la movilización asistida de un segmento distal, en que no intervienen los músculos antagonistas y puede mostrar asimetría.
- Tono anormal: Es la respuesta estereotipada a la actividad funcional que muestra alteraciones en el mecanismo reflejo postural. Esta es la razón que impide una organizada secuencia en el desarrollo y ocasiona retraso psicomotor.
- Tono postural: Otorgado por la formación reticular y el sistema extrapiramidal, requerido para adoptar una postura contra la acción de la gravedad y permite el movimiento voluntario. Si se altera, se encuentran reflejos tónicos simétricos o asimétricos del cuello y alteración en los reflejos laberínticos.
- Inervación recíproca: mecanismo regulado por la médula espinal, por el que un estímulo adecuado produce excitación de los grupos flexores ipsolaterales de una extremidad y a la vez inhibición simultánea de los extensores antagonistas, con excitación de los grupos contralaterales e inhibición de los flexores. Cuando se altera, se puede encontrar astasia, falta de marcha automática del RN.
- Reacciones de enderezamiento: mantiene relación adecuada de la cabeza con el tronco, y de éste con los miembros. El enderezamiento se inicia con los motores principales del cuello, después cintura escapular conjugada con la cintura pélvica para lograr el enderezamiento de tronco, son dependientes del mesencéfalo y, al inhibirse los reflejos tónicos, se obtiene su desarrollo, generalmente a los cinco meses.
- Reacciones de extensión protectora: al desviar el tronco, los miembros torácicos salen en defensa y protección de la cabeza y el tronco, posteriormente también los miembros pélvicos. La inmadurez del mecanismo neurológico puede impedir el desarrollo de éstos.
- Reacciones del equilibrio: son reacciones de composición para mantener posturas antigravitatorias aun en movimiento, ante la pérdida del equilibrio. Aparecen de 6 a 7 meses en la posición sedente, de 8 a 9 meses en el desplazamiento cuadrúpedo, y de 10 a 12 meses en la bipedestación, marcha independiente de 12 a 18 meses. Dependen del control cortical. Cuando faltan, muestran el retraso psicomotor.

Reacciones a provocar

Reflejo de prensión manual: Antes del tercer mes, con el dedo índice se provoca que el bebé apriete por el reflejo de prensión. De 3 a 4 meses de edad, en ocasiones mantiene su mano empuñada y, del cuarto mes en adelante, abierta; la utilizará para asir voluntariamente objetos a su alcance.

Reflejo tónico asimétrico del cuello: con el niño en decúbito supino, se estabiliza el tronco y el cuello sobre la línea media, con una mano se gira la cabeza durante 10 seg alrededor, y el miembro torácico del lado occipital hará flexión de codo y abducción de hombro a 90º; el miembro torácico del lado facial permanecerá en extensión.

Reflejo de Moro: movimiento rápido de caída cuando se sostiene el niño con la mano y antebrazo. El niño responde extendiendo los miembros torácicos, abriendo las manos y dedos para hacer inmediatamente "el abrazo". Esta maniobra detecta asimetrías y desaparece antes de los cuatro meses.

Por otra parte, es valioso precisar la **calidad del movimiento**: en el movimiento espontáneo, analizar: velocidad, intensidad, dirección, simetría, frecuencia, temblores, salvas de movimientos clónicos o sobresaltos. En la rigidez, investigar la topografía, las desviaciones a hiperextensión o contracturas.

Procedimientos y criterio de tratamiento

Van Hof considera que la recuperación del daño encefálico en el niño logra la obtención de algunas funciones por medio de modificaciones ambientales y experiencias en acciones supervisadas de acuerdo con una metodología.

Las estructuras neuroanatómicas de los niños y los procesos neurofiosiológicos incompletos requieren que el niño experimente una amplia variedad de capacidad de aprendizaje. Cada nivel proporciona una cualidad específica de organización motora.

La disfunción es el resultado de distorsiones, deficiencias y excesos de actividades sensitivo-motoras que modifican el rendimiento funcional. Éste puede ser sensitivo, alterado por el daño en las vías para la recepción, percepción, procesamiento o conceptuación. Interfieren en el aprendizaje motor y la ruta de coordinación en las etapas de desarrollo.

Los patrones de actividad polimuscular en el sistema extrapiramidal y a través de un entrenamiento desencadenan trayectorias de engramas.

Dice Frederic J. Kottke: "La única forma mediante la cual se pueden desarrollar engramas automáticos es por la repetición voluntaria de la actualización exacta hasta que se constituye el engrama. La inhibición de una actividad no deseada, es más difícil de entrenar que la iniciación de una actividad deseada. Para poder controlar la actividad muscular, el paciente debe tener intactos los propioceptores y los teleceptores".

En la actualidad, el procedimiento más sencillo para valorar a un niño de dos meses y determinar TCM, puede ser el análisis de la:

Motricidad liberada

El pequeño lactante, a la edad de 1 ó 2 meses, puede presentar desplazamientos incontrolados de la cabeza, falta de tono adecuado en los músculos de la nuca, debido a una serie de potenciales desorganizados que invaden su equilibrio.

Para investigar la maniobra, se realiza una fijación manual de la nuca, con el niño en posición sedente, para liberar su motricidad y después de cinco minutos, el niño se relaja primero de miembros torácicos y posteriormente, de los pélvicos. Se analizan actitudes:

- Primera actitud: el niño se endereza y hace vertical el tronco.
- Segunda actitud: sobre un banco con los muslos en posición horizontal, se relaja por un periodo de atención leve.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

- Tercera actitud: sentado detrás de un pupitre, intenta asir un objeto fijando su atención en él, la mano del examinador sostiene el cráneo.

Esta prueba de exploración de la motricidad liberada permite evaluar:

a) Un estado de vigilia insuficiente.
b) Hiperexcitabilidad.
c) Agitación incesante.
d) Respuestas motoras incontrolables.
e) Anomalías motoras de los miembros torácicos y el tronco.

La motricidad liberada es un producto de la actividad subcortical que demuestra una organización extremadamente precoz de la regulación motora, tanto innata como de aprendizaje.

Gráfica que cuantifica la calidad y extensión del daño

La prueba de **Milani Comparetti:** (figura 41-3) la experiencia de 43 años, ha demostrado que este es uno de los métodos más valiosos para evaluar el desarrollo motor en niños de 0 a 24 meses. El rango de habilidades y destrezas específicas en el niño tiene una amplia variación, por lo que esta gráfica muestra información del neurodesarrollo en poco más de 10 minutos y puede efectuarse un seguimiento mensual para identificar y determinar topográficamente el retraso y los avances obtenidos.

Esta prueba valora en forma progresiva, según los meses de edad, y a la vez cuantifica los progresos del desarrollo motor en el niño desde los dos meses de edad, ubicando los problemas en desarrollo motor, se incrementa gradualmente y, las disposiciones se marcan con la edad cronológica en meses, señalada en la gráfica, de acuerdo con la capacidad que el paciente muestra.

Se basa en observaciones objetivas, de respuestas motoras y no en el informe subjetivo que reportan los papás.

Su objetivo es ejecutar los procedimientos con facilidad para identificar las respuestas normales y determinar las disposiciones a los procedimientos de la prueba, registrando en cada ítem la respuesta apropiada. Al llevarse a cabo en una simple mesa de exploración, sin ningún equipo especial, resulta atractivo por sencillo.

Procedimiento

En posición supina, observa movimientos de su cabeza. A los cinco meses de edad, levantará la cabeza hacia delante anticipando a la posición sedente.

Tracción del cuerpo en decúbito supino, ofrezca el dedo índice para que se sujete el niño con ambas manos, haga tracción y observe fuerza de músculos cervicales y cintura escapular.

Posición sedente, observe la curvatura de columna lumbar menos de cuatro meses, curvatura a nivel de L3, en seis meses enderezamiento rectificante, y a los siete meses independencia para sentarse sin apoyo.

Extensión protectora: la respuesta inicial es hacia atrás, antes de los siete meses debe haber respuesta hacia delante, después de los siete meses se establece la extensión protectora hacia los lados.

La cabeza en el espacio debe tener buena respuesta desde los cuatro meses.

La prensión palmar se presenta a los cinco meses.

El reflejo de Moro se inicia a los 3 meses y debe desaparecer a los 6 meses.

Los reflejos tónicos del cuello pueden estar presentes a los cuatro meses y, si no se han integrado a los seis meses, representan un signo de daño cerebral.

Locomoción

- Automatismo de la marcha los tres primeros meses.
- Inicia cambios del decúbito de los 4 a los 6 meses.
- A los seis meses, hace la marcha reptílea, y a los 8 meses, la marcha cuadrúpeda.
- A los siete meses puede ser capaz de sostener su propio peso, con rodillas semiflexionadas y por momentos breves.
- A los 10 meses podrá pararse con sostén, inclinando el tronco hacia delante y semiflexionadas las caderas.
- A los 11 meses es capaz de pararse erecto, con sostén.
- A los 12 meses puede deambular en forma independiente, con base amplia y guardia alta.

Recomendación

Esta prueba debe repetirse varias veces los primeros dos años de vida. Cuando el niño ha mostrado constantemente una conducta motora desviada, deberá ser derivado a **Medicina de Rehabilitación** sin tardanza.

Esta metodología se apoya en la Guía Portage, para correlacionar los otros aspectos de crecimiento: área cognitiva, autoayuda, socialización, lenguaje, desarrollo motor grueso y fino.

Tratamiento

Se pueden describir tres tipos de programa de estimulación temprana en alto riesgo neurológico:

- Programas de tipo preventivo para niños con alto riesgo ambiental.
- Programas de tipo preventivo para niños de alto riesgo biológico.
- Programas para niños con desviaciones del neuropsicodesarrollo establecidas.

Corolario

La confianza que los padres depositan en el pediatra es más imperativa en estos casos que en cualquier otro padecimiento. Los papás pueden desarrollar una gran ansiedad al enterarse que su niño presenta alteraciones del desarrollo y necesitan un soporte que les permita sobrellevar los cuidados asistenciales y la participación en el tratamiento que va a requerir su hijo.

No sólo es necesario cuidar que el paciente sea derivado a un servicio médico que realmente conozca las técnicas de trabajo y tenga la formación académica para ayudarlos a encontrar solución a esta patología, sino también analizar los avances que va realizando el paciente y orientar a los papás en la elaboración de programas domiciliarios, al mantener estrecha comunicación con el especialista en rehabilitación neuromotora, a quien el pediatra le ha derivado el paciente con oportunidad: mientras más tempranamente se realice la

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

medicina de rehabilitación integral

Evaluación de Milani Comparetti

Nombre | Fecha de nacimiento | No. de exp.

Edad en meses: 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 15 18 21 24

Cabeza	Cuerpo en pos. supina	Levanta
	Tracción del dec. supino	
	Sentado	L3
Paracaída	Lateral	
	Hacia atrás	
Cabeza	Cabeza en el espacio	
	Cuerpo en pos. vertical	
	Hacia abajo	
	Parado	apoyo positivo; astasia; toma el peso
	Locomoción	marcha automática; rodado; gatea; camina; corre; movs. alta; movs. media; recip. sin guardia
	Prehensión plantar	
	Cuerpo en plano sagital	
Paracaídas	Hacia adelante	
	Cuerpo en pos. prona.	levanta
	Prehensión palmar	
	Cuatro puntos	antebrazos manos; manos rodillas; plantígrado
	R. T. S. C.	
	Derrotación del cuerpo	
	Pararse del dec. supino	con rotación y apoyo; sin apoyo; 3 parcial; 1/2 rotación; 5 nada
	Rotación del cuerpo	
Cabeza	R. T A. C.	
	Moro	
Equilibrio	Prono	
	Supino	
	Sentado	
	Cuatro puntos	
	Parado	
	Meses	

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 15 18 21 24

Fecha: _____ Elaboro: _____

Figura 41–3. Evaluación de Milani Comparetti.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

interconsulta, mejor pronóstico se puede lograr en el desarrollo del paciente.

El pediatra tiene la responsabilidad, y además un papel de suma importancia, al derivar estos pacientes en forma oportuna para disminuir el número de niños con parálisis cerebral.

EVALUACIÓN

1. Las siguientes aseveraciones en los niños con trastornos cerebromotores son correctas, excepto:
   a) Anormalidad de los patrones de movimiento y postura; **b)** Marcha del niño a los 18 meses; **c)** Reacciones posturales anormales; **d)** Actividad refleja anormal; **e)** Alteración del tono.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Bobath K, Kong E.Trastornos cerebromotores en el niño. Buenos Aires: Panamericana; 1997.

Campos-Flores L. La estimulación motora temprana en niños de alto riesgo neurológico. Inst. Nal. Medicina de Rehabilitación. Sría. Salud, México: 1994.

DeLisa JA. Physical Medicine and Rehabilitation. Principles and Practice. Vol 11, 4th ed. Lippincott, Williams and Wilkins; 2004.

Kottke FJ, Stillwell GK, Lehmann JF, Krusen FH, Medicina Física y rehabilitación. 5ª ed. Madrid: Panamerican; 2000.

Pérez-Plazola R. Bases de la terapia física. Guadalajara: Departamento Editorial, Universidad de Guadalajara; 1979.

Pérez-Plazola R. Trastornos cerebromotores. En: Martínez y Martínez R, editor. Martínez, La salud del niño y del adolescente. 5ª ed. México: El Manual Moderno; 2005. p. 1790-794.

Kandel, Schwartz y Jesell. Principios de neurociencia.4ª ed.Mc Graw Hill. Interamericana; 2001.

Toros CP, Van Den Berg B. Prenatal and perinatal risk factors in the etiology of cerebral palsy. J Pediatr. 1990;116:615-19.

Wu IW, Colford, JM Jr. Choriamnioitis as a risk factor for cerebral palsy: A meta analysis. JAMA. 2002;284:1417-424.

RESPUESTA A LA EVALUACIÓN

1: **b**.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Apéndice A

Perfiles somatométricos del sexo masculino y femenino en niños mexicanos

Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Análisis, corrección y diseño:
Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas,
Dr. Herbert Alfonso García Castillo

Asesoría:
Ing. Rogelio Troyo Sanromán

Perfiles somatométricos de niños mexicanos:

1. Metría de Ramos Galván (Peso,Talla,Relación de segmentos, Perímetro cefálico,Peso para la talla.0–18 años)
2. Metría de Flores-Huerta y cols. (Peso al nacimiento. 28–42 SDG)

Para la información sobre material y método, ver la Unidad 4 y 5.

Fuente:

1. Ramos Galván R. Archivos de Investigación Médica. 1975; 6 (Supl 1).
2. Flores-Huerta S, y cols. Prácticas de alimentación, estado de nutrición y cuidados a la salud en niños menores de 2 años en México. Ediciones Instituto Mexicano del Seguro Social; 2004. p. 35-50.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

CALCULO PARA CONOCER LA PUNTUACIÓN Z

La puntuación Z es una medida de posición que indica en que lugar está un dato con respecto a la media. La unidad de medida es la desviación estándar.

Fórmula para calcular la Puntuación Z:

$$Z = (X - M) / DE$$

Donde: X = Peso, Talla o Perímetro cefálico del paciente
M = Media para la edad según tabla
DE = Desviación estándar según tabla

Ejemplo:

Calcular la puntuación Z para un niño de 12 meses de edad cuyo peso es de 13 kg:

Se reemplazan los valores en la fórmula, el valor de X es el peso del niño (13), el valor de M (media) para la edad según las tablas de Ramos Galvan es 10.08, y el valor de la desviación estándar (DE) para la edad según la tabla es 0.826.

$$Z = \frac{13 - 10.08}{0.826} = 3.535 \text{ DE}$$

Resultado: 3.535 esto quiere decir que el paciente se encuentra a +3.535 desviaciones estándar de la media.

CÁLCULO PARA CONOCER EL PERCENTIL EXACTO DE UNA MEDIDA

Fórmula para calcular el percentil exacto:

$$\text{Percentil} = P_i + (Ps - Pi) \times ((X - Xi) / (Xs - Xi))$$

Donde Pi = Percentil inferior del rango en que se encuentra el paciente
Ps = Percentil superior del rango en que se encuentra el paciente
X = Talla, peso o perímetro cefálico del paciente
Xi = Valor de la estatura para el percentil inferior
Xs = Valor de la estatura para el percentil superior

Ejemplo:

Calcular el percentil exacto para un niño de 24 meses con talla de 82.5 cm.

Según las tablas de Ramos-Galván este niño se sitúa entre los percentiles 3 y 10. Para conocer en qué percentil se encuentra se remplazan los valores en la fórmula, el percentil inferior del rango en que se encuentra el paciente (Pi) es 3, el percentil superior del rango en que se encuentra el paciente (Ps) es 10, la talla del paciente (X) es 82.5, la estatura para el percentil inferior (Xi) es 81.8, la estatura para el percentil superior (Xs) es 83.7.

Sustituyendo los valores en la fórmula:

$$\text{Percentil} = 3 + ((10 - 3) \times ((82.5 - 81.8) / (83.7 - 81.8)))$$

$$= 3 + (7 \text{ x } (0.7 / 1.9))$$

$$= 3 + (7 \text{ x } 0.37)$$

$$= 3 + 2.6$$

$$= 5.6 \text{ en la práctica 6 pc.}$$

Resultado: El niño se encuentra exactamente en el percentil 6.

Nota: Esta fórmula se puede aplicar únicamente para datos entre el percentil 3 y el 97.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino en niños mexicanos. R. Ramos Galván*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				Recién nacido					
Peso	2,7	3,0	3,2	3,4	3,7	4,0	4,3	3,43	0,377
Talla	45,5	47,6	49,4	50,7	52	53,7	55,4	50,80	1,890
				1 mes					
Peso	3,3	3,7	3,9	4,2	4,6	4,9	5,2	4,39	0,457
Talla	50,2	51,8	53	54,2	55,5	57,3	59,4	54,30	2,010
Relac. ss/si	1,8	1,76	1,68	1,58	1,52	1,49	1,42	1,58	0,104
P. cefálico	35	35,7	36,3	37,2	38	39	40	37,00	1,200
				2 meses					
Peso	4,1	4,5	4,8	5,1	5,5	5,8	6,1	5,24	0,529
Talla	53,8	55,1	56,5	57,8	59	60,4	62,5	57,90	2,110
Relac. ss/si	1,76	1,69	1,62	1,54	1,5	1,44	1,38	1,54	0,102
P. cefálico	37,3	37,8	38,4	39	39,9	40,7	42	39,20	1,200
				3 meses					
Peso	4,9	5,2	5,6	6,0	6,4	6,8	7,1	6,08	0,601
Talla	57	58,1	59,7	60,8	62	63,2	65,3	61,10	2,200
Relac ss/si	1,71	1,64	1,57	1,51	1,46	1,41	1,33	1,51	0,100
P. cefálico	38,7	39,2	39,8	40,5	41,4	42,3	43,6	40,60	1,200
				4 meses					
Peso	5,5	5,9	6,2	6,7	7,1	7,5	7,9	6,73	0,646
Talla	59,5	60,6	62,1	63,5	64,8	65,9	67,8	63,60	2,260
Relac. ss/si	1,67	1,6	1,54	1,48	1,44	1,38	1,3	1,48	0,098
P. cefálico	39,7	40,3	41	41,7	42,5	43,4	44,6	41,80	1,200
				5 meses					
Peso	6,0	6,4	6,8	7,2	7,7	8,1	8,5	7,29	0,685
Talla	61,7	63,1	64,4	66	67,1	68,3	70	65,90	2,310
Relac. ss/si	1,62	1,57	1,51	1,45	1,41	1,35	1,29	1,46	0,096
P. cefálico	40,7	41,2	42	42,7	43,5	44,2	45,5	42,70	1,200
				6 meses					
Peso	6,5	6,9	7,3	7,8	8,2	8,7	9,2	7,80	0,718
Talla	63,6	65,2	66,4	67,9	68,9	70,3	71,8	67,90	2,340
Relac. ss/si	1,59	1,53	1,48	1,42	1,38	1,32	1,26	1,43	0,095
P. cefálico	41,6	42,1	42,8	43,6	44,5	45	46,3	43,70	1,200
				7 meses					
Peso	7,0	7,3	7,7	8,2	8,8	9,2	9,7	8,24	0,733
Talla	65,2	66,7	68	69,4	70,5	71,9	73,4	69,30	2,360
Relac. ss/si	1,56	1,51	1,46	1,4	1,35	1,3	1,24	1,40	0,094
P. cefálico	42,2	42,8	43,5	44,2	45,1	45,8	47	44,00	1,200
				8 meses					
Peso	7,3	7,7	8,1	8,6	9,2	9,7	10,2	8,69	0,756
Talla	66,7	68,1	69,5	70,8	72,1	73,5	74,9	70,80	2,390
Relac. ss/si	1,53	1,48	1,43	1,38	1,32	1,28	1,22	1,38	0,093
P. cefálico	42,8	43,5	44	44,9	45,8	46,5	47,5	45,00	1,200
				9 meses					
Peso	7,7	8,1	8,5	9,0	9,6	10,1	10,7	9,07	0,771
Talla	68,1	69,4	70,8	72,1	73,5	74,8	76,2	72,00	2,410
Relac. ss/si	1,5	1,46	1,41	1,36	1,31	1,26	1,21	1,36	0,092
P. cefálico	43,3	44	44,6	45,5	46,2	47	48	45,70	1,300
				10 meses					
Peso	8,0	8,4	8,8	9,4	10,0	10,5	11,1	9,43	0,792
Talla	69,4	70,6	72	73,5	74,8	76,2	77,5	73,30	2,430
Relac. ss/si	1,48	1,44	1,39	1,34	1,3	1,25	1,19	1,34	0,090
P. cefálico	43,8	44,4	45,1	46	46,7	47,4	48,5	46,00	1,300
				11 meses					
Peso	8,3	8,7	9,2	9,7	10,3	10,9	11,5	9,76	0,810
Talla	70,5	71,9	73,3	74,7	76,1	77,3	78,8	74,50	2,450
Relac. ss/si	1,47	1,42	1,37	1,33	1,28	1,23	1,18	1,33	0,089
P. cefálico	44,2	44,8	45,5	46,4	47,2	47,9	48,9	46,30	1,300
				12 meses					
Peso	8,6	9,0	9,5	10,0	10,6	11,2	11,8	10,08	0,826
Talla	71,5	73	74,5	76	77,3	78,5	80,2	75,60	2,460
Relac. ss/si	1,44	1,4	1,36	1,31	1,27	1,22	1,17	1,31	0,088
P. cefálico	44,5	45,3	46	46,9	47,6	48,3	49,3	46,90	1,300

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino en niños mexicanos. R. Ramos Galván* ***(continuación)***

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
					13 meses				
Peso	8,9	9,3	9,7	10,3	10,9	11,5	12,1	10,32	0,846
Talla	72,5	74	75,5	77	78,4	79,8	81,4	76,70	2,480
Relac. ss/si	1,43	1,39	1,34	1,3	1,25	1,21	1,16	1,30	0,087
P. cefálico	44,8	45,6	46,3	47,2	47,9	48,6	49,6	47,00	1,300
					14 meses				
Peso	9,1	9,5	10,0	10,5	11,1	11,8	12,4	10,55	0,854
Talla	73,5	75	76,5	78	79,5	81	82,5	77,80	2,500
Relac. ss/si	1,41	1,37	1,33	1,29	1,24	1,2	1,15	1,28	0,086
P. cefálico	45,1	45,8	46,6	47,5	48,2	48,9	49,9	47,30	1,300
					15 meses				
Peso	9,4	9,8	10,2	10,7	11,4	12,1	12,7	10,90	0,864
Talla	74,4	76	77,4	79	80,6	82,1	83,6	78,80	2,520
Relac. ss/si	1,4	1,36	1,31	1,28	1,23	1,18	1,14	1,28	0,085
P. cefálico	45,3	46,1	46,9	47,8	48,5	49,2	50,1	47,60	1,300
					16 meses				
Peso	9,6	10,0	10,4	11,0	11,6	12,3	12,9	11,04	0,883
Talla	75,3	77	78,4	80	81,7	83,2	84,7	79,80	2,550
Relac. ss/si	1,39	1,35	1,3	1,26	1,22	1,18	1,13	1,26	0,084
P. cefálico	45,6	46,4	47,2	48	48,8	49,5	50,3	47,90	1,300
					17 meses				
Peso	9,8	10,2	10,6	11,2	11,9	12,6	13,1	11,25	0,889
Talla	76,2	77,8	79,4	81,1	82,7	84,3	85,8	80,80	2,560
Relac. ss/si	1,37	1,34	1,29	1,25	1,21	1,17	1,13	1,25	0,083
P. cefálico	45,8	46,6	47,4	48,2	49,1	49,8	50,5	48,10	1,300
					18 meses				
Peso	10,0	10,4	10,8	11,4	12,1	12,8	13,4	11,45	0,893
Talla	77,1	78,8	80,4	82,1	83,7	85,4	86,9	81,80	2,580
Relac. ss/si	1,36	1,32	1,28	1,24	1,2	1,16	1,12	1,24	0,082
P. cefálico	46	46,9	47,6	48,5	49,3	50	50,7	48,30	1,300
					19 meses				
Peso	10,1	10,6	10,0	11,6	12,3	13,0	13,6	11,63	0,907
Talla	78	79,7	81,4	83,1	84,7	86,4	87,9	82,80	2,620
Relac. ss/si	1,35	1,31	1,27	1,23	1,19	1,15	1,11	1,23	0,082
P. cefálico	46,2	47	47,8	48,7	49,4	50,1	50,9	48,50	1,300
					20 meses				
Peso	10,3	10,8	11,2	11,8	12,5	13,2	13,8	11,87	0,926
Talla	78,8	80,7	82,3	84	85,6	87,2	88,9	83,80	2,640
Relac. ss/si	1,34	1,3	1,27	1,22	1,19	1,14	1,11	1,23	0,081
P. cefálico	46,4	47,2	48	48,9	49,6	50,3	51,1	48,70	1,300
					21 meses				
Peso	10,4	10,9	11,4	12,0	12,8	13,4	14,0	12,07	0,010
Talla	79,6	81,4	83,2	84,8	86,5	88,1	89,8	84,70	2,670
Relac. ss/si	1,33	1,29	1,26	1,22	1,18	1,14	1,1	1,53	0,080
P. cefálico	46,6	47,4	48,2	49,1	49,8	50,4	51,3	48,80	1,300
					22 meses				
Peso	10,6	0,0	11,6	12,2	13,0	13,6	14,3	12,27	0,969
Talla	80,4	82,2	84	85,6	87,5	89	90,7	85,50	2,690
Relac. ss/si	1,32	1,28	1,25	1,21	1,17	1,13	1,09	1,21	0,080
P. cefálico	46,7	47,5	48,4	49,3	49,9	50,6	51,5	48,90	1,400
					23 meses				
Peso	10,8	11,2	11,7	12,4	13,1	13,8	14,5	12,46	0,997
Talla	81,1	83	84,8	86,4	88,2	89,9	91,6	86,40	2,730
Relac. ss/si	1,32	1,28	1,24	1,2	1,16	1,13	1,09	1,20	0,079
P. cefálico	46,8	47,6	48,5	49,4	50	50,8	51,6	49,10	1,400
					2 años				
Peso	10,9	11,4	11,9	12,6	13,3	14,0	14,7	12,63	1,010
Talla	81,8	83,7	85,5	87	89	90,8	92,3	87,20	2,750
Relac. ss/si	1,31	1,27	1,23	1,19	1,15	1,12	1,08	1,20	0,078
P. cefálico	46,9	47,7	48,6	49,5	50,1	50,9	51,7	49,20	1,400
					2 años 3 meses				
Peso	11,3	11,8	12,4	13,1	13,9	14,6	15,4	13,17	1,066
Talla	83,7	85,8	87,3	89	91,2	93	94,6	89,20	2,820
Relac. ss/si	1,29	1,25	1,21	1,17	1,13	1,1	1,06	1,18	0,077
P. cefálico	47,2	48,1	48,9	49,8	50,5	51,2	52,1	49,40	1,400

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino en niños mexicanos. R. Ramos Galván* *(continuación)*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				2 años 6 meses					
Peso	11,7	12,3	12,9	13,6	14,4	15,2	16,0	13,63	1,131
Talla	85,6	87,7	89,2	91,1	93,2	95	96,7	91,10	2,900
Relac. ss/si	1,27	1,23	1,19	1,16	1,12	1,08	1,04	1,16	0,076
P. cefálico	47,5	48,3	49,2	50	50,7	51,5	52,4	49,70	1,400
				2 años 9 meses					
Peso	12,0	12,7	13,3	14,1	15,0	15,8	16,6	14,23	1,195
Talla	87,6	89,5	91,1	93,2	95,1	97	98,6	93,00	2,980
Relac. ss/si	1,25	1,21	1,17	1,14	1,1	1,06	1,03	1,14	0,075
P. cefálico	47,6	48,5	49,4	50,2	50,9	51,8	52,6	50,00	1,400
				3 años					
Peso	12,4	13,1	13,8	14,6	15,5	16,4	17,2	14,72	1,251
Talla	89,4	91,1	93	95,1	96,9	98,8	100,3	95,00	3,070
Relac. ss/si	1,23	1,19	1,16	1,12	1,08	1,05	1,01	1,13	0,074
P. cefálico	47,8	48,7	49,6	50,4	51,1	52	52,8	50,10	1,400
				3 años 3 meses					
Peso	12,8	13,5	14,2	15,1	16,0	16,9	17,8	15,23	1,309
Talla	91	92,9	94,8	97	98,7	100,5	102,1	96,70	3,150
Relac. ss/si	1,22	1,18	1,14	1,11	1,07	1,04	0,99	1,11	0,073
P. cefálico	47,9	48,9	49,7	50,6	51,3	52,1	53	50,20	1,500
				3 años 6 meses					
Peso	13,2	13,9	14,7	15,5	16,5	17,5	18,5	15,72	1,367
Talla	92,6	94,5	96,5	98,6	100,4	102,1	103,9	98,40	3,280
Relac. ss/si	1,2	1,16	1,13	1,09	1,06	1,02	0,98	1,10	0,072
P. cefálico	48,1	49	49,8	50,7	51,4	52,3	53,2	50,30	1,500
				3 años 9 meses					
Peso	13,6	14,4	15,1	16,0	17,1	18,0	19,1	16,22	1,411
Talla	94,1	96	98	100,1	102	103,8	105,6	100,00	3,330
Relac. ss/si	1,19	1,15	1,12	1,08	1,05	1,01	0,97	1,09	0,071
P. cefálico	48,2	49,1	49,9	50,8	51,6	52,5	53,4	50,50	1,500
				4 años					
Peso	13,9	14,8	15,6	16,5	17,6	18,6	19,8	16,73	1,472
Talla	95,5	97,5	99,5	101,6	103,7	105,5	107,4	101,30	3,380
Relac. ss/si	1,17	1,14	1,1	1,07	1,03	0,99	0,96	1,07	0,070
P. cefálico	48,3	49,2	50,1	51	51,7	52,6	53,5	50,70	1,500
				4 años 3 meses					
Peso	14,3	15,2	16,0	17,0	18,1	19,2	20,4	17,19	1,529
Talla	97	98,9	101	103,1	105,3	107,2	109,1	102,80	3,420
Relac. ss/si	1,16	1,12	1,09	1,06	1,02	0,99	0,95	1,06	0,070
P. cefálico	48,4	49,3	50,2	51,1	51,8	52,8	53,7	50,80	1,500
				4 años 6 meses					
Peso	14,8	15,6	16,5	17,5	18,7	19,8	21,1	17,68	1,591
Talla	98,4	100,4	102,4	104,5	106,8	109	110,8	104,30	3,470
Relac. ss/si	1,15	1,11	1,08	1,05	1,01	0,98	0,94	1,05	0,069
P. cefálico	48,4	49,4	50,3	51,2	52	52,9	53,9	51,00	1,500
				4 años 9 meses					
Peso	15,2	16,0	16,9	18,0	19,2	20,4	21,7	18,20	1,638
Talla	99,8	101,8	103,9	106	108,5	110,6	112,6	106,00	3,550
Relac. ss/si	1,14	1,1	1,07	1,04	1	0,97	0,93	1,04	0,068
P. cefálico	48,5	49,4	50,4	51,3	52,1	53	54	51,10	1,500
				5 años					
Peso	15,6	16,4	17,3	18,5	19,8	21,0	22,3	18,70	1,720
Talla	101,1	103,1	105,4	107,5	110	112,3	114,4	107,60	3,640
Relac. ss/si	1,13	1,09	1,06	1,03	0,99	0,96	0,92	1,03	0,067
P. cefálico	48,5	49,5	50,5	51,4	52,2	53,1	54,1	51,20	1,500
				5 años 3 meses					
Peso	16,0	16,8	17,8	19,0	20,4	21,6	0,0	19,23	1,808
Talla	102,4	104,6	106,9	109	111,5	113,8	116,1	109,20	3,710
Relac ss/si	1,12	1,08	1,05	1,02	0,98	0,95	0,91	1,02	0,066
P. cefálico	48,5	49,6	50,5	51,5	52,3	53,2	54,2	51,30	1,500
				5 años 6 meses					
Peso	16,4	17,2	18,3	19,5	21,0	22,2	23,7	19,79	1,920
Talla	103,7	105,9	108,3	110,5	113	115,5	117,9	110,70	3,790
Relac. ss/si	1,11	1,07	1,04	1,01	0,97	0,94	0,9	1,02	0,064
P. cefálico	48,6	49,6	50,6	51,6	52,3	53,3	54,3	51,40	1,500

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino en niños mexicanos. R. Ramos Galván* ***(continuación)***

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				5 años 9 meses					
Peso	16,8	17,7	18,7	20,1	21,6	22,9	24,5	20,30	2,010
Talla	104,9	107,4	109,7	112	114,5	117	119,6	112,20	3,870
Relac. ss/si	1,1	1,06	1,03	0,99	0,96	0,93	0,89	1,00	0,062
P. cefálico	48,7	49,7	50,6	51,6	52,4	53,3	54,3	51,50	1,500
				6 años					
Peso	17,2	18,1	19,3	20,7	22,2	23,6	25,2	20,84	2,126
Talla	106,2	108,8	111,1	113,5	116	118,6	121,3	113,70	3,960
Relac. ss/si	1,07	1,05	1,02	0,99	0,96	0,92	0,89	0,99	0,060
P. cefálico	48,7	49,7	50,6	51,6	52,4	53,4	54,4	51,60	1,500
				6 años 6 meses					
Peso	18,0	19,0	20,3	21,9	23,5	25,1	27,0	22,04	2,358
Talla	108,7	111,3	114	116,3	119,3	121,8	124,6	116,60	4,120
Relac. ss/si	1,07	1,04	1	0,97	0,94	0,91	0,87	0,98	0,059
P. cefálico	48,9	49,9	50,9	51,8	52,6	53,6	54,5	51,80	1,500
				7 años					
Peso	18,9	19,9	21,3	23,1	24,9	26,7	29,0	23,42	2,623
Talla	111,4	114	116,6	119,2	122,3	124,7	127,6	119,50	4,300
Relac. ss/si	1,05	1,02	0,99	0,95	0,92	0,89	0,86	0,96	0,058
P. cefálico	49,1	50,1	51,1	52	52,8	53,7	54,7	52,00	1,500
				7 años 6 meses					
Peso	19,9	21,0	22,5	24,4	26,4	28,4	31,0	24,74	2,895
Talla	114	116,5	119,5	122,3	125,5	127,8	130,7	122,70	4,490
Relac. ss/si	1,04	1	0,97	0,94	0,91	0,88	0,85	0,95	0,057
P. cefálico	49,3	50,3	51,3	52,2	53	53,9	54,9	52,10	1,500
				8 años					
Peso	21,0	22,1	23,7	25,7	28,0	30,2	33,1	26,11	3,185
Talla	116,8	119,3	122,3	125	128,5	131	133,8	125,50	4,680
Relac. ss/si	1,02	0,99	0,96	0,93	0,89	0,86	0,83	0,94	0,056
P. cefálico	49,4	50,5	51,4	52,4	53,1	54	55	52,30	1,500
				8 años 6 meses					
Peso	22,0	23,2	24,9	27,2	29,7	32,1	35,3	27,63	3,481
Talla	119,4	121,7	124,6	127,7	131,5	134	136,9	128,00	4,860
Relac. ss/si	1	0,97	0,94	0,91	0,88	0,85	0,82	0,92	0,054
P. cefálico	49,6	50,6	51,6	52,5	53,3	54,2	55,2	52,50	1,500
				9 años					
Peso	23,1	24,4	26,3	28,7	31,5	34,2	37,7	29,25	3,773
Talla	121,7	124	127	130,1	134	136,8	139,8	130,40	5,020
Relac. ss/si	0,99	0,96	0,93	0,9	0,87	0,84	0,81	0,91	0,052
P. cefálico	49,7	50,8	51,7	52,7	53,5	54,3	55,4	52,70	1,500
				9 años 6 meses					
Peso	24,3	25,7	27,6	30,2	33,4	36,4	40,2	30,82	4,099
Talla	123,8	126,1	129,3	132,7	136,4	139,5	142,8	133,00	5,270
Relac. ss/si	0,98	0,95	0,92	0,89	0,86	0,83	0,8	0,90	0,050
P. cefálico	49,9	50,9	51,9	52,9	53,6	54,5	55,5	52,80	1,500
				10 años					
Peso	25,5	26,9	29,0	31,9	35,3	38,7	42,7	32,46	4,382
Talla	126	128,4	131,7	135,3	138,9	142,1	145,7	135,50	5,490
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,91	0,88	0,85	0,82	0,79	0,89	0,048
P. cefálico	50	51,1	52	53	53,8	54,6	55,7	52,90	1,500
				10 años 6 meses					
Peso	26,7	28,3	30,6	33,5	37,5	41,2	45,3	34,13	4,676
Talla	128,1	130,7	134	137,7	141,4	144,9	149	138,00	5,740
Relac. ss/si	0,96	0,93	0,9	0,87	0,84	0,81	0,78	0,88	0,046
P. cefálico	50,2	51,2	52,2	53,2	54	54,8	55,8	53,10	1,500
				11 años					
Peso	28,0	29,7	32,2	35,4	39,8	43,9	48,4	36,16	4,954
Talla	130,3	133	136,3	140,3	144,3	148	152,1	140,60	6,050
Relac. ss/si	0,95	0,92	0,89	0,86	0,83	0,8	0,78	0,88	0,044
P. cefálico	50,4	51,4	52,4	53,4	54,1	55	56	53,30	1,500
				11 años 6 meses					
Peso	29,4	31,3	33,9	37,4	42,7	46,9	51,6	38,37	5,295
Talla	132,3	135,1	138,1	143,1	147	151,1	155,1	143,30	6,490
Relac. ss/si	0,95	0,92	0,88	0,86	0,83	0,8	0,77	0,87	0,042
P. cefálico	50,6	51,6	52,5	53,5	54,3	55,1	56,2	53,50	1,500

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino en niños mexicanos. R. Ramos Galván* ***(continuación)***

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				12 años					
Peso	30,9	33,1	35,9	39,8	45,5	50,2	55,0	40,66	5,611
Talla	134,7	137,4	141,1	145,8	150,1	154,1	158,4	146,00	6,960
Relac. ss/si	0,95	0,91	0,88	0,85	0,82	0,8	0,77	0,87	0,040
P. cefálico	50,8	51,7	52,7	53,6	54,5	55,4	56,5	53,60	1,500
				12 años 6 meses					
Peso	32,6	34,9	38,0	42,3	48,4	53,9	58,8	43,20	5,962
Talla	137,2	140	144,2	148,8	153,2	157,8	162,3	149,20	7,380
Relac. ss/si	0,95	0,91	0,88	0,85	0,82	0,8	0,77	0,86	0,039
ó P. cefálico	50,9	51,8	52,8	53,8	54,7	55,7	56,9	53,70	1,500
				13 años					
Peso	34,5	37,0	40,4	45,0	51,9	57,5	62,4	46,22	6,332
Talla	140,1	143	147,3	152,3	157	161,5	166,2	152,50	7,630
Relac. ss/si	0,95	0,92	0,88	0,85	0,82	0,8	0,77	0,86	0,038
P. cefálico	51	52	53	54	55,1	56,2	57,4	53,90	1,500
				13 años 6 meses					
Peso	36,5	39,4	43,0	47,9	55,7	61,0	66,0	49,13	6,632
Talla	143,5	146,6	151,1	156,1	160,5	165,1	169,8	156,30	7,740
Relac. ss/si	0,95	0,92	0,89	0,86	0,83	0,8	0,77	0,86	0,038
P. cefálico	51,2	52,2	53,2	54,3	55,5	56,6	57,8	54,10	1,500
				14 años					
Peso	39,1	42,0	45,9	51,1	59,0	64,3	69,0	52,25	6,981
Talla	147	150,3	154,6	159,6	164	168,4	173	160,00	7,840
Relac. ss/si	0,96	0,92	0,9	0,86	0,83	0,81	0,78	0,87	0,038
P. cefálico	51,4	52,5	53,5	54,7	55,9	57,1	58,3	54,40	1,500
				14 años 6 meses					
Peso	41,8	44,9	49,0	54,6	62,0	66,8	71,5	55,50	7,381
Talla	150,2	153,7	158	163	167,2	171,4	175,9	163,30	7,810
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,9	0,87	0,84	0,82	0,79	0,87	0,038
P. cefálico	51,8	52,9	53,9	55,1	56,4	57,5	58,7	54,80	1,600
				15 años					
Peso	44,6	48,0	51,9	58,1	64,3	68,7	73,4	58,19	7,681
Talla	153,1	156,7	160,8	165,6	170	174	178,3	166,00	7,400
Relac. ss/ si	0,98	0,94	0,91	0,88	0,85	0,83	0,8	0,89	0,038
P. cefálico	52,2	53,2	54,4	55,5	56,8	57,9	59,1	55,20	1,600
				15 años 6 meses					
Peso	47,6	50,8	54,2	61,0	66,2	70,4	75,0	60,60	7,939
Talla	155,6	159,2	163,3	168	172,5	176,4	180,3	168,10	7,360
Relac. ss/si	0,99	0,96	0,92	0,89	0,86	0,83	0,8	0,90	0,03
P. cefálico	52,6	53,7	54,8	55,8	57	58,2	59,4	55,50	1,700
				16 años					
Peso	49,9	52,8	55,8	62,9	67,7	71,8	76,2	62,63	8,142
Talla	157,7	161,2	165,3	169,7	174,6	178,3	181,9	170,10	7,190
Relac. ss/si	0,99	0,97	0,93	0,9	0,87	0,85	0,81	0,91	0,039
P. cefálico	52,9	53,9	55	56	57,3	58,4	59,6	55,70	1,700
				16 años 6 meses					
Peso	51,1	53,8	57,1	64,2	68,9	73,2	77,0	64,00	8,256
Talla	159,2	162,6	167	171,3	176	179,6	183	171,10	7,190
Relac. ss/si	1,01	0,97	0,94	0,91	0,88	0,85	0,82	91,70	0,040
P. cefálico	53,1	54	55,1	56,1	57,3	58,5	59,7	55,80	1,800
				17 años					
Peso	51,6	54,5	58,1	65,1	69,8	73,9	77,7	64,98	8,317
Talla	160,1	163,3	167,6	172	177	180,4	183,8	172,00	7,190
Relac. ss/si	1,01	0,98	0,95	0,91	0,88	0,86	0,83	0,92	0,041
P. cefálico	53,1	54,1	55,2	56,1	57,3	58,5	59,7	55,80	1,800
				17 años 6 meses					
Peso	51,7	54,9	58,8	65,7	70,5	74,2	78,1	65,60	8,397
Talla	160,6	163,8	168,1	172,6	177,3	180,9	184,2	172,50	7,180
Relac. ss/si	1,02	0,98	0,95	0,92	0,88	0,86	0,83	0,92	0,043
P. cefálico	53,1	54,1	55,2	56,1	57,3	58,5	59,7	55,80	1,800
				18 años					
Peso	51,8	55,0	59,1	66,0	70,7	75,0	78,2	65,87	8,431
Talla	160,9	164,1	168,2	172,8	177,6	181	184,4	172,80	7,190
Relac. ss/si	1,02	0,98	0,95	0,92	0,89	0,86	0,83	0,92	0,045
P. cefálico	53,1	54,1	55,2	56,1	57,3	58,5	59,7	55,80	1,800

* En la Relación de Segmentos (Relac. ss/si), se desplazó el punto decimal dos lugares hacia la izquierda del documento original, ya que de esta forma es como se utiliza en la práctica clínica y esta acorde con lo que se reporta en otras tablas de referencia.

† Peso en kg, Talla, y Perímetro cefálico en cm. M: Media, DE: Desviación estándar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino en niñas mexicanas. R. Ramos Galván*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				Recién nacido					
Peso	2,4	2,8	3,0	3,2	3,5	3,9	4,1	3,28	0,311
Talla	44,5	46,4	48,3	49,5	50,8	51,6	52,8	49,30	2,020
				1 mes					
Peso	3,1	3,5	3,7	3,9	4,2	4,6	4,9	4,07	0,378
Talla	48,6	50,4	52,0	53,3	54,5	55,8	57,0	53,20	2,100
Relac. ss/si	1,75	1,69	1,62	1,56	1,49	1,40	1,31	1,56	0,117
P. cefálico	33,6	34,7	35,7	36,4	37,3	38,4	39,8	36,70	1,300
				2 meses					
Peso	4,0	4,3	4,5	4,7	5,2	5,4	5,8	4,85	0,446
Talla	52,5	54,0	55,5	56,4	58,0	59,4	60,4	56,70	2,150
Relac. ss/si	1,69	1,64	1,58	1,53	1,44	1,37	1,27	1,53	0,115
P. cefálico	35,8	36,6	37,3	37,9	38,9	39,7	41,6	38,50	1,300
				3 meses					
Peso	4,8	5,0	5,3	5,6	6,0	6,2	6,6	5,62	0,505
Talla	55,4	57,0	58,4	59,4	61,0	62,0	63,4	59,70	2,180
Relac. ss/si	1,66	1,59	1,54	1,48	1,41	1,33	1,25	1,48	0,112
P. cefálico	37,4	38,0	38,6	39,2	40,1	41,1	42,8	39,90	1,300
				4 meses					
Peso	5,3	5,6	5,9	6,2	6,6	7,0	7,3	6,26	0,550
Talla	58,0	59,6	61,0	62,0	63,5	64,7	65,9	62,10	2,200
Relac. ss/si	1,63	1,56	1,50	1,44	1,38	1,31	1,22	1,44	0,109
P. cefálico	38,5	39,2	39,7	40,4	41,3	42,3	43,6	40,90	1,300
				5 meses					
Peso	5,9	6,1	6,5	6,8	7,3	7,7	8,1	6,86	0,597
Talla	60,0	61,7	63,1	64,1	65,7	67,0	68,4	64,40	2,220
Relac. ss/si	1,60	1,53	1,46	1,41	1,30	1,29	1,20	1,42	0,107
P. cefálico	39,3	40,0	40,7	41,5	42,4	43,2	44,4	41,70	1,300
				6 meses					
Peso	6,3	6,6	6,9	7,3	7,8	8,2	8,7	7,40	0,636
Talla	62,0	63,5	65,0	66,0	67,6	69,0	70,6	66,30	2,220
Relac. ss/si	1,57	1,50	1,44	1,39	1,32	1,27	1,18	1,40	0,105
P. cefálico	40,0	40,7	41,5	42,4	43,1	44,0	45,0	42,50	1,300
				7 meses					
Peso	6,7	7,0	7,4	7,8	8,3	8,7	9,2	7,82	0,672
Talla	63,6	65,2	66,5	67,6	69,5	71,0	72,5	67,90	2,250
Relac. ss/si	1,54	1,47	1,42	1,36	1,31	1,25	1,17	1,37	0,103
P. cefálico	40,6	41,3	42,1	43,2	43,9	44,7	45,6	43,20	1,300
				8 meses					
Peso	7,1	7,4	7,8	8,2	8,8	9,1	9,7	8,28	0,703
Talla	65,2	66,7	68,0	69,4	71,0	72,5	74,1	69,50	2,290
Relac. ss/si	1,51	1,45	1,39	1,34	1,29	1,23	1,16	1,35	0,101
P. cefálico	41,1	41,9	42,7	43,8	44,5	45,3	46,2	43,80	1,300
				9 meses					
Peso	7,4	7,8	8,2	8,6	9,2	9,5	10,2	8,68	0,729
Talla	66,5	68,0	69,4	70,7	72,5	73,9	75,6	70,90	2,310
Relac. ss/si	1,49	1,43	1,37	1,33	1,27	1,21	1,15	1,34	0,099
P. cefálico	41,6	42,5	43,3	44,4	45,0	45,8	46,7	44,40	1,300
				10 meses					
Peso	7,7	8,1	8,5	9,0	9,5	9,9	10,6	9,03	0,749
Talla	68,0	69,4	70,7	72,0	73,8	75,3	77,0	72,10	2,350
Relac. ss/si	1,47	1,41	1,36	1,31	1,26	1,20	1,14	1,32	0,098
P. cefálico	42,1	43,0	43,8	44,9	45,4	46,3	47,1	44,70	1,300
				11 meses					
Peso	8,0	8,4	8,9	9,3	9,8	10,4	11,1	9,35	0,767
Talla	69,0	70,5	72,0	73,2	75,0	76,6	78,5	73,40	2,380
Relac. ss/si	1,45	1,39	1,34	1,30	1,24	1,19	1,13	1,31	0,097
P. cefálico	42,5	43,3	44,2	45,2	45,8	46,6	47,5	45,10	1,300
				12 meses					
Peso	8,3	8,7	9,2	9,6	10,1	10,7	11,5	9,68	0,794
Talla	70,1	71,6	73,1	74,4	76,3	77,8	79,8	74,60	2,420
Relac. ss/si	1,43	1,38	1,33	1,28	1,23	1,18	1,12	1,29	0,095
P. cefálico	42,8	43,6	44,6	45,6	46,2	47,0	47,8	45,50	1,300
				13 meses					
Peso	8,5	9,0	9,4	9,9	10,5	11,0	11,9	9,95	0,806
Talla	71,2	72,7	74,2	75,5	77,4	79,0	81,0	75,70	2,460
Relac. ss/si	1,42	1,36	1,31	1,27	1,22	1,17	1,11	1,28	0,093
P. cefálico	43,2	44,0	45,0	45,9	46,5	47,3	48,1	45,80	1,300

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino en niñas mexicanas. R. Ramos Galván* *(continuación)*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				14 meses					
Peso	8,7	9,2	9,7	10,2	10,7	11,3	12,1	10,18	0,824
Talla	72,2	73,7	75,3	76,6	78,4	80,2	82,1	76,70	2,510
Relac. ss/si	1,40	1,35	1,30	1,26	1,21	1,16	1,10	1,27	0,091
P. cefálico	43,5	44,3	45,2	46,2	46,8	47,6	48,4	46,00	1,300
				15 meses					
Peso	8,9	9,4	9,9	10,4	11,0	11,6	12,4	10,45	0,836
Talla	73,0	74,7	76,3	77,5	79,4	81,2	83,2	77,70	2,550
Relac. ss/si	1,39	1,34	1,29	1,25	1,20	1,14	1,09	1,26	0,090
P. cefálico	43,7	44,6	45,4	46,4	47,1	47,9	48,7	46,20	1,400
				16 meses					
Peso	9,1	9,6	10,1	10,6	11,2	11,8	12,6	10,66	0,853
Talla	73,9	75,6	77,2	78,6	80,4	82,1	84,4	78,80	2,590
Relac. ss/si	1,37	1,32	1,28	1,24	1,19	1,14	1,08	1,25	0,089
P. cefálico	44,0	44,8	45,7	46,7	47,3	48,1	48,9	46,50	1,400
				17 meses					
Peso	9,3	9,8	10,3	10,9	11,4	12,1	12,8	10,89	0,860
Talla	74,8	76,5	78,1	79,6	81,4	83,2	85,4	79,60	2,630
Relac. ss/si	1,36	1,31	1,27	1,23	1,18	1,13	1,07	1,24	0,088
P. cefálico	44,2	45,0	45,9	46,9	47,6	48,3	49,1	46,70	1,400
				18 meses					
Peso	9,5	10,0	10,5	11,1	11,6	12,3	13,1	11,10	0,877
Talla	75,6	77,4	79,1	80,6	82,5	84,1	86,3	80,60	2,680
Relac. ss/si	1,35	1,30	1,26	1,22	1,17	1,12	1,07	1,23	0,086
P. cefálico	44,4	45,2	46,1	47,1	47,8	48,5	49,3	46,90	1,400
				19 meses					
Peso	9,7	10,2	10,7	11,3	11,9	12,5	13,3	0,11	0,897
Talla	76,5	78,3	80,0	81,5	83,3	85,1	87,2	81,70	2,740
Relac. ss/si	1,33	1,29	1,25	1,21	1,16	1,11	1,06	1,22	0,085
P. cefálico	44,5	45,4	46,3	47,3	48,0	48,7	49,5	47,10	1,400
				20 meses					
Peso	9,9	10,4	10,9	11,5	12,1	12,7	13,6	11,55	0,901
Talla	77,2	79,0	81,0	82,4	84,2	86,0	88,1	82,60	2,790
Relac. ss/si	1,32	1,28	1,24	1,20	1,16	1,11	1,05	1,21	0,084
P. cefálico	44,7	45,5	46,5	47,4	48,2	49,0	49,7	47,30	1,400
				21 meses					
Peso	10,1	10,6	11,1	11,7	12,3	13,0	13,8	11,76	0,929
Talla	77,9	79,8	81,7	83,3	85,1	86,9	89,2	83,40	2,830
Relac. ss/si	1,31	1,27	1,23	1,19	1,15	1,10	1,05	1,20	0,083
P. cefálico	44,9	45,7	46,6	47,5	48,4	49,1	49,8	47,50	1,400
				22 meses					
Peso	10,3	10,8	11,3	11,9	12,5	13,2	14,0	11,98	0,946
Talla	78,6	80,6	82,5	84,0	86,0	87,9	90,1	84,30	2,890
Relac. ss/si	1,30	1,26	1,22	1,18	1,14	1,09	1,04	1,19	0,082
P. cefálico	45,0	45,9	46,8	47,7	48,5	49,3	50,0	47,60	1,400
				23 meses					
Peso	10,3	11,0	11,5	12,1	12,7	13,5	14,3	12,19	0,963
Talla	79,4	81,3	83,2	85,0	86,9	88,9	91,0	85,20	2,950
Relac. ss/si	1,29	1,26	1,21	1,18	1,13	1,09	1,03	1,19	0,081
P. cefálico	45,2	46,0	46,9	47,8	48,7	49,4	50,1	47,70	1,400
				2 años					
Peso	10,5	11,1	11,7	12,3	12,9	13,6	14,5	12,36	0,976
Talla	80,2	82,0	83,7	85,7	87,7	89,6	91,8	86,00	3,010
Relac. ss/si	1,28	1,25	1,21	1,17	1,12	1,08	1,03	1,18	0,080
P. cefálico	45,3	46,2	47,1	48,0	48,8	49,6	50,3	48,00	1,400
				2 años 3 meses					
Peso	11,1	11,6	12,1	12,8	13,5	14,3	15,3	12,90	1,019
Talla	82,4	84,0	85,7	87,9	90,1	92,3	94,3	88,40	3,180
Relac. ss/si	1,26	1,23	1,19	1,15	1,11	1,06	1,01	1,16	0,079
P. cefálico	45,6	46,5	47,4	48,3	49,2	50,0	50,7	48,40	1,400
				2 años 6 meses					
Peso	11,5	12,0	12,5	13,3	14,0	14,9	16,0	13,42	1,073
Talla	84,3	86,1	87,9	90,0	92,3	94,5	96,7	90,40	3,300
Relac. ss/si	1,24	1,21	1,17	1,13	1,09	1,04	0,99	1,14	0,077
P. cefálico	46,0	46,8	47,7	48,6	49,5	50,3	51,1	48,80	1,400
				2 años 9 meses					
Peso	11,9	12,5	13,1	13,8	14,6	15,5	16,8	14,04	1,137
Talla	86,2	87,9	89,8	92,1	94,5	96,8	99,1	92,40	3,450
Relac. ss/si	1,22	1,19	1,15	1,12	1,07	1,03	0,98	1,12	0,075
P. cefálico	46,2	47,1	48,0	48,9	49,7	50,6	51,4	49,00	1,400

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino en niñas mexicanas. R. Ramos Galván* *(continuación)*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				3 años					
Peso	12,4	13,0	13,6	14,3	15,1	16,2	17,5	14,52	1,176
Talla	88,0	89,8	91,8	94,1	96,6	98,8	101,6	94,30	3,540
Relac. ss/si	1,20	1,17	1,14	1,10	1,05	1,01	0,96	1,11	0,072
P. cefálico	46,4	47,4	48,3	49,3	50,0	50,9	51,7	49,10	1,400
				3 años 3 meses					
Peso	12,8	13,4	14,1	14,7	15,6	16,9	18,3	15,05	1,234
Talla	89,6	91,5	93,6	96,0	98,5	100,8	103,6	96,30	3,560
Relac. ss/si	1,19	1,16	1,13	1,09	1,04	1,00	0,95	1,09	0,069
P. cefálico	46,6	47,6	48,5	49,6	50,2	51,1	51,9	49,30	1,400
				3 años 6 meses					
Peso	13,2	13,9	14,5	15,2	16,2	17,5	18,9	15,60	1,294
Talla	91,4	93,4	95,4	97,8	100,2	102,6	105,5	98,00	3,610
Relac. ss/si	1,17	1,14	1,11	1,07	1,03	0,99	0,94	1,08	0,068
P. cefálico	46,8	47,8	48,7	49,7	50,4	51,3	52,2	49,50	1,400
				3 años 9 meses					
Peso	13,6	14,3	15,0	15,7	16,8	18,2	19,6	16,17	1,374
Talla	93,0	95,1	97,3	99,5	102,0	104,5	107,3	99,70	3,690
Relac. ss/si	1,16	1,13	1,10	1,06	1,02	0,98	0,93	1,07	0,066
P. cefálico	47,0	48,0	48,9	49,9	50,6	51,5	52,3	49,70	1,400
				4 años					
Peso	14,0	14,7	15,4	16,2	17,4	18,8	20,2	16,69	1,452
Talla	94,5	96,6	99,0	101,2	103,6	106,2	109,1	101,40	3,780
Relac. ss/si	1,15	1,12	1,09	1,05	1,01	0,97	0,92	1,05	0,065
P. cefálico	47,2	48,2	49,1	50,0	50,8	51,6	52,5	49,80	1,400
				4 años 3 meses					
Peso	14,4	15,2	15,9	16,8	17,9	19,4	20,9	17,17	1,580
Talla	96,0	98,2	100,5	102,8	105,2	108,2	110,8	103,00	3,900
Relac. ss/si	1,14	1,11	1,07	1,04	1,00	0,96	0,91	1,04	0,062
P. cefálico	47,4	48,3	49,2	50,1	50,9	51,8	52,6	50,00	2,500
				4 años 6 meses					
Peso	14,8	15,6	16,3	17,3	18,5	20,0	21,6	17,65	1,660
Talla	96,0	95,1	97,3	99,5	102,5	104,5	107,5	99,70	3,610
Relac. ss/si	1,13	1,09	1,06	1,03	0,99	0,95	0,90	1,03	0,061
P. cefálico	47,5	48,4	49,3	50,2	51,0	51,9	52,7	50,20	1,400
				4 años 9 meses					
Peso	15,2	16,0	16,8	17,8	19,0	20,6	22,2	18,18	1,745
Talla	98,7	100,9	103,4	105,8	108,3	111,3	114,2	106,20	4,150
Relac. ss/si	1,11	1,08	1,05	1,02	0,98	0,94	0,89	1,02	0,060
P. cefálico	47,6	48,5	49,4	50,3	51,2	52,0	52,8	50,30	1,400
				5 años					
Peso	15,6	16,4	17,3	18,3	19,6	21,2	23,0	18,70	1,833
Talla	100,1	102,3	105,0	107,3	110,0	112,8	115,8	107,60	4,270
Relac. ss/si	1,10	1,07	1,04	1,01	0,97	0,93	0,88	1,01	0,059
P. cefálico	47,7	48,6	49,5	50,4	51,3	52,1	52,9	50,40	1,400
				5 años 3 meses					
Peso	16,0	16,8	17,7	18,8	20,2	21,8	23,7	19,19	1,918
Talla	101,5	103,8	106,4	108,8	111,5	114,4	117,5	109,10	4,270
Relac. ss/si	1,09	1,06	1,03	1,00	0,96	0,92	0,87	1,01	0,058
P. cefálico	47,8	48,7	49,6	50,5	51,4	52,2	53,1	50,50	1,400
				5 años 6 meses					
Peso	16,4	17,2	18,2	19,3	20,8	22,5	24,5	19,68	1,968
Talla	102,8	105,1	107,8	110,2	113,0	115,1	119,0	110,60	4,260
Relac. ss/si	1,09	1,06	1,02	0,99	0,95	0,91	0,86	1,00	0,057
P. cefálico	47,9	48,8	49,7	50,6	51,5	52,3	53,2	50,50	1,400
				5 años 9 meses					
Peso	16,8	17,6	18,6	19,8	21,4	23,2	25,3	20,23	2,063
Talla	104,0	106,4	109,1	111,7	114,5	117,4	120,7	112,20	4,300
Relac. ss/si	1,08	1,04	1,01	0,98	0,94	0,90	0,85	0,99	0,056
P. cefálico	48,0	48,8	49,8	50,7	51,5	52,4	53,3	50,60	1,400
				6 años					
Peso	17,2	18,1	19,1	20,3	22,1	23,9	26,1	20,83	2,166
Talla	105,2	107,8	110,6	113,2	115,9	119,2	122,5	113,60	4,320
Relac. ss/si	1,07	1,03	1,00	0,97	0,93	0,89	0,85	0,98	0,055
P. cefálico	48,1	48,9	49,9	50,7	51,6	52,5	53,4	50,70	1,400
				6 años 6 meses					
Peso	18,0	19,0	20,1	21,5	23,4	25,4	27,8	22,00	2,354
Talla	107,6	110,3	113,3	116,0	119,0	122,1	125,8	116,50	4,490
Relac. ss/si	1,05	1,02	0,99	0,96	0,92	0,88	0,83	0,96	0,053
P. cefálico	48,2	48,9	50,0	50,7	51,7	52,6	53,5	50,90	1,400

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino en niñas mexicanas. R. Ramos Galván* *(continuación)*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
				7 años					
Peso	18,9	20,0	21,1	22,6	24,9	27,2	29,8	23,33	2,590
Talla	110,2	113,0	116,0	118,9	121,8	125,3	129,1	119,50	4,900
Relac. ss/si	1,04	1,00	0,97	0,94	0,90	0,86	0,82	0,95	0,052
P. cefálico	48,3	49,0	50,0	50,8	51,8	52,7	53,6	51,10	1,300
				7 años 6 meses					
Peso	19,9	21,0	22,3	24,0	26,5	28,9	32,0	24,65	2,859
Talla	112,7	115,6	118,8	121,7	124,8	128,3	132,4	122,20	5,130
Relac. ss/si	1,02	0,99	0,96	0,93	0,89	0,85	0,81	0,94	0,051
P. cefálico	48,4	49,2	50,1	51,0	51,9	52,8	53,8	51,20	1,300
				8 años					
Peso	20,8	22,1	23,6	25,4	28,2	30,8	34,1	25,98	3,170
Talla	115,3	118,2	121,5	124,6	127,9	131,4	135,7	125,00	5,310
Relac. ss/si	1,01	0,98	0,95	0,92	0,88	0,84	0,80	0,92	0,050
P. cefálico	48,5	49,4	50,2	51,1	52,0	53,0	53,9	51,30	1,300
				8 años 6 meses					
Peso	21,9	23,3	24,9	26,8	29,8	33,0	36,2	27,40	3,425
Talla	118,0	121,0	124,2	127,5	130,8	134,6	139,0	127,70	5,320
Relac. ss/si	1,00	0,97	0,94	0,91	0,87	0,83	0,79	0,91	0,047
P. cefálico	48,6	49,5	50,3	51,3	52,2	53,2	54,1	51,50	1,300
				9 años					
Peso	23,1	24,5	26,2	28,3	31,7	35,0	38,5	29,06	3,717
Talla	120,3	123,5	126,8	130,4	133,9	137,7	142,4	130,10	5,410
Relac. ss/si	0,99	0,96	0,93	0,90	0,86	0,82	0,78	0,90	0,044
P. cefálico	48,7	49,7	50,5	51,5	52,4	53,3	54,3	51,70	1,200
				9 años 6 meses					
Peso	24,4	26,0	27,7	30,1	33,8	37,4	41,2	30,75	4,151
Talla	123,0	126,2	129,4	133,2	136,9	140,8	145,6	132,70	5,650
Relac. ss/si	0,98	0,95	0,92	0,89	0,85	0,82	0,78	0,89	0,047
P. cefálico	48,8	49,9	50,7	51,7	52,7	53,6	54,5	52,00	1,200
				10 años					
Peso	25,7	27,4	29,4	32,1	36,3	40,1	44,4	32,78	4,654
Talla	125,5	129,0	132,4	136,1	139,8	144,0	148,8	135,90	5,980
Relac. ss/si	0,98	0,94	0,91	0,88	0,85	0,81	0,78	0,89	0,049
P. cefálico	49,0	50,1	51,0	52,0	53,0	53,9	54,8	52,00	1,300
				10 años 6 meses					
Peso	27,3	29,0	31,3	34,5	39,3	43,3	48,3	35,30	5,224
Talla	128,2	132,2	135,7	139,4	143,3	147,5	152,2	139,30	6,340
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,91	0,88	0,84	0,81	0,77	0,88	0,051
P. cefálico	49,3	50,4	51,3	52,3	53,3	54,3	55,2	52,60	1,300
				11 años					
Peso	28,9	31,0	33,7	37,3	42,4	46,8	52,8	38,43	5,921
Talla	131,4	135,2	138,9	142,6	146,8	151,0	155,4	142,80	6,710
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,90	0,87	0,84	0,81	0,77	0,88	0,053
P. cefálico	49,7	50,6	51,6	52,6	53,6	54,6	55,5	53,00	1,300
				11 años 6 meses					
Peso	30,8	33,3	36,5	40,9	45,6	50,5	57,5	41,90	6,578
Talla	134,6	138,2	141,8	145,8	150,0	154,4	158,6	146,30	6,880
Relac. ss/si	0,97	0,93	0,90	0,87	0,84	0,81	0,77	0,87	0,054
P. cefálico	50,0	51,0	52,0	53,0	53,9	55,0	55,9	53,40	1,300
				12 años					
Peso	33,0	35,9	39,5	44,2	48,8	54,1	61,2	45,02	7,068
Talla	137,5	141,2	144,6	149,0	153,2	157,7	161,8	149,50	6,970
Relac. ss/si	0,97	0,93	0,90	0,87	0,84	0,81	0,77	0,88	0,055
P. cefálico	50,4	51,4	52,4	53,4	54,3	55,3	56,4	53,70	1,400
				12 años 6 meses					
Peso	35,3	38,8	42,6	47,0	51,6	57,3	63,7	47,50	7,125
Talla	140,0	143,6	147,2	151,5	155,8	160,1	164,5	152,60	6,910
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,90	0,87	0,84	0,81	0,77	0,89	0,055
P. cefálico	50,8	51,7	52,7	53,7	54,8	55,7	56,7	54,10	1,400
				13 años					
Peso	38,1	41,7	45,5	49,3	54,2	59,6	65,7	49,70	7,206
Talla	142,5	146,1	149,8	153,7	158,0	162,3	166,6	154,90	6,820
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,90	0,87	0,84	0,81	0,78	0,89	0,056
P. cefálico	51,1	52,0	53,0	54,1	55,0	56,0	57,0	54,30	1,400
				13 años 6 meses					
Peso	41,1	44,2	47,9	51,3	56,6	61,4	67,1	51,48	7,207
Talla	144,6	148,2	151,4	155,7	159,8	164,0	168,1	156,50	6,780
Relac. ss/si	0,97	0,94	0,91	0,88	0,84	0,81	0,78	0,89	0,056
P. cefálico	51,4	52,3	53,3	54,3	55,3	56,3	57,3	54,50	1,400

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino en niñas mexicanas. R. Ramos Galván* *(continuación)*

Parámetros†	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
					14 años				
Peso	42,8	45,9	49,3	52,9	58,3	62,9	68,0	53,10	6,903
Talla	146,0	149,3	152,8	157,1	161,2	165,2	169,0	158,00	6,730
Relac. ss/si	0,98	0,94	0,91	0,88	0,85	0,82	0,78	0,89	0,056
P. cefálico	51,6	52,5	53,5	54,5	55,5	56,5	57,6	54,70	1,400
					14 años 6 meses				
Peso	43,7	46,8	50,1	54,0	59,3	63,8	68,6	54,64	7,049
Talla	146,7	149,8	153,4	158,0	162,0	166,0	169,7	158,40	6,730
Relac. ss/si	0,98	0,95	0,91	0,88	0,85	0,82	0,78	0,88	0,056
P. cefálico	51,7	52,6	53,7	54,7	55,6	56,7	57,7	54,90	1,400
					15 años				
Peso	44,4	47,8	50,7	54,9	60,2	64,3	68,9	55,51	7,105
Talla	147,0	150,0	153,7	158,3	162,4	166,4	170,2	158,80	6,760
Relac. ss/si	0,99	0,95	0,92	0,89	0,85	0,82	0,78	0,88	0,056
P. cefálico	51,8	52,7	53,8	54,8	55,8	56,8	57,8	55,00	1,400
					15 años 6 meses				
Peso	44,6	47,5	51,0	55,4	60,6	64,5	69,2	56,03	6,947
Talla	147,2	150,2	153,9	158,6	162,6	166,6	170,5	159,20	6,890
Relac. ss/si	0,99	0,95	0,92	0,89	0,86	0,82	0,79	0,89	0,055
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,400
					16 años				
Peso	44,8	47,6	51,3	55,9	60,8	64,8	69,4	56,46	7,001
Talla	147,6	150,4	154,1	159,0	163,0	167,0	171,0	159,60	7,020
Relac. ss/si	1,00	0,96	0,93	0,90	0,86	0,83	0,79	0,90	0,054
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,300
					16 años 6 meses				
Peso	44,8	47,7	51,3	56,0	60,9	64,8	69,5	56,71	7,145
Talla	147,8	150,8	154,4	159,1	163,3	167,3	171,1	160,00	7,150
Relac. ss/si	1,00	0,96	0,93	0,90	0,86	0,83	0,79	0,91	0,053
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,300
					17 años				
Peso	44,8	47,8	51,4	56,1	60,9	64,8	69,6	56,80	7,157
Talla	148,1	151,0	154,8	159,4	163,7	167,6	171,3	160,20	7,260
Relac. ss/si	1,00	0,96	0,93	0,90	0,87	0,83	0,79	0,91	0,052
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,300
					17 años 6 meses				
Peso	44,9	47,8	51,5	56,1	60,9	64,9	69,6	56,86	7,163
Talla	148,4	151,3	155,1	159,6	164,0	167,8	171,5	160,40	7,330
Relac. ss/si	1,00	0,96	0,93	0,90	0,87	0,83	0,78	0,90	0,051
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,300
					18 años				
Peso	44,9	47,9	51,6	56,1	60,9	64,9	69,6	56,89	7,167
Talla	148,8	151,5	155,4	159,8	164,3	168,0	171,8	160,60	7,390
Relac. ss/si	1,00	0,96	0,93	0,90	0,86	0,82	0,77	0,89	0,049
P. cefálico	51,8	52,8	53,8	54,9	55,9	56,9	57,8	55,20	1,300

* En la Relación de Segmentos (Relac. ss/si), se desplazó el punto decimal dos lugares hacia la izquierda del documento original, ya que de esta forma es como se utiliza en la práctica clínica y está acorde con lo que se reporta en otras tablas de referencia.
† Peso en kg, Talla y Perímetro cefálico en cm. M: Media, DE: Desviación estándar.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo masculino*

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
47	2.700	2.910	3.080	3.230	3.380	3.530	3.730	2.750	255
48	2.790	3.000	3.180	3.325	3.470	3.620	3.840	2.860	255
49	2.870	3.100	3.275	3.420	3.565	3.740	3.965	3.000	265
50	2.980	3.200	3.390	3.540	3.700	3.880	4.110	3.240	280
51	3.090	3.330	3.510	3.675	3.835	4.040	4.275	3.510	295
52	3.220	3.470	3.650	3.830	4.030	4.240	4.480	3.740	315
53	3.370	3.650	3.820	4.020	4.230	4.465	4.705	4.000	335
54	3.520	3.800	4.000	4.230	4.480	4.730	4.960	4.250	385
55	3.710	4.000	4.210	4.495	4.775	5.000	5.240	4.480	4.10
56	3.920	4.235	4.450	4.740	5.040	5.275	5.530	4.740	430
57	4.160	4.470	4.700	5.005	5.305	5.560	5.820	5.000	450
58	4.410	4.710	4.920	5.250	5.580	5.820	6.115	5.265	460
59	4.640	4.950	5.200	5.515	5.840	6.085	6.405	5.500	470
60	4.890	5.200	5.440	5.760	6.090	6.360	6.700	5.740	480
61	5.115	5.440	5.690	6.020	6.365	6.650	7.020	6.000	500
62	5.350	5.660	5.950	6.285	6.650	6.955	7.320	6.260	535
63	5.570	5.890	6.200	6.550	6.950	7.265	7.605	6.520	565
64	5.800	6.100	6.450	6.840	7.240	7.550	7.905	6.810	600
65	6.030	6.350	6.700	7.110	7.510	7.850	8.200	7.015	620
66	6.300	6.610	6.965	7.400	7.830	8.155	8.500	7.240	635
67	6.530	6.900	7.240	7.695	8.115	8.445	8.810	7.500	635
68	6.780	7.175	7.520	7.990	8.420	8.740	9.160	7.760	645
69	7.075	7.475	7.830	8.285	8.700	9.065	9.490	8.035	655
70	7.355	7.755	8.130	8.570	9.000	9.400	9.710	8.315	720
71	7.600	8.005	8.400	8.840	9.300	9.700	10.135	8.600	740
72	7.850	8.250	8.650	9.140	9.600	10.000	10.450	8.900	720
73	8.080	8.510	8.925	9.410	9.890	10.300	10.760	9.150	740
74	8.350	8.760	9.190	9.680	10.160	10.600	11.040	9.420	760
75	8.610	9.060	9.450	9.960	10.410	10.850	11.310	9.700	700
76	8.870	9.290	9.700	10.180	10.650	11.090	11.550	9.940	740
77	9.060	9.500	9.945	10.400	10.870	11.320	11.785	10.180	750
78	9.290	9.700	10.170	10.610	11..085	11.560	12.020	10.400	765
79	9.480	9.910	10.400	10.830	11.300	11.760	12.225	10.640	765
80	9.680	10.115	10.615	11.050	11.515	12.000	12.450	10.910	780
81	9.870	10.320	10.840	11.250	11.730	12.220	12.660	11.140	785
82	10.070	10.535	11.045	11.450	11.955	12.435	12.900	11.380	785
83	10.260	10.755	11.250	11.680	12.170	12.650	13.120	11.580	780
84	10.470	10.990	11.470	11.905	12.375	12.885	13.370	11.800	780
85	10.680	11.190	11.680	12.135	12.600	13.090	13.610	12.050	785
86	10.900	11.400	11.890	12.355	12.840	13.340	13.860	12.280	800
87	11.125	11.610	12.100	12.590	13.085	13.600	14.150	12.515	820
88	11.340	11.820	12.320	12.800	13.345	13.870	14.450	12.760	845
89	11.560	12.040	12.530	13.040	13.600	14.140	14.750	13.025	865
90	11.780	12.280	12.750	13.290	13.855	14.410	15.070	13.300	880
91	12.020	12.510	13.000	13.555	14.120	14.710	15.400	13.530	905
92	12.260	12.735	13.220	13.815	14.390	15.030	15.750	13.810	945
93	12.500	12.965	13.460	14.070	14.700	15.330	16.115	14.110	975
94	12.740	13.210	13.700	14.325	14.990	15.630	16.490	14.335	1.000
95	12.970	13.450	13.970	14.595	15.280	16.000	16.900	14.635	1.050
96	13.230	13.700	14.220	14.890	15.580	16.350	17.270	14.900	1.095
97	13.500	13.950	14.500	15.170	15.880	16.780	17.620	15.175	1.110
99	14.025	14.530	15.100	15.700	16.550	17.400	18.310	15.850	1.185
98	13.750	14.250	14.810	15.480	16.200	17.060	17.990	15.460	1.160
100	14.325	14.810	15.400	16.150	16.900	17.730	18.615	16.120	1.205
101	14.620	15.080	15.680	16.480	17.240	18.110	18.960	16.450	1.250
102	14.900	15.400	16.000	16.800	17.610	18.460	19.300	16.750	1.235

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo masculino*

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
103	15.200	15.660	16.300	17.125	17.925	18.800	19.650	17.050	1.295
104	15.500	16.000	16.580	17.440	18.260	19.125	20.020	17.350	1.290
105	15.800	16.300	16.880	17.725	18.600	19.435	20.400	17.650	1.295
106	16.100	16.600	17.200	18.040	18.940	19.790	20.780	18.000	1.315
107	16.320	16.900	17.480	18.320	19.280	20.140	21.140	18.350	1.335
108	16.625	17.200	17.800	18.620	19.620	20.500	21.520	18.650	1.360
109	16.925	17.480	18.120	18.920	19.940	20.885	21.940	18.950	1.405
110	17.280	17.800	18.460	19.225	20.280	21.240	22.380	19.300	1.420
111	17.600	18.140	18.800	19.560	20.640	21.700	22.940	19.650	1.470
112	17.900	18.450	19.100	19.945	21.000	22.100	23.500	20.030	1.505
113	18.220	18.750	19.425	20.300	21.400	22.500	24.100	20.350	1.545
114	18.560	19.120	19.825	20.700	21.800	23.000	24.750	20.730	1.600
115	18.880	19.460	20.200	21.100	22.240	23.500	25.325	21.075	1.665
116	19.210	19.820	20.540	21.500	22.700	24.080	26.000	21.400	1.755
117	19.560	20.180	20.930	21.900	23.125	24.610	26.725	21.800	1.825
118	19.900	20.560	21.300	22.320	23.600	25.200	27.400	22.250	1.915
119	20.225	20.920	21.700	22.860	24.125	25.880	28.150	22.675	2.045
120	20.580	21.240	22.080	23.320	24.625	26.580	28.800	23.100	2.200
121	20.900	21.660	22.500	23.860	25.180	27.230	29.480	23.600	2.300
122	21.220	22.000	22.940	24.325	25.720	27.900	30.200	24.050	2.435
123	21.600	22.360	23.360	24.840	26.300	28.560	30.980	24.500	2.560
124	21.950	22.780	23.800	25.300	26.900	29.180	31.800	24.940	2.640
125	22.280	23.140	24.300	25.800	27.500	29.900	32.550	25.420	2.790
126	22.600	23.525	24.800	26.385	28.085	30.540	33.400	25.935	2.895
127	23.000	23.900	25.250	26.925	28.720	31.300	34.075	26.425	3.050
128	23.360	24.330	25.720	27.580	29.325	32.000	34.750	27.000	3.165
129	23.710	24.760	26.230	28.180	29.950	32.700	35.735	27.750	3.275
130	24.150	25.220	26.800	28.780	30.550	33.340	36.300	28.380	3.350
131	24.520	25.760	27.325	29.375	31.200	34.175	37.130	29.050	3.470
132	24.950	26.240	28.000	29.975	31.840	35.000	37.840	29.670	3.615
133	25.375	26.785	28.575	30.500	32.475	35.700	38.600	30.260	3.675
134	25.800	27.300	29.130	31.150	33.040	36.460	39.500	30.920	3.780
135	26.250	27.880	29.720	31.720	33.880	37.200	40.300	31.500	3.845
136	26.740	28.520	30.340	32.325	34.600	37.940	41.050	32.170	3.885
137	27.280	29.080	30.900	33.000	35.350	38.700	41.725	32.825	3.970
138	27.800	29.700	31.400	33.725	36.150	39.440	42.530	33.470	4.020
139	28.300	30.320	32.050	34.400	36.980	40.150	43.280	34.200	4.055
140	28.900	30.900	32.750	35.175	37.640	41.040	44.075	34.925	4.185
141	29.430	31.500	33.400	35.800	38.350	41.800	44.820	35.700	4.250
142	30.000	32.130	34.075	36.500	39.000	42.600	45.625	36.500	4.320
143	30.650	32.680	34.880	37.225	39.840	43.400	46.520	37.300	4.420
144	31.200	33.300	35.600	37.950	40.560	44.200	47.360	38.100	4.495
145	31.800	33.880	36.350	38.550	41.320	45.225	48.300	38.940	4.680
146	32.400	34.480	37.000	39.225	42.220	46.180	49.080	39.830	4.825
147	32.980	35.125	37.600	39.900	43.180	46.940	50.120	40.680	4.875
148	33.550	35.650	38.200	40.600	44.100	47.700	51.100	41.580	4.970
149	34.150	36.200	38.840	41.340	45.020	48.720	52.100	42.400	5.165
150	34.700	36.800	39.500	42.050	45.920	49.630	53.000	43.160	5.290
151	35.200	37.400	40.110	42.915	46.600	50.500	54.000	44.000	5.445
152	35.820	38.100	40.840	43.780	47.430	51.400	55.040	44.850	5.570
153	36.360	38.800	41.500	44.600	48.350	52.300	56.100	45.750	5.650
154	36.950	39.400	42.200	45.480	49.200	53.220	57.000	46.650	5.795
155	37.520	40.100	42.950	46.300	50.080	54.100	57.950	47.440	5.865
156	38.110	40.810	43.700	47.200	51.000	55.000	58.920	48.220	5.945
157	38.700	41.500	44.450	48.050	51.800	55.870	59.850	49.100	6.055
158	39.300	42.200	45.190	48.880	52.720	56.800	60.750	49.970	6.145

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo masculino*

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
159	39.950	42.900	45.940	49.800	53.600	57.620	61.650	50.835	6.245
160	40.600	43.540	46.625	50.700	54.500	58.300	62.475	51.800	6.090
161	41.200	44.220	47.300	51.400	55.400	59.200	63.230	52.700	6.180
162	41.920	44.950	48.180	52.250	56.250	60.125	64.100	53.640	6.260
163	42.660	45.700	49.075	53.100	57.300	61.150	65.000	54.640	6.375
164	43.450	46.400	49.925	54.050	58.250	62.100	66.000	55.570	6.475
165	44.200	47.300	50.700	55.000	59.150	63.050	66.850	56.620	6.495
166	44.925	48.130	51.670	55.900	60.100	63.900	67.925	57.820	6.505
167	45.650	48.970	52.470	56.730	61.050	64.900	68.900	58.800	6.570
168	46.530	49.800	53.350	57.600	61.950	65.800	69.900	60.060	6.600
169	47.350	50.590	54.150	58.550	62.825	66.700	70.830	61.200	6.645
170	48.170	51.500	55.000	59.450	63.725	67.750	71.825	62.125	6.705
171	48.950	52.275	55.800	60.400	64.700	68.725	72.800	63.250	6.785
172	49.700	53.000	56.650	61.250	65.700	69.600	73.800	64.500	6.845
173	50.530	53.800	57.500	62.130	66.535	70.500	74.725	65.580	6.890
174	51.400	54.600	58.280	63.100	67.535	71.420	75.700	66.620	6.940
175	52.200	55.450	59.200	64.000	68.500	72.300	76.650	67.525	6.950
176	53.000	56.200	60.000	64.850	69.425	73.200	77.500	68.550	7.010
177	53.800	57.000	60.830	65.700	70.225	74.150	78.425	69.540	7.075
178	54.625	57.800	61.650	66.570	71.050	75.060	79.230	70.450	7.120
179	55.400	58.550	62.500	67.450	71.900	75.940	80.000	71.400	7.175
180	56.090	59.300	63.350	68.300	72.700	76.700	80.750	72.450	7.230

* Valores calculados sin tomar en cuenta la edad.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo femenino*

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
47	2.360	2.535	2.700	2.900	3.090	3.245	3.440	2.900	295
48	2.510	2.685	2.845	3.030	3.250	3.400	3.600	3.000	295
49	2.675	2.840	3.015	3.195	3.405	3.570	3.765	3.210	300
50	2.845	3.010	3.175	3.370	3.585	3.745	3.980	3.350	305
51	3.015	3.190	3.370	3.560	3.765	3.950	4.185	3.585	315
52	3.205	3.375	3.550	3.750	3.960	4.175	4.435	3.825	330
53	3.400	3.570	3.870	3.960	4.180	4.415	4.700	4.035	350
54	3.590	3.780	3.970	4.175	4.415	4.680	49.60	4.235	370
55	3.805	4.015	4.210	4.400	4.675	4.965	5.225	4.465	390
56	4.045	4.225	4.455	4.645	4.955	5.230	5.540	4.725	400
57	4.255	4.500	4.700	4.905	5.230	5.535	5.825	4.965	425
58	4.480	4.740	4.950	5.160	5.510	5.800	6.120	5.165	435
59	4.745	4.975	5.185	5.445	5.780	6.075	6.435	5.445	455
60	4.990	5.205	5.440	5.705	6.040	6.380	6.725	5.775	485
61	5.210	5.450	5.695	5.975	6.335	6.650	7.000	6.050	495
62	5.430	5.700	5.930	6.230	6.650	6.940	7.290	6.315	510
63	5.665	5.960	6.200	6.520	6.875	7.250	7.580	6.565	530
64	5.935	6.225	6.460	6.800	7.150	7.550	7.890	6.830	550
65	6.160	6.470	6.755	7.065	7.410	7.840	8.190	7.135	565
66	6.405	6.720	7.015	7.330	7.620	8.130	8.490	7.415	580
67	6.635	6.975	7.290	7.620	7.990	8.400	8.800	7.690	610
68	6.880	7.240	7.550	7.880	8.295	8.680	9.070	7.960	595
69	7.110	7.500	7.835	8.150	8.590	8.995	9.335	8.240	615
70	7.350	7.760	8.080	8.435	8.870	9.225	9.625	8.525	605
71	7.595	8.005	8.335	8.685	9.135	9.550	9.920	8.805	635
72	7.830	8.240	8.585	8.985	9.400	9.825	10.200	9.090	655
73	8.075	8.490	8.850	9.250	9.675	10.150	10.485	9.340	685
74	8.295	8.725	9.090	9.520	9.970	10.400	10.775	9.600	690
75	8.510	8.955	9.335	9.775	10.235	10.675	11.075	9.895	710
76	8.735	9.180	9.580	10.035	10.515	10.925	11.315	10.155	720
77	8.970	9.400	9.820	10.270	10.780	11.195	11.545	10.400	740
78	9.185	9.635	10.075	10.500	11.010	11.440	11.805	10.650	745
79	9.430	9.880	10.300	10.740	11.225	11.675	12.055	10.865	740
80	9.650	10.120	10.515	10.950	11.465	11.920	12.330	11.090	740
81	9.880	10.325	10.750	11.200	11.690	12.160	12.600	11.300	755
82	10.090	10.560	10.970	11.415	11.925	12.420	12.865	11.535	765
83	10.310	10.800	11.175	11.635	12.160	12.675	13.125	11.765	775
84	10.520	11.000	11.410	11.885	12.400	12.920	13.375	11.975	785
85	10.725	11.210	11.640	12.110	12.635	13.180	13.635	12.200	815
86	10.950	11.425	11.880	12.340	12.885	13.440	13.900	12.440	830
87	11.165	11.640	12.100	12.580	13.120	13.700	14.165	12.670	850
88	11.365	11.845	12.300	12.810	13.375	13.975	14.440	12.910	880
89	11.675	12.030	12.510	13.050	13.600	14.240	14.705	13.140	910
90	11.800	12.220	12.700	13.290	13.830	14.520	14.975	13.380	950
91	12.030	12.440	12.935	13.530	14.100	14.780	15.300	13.650	965
92	12.250	12.680	13.165	13.760	14.380	15.040	15.600	13.870	975
93	12.470	12.930	13.410	14.025	14.650	15.300	15.900	14.120	980
94	12.700	13.170	13.640	14.290	14.930	15.610	16.195	14.390	1.005
95	12.930	13.410	13.920	14.580	15.220	15.890	16.535	14.650	1.030
96	13.180	13.680	14.200	14.880	15.540	16.180	16.840	14.900	1.030
97	13.420	13.930	14.470	15.140	15.845	16.490	17.180	15.150	1.055
98	13.670	14.190	14.740	15.425	16.125	16.800	17.525	15.450	1.075
99	13.950	14.450	15.030	15.710	16.460	17.160	17.900	15.730	1.120
100	14.200	14.710	15.330	16.025	16.800	17.530	18.300	16.050	1.165
101	14.490	15.000	15.640	16.340	17.110	17.900	18.715	16.350	1.195
102	14.740	15.290	15.950	16.650	17.445	18.300	19.085	16.640	1.240

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo femenino

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
103	14.990	15.600	16.260	17.000	17.825	18.660	19.440	16.940	1.260
104	15.290	15.910	16.580	17.360	18.180	19.050	19.860	17.200	1.295
105	15.565	16.200	16.940	17.720	18.540	19.410	20.260	17.540	1.325
106	15.880	16.530	17.250	17.970	18.900	19.800	20.700	17.890	1.350
107	16.145	16.840	17.580	18.210	19.280	20.200	21.125	18.235	1.385
108	16.420	17.150	17.950	18.540	19.650	20.600	21.545	18.540	1.425
109	16.750	17.460	18.250	18.910	20.045	21.000	22.000	18.890	1.460
110	17.050	17.810	18.600	19.280	20.430	21.400	22.415	19.245	1.480
111	17.350	18.130	18.960	19.850	20.810	21.800	22.860	19.600	1.515
112	17.670	18.450	19.310	20.210	21.200	22.225	23.320	19.925	1.555
113	18.000	18.810	19.660	20.600	21.595	22.610	23.820	20.300	1.565
114	18.330	19.140	20.050	20.990	22.000	23.075	24.350	20.710	1.625
115	18.665	19.480	20.310	21.430	22.440	23.550	24.890	21.100	1.680
116	19.010	19.840	20.850	21.860	22.850	24.070	25.435	21.480	1.745
117	19.350	20.200	21.210	22.250	23.350	24.580	25.980	21.900	1.805
118	19.710	20.580	21.600	22.680	23.830	25.100	26.570	22.300	1.865
119	20.050	20.950	22.010	23.110	24.290	25.680	27.180	22.710	1.950
120	20.410	21.330	22.400	23.600	24.790	26.240	27.800	23.150	2.025
121	20.570	21.740	22.810	24.050	25.170	26.900	28.435	23.600	2.130
122	21.140	22.180	23.250	24.570	25.820	27.500	29.100	24.100	2.195
123	21.500	22.600	23.680	25.045	26.400	28.125	29.700	24.600	2.280
124	21.910	23.035	24.125	25.525	27.000	28.710	30.350	25.075	2.340
125	22.310	23.450	24.580	26.075	27.600	29.330	31.025	25.550	2.423
126	22.725	23.860	25.080	26.640	28.200	30.025	31.700	26.125	2.570
127	23.160	24.300	25.580	27.200	28.900	30.690	32.400	26.730	2.635
128	23.580	24.750	26.125	27.835	29.535	31.175	33.145	27.330	2.650
129	24.030	25.260	26.700	28.460	30.135	32.090	33.900	27.970	2.815
130	24.500	25.750	27.280	29.030	30.810	32.825	34.650	28.550	2.920
131	25.000	26.230	27.830	29.725	31.425	33.570	35.525	29.160	3.025
132	25.500	26.750	28.390	30.350	32.100	34.325	36.330	29.800	3.125
133	25.990	27.260	29.000	31.000	32.750	35.150	37.125	30.400	3.255
134	26.480	27.840	29.580	31.680	33.525	36.020	37.950	31.025	3.375
135	27.000	28.440	30.240	32.300	34.280	36.840	38.830	31.700	3.465
136	27.560	29.070	30.830	33.040	35.130	37.700	39.610	32.350	3.560
137	28.080	29.700	31.500	33.800	36.000	38.600	40.550	33.040	3.670
138	28.675	30.300	32.160	34.600	36.900	39.430	41.440	33.740	3.765
139	29.300	31.000	32.940	35.480	37.800	40.275	42.460	34.560	3.825
140	29.970	31.700	33.640	36.300	38.670	41.150	43.450	35.370	3.895
141	30.600	32.525	34.400	37.250	39.545	42.060	44.150	36.325	3.930
142	31.375	33.270	35.210	38.075	40.440	43.100	45.550	37.130	4.055
143	32.125	34.025	36.125	38.960	41.430	44.130	46.570	38.000	4.168
144	32.910	34.810	36.950	40.030	42.460	45.150	47.625	38.880	4.265
145	33.730	35.630	37.830	41.040	43.480	46.100	48.700	40.000	4.320
146	34.430	36.440	38.760	41.950	44.530	47.195	49.760	41.070	4.435
147	35.210	37.240	39.730	42.885	45.500	48.225	50.890	42.025	4.530
148	35.950	38.210	40.660	43.960	46.580	49.210	52.000	43.000	4.535
149	36.920	39.090	41.680	45.030	47.650	50.325	53.140	44.100	4.635
150	37.635	40.000	42.725	46.000	48.700	51.540	54.250	45.150	4.760
151	38.535	40.935	43.700	47.050	49.880	52.660	55.530	46.100	4.880
152	39.480	41.960	44.630	48.160	51.045	53.750	56.700	47.225	4.865
153	40.380	42.870	45.660	49.325	52.270	54.860	57.880	48.425	4.945
154	41.290	43.925	46.700	50.395	53.300	55.980	59.050	49.480	4.975
155	42.235	44.925	47.730	51.430	54.300	57.000	60.240	50.470	4.980
156	43.250	45.900	48.750	52.525	55.370	58.050	61.310	51.680	5.010
157	44.245	47.050	49.800	53.445	56.340	59.100	62.400	52.830	4.970
158	45.140	48.060	50.830	54.260	57.250	60.125	63.420	53.850	4.975

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Peso en relación a la talla en el sexo femenino*

cm	3	10	25	50	75	90	97	M	D. E.
159	46.125	48.900	51.780	55.025	58.100	60.960	64.415	54.780	4.975
160	46.950	49.745	52.560	55.760	58.850	61.725	65.400	55.700	4.940
161	47.740	50.380	53.125	56.230	59.400	62.430	66.280	56.200	4.970
162	48.425	50.950	53.630	56.625	60.330	62.970	66.925	56.550	4.960
163	48.875	51.435	54.050	56.960	61.150	63.445	67.400	56.800	4.955
164	49.230	51.830	54.425	57.210	61.440	63.800	67.775	56.980	4.940
165	49.500	52.140	54.700	57.440	61.650	64.060	68.000	57.150	4.920
166	49.710	52.375	54.860	57.635	61.850	64.300	68.150	57.325	4.920
167	49.840	52.530	54.990	57.750	62.015	64.445	68.325	57.440	4.915
168	49.950	52.630	55.080	57.825	62.125	64.580	68.430	57.500	4.930
169	50.020	52.700	55.130	57.880	62.200	64.670	68.500	57.560	4.940
170	50.045	52.730	55.170	57.925	62.230	64.740	68.550	57.600	4.955

* Valores calculados sin tomar en cuenta la edad.

Percentiles del peso al nacer de los niños según la edad gestacional. S. Flores-Huerta y cols.*

Edad gestacional (semanas)	n	10	25	50	75	90	M	D.E.
28	19	815	988	1147	1305	1470	1141	209
29	16	881	1098	1317	1509	1660	1324	291
30	34	1065	1336	1500	1653	1800	1493	244
31	35	1230	1420	1615	1806	1994	1624	266
32	57	1364	1557	1768	1997	2228	1781	350
33	40	1553	1762	1986	2232	2498	2000	321
34	63	1804	2013	2246	2479	2692	2248	343
35	112	1908	2170	2442	2716	2987	2429	400
36	323	2168	2429	2717	3016	3300	2725	433
37	761	2450	2698	2957	3230	3514	2970	421
38	2256	2641	2882	3135	3406	3690	3145	405
39	3343	2744	2995	3254	3524	3800	3263	424
40	4359	2825	3073	3332	3608	3900	3352	430
41	923	2875	3134	3402	3667	3950	3404	411
42	360	2890	3166	3484	3797	4100	3487	488

* Peso, Media y D.E., en gramos.

Percentiles del peso al nacer de las niñas según la edad gestacional. S. Flores-Huerta y cols.*

Edad gestacional (semanas)	n	10	25	50	75	90	M	D.E.
28	25	846	934	1037	1178	1352	1051	178
29	17	854	1000	1165	1359	1576	1193	236
30	20	1030	1174	1348	1540	1740	1367	251
31	42	1210	1352	1512	1697	1900	1529	265
32	45	1390	1559	1730	1888	2120	1740	266
33	46	1588	1760	1958	2180	2406	1980	342
34	52	1786	1943	2143	2398	2694	2171	327
35	96	1879	2095	2343	2605	2862	2348	369
36	280	2122	2412	2635	2894	3174	2639	366
37	646	2379	2610	2857	3118	3386	2868	398
38	2034	2580	2802	3040	3305	3588	3057	392
39	3096	2700	2916	3153	3412	3682	3170	387
40	4147	2760	2999	3247	3514	3800	3260	400
41	997	2788	3015	3267	3542	3825	3291	405
42	383	2792	3029	3327	3653	3978	3353	488

* Peso, Media y D.E., en gramos.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Apéndice B

Tablas somatométricas de referencia Internacional CDC[1]/OMS[2]. Peso, talla y perímetro cefálico

Coordinador: Dr. Carlos G. Alonso Rivera

Análisis, corrección y diseño:
Dra. Alejandra Vázquez Cárdenas, Dr. Herbert Alfonso García Castillo

Perfiles somatométricos: Referencia Internacional

1. Metría del CDC, 2000
2. Metría de la OMS, 2006
3. Metría Comparativa de Ramos Galván, CDC y OMS.

Información sobre material y método, ver la unidad 4 de Crecimiento y Desarrollo. La fuente original no menciona la M (media) ni la D.E. (desviación estándar).

Fuente:

1. Estudio llevado a cabo en el CDC (Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades). Atlanta, GA, EUA. Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS, et al. 2000 CDC growth charts for the United States: Methods and development. National Center for Health Statistics. Vital Health Stat. 2002;11(246):1-190.
2. Estudio llevado a cabo en la OMS (Organización Mundial de la Salud), Geneve, Switzerland.
   De Onis M, Garza C, Onyango AW, Martorell R. WHO child growth standards. Acta Pædiatrica, 2006;95: Suppl 450.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. CDC del 2000

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
Parámetros									
					Recién nacido				
Peso	2,4	2,5	2,8	3,2	3,5	3,9	4,2	4,3	4,4
Talla	44,9	45,6	46,6	48,2	50,0	51,8	53,4	54,3	54,9
P. cefálico	31,5	32,1	33,1	34,5	35,8	37,0	38,0	38,5	38,9
					1 mes				
Peso	3,6	3,8	4,0	4,4	4,9	5,3	5,7	6,0	6,1
Talla	52,2	52,7	53,6	55,0	56,6	58,4	60,0	61,0	61,6
P. cefálico	35,8	36,3	37,0	38,1	39,2	40,2	41,1	41,6	41,9
					2 meses				
Peso	4,3	4,5	4,8	5,2	5,7	6,2	6,6	6,9	7,1
Talla	55,3	55,8	56,6	58,0	59,6	61,3	63,0	64,0	64,7
P. cefálico	37,6	38,0	38,6	39,6	40,7	41,6	42,5	43,0	43,3
					3 meses				
Peso	5,0	5,2	5,4	5,9	6,4	6,9	7,5	7,8	8,0
Talla	57,7	58,2	59,0	60,4	62,1	63,8	65,5	66,5	67,3
P. cefálico	38,9	39,3	39,9	40,8	41,8	42,7	43,5	44,0	44,3
					4 meses				
Peso	5,6	5,7	6,0	6,5	7,0	7,6	8,2	8,6	8,8
Talla	59,8	60,3	61,1	62,6	64,2	66,0	67,7	68,8	69,5
P. cefálico	40,0	40,3	40,8	41,7	42,7	43,6	44,4	44,9	45,2
					5 meses				
Peso	6,1	6,3	6,6	7,0	7,6	8,3	8,9	9,3	9,5
Talla	61,7	62,2	63,0	64,4	66,1	67,9	69,7	70,8	71,5
P. cefálico	40,8	41,1	41,7	42,5	43,4	44,3	45,1	45,6	45,9
					6 meses				
Peso	6,6	6,7	7,0	7,5	8,2	8,8	9,5	9,9	10,2
Talla	63,3	63,8	64,7	66,1	67,9	69,7	71,5	72,6	73,3
P. cefálico	41,5	41,8	42,3	43,1	44,0	44,9	45,7	46,2	46,5
					7 meses				
Peso	7,0	7,2	7,5	8,0	8,6	9,3	10,0	10,5	10,7
Talla	64,8	65,4	66,2	67,7	69,5	71,3	73,1	74,2	75,0
P. cefálico	42,1	42,4	42,9	43,7	44,6	45,5	46,3	46,7	47,0
					8 meses				
Peso	7,4	7,6	7,9	8,4	9,1	9,8	10,5	11,0	11,3
Talla	66,2	66,8	67,6	69,2	70,9	72,8	74,7	75,8	76,6
P. cefálico	42,7	43,0	43,4	44,2	45,1	45,9	46,7	47,2	47,5
					9 meses				
Peso	7,7	7,9	8,2	8,8	9,5	10,2	11,0	11,4	11,7
Talla	67,5	68,1	69,0	70,5	72,3	74,3	76,1	77,3	78,0
P. cefálico	43,1	43,4	43,9	44,6	45,5	46,3	47,1	47,6	47,9
					10 meses				
Peso	8,0	8,2	8,5	9,1	9,8	10,6	11,4	11,8	12,2
Talla	68,7	69,3	70,2	71,8	73,7	75,6	77,5	78,7	79,4
P. cefálico	43,5	43,8	44,2	45,0	45,9	46,7	47,5	48,0	48,3
					11 meses				
Peso	8,3	8,5	8,8	9,4	10,2	11,0	11,7	12,2	12,6
Talla	69,8	70,4	71,4	73,0	74,9	76,9	78,8	80,0	80,8
P. cefálico	43,8	44,1	44,6	45,3	46,2	47,1	47,9	48,3	48,7
					12 meses				
Peso	8,5	8,8	9,1	9,7	10,5	11,3	12,1	12,6	12,9
Talla	70,9	71,5	72,5	74,2	76,1	78,2	80,1	81,2	82,0
P. cefálico	44,1	44,4	44,9	45,6	46,5	47,4	48,2	48,6	49,0
					13 meses				
Peso	8,8	9,0	9,3	10,0	10,7	11,6	12,4	12,9	13,2
Talla	71,9	72,6	73,6	75,3	77,3	79,3	81,3	82,5	83,3
P. cefálico	44,4	44,7	45,1	45,9	46,8	47,7	48,5	48,9	49,3
					14 meses				
Peso	9,0	9,2	9,6	10,2	11,0	11,8	12,7	13,2	13,5
Talla	72,9	73,6	74,6	76,3	78,4	80,5	82,4	83,6	84,4
P. cefálico	44,6	44,9	45,4	46,2	47,0	47,9	48,7	49,2	49,5

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					15 meses				
Peso	9,2	9,4	9,8	10,4	11,2	12,1	12,9	13,4	13,8
Talla	73,9	74,5	75,6	77,4	79,4	81,6	83,5	84,8	85,6
P. cefálico	44,9	45,2	45,6	46,4	47,3	48,1	49,0	49,4	49,8
					16 meses				
Peso	9,3	9,6	10,0	10,6	11,4	12,3	13,1	13,7	14,1
Talla	74,8	75,4	76,5	78,4	80,5	82,6	84,6	85,8	86,6
P. cefálico	45,0	45,3	45,8	46,6	47,5	48,4	49,2	49,7	50,0
					17 meses				
Peso	9,5	9,7	10,1	10,8	11,6	12,5	13,4	13,9	14,3
Talla	75,6	76,3	77,4	79,3	81,4	83,6	85,7	86,9	87,7
P. cefálico	45,2	45,5	46,0	46,8	47,7	48,6	49,4	49,9	50,2
					18 meses				
Peso	9,7	9,9	10,3	11,0	11,8	12,7	13,6	14,1	14,5
Talla	76,5	77,2	78,3	80,2	82,4	84,6	86,7	87,9	88,7
P. cefálico	45,4	45,7	46,2	47,0	47,9	48,8	49,6	50,1	50,4
					19 meses				
Peso	9,8	10,1	10,4	11,1	12,0	12,9	13,8	14,3	14,7
Talla	77,3	78,0	79,2	81,1	83,3	85,6	87,6	88,9	89,7
P. cefálico	45,5	45,8	46,3	47,1	48,0	48,9	49,8	50,3	50,6
					20 meses				
Peso	9,9	10,2	10,6	11,3	12,1	13,1	14,0	14,5	14,9
Talla	78,1	78,8	80,0	82,0	84,2	86,5	88,6	89,9	90,7
P. cefálico	45,6	46,0	46,4	47,3	48,2	49,1	49,9	50,4	50,8
					21 meses				
Peso	10,1	10,3	10,7	11,4	12,3	13,2	14,2	14,7	15,1
Talla	78,8	79,6	80,8	82,9	85,1	87,4	89,5	90,8	91,6
P. cefálico	45,7	46,1	46,6	47,4	48,3	49,3	50,1	50,6	50,9
					22 meses				
Peso	10,2	10,5	10,9	11,6	12,5	13,4	14,3	14,9	15,3
Talla	79,6	80,4	81,6	83,7	86,0	88,3	90,4	91,7	92,5
P. cefálico	45,8	46,2	46,7	47,5	48,5	49,4	50,3	50,8	51,1
					23 meses				
Peso	10,3	10,6	11,0	11,7	12,6	13,6	14,5	15,1	15,5
Talla	80,3	81,1	82,4	84,5	86,8	89,2	91,3	92,6	93,4
P. cefálico	45,9	46,3	46,8	47,6	48,6	49,5	50,4	50,9	51,2
					2 años				
Peso	10,4	10,7	11,1	11,9	12,7	13,7	14,7	15,3	15,7
Talla	81,0	81,8	83,1	85,3	87,7	90,0	92,2	93,5	94,3
P. cefálico	46,0	46,4	46,9	47,8	48,7	49,7	50,5	51,0	51,4
					2 años 3 meses				
Peso	10,8	11,1	11,5	12,2	13,2	14,2	15,2	15,8	16,2
Talla	82,4	83,3	84,6	86,7	89,2	91,6	93,9	95,3	96,1
P. cefálico	46,2	46,6	47,1	48,0	49,0	50,0	50,9	51,4	51,7
					2 años 6 meses				
Peso	11,1	11,4	11,8	12,6	13,6	14,6	15,7	16,3	16,8
Talla	84,5	85,3	86,6	88,8	91,3	93,9	96,2	97,7	98,6
P. cefálico	46,3	46,7	47,3	48,3	49,3	50,3	51,2	51,7	52,1
					2 años 9 meses				
Peso	11,5	11,7	12,2	13,0	14,0	15,1	16,2	16,9	17,4
Talla	86,5	87,3	88,6	90,8	93,4	96,0	98,4	99,9	100,9
P. cefálico	46,4	46,8	47,4	48,4	49,5	50,6	51,5	52,0	52,4
					3 años				
Peso	11,8	12,1	12,6	13,4	14,4	15,6	16,7	17,5	18,0
Talla	88,4	89,2	90,5	92,7	95,3	97,9	100,4	101,9	102,9
P. cefálico	46,4	46,9	47,5	48,6	49,7	50,8	51,7	52,2	52,6
					3 años 3 meses				
Peso	12,2	12,5	12,9	13,8	14,9	16,1	17,3	18,1	18,7
Talla	90,0	90,9	92,2	94,5	97,2	99,9	102,4	103,9	104,9
					3 años 6 meses				
Peso	12,5	12,8	13,3	14,2	15,3	16,6	17,9	18,8	19,5
Talla	91,6	92,5	93,9	96,3	99,0	101,8	104,3	105,8	106,8

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					3 años 9 meses				
Peso	12,9	13,2	13,7	14,6	15,8	17,2	18,6	19,5	20,2
Talla	93,1	94,1	95,5	98,0	100,8	103,6	106,1	107,7	108,7
					4 años				
Peso	13,3	13,6	14,1	15,1	16,3	17,7	19,3	20,3	21,0
Talla	94,6	95,6	97,1	99,7	102,5	105,4	108,0	109,5	110,5
					4 años 3 meses				
Peso	13,7	14,0	14,6	15,6	16,8	18,4	20,0	21,1	21,8
Talla	96,0	97,1	98,6	101,3	104,2	107,1	109,8	111,3	112,4
					4 años 6 meses				
Peso	14,1	14,4	15,0	16,0	17,4	19,0	20,7	21,9	22,7
Talla	97,5	98,5	100,2	102,9	105,9	108,9	111,6	113,2	114,2
					4 años 9 meses				
Peso	14,5	14,8	15,4	16,5	17,9	19,6	21,4	22,7	23,6
Talla	98,9	100,0	101,7	104,5	107,5	110,6	113,3	115,0	116,0
					5 años				
Peso	14,9	15,2	15,8	17,0	18,5	20,3	22,2	23,5	24,5
Talla	100,3	101,5	103,2	106,0	109,2	112,3	115,1	116,8	117,8
					5 años 3 meses				
Peso	15,3	15,7	16,3	17,5	19,1	20,9	22,9	24,4	25,4
Talla	101,8	102,9	104,7	107,6	110,8	114,0	116,9	118,6	119,6
					5 años 6 meses				
Peso	15,7	16,1	16,7	18,0	19,6	21,6	23,7	25,2	26,3
Talla	103,2	104,4	106,2	109,1	112,4	115,7	118,6	120,3	121,5
					5 años 9 meses				
Peso	16,1	16,5	17,2	18,5	20,2	22,3	24,5	26,1	27,3
Talla	104,6	105,8	107,7	110,7	114,0	117,4	120,4	122,1	123,3
					6 años				
Peso	16,5	16,9	17,7	19,0	20,8	22,9	25,3	27,0	28,3
Talla	106,1	107,3	109,2	112,2	115,7	119,1	122,1	123,9	125,1
					6 años 6 meses				
Peso	17,4	17,8	18,6	20,0	22,0	24,3	27,0	28,9	30,3
Talla	109,0	110,3	112,2	115,3	118,9	122,4	125,6	127,5	128,7
					7 años				
Peso	18,3	18,7	19,6	21,1	23,2	25,8	28,7	30,9	32,5
Talla	111,9	113,2	115,1	118,4	122,0	125,7	129,0	131,0	132,3
					7 años 6 meses				
Peso	19,2	19,7	20,5	22,2	24,4	27,3	30,6	33,0	34,9
Talla	114,8	116,1	118,0	121,4	125,1	128,9	132,4	134,5	135,8
					8 años				
Peso	20,1	20,7	21,6	23,3	25,8	28,8	32,5	35,3	37,4
Talla	117,5	118,8	120,8	124,3	128,1	132,1	135,7	137,8	139,3
					8 años 6 meses				
Peso	21,1	21,7	22,6	24,5	27,2	30,6	34,6	37,7	40,1
Talla	120,0	121,4	123,5	127,0	131,0	135,1	138,8	141,0	142,5
					9 años				
Peso	22,1	22,7	23,8	25,8	28,7	32,4	36,9	40,4	43,1
Talla	122,4	123,8	126,0	129,6	133,7	137,9	141,8	144,1	145,7
					9 años 6 meses				
Peso	23,1	23,8	25,0	27,2	30,3	34,4	39,3	43,2	46,2
Talla	124,6	126,0	128,3	132,1	136,3	140,7	144,7	147,1	148,6
					10 años				
Peso	24,2	24,9	26,2	28,7	32,1	36,6	42,0	46,2	49,4
Talla	126,7	128,2	130,5	134,4	138,8	143,3	147,4	149,9	151,5
					10 años 6 meses				
Peso	25,3	26,2	27,6	30,3	34,0	38,9	44,8	49,3	52,8
Talla	128,7	130,2	132,6	136,7	141,3	145,9	150,1	152,7	154,4
					11 años				
Peso	26,6	27,5	29,0	32,0	36,1	41,4	47,7	52,6	56,3
Talla	130,8	132,4	134,9	139,0	143,7	148,5	152,9	155,5	157,3
					11 años 6 meses				
Peso	28,0	29,0	30,6	33,8	38,3	44,0	50,8	55,9	59,8
Talla	133,1	134,7	137,2	141,5	146,4	151,3	155,8	158,6	160,4

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					12 años				
Peso	29,5	30,6	32,4	35,9	40,7	46,8	54,0	59,3	63,3
Talla	135,7	137,3	139,9	144,3	149,3	154,4	159,0	161,9	163,7
					12 años 6 meses				
Peso	31,1	32,3	34,3	38,0	43,2	49,7	57,2	62,7	66,8
Talla	138,5	140,3	143,0	147,5	152,7	157,9	162,6	165,5	167,4
					13 años				
Peso	33,0	34,2	36,3	40,4	45,8	52,7	60,4	66,1	70,3
Talla	141,7	143,6	146,4	151,1	156,4	161,7	166,6	169,5	171,3
					13 años 6 meses				
Peso	35,0	36,3	38,5	42,8	48,5	55,6	63,7	69,4	73,7
Talla	145,1	147,0	150,0	154,9	160,3	165,7	170,5	173,4	175,2
					14 años				
Peso	37,1	38,5	40,8	45,3	51,2	58,6	66,8	72,7	77,0
Talla	148,5	150,5	153,6	158,7	164,1	169,5	174,2	177,0	178,8
					14 años 6 meses				
Peso	39,3	40,7	43,2	47,8	53,9	61,5	69,9	75,8	80,2
Talla	151,8	153,8	156,9	162,0	167,5	172,7	177,4	180,1	181,8
					15 años				
Peso	41,5	43,0	45,5	50,2	56,5	64,2	72,8	78,8	83,2
Talla	154,6	156,7	159,8	164,8	170,1	175,3	179,8	182,4	184,1
					15 años 6 meses				
Peso	43,7	45,2	47,7	52,5	58,9	66,7	75,5	81,7	86,2
Talla	157,0	159,0	162,0	166,9	172,2	177,2	181,6	184,2	185,8
					16 años				
Peso	45,8	47,3	49,8	54,7	61,1	69,0	77,9	84,3	89,0
Talla	158,8	160,8	163,7	168,5	173,6	178,6	182,9	185,5	187,1
					16 años 6 meses				
Peso	47,7	49,2	51,7	56,6	63,0	71,1	80,1	86,7	91,5
Talla	160,3	162,1	165,0	169,6	174,6	179,5	183,8	186,4	188,0
					17 años				
Peso	49,3	50,8	53,3	58,2	64,7	72,8	82,1	88,8	93,8
Talla	161,3	163,1	165,8	170,4	175,3	180,2	184,5	187,0	188,6
					17 años 6 meses				
Peso	50,6	52,1	54,7	59,6	66,1	74,3	83,7	90,6	95,7
Talla	162,0	163,8	166,5	170,9	175,8	180,7	184,9	187,5	189,1
					18 años				
Peso	51,7	53,2	55,8	60,7	67,3	75,6	85,1	92,0	97,2
Talla	162,5	164,2	166,9	171,3	176,2	181,0	185,3	187,8	189,5

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. CDC del 2000

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
Parámetro									
					Recién nacido				
Peso	2,4	2,5	2,7	3,1	3,4	3,7	4,0	4,2	4,3
Talla	45,1	45,6	46,3	47,7	49,3	51,0	52,7	53,8	54,5
P. cefálico	31,9	32,3	32,8	33,7	34,7	35,9	37,0	37,7	38,1
					1 mes				
Peso	3,4	3,5	3,8	4,1	4,5	4,9	5,3	5,5	5,7
Talla	51,0	51,5	52,3	53,7	55,3	56,9	58,5	59,4	60,0
P. cefálico	35,5	35,8	36,2	37,0	38,0	39,0	40,0	40,6	41,0
					2 meses				
Peso	4,0	4,2	4,4	4,8	5,2	5,7	6,1	6,3	6,5
Talla	53,6	54,2	55,0	56,5	58,1	59,7	61,2	62,2	62,7
P. cefálico	37,0	37,3	37,7	38,5	39,4	40,3	41,3	41,8	42,2
					3 meses				
Peso	4,5	4,7	5,0	5,4	5,9	6,4	6,8	7,1	7,3
Talla	55,9	56,4	57,3	58,8	60,5	62,1	63,6	64,5	65,1
P. cefálico	38,1	38,4	38,8	39,6	40,5	41,4	42,3	42,8	43,2
					4 meses				
Peso	5,1	5,2	5,5	5,9	6,4	7,0	7,5	7,8	8,0
Talla	57,8	58,4	59,3	60,8	62,5	64,2	65,7	66,6	67,2
P. cefálico	39,0	39,3	39,7	40,5	41,3	42,3	43,1	43,6	44,0
					5 meses				
Peso	5,5	5,7	6,0	6,4	7,0	7,5	8,1	8,4	8,6
Talla	59,5	60,2	61,1	62,7	64,4	66,1	67,7	68,6	69,2
P. cefálico	39,8	40,1	40,5	41,2	42,1	43,0	43,8	44,3	44,7
					6 meses				
Peso	6,0	6,1	6,4	6,9	7,5	8,0	8,6	9,0	9,2
Talla	61,1	61,8	62,7	64,4	66,1	67,9	69,4	70,4	71,0
P. cefálico	40,4	40,7	41,1	41,9	42,7	43,6	44,4	44,9	45,3
					7 meses				
Peso	6,4	6,5	6,8	7,3	7,9	8,5	9,1	9,5	9,7
Talla	62,6	63,3	64,3	65,9	67,7	69,5	71,1	72,0	72,6
P. cefálico	41,0	41,3	41,7	42,4	43,3	44,1	44,9	45,4	45,8
					8 meses				
Peso	6,7	6,9	7,2	7,7	8,3	9,0	9,6	10,0	10,2
Talla	64,0	64,6	65,7	67,3	69,2	71,0	72,6	73,6	74,2
P. cefálico	41,4	41,7	42,2	42,9	43,7	44,6	45,4	45,9	46,2
					9 meses				
Peso	7,1	7,2	7,5	8,1	8,7	9,4	10,0	10,4	10,7
Talla	65,3	66,0	67,0	68,7	70,6	72,4	74,1	75,1	75,7
P. cefálico	41,9	42,1	42,6	43,3	44,2	45,0	45,8	46,3	46,6
					10 meses				
Peso	7,4	7,6	7,9	8,4	9,0	9,7	10,4	10,8	11,1
Talla	66,5	67,2	68,3	70,0	71,9	73,8	75,5	76,5	77,1
P. cefálico	42,2	42,5	42,9	43,7	44,5	45,4	46,2	46,7	47,0
					11 meses				
Peso	7,7	7,9	8,2	8,7	9,4	10,1	10,8	11,2	11,5
Talla	67,7	68,4	69,4	71,2	73,2	75,1	76,8	77,8	78,5
P. cefálico	42,6	42,8	43,3	44,0	44,9	45,8	46,5	47,0	47,3
					12 meses				
Peso	7,9	8,1	8,4	9,0	9,7	10,4	11,1	11,6	11,9
Talla	68,8	69,5	70,6	72,4	74,4	76,4	78,1	79,1	79,8
P. cefálico	42,8	43,1	43,6	44,3	45,2	46,1	46,9	47,3	47,7
					13 meses				
Peso	8,2	8,4	8,7	9,3	9,9	10,7	11,4	11,9	12,2
Talla	69,8	70,6	71,7	73,5	75,6	77,6	79,3	80,4	81,1
P. cefálico	43,1	43,4	43,9	44,6	45,5	46,4	47,1	47,6	47,9
					14 meses				
Peso	8,4	8,6	8,9	9,5	10,2	11,0	11,7	12,2	12,5
Talla	70,9	71,6	72,7	74,6	76,7	78,7	80,5	81,6	82,3
P. cefálico	43,3	43,6	44,1	44,9	45,7	46,6	47,4	47,9	48,2
					15 meses				
Peso	8,6	8,8	9,2	9,7	10,4	11,2	12,0	12,5	12,8
Talla	71,9	72,6	73,8	75,7	77,8	79,8	81,7	82,8	83,5
P. cefálico	43,6	43,9	44,3	45,1	46,0	46,9	47,7	48,1	48,5

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					16 meses				
Peso	8,8	9,0	9,4	10,0	10,7	11,5	12,3	12,8	13,1
Talla	72,8	73,6	74,7	76,7	78,8	80,9	82,8	83,9	84,6
P. cefálico	43,8	44,1	44,5	45,3	46,2	47,1	47,9	48,4	48,7
					17 meses				
Peso	9,0	9,2	9,6	10,2	10,9	11,7	12,5	13,0	13,4
Talla	73,7	74,5	75,7	77,7	79,8	82,0	83,9	85,0	85,7
P. cefálico	43,9	44,2	44,7	45,5	46,4	47,3	48,1	48,6	48,9
					18 meses				
Peso	9,2	9,4	9,7	10,3	11,1	11,9	12,7	13,3	13,7
Talla	74,6	75,4	76,6	78,6	80,8	83,0	84,9	86,1	86,8
P. cefálico	44,1	44,4	44,9	45,7	46,6	47,5	48,3	48,8	49,1
					19 meses				
Peso	9,3	9,6	9,9	10,5	11,3	12,1	13,0	13,5	13,9
Talla	75,5	76,3	77,5	79,5	81,8	84,0	85,9	87,1	87,9
P. cefálico	44,3	44,6	45,1	45,9	46,8	47,7	48,5	49,0	49,3
					20 meses				
Peso	9,5	9,7	10,1	10,7	11,5	12,3	13,2	13,8	14,2
Talla	76,4	77,2	78,4	80,4	82,7	84,9	86,9	88,1	88,9
P. cefálico	44,4	44,7	45,2	46,0	47,0	47,9	48,7	49,2	49,5
					21 meses				
Peso	9,6	9,9	10,2	10,9	11,6	12,5	13,4	14,0	14,4
Talla	77,2	78,0	79,2	81,3	83,6	85,9	87,9	89,1	89,9
P. cefálico	44,5	44,8	45,4	46,2	47,1	48,0	48,9	49,3	49,7
					22 meses				
Peso	9,8	10,0	10,4	11,0	11,8	12,7	13,6	14,2	14,6
Talla	78,0	78,8	80,1	82,2	84,5	86,8	88,9	90,1	90,9
P. cefálico	44,6	45,0	45,5	46,3	47,3	48,2	49,0	49,5	49,8
					23 meses				
Peso	9,9	10,1	10,5	11,2	12,0	12,9	13,8	14,5	14,9
Talla	78,8	79,6	80,9	83,0	85,3	87,7	89,8	91,0	91,9
P. cefálico	44,7	45,1	45,6	46,5	47,4	48,3	49,2	49,7	50,0
					2 años				
Peso	10,0	10,3	10,6	11,3	12,1	13,1	14,0	14,7	15,1
Talla	79,6	80,4	81,7	83,8	86,2	88,6	90,7	92,0	92,8
P. cefálico	44,8	45,2	45,7	46,6	47,5	48,5	49,3	49,8	50,1
					2 años 3 meses				
Peso	10,4	10,6	11,0	11,7	12,6	13,6	14,6	15,3	15,8
Talla	81,1	82,0	83,3	85,5	88,0	90,5	92,7	94,0	94,9
P. cefálico	45,1	45,5	46,0	46,9	47,9	48,9	49,7	50,2	50,5
					2 años 6 meses				
Peso	10,7	11,0	11,4	12,1	13,0	14,1	15,2	16,0	16,5
Talla	83,3	84,2	85,5	87,8	90,3	92,9	95,2	96,6	97,5
P. cefálico	45,3	45,7	46,3	47,2	48,2	49,2	50,0	50,6	50,9
					2 años 9 meses				
Peso	11,1	11,3	11,7	12,5	13,5	14,6	15,8	16,7	17,2
Talla	85,2	86,1	87,5	89,8	92,4	95,0	97,4	98,8	99,8
P. cefálico	45,5	45,9	46,4	47,4	48,4	49,5	50,3	50,9	51,2
					3 años				
Peso	11,4	11,7	12,1	12,9	13,9	15,2	16,5	17,4	18,0
Talla	86,9	87,8	89,2	91,6	94,2	96,9	99,3	100,8	101,8
P. cefálico	45,6	46,0	46,6	47,6	48,6	49,7	50,6	51,1	51,4
					3 años 3 meses				
Peso	11,7	12,0	12,5	13,3	14,4	15,7	17,1	18,1	18,8
Talla	88,5	89,4	90,8	93,2	95,9	98,7	101,2	102,7	103,7
					3 años 6 meses				
Peso	12,1	12,3	12,8	13,7	14,9	16,3	17,8	18,8	19,6
Talla	90,0	91,0	92,4	94,9	97,6	100,5	103,1	104,6	105,7
					3 años 9 meses				
Peso	12,4	12,7	13,2	14,1	15,4	16,8	18,5	19,6	20,4
Talla	91,5	92,5	94,0	96,5	99,3	102,2	104,9	106,5	107,6

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					4 años				
Peso	12,8	13,1	13,6	14,6	15,9	17,4	19,2	20,4	21,3
Talla	93,1	94,0	95,6	98,1	101,0	104,0	106,8	108,4	109,5
					4 años 3 meses				
Peso	13,2	13,5	14,0	15,0	16,4	18,0	19,9	21,2	22,2
Talla	94,6	95,6	97,1	99,8	102,7	105,8	108,6	110,3	111,5
					4 años 6 meses				
Peso	13,5	13,9	14,4	15,5	16,9	18,7	20,6	22,0	23,1
Talla	96,2	97,2	98,7	101,4	104,5	107,6	110,5	112,2	113,4
					4 años 9 meses				
Peso	13,9	14,3	14,9	16,0	17,5	19,3	21,4	22,9	24,0
Talla	97,8	98,8	100,4	103,1	106,2	109,4	112,4	114,2	115,4
					5 años				
Peso	14,3	14,7	15,3	16,5	18,0	20,0	22,1	23,8	24,9
Talla	99,4	100,4	102,0	104,8	108,0	111,2	114,3	116,1	117,4
					5 años 3 meses				
Peso	14,8	15,1	15,8	17,0	18,6	20,6	22,9	24,6	25,9
Talla	101,0	102,0	103,7	106,5	109,7	113,1	116,2	118,1	119,3
					5 años 6 meses				
Peso	15,2	15,6	16,2	17,5	19,2	21,3	23,7	25,5	26,9
Talla	102,6	103,6	105,3	108,2	111,5	114,9	118,1	120,0	121,3
					5 años 9 meses				
Peso	15,6	16,0	16,7	18,0	19,7	22,0	24,5	26,5	27,9
Talla	104,2	105,3	107,0	109,9	113,3	116,7	120,0	122,0	123,3
					6 años				
Peso	16,0	16,4	17,1	18,5	20,3	22,7	25,4	27,4	28,9
Talla	105,8	106,9	108,6	111,6	115,0	118,6	121,9	123,9	125,3
					6 años 6 meses				
Peso	16,9	17,3	18,1	19,6	21,6	24,1	27,1	29,4	31,1
Talla	108,9	110,0	111,8	114,9	118,4	122,1	125,6	127,7	129,1
					7 años				
Peso	17,7	18,2	19,1	20,7	22,9	25,7	29,0	31,5	33,4
Talla	111,9	113,1	114,9	118,1	121,8	125,6	129,1	131,3	132,7
					7 años 6 meses				
Peso	18,6	19,2	20,1	21,8	24,3	27,4	31,0	33,8	35,8
Talla	114,7	115,9	117,8	121,1	124,9	128,8	132,5	134,7	136,2
					8 años				
Peso	19,5	20,1	21,2	23,1	25,8	29,2	33,2	36,2	38,5
Talla	117,3	118,5	120,5	123,9	127,8	131,9	135,6	137,9	139,4
					8 años 6 meses				
Peso	20,5	21,2	22,3	24,4	27,4	31,1	35,6	38,9	41,4
Talla	119,7	121,0	123,0	126,5	130,6	134,7	138,5	140,9	142,4
					9 años				
Peso	21,6	22,3	23,5	25,9	29,1	33,3	38,2	41,8	44,6
Talla	121,9	123,2	125,3	129,0	133,1	137,4	141,4	143,8	145,4
					9 años 6 meses				
Peso	22,7	23,5	24,9	27,5	31,0	35,6	40,9	44,9	47,9
Talla	123,9	125,3	127,6	131,3	135,6	140,1	144,1	146,6	148,3
					10 años				
Peso	24,0	24,9	26,3	29,2	33,1	38,0	43,9	48,2	51,4
Talla	126,0	127,5	129,8	133,7	138,2	142,8	147,0	149,6	151,3
					10 años 6 meses				
Peso	25,4	26,3	27,9	31,0	35,2	40,6	46,9	51,5	55,1
Talla	128,2	129,7	132,2	136,3	141,0	145,8	150,2	152,8	154,6
					11 años				
Peso	26,8	27,8	29,5	32,9	37,4	43,2	49,9	55,0	58,7
Talla	130,7	132,4	135,0	139,4	144,3	149,2	153,7	156,4	158,1
					11 años 6 meses				
Peso	28,4	29,5	31,3	34,8	39,6	45,8	53,0	58,3	62,4
Talla	133,8	135,6	138,3	142,8	147,8	152,8	157,3	160,0	161,8
					12 años				
Peso	30,0	31,2	33,1	36,7	41,8	48,3	56,0	61,6	65,9
Talla	137,4	139,2	142,0	146,5	151,5	156,4	160,8	163,5	165,2

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. CDC del 2000 *(continuación)*

Percentiles	3	5	10	25	50	75	90	95	97
					12 años 6 meses				
Peso	31,7	32,9	34,9	38,7	44,0	50,8	58,7	64,7	69,3
Talla	141,1	142,8	145,5	149,9	154,8	159,6	163,8	166,4	168,0
					13 años				
Peso	33,4	34,6	36,6	40,6	46,0	53,0	61,3	67,6	72,4
Talla	144,2	145,9	148,4	152,7	157,3	162,0	166,1	168,6	170,2
					13 años 6 meses				
Peso	35,1	36,3	38,3	42,3	47,8	55,0	63,6	70,2	75,2
Talla	146,6	148,1	150,6	154,7	159,2	163,7	167,8	170,2	171,8
					14 años				
Peso	36,7	37,9	40,0	43,9	49,5	56,8	65,6	72,4	77,7
Talla	148,1	149,7	152,1	156,0	160,5	164,9	168,9	171,3	172,9
					14 años 6 meses				
Peso	38,2	39,4	41,4	45,4	50,9	58,2	67,2	74,3	79,8
Talla	149,1	150,6	153,0	156,9	161,3	165,7	169,7	172,1	173,6
					15 años				
Peso	39,6	40,8	42,8	46,7	52,1	59,4	68,5	75,8	81,6
Talla	149,7	151,3	153,6	157,5	161,9	166,3	170,2	172,6	174,2
					15 años 6 meses				
Peso	40,8	42,0	43,9	47,7	53,1	60,4	69,6	77,1	83,1
Talla	150,1	151,7	154,0	157,9	162,3	166,7	170,6	173,0	174,5
					16 años				
Peso	41,8	43,0	44,9	48,6	53,9	61,2	70,4	78,1	84,4
Talla	150,4	151,9	154,3	158,2	162,6	166,9	170,9	173,2	174,8
					16 años 6 meses				
Peso	42,7	43,8	45,7	49,4	54,6	61,8	71,1	78,8	85,4
Talla	150,6	152,1	154,5	158,4	162,8	167,1	171,1	173,4	175,0
					17 años				
Peso	43,3	44,4	46,3	50,0	55,2	62,3	71,6	79,5	86,2
Talla	150,7	152,3	154,6	158,6	162,9	167,3	171,2	173,6	175,1
					17 años 6 meses				
Peso	43,9	45,0	46,8	50,5	55,7	62,9	72,2	80,1	86,8
Talla	150,9	152,4	154,7	158,7	163,0	167,4	171,3	173,7	175,2
					18 años				
Peso	44,2	45,4	47,2	51,0	56,2	63,4	72,8	80,8	87,4
Talla	150,9	152,5	154,8	158,8	163,1	167,5	171,4	173,8	175,3

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. OMS del 2006

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
				Recién nacido			
Peso	2,5	2,6	3,0	3,3	3,7	4,2	4,3
Talla	46,3	46,8	48,6	49,9	51,2	53,0	53,4
P. cefálico	32,1	32,4	33,6	34,5	35,3	36,6	36,9
				1 mes			
Peso	3,4	3,6	4,1	4,5	4,9	5,5	5,7
Talla	51,1	51,5	53,4	54,7	56,0	57,9	58,4
P. cefálico	35,1	35,4	36,5	37,3	38,1	39,2	39,5
				2 meses			
Peso	4,4	4,5	5,1	5,6	6,0	6,8	7,0
Talla	54,7	55,1	57,1	58,4	59,8	61,7	62,2
P. cefálico	36,9	37,2	38,3	39,1	39,9	41,1	41,3
				3 meses			
Peso	5,1	5,2	5,9	6,4	6,9	7,7	7,9
Talla	57,6	58,1	60,1	61,4	62,8	64,8	65,3
P. cefálico	38,3	38,6	39,7	40,5	41,3	42,5	42,7
				4 meses			
Peso	5,6	5,8	6,5	7,0	7,6	8,4	8,6
Talla	60,0	60,5	62,5	63,9	65,3	67,3	67,8
P. cefálico	39,4	39,7	40,8	41,6	42,4	43,6	43,9
				5 meses			
Peso	6,1	6,2	7,0	7,5	8,1	9,0	9,2
Talla	61,9	62,4	64,5	65,9	67,3	69,4	69,9
P. cefálico	40,3	40,6	41,7	42,6	43,4	44,5	44,8
				6 meses			
Peso	6,4	6,6	7,4	7,9	8,5	9,5	9,7
Talla	63,6	64,1	66,2	67,6	69,1	71,1	71,6
P. cefálico	41,0	41,3	42,5	43,3	44,2	45,3	45,6
				7 meses			
Peso	6,7	6,9	7,7	8,3	8,9	9,9	10,2
Talla	65,1	65,6	67,7	69,2	70,6	72,7	73,2
P. cefálico	41,7	42,0	43,1	44,0	44,8	46,0	46,3
				8 meses			
Peso	7,0	7,2	8,0	8,6	9,3	10,3	10,5
Talla	66,5	67,0	69,1	70,6	72,1	74,2	74,7
P. cefálico	42,2	42,5	43,7	44,5	45,4	46,6	46,9
				9 meses			
Peso	7,2	7,4	8,3	8,9	9,6	10,6	10,9
Talla	67,7	68,3	70,5	72,0	73,5	75,7	76,2
P. cefálico	42,6	42,9	44,2	45,0	45,8	47,1	47,4
				10 meses			
Peso	7,5	7,7	8,5	9,2	9,9	10,9	11,2
Talla	69,0	69,5	71,7	73,3	74,8	77,0	77,6
P. cefálico	43,0	43,3	44,6	45,4	46,3	47,5	47,8
				11 meses			
Peso	7,7	7,9	8,7	9,4	10,1	11,2	11,5
Talla	70,2	70,7	73,0	74,5	76,1	78,4	78,9
P. cefálico	43,4	43,7	44,9	45,8	46,6	47,9	48,2
				12 meses			
Peso	7,8	8,1	9,0	9,6	10,4	11,5	11,8
Talla	71,3	71,8	74,1	75,7	77,4	79,7	80,2
P. cefálico	43,6	44,0	45,2	46,1	46,9	48,2	48,5
				13 meses			
Peso	8,0	8,2	9,2	9,9	10,6	11,8	12,1
Talla	72,4	72,9	75,3	76,9	78,6	80,9	81,5
P. cefálico	43,9	44,2	45,5	46,3	47,2	48,5	48,8
				14 meses			
Peso	8,2	8,4	9,4	10,1	10,9	12,1	12,4
Talla	73,4	74,0	76,4	78,0	79,7	82,1	82,7
P. cefálico	44,1	44,4	45,7	46,6	47,5	48,7	49,0
				15 meses			
Peso	8,4	8,6	9,6	10,3	11,1	12,3	12,7
Talla	74,4	75,0	77,4	79,1	80,9	83,3	83,9
P. cefálico	44,3	44,7	45,9	46,8	47,7	49,0	49,3

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. OMS del 2006 *(continuación)*

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
				16 meses			
Peso	8,5	8,8	9,8	10,5	11,3	12,6	12,9
Talla	75,4	76,0	78,5	80,2	82,0	84,5	85,1
P. cefálico	44,5	44,8	46,1	47,0	47,9	49,2	49,5
				17 meses			
Peso	8,7	8,9	10,0	10,7	11,6	12,9	13,2
Talla	76,3	76,9	79,5	81,2	83,0	85,6	86,2
P. cefálico	44,7	45,0	46,3	47,2	48,1	49,4	49,7
				18 meses			
Peso	8,9	9,1	10,1	10,9	11,8	13,1	13,5
Talla	77,2	77,8	80,4	82,3	84,1	86,7	87,3
P. cefálico	44,9	45,2	46,5	47,4	48,3	49,6	49,9
				19 meses			
Peso	9,0	9,3	10,3	11,1	12,0	13,4	13,7
Talla	78,1	78,7	81,4	83,2	85,1	87,8	88,4
P. cefálico	45,0	45,3	46,6	47,5	48,4	49,7	50,0
				20 meses			
Peso	9,2	9,4	10,5	11,3	12,2	13,6	14,0
Talla	78,9	79,6	82,3	84,2	86,1	88,8	89,5
P. cefálico	45,2	45,5	46,8	47,7	48,6	49,9	50,2
				21 meses			
Peso	9,3	9,6	10,7	11,5	12,5	13,9	14,3
Talla	79,7	80,4	83,2	85,1	87,1	89,9	90,5
P. cefálico	45,3	45,6	46,9	47,8	48,7	50,1	50,4
				22 meses			
Peso	9,5	9,8	10,9	11,8	12,7	14,2	14,5
Talla	80,5	81,2	84,1	86,0	88,0	90,9	91,6
P. cefálico	45,4	45,8	47,1	48,0	48,9	50,2	50,5
				23 meses			
Peso	9,7	9,9	11,1	12,0	12,9	14,4	14,8
Talla	81,3	82,0	84,9	86,9	89,0	91,9	92,6
P. cefálico	45,6	45,9	47,2	48,1	49,0	50,3	50,7
				2 años			
Peso	9,8	10,1	11,3	12,2	13,1	14,7	15,1
Talla	82,1	82,8	85,8	87,8	89,9	92,8	93,6
P. cefálico	45,7	46,0	47,3	48,3	49,2	50,5	50,8
				2 años 3 meses			
Peso	10,2	10,5	11,8	12,7	13,8	15,4	15,9
Talla	83,5	84,3	87,4	89,6	91,8	94,9	95,7
P. cefálico	46,0	46,3	47,7	48,6	49,5	50,9	51,2
				2 años 6 meses			
Peso	10,7	11,0	12,3	13,3	14,4	16,2	16,6
Talla	85,5	86,3	89,6	91,9	94,2	97,5	98,3
P. cefálico	46,3	46,6	48,0	48,9	49,9	51,2	51,6
				2 años 9 meses			
Peso	11,1	11,4	12,8	13,8	15,0	16,9	17,3
Talla	87,4	88,2	91,7	94,1	96,5	99,9	100,8
P. cefálico	46,6	46,9	48,3	49,2	50,2	51,5	51,9
				3 años			
Peso	11,4	11,8	13,2	14,3	15,6	17,5	18,0
Talla	89,1	90,0	93,6	96,1	98,6	102,2	103,1
P. cefálico	46,8	47,1	48,5	49,5	50,4	51,8	52,1
				3 años 3 meses			
Peso	11,8	12,2	13,7	14,8	16,1	18,2	18,7
Talla	90,8	91,7	95,4	98,0	100,6	104,3	105,2
P. cefálico	47,0	47,3	48,7	49,7	50,6	52,0	52,4
				3 años 6 meses			
Peso	12,2	12,5	14,1	15,3	16,7	18,9	19,4
Talla	92,4	93,3	97,2	99,9	102,5	106,4	107,3
P. cefálico	47,2	47,5	48,9	49,9	50,8	52,2	52,6
				3 años 9 meses			
Peso	12,5	12,9	14,6	15,8	17,3	19,5	20,1
Talla	93,9	94,9	98,9	101,6	104,4	108,3	109,3
P. cefálico	47,3	47,7	49,1	50,1	51,0	52,4	52,8

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo masculino. OMS del 2006 *(continuación)*

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
				4 años			
Peso	12,9	13,3	15,0	16,3	17,8	20,2	20,9
Talla	95,4	96,4	100,5	103,3	106,2	110,2	111,2
P. cefálico	47,5	47,8	49,2	50,2	51,2	52,6	53,0
				4 años 3 meses			
Peso	13,3	13,7	15,4	16,8	18,4	20,9	21,6
Talla	96,9	97,9	102,1	105,0	107,9	112,1	113,1
P. cefálico	47,6	47,9	49,4	50,4	51,3	52,8	53,1
				4 años 6 meses			
Peso	13,6	14,0	15,9	17,3	19,0	21,6	22,3
Talla	98,4	99,4	103,7	106,7	109,6	113,9	115,0
P. cefálico	47,7	48,1	49,5	50,5	51,5	52,9	53,3
				4 años 9 meses			
Peso	13,9	14,4	16,3	17,8	19,5	22,3	23,0
Talla	99,8	100,9	105,3	108,3	111,4	115,8	116,8
P. cefálico	47,8	48,2	49,6	50,6	51,6	53,1	53,4
				5 años			
Peso	14,3	14,7	16,7	18,3	20,1	23,0	23,8
Talla	101,2	102,3	106,8	110,0	113,1	117,6	118,7
P. cefálico	47,9	48,3	49,7	50,7	51,7	53,2	53,5

Perfiles somatométricos del sexo femenino. OMS del 2006

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
				Recién nacido			
Peso	2,4	2,5	2,9	3,2	3,6	4,0	4,2
Talla	45,6	46,1	47,9	49,1	50,4	52,2	52,7
P. cefálico	31,7	31,9	33,1	33,9	34,7	35,8	36,1
				1 mes			
Peso	3,2	3,3	3,8	4,2	4,6	5,2	5,4
Talla	50,0	50,5	52,4	53,7	55,0	56,9	57,4
P. cefálico	34,3	34,6	35,8	36,5	37,3	38,5	38,8
				2 meses			
Peso	4,0	4,1	4,7	5,1	5,6	6,3	6,5
Talla	53,2	53,7	55,7	57,1	58,4	60,4	60,9
P. cefálico	36,0	36,3	37,4	38,3	39,1	40,2	40,5
				3 meses			
Peso	4,6	4,7	5,4	5,8	6,4	7,2	7,4
Talla	55,8	56,3	58,4	59,8	61,2	63,3	63,8
P. cefálico	37,2	37,5	38,7	39,5	40,4	41,6	41,9
				4 meses			
Peso	5,1	5,2	5,9	6,4	7,0	7,9	8,1
Talla	58,0	58,5	60,6	62,1	63,5	65,7	66,2
P. cefálico	38,2	38,5	39,7	40,6	41,4	42,7	43,0
				5 meses			
Peso	5,5	5,6	6,4	6,9	7,5	8,4	8,7
Talla	59,9	60,4	62,5	64,0	65,5	67,7	68,2
P. cefálico	39,0	39,3	40,6	41,5	42,3	43,6	43,9
				6 meses			
Peso	5,8	6,0	6,7	7,3	7,9	8,9	9,2
Talla	61,5	62,0	64,2	65,7	67,3	69,5	70,0
P. cefálico	39,7	40,1	41,3	42,2	43,1	44,3	44,6
				7 meses			
Peso	6,1	6,3	7,0	7,6	8,3	9,4	9,6
Talla	62,9	63,5	65,7	67,3	68,8	71,1	71,6
P. cefálico	40,4	40,7	41,9	42,8	43,7	45,0	45,3
				8 meses			
Peso	6,3	6,5	7,3	7,9	8,6	9,7	10,0
Talla	64,3	64,9	67,2	68,7	70,3	72,6	73,2
P. cefálico	40,9	41,2	42,5	43,4	44,3	45,6	45,9

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. OMS del 2006 *(continuación)*

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
				9 meses			
Peso	6,6	6,8	7,6	8,2	8,9	10,1	10,4
Talla	65,6	66,2	68,5	70,1	71,8	74,1	74,7
P. cefálico	41,3	41,6	42,9	43,8	44,7	46,0	46,3
				10 meses			
Peso	6,8	7,0	7,8	8,5	9,2	10,4	10,7
Talla	66,8	67,4	69,8	71,5	73,1	75,5	76,1
P. cefálico	41,7	42,0	43,3	44,2	45,1	46,4	46,8
				11 meses			
Peso	7,0	7,2	8,0	8,7	9,5	10,7	11,0
Talla	68,0	68,6	71,1	72,8	74,5	76,9	77,5
P. cefálico	42,0	42,4	43,7	44,6	45,5	46,8	47,1
				12 meses			
Peso	7,1	7,3	8,2	8,9	9,7	11,0	11,3
Talla	69,2	69,8	72,3	74,0	75,8	78,3	78,9
P. cefálico	42,3	42,7	44,0	44,9	45,8	47,1	47,5
				13 meses			
Peso	7,3	7,5	8,4	9,2	10,0	11,3	11,6
Talla	70,3	70,9	73,4	75,2	77,0	79,5	80,2
P. cefálico	42,6	42,9	44,3	45,2	46,1	47,4	47,7
				14 meses			
Peso	7,5	7,7	8,6	9,4	10,2	11,5	11,9
Talla	71,3	72,0	74,6	76,4	78,2	80,8	81,4
P. cefálico	42,9	43,2	44,5	45,4	46,3	47,7	48,0
				15 meses			
Peso	7,7	7,9	8,8	9,6	10,4	11,8	12,2
Talla	72,4	73,0	75,7	77,5	79,4	82,0	82,7
P. cefálico	43,1	43,4	44,7	45,7	46,6	47,9	48,2
				16 meses			
Peso	7,8	8,1	9,0	9,8	10,7	12,1	12,5
Talla	73,3	74,0	76,7	78,6	80,5	83,2	83,9
P. cefálico	43,3	43,6	44,9	45,9	46,8	48,1	48,5
				17 meses			
Peso	8,0	8,2	9,2	10,0	10,9	12,3	12,7
Talla	74,3	75,0	77,7	79,7	81,6	84,4	85,0
P. cefálico	43,5	43,8	45,1	46,1	47,0	48,3	48,7
				18 meses			
Peso	8,2	8,4	9,4	10,2	11,1	12,6	13,0
Talla	75,2	75,9	78,7	80,7	82,7	85,5	86,2
P. cefálico	43,6	44,0	45,3	46,2	47,2	48,5	48,8
				19 meses			
Peso	8,3	8,6	9,6	10,4	11,4	12,9	13,3
Talla	76,2	76,9	79,7	81,7	83,7	86,6	87,3
P. cefálico	43,8	44,1	45,5	46,4	47,3	48,7	49,0
				20 meses			
Peso	8,5	8,7	9,8	10,6	11,6	13,1	13,5
Talla	77,0	77,7	80,7	82,7	84,7	87,7	88,4
P. cefálico	44,0	44,3	45,6	46,6	47,5	48,9	49,2
				21 meses			
Peso	8,7	8,9	10,0	10,9	11,8	13,4	13,8
Talla	77,9	78,6	81,6	83,7	85,7	88,7	89,4
P. cefálico	44,1	44,5	45,8	46,7	47,7	49,0	49,4
				22 meses			
Peso	8,8	9,1	10,2	11,1	12,0	13,6	14,1
Talla	78,7	79,5	82,5	84,6	86,7	89,7	90,5
P. cefálico	44,3	44,6	46,0	46,9	47,8	49,2	49,5
				23 meses			
Peso	9,0	9,2	10,4	11,3	12,3	13,9	14,3
Talla	79,6	80,3	83,4	85,5	87,7	90,7	91,5
P. cefálico	44,4	44,7	46,1	47,0	48,0	49,3	49,7
				2 años			
Peso	9,2	9,4	10,6	11,5	12,5	14,2	14,6
Talla	80,3	81,1	84,2	86,4	88,6	91,7	92,5
P. cefálico	44,6	44,9	46,2	47,2	48,1	49,5	49,8

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Perfiles somatométricos del sexo femenino. OMS del 2006 *(continuación)*

Percentiles	3	5	25	50	75	95	97
			2 años 3 meses				
Peso	9,6	9,9	11,1	12,1	13,2	15,0	15,4
Talla	81,9	82,7	86,0	88,3	90,6	93,8	94,6
P. cefálico	44,9	45,3	46,6	47,6	48,5	49,9	50,2
			2 años 6 meses				
Peso	10,1	10,4	11,7	12,7	13,8	15,7	16,2
Talla	84,0	84,9	88,3	90,7	93,1	96,5	97,3
P. cefálico	45,3	45,6	47,0	47,9	48,9	50,2	50,6
			2 años 9 meses				
Peso	10,5	10,8	12,2	13,3	14,5	16,5	17,0
Talla	86,0	86,9	90,4	92,9	95,4	99,0	99,8
P. cefálico	45,6	45,9	47,3	48,2	49,2	50,6	50,9
			3 años				
Peso	11,0	11,3	12,7	13,9	15,1	17,3	17,8
Talla	87,9	88,8	92,5	95,1	97,6	101,3	102,2
P. cefálico	45,9	46,2	47,6	48,5	49,5	50,8	51,2
			3 años 3 meses				
Peso	11,4	11,7	13,2	14,4	15,8	18,0	18,6
Talla	89,7	90,6	94,4	97,1	99,7	103,6	104,5
P. cefálico	46,1	46,4	47,8	48,7	49,7	51,1	51,4
			3 años 6 meses				
Peso	11,8	12,1	13,7	15,0	16,4	18,8	19,5
Talla	91,4	92,4	96,3	99,0	101,8	105,7	106,7
P. cefálico	46,3	46,6	48,0	49,0	49,9	51,3	51,6
			3 años 9 meses				
Peso	12,1	12,5	14,2	15,5	17,0	19,6	20,3
Talla	93,0	94,0	98,1	100,9	103,7	107,8	108,8
P. cefálico	46,5	46,8	48,2	49,2	50,1	51,5	51,8
			4 años				
Peso	12,5	12,9	14,7	16,1	17,7	20,4	21,1
Talla	94,6	95,6	99,8	102,7	105,6	109,8	110,8
P. cefálico	46,7	47,0	48,4	49,3	50,3	51,7	52,0
			4 años 3 meses				
Peso	12,9	13,3	15,1	16,6	18,3	21,2	22,0
Talla	96,2	97,2	101,5	104,5	107,5	111,8	112,8
P. cefálico	46,8	47,2	48,5	49,5	50,5	51,8	52,2
			4 años 6 meses				
Peso	13,2	13,7	15,6	17,2	18,9	22,0	22,8
Talla	97,6	98,7	103,1	106,2	109,2	113,6	114,7
P. cefálico	47,0	47,3	48,7	49,6	50,6	52,0	52,3
			4 años 9 meses				
Peso	13,6	14,0	16,1	17,7	19,6	22,7	23,6
Talla	99,1	100,2	104,7	107,8	111,0	115,5	116,6
P. cefálico	47,1	47,4	48,8	49,8	50,7	52,1	52,5
			5 años				
Peso	14,0	14,4	16,5	18,2	20,2	23,5	24,4
Talla	100,5	101,6	106,2	109,4	112,6	117,2	118,4
P. cefálico	47,2	47,6	49,0	49,9	50,9	52,3	52,6

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo masculino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006)

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
Recién nacido															
Peso	2,7	2,4	2,5	3,2	3,2	3,0	3,4	3,5	3,3	3,7	3,9	3,7	4,3	4,4	4,3
Talla	45,5	44,9	46,3	49,4	48,2	48,6	50,7	50,0	49,9	52	51,8	51,2	55,4	54,9	53,4
P. cefálico		31,5	32,1		34,5	33,6		35,8	34,5		37,0	35,3		38,9	36,9
1 mes															
Peso	3,3	3,6	3,4	3,9	4,4	4,1	4,2	4,9	4,5	4,6	5,3	4,9	5,2	6,1	5,7
Talla	50,2	52,2	51,1	53	55,0	53,4	54,2	56,6	54,7	55,5	58,4	56,0	59,4	61,6	58,4
P. cefálico	35	35,8	35,1	36,3	38,1	36,5	37,2	39,2	37,3	38	40,2	38,1	40	41,9	39,5
2 meses															
Peso	4,1	4,3	4,4	4,8	5,2	5,1	5,1	5,7	5,6	5,5	6,2	6,0	6,1	7,1	7,0
Talla	53,8	55,3	54,7	56,5	58,0	57,1	57,8	59,6	58,4	59	61,3	59,8	62,5	64,7	62,2
P. cefálico	37,3	37,6	36,9	38,4	39,6	38,3	39	40,7	39,1	39,9	41,6	39,9	42	43,3	41,3
3 meses															
Peso	4,9	5,0	5,1	5,6	5,9	5,9	6,0	6,4	6,4	6,4	6,9	6,9	7,1	8,0	7,9
Talla	57	57,7	57,6	59,7	60,4	60,1	60,8	62,1	61,4	62	63,8	62,8	65,3	67,3	65,3
P. cefálico	38,7	38,9	38,3	39,8	40,8	39,7	40,5	41,8	40,5	41,4	42,7	41,3	43,6	44,3	42,7
4 meses															
Peso	5,5	5,6	5,6	6,2	6,5	6,5	6,7	7,0	7,0	7,1	7,6	7,6	7,9	8,8	8,6
Talla	59,5	59,8	60,0	62,1	62,6	62,5	63,5	64,2	63,9	64,8	66,0	65,3	67,8	69,5	67,8
P. cefálico	39,7	40,0	39,4	41	41,7	40,8	41,7	42,7	41,6	42,5	43,6	42,4	44,6	45,2	43,9
5 meses															
Peso	6,0	6,1	6,1	6,8	7,0	7,0	7,2	7,6	7,5	7,7	8,3	8,1	8,5	9,5	9,2
Talla	61,7	61,7	61,9	64,4	64,4	64,5	66	66,1	65,9	67,1	67,9	67,3	70	71,5	69,9
P. cefálico	40,7	40,8	40,3	42	42,5	41,7	42,7	43,4	42,6	43,5	44,3	43,4	45,5	45,9	44,8
6 meses															
Peso	6,5	6,6	6,4	7,3	7,5	7,4	7,8	8,2	7,9	8,2	8,8	8,5	9,2	10,2	9,7
Talla	63,6	63,3	63,6	66,4	66,1	66,2	67,9	67,9	67,6	68,9	69,7	69,1	71,8	73,3	71,6
P. cefálico	41,6	41,5	41,0	42,8	43,1	42,5	43,6	44,0	43,3	44,5	44,9	44,2	46,3	46,5	45,6
7 meses															
Peso	7,0	7,0	6,7	7,7	8,0	7,7	8,2	8,6	8,3	8,8	9,3	8,9	9,7	10,7	10,2
Talla	65,2	64,8	65,1	68	67,7	67,7	69,4	69,5	69,2	70,5	71,3	70,6	73,4	75,0	73,2
P. cefálico	42,2	42,1	41,7	43,5	43,7	43,1	44,2	44,6	44,0	45,1	45,5	44,8	47	47,0	46,3
8 meses															
Peso	7,3	7,4	7,0	8,1	8,4	8,0	8,6	9,1	8,6	9,2	9,8	9,3	10,2	11,3	10,5
Talla	66,7	66,2	66,5	69,5	69,2	69,1	70,8	70,9	70,6	72,1	72,8	72,1	74,9	76,6	74,7
P. cefálico	42,8	42,7	42,2	44	44,2	43,7	44,9	45,1	44,5	45,8	45,9	45,4	47,5	47,5	46,9
9 meses															
Peso	7,7	7,7	7,2	8,5	8,8	8,3	9,0	9,5	8,9	9,6	10,2	9,6	10,7	11,7	10,9
Talla	68,1	67,5	67,7	70,8	70,5	70,5	72,1	72,3	72,0	73,5	74,3	73,5	76,2	78,0	76,2
P. cefálico	43,3	43,1	42,6	44,6	44,6	44,2	45,5	45,5	45,0	46,2	46,3	45,8	48	47,9	47,4
10 meses															
Peso	8,0	8,0	7,5	8,8	9,1	8,5	9,4	9,8	9,2	10,0	10,6	9,9	11,1	12,2	11,2
Talla	69,4	68,7	69,0	72	71,8	71,7	73,5	73,7	73,3	74,8	75,6	74,8	77,5	79,4	77,6
P. cefálico	43,8	43,5	43,0	45,1	45,0	44,6	46	45,9	45,4	46,7	46,7	46,3	48,5	48,3	47,8
11 meses															
Peso	8,3	8,3	7,7	9,2	9,4	8,7	9,7	10,2	9,4	10,3	11,0	10,1	11,5	12,6	11,5
Talla	70,5	69,8	70,2	73,3	73,0	73,0	74,7	74,9	74,5	76,1	76,9	76,1	78,8	80,8	78,9
P. cefálico	44,2	43,8	43,4	45,5	45,3	44,9	46,4	46,2	45,8	47,2	47,1	46,6	48,9	48,7	48,2
12 meses															
Peso	8,6	8,5	7,8	9,5	9,7	9,0	10,0	10,5	9,6	10,6	11,3	10,4	11,8	12,9	11,8
Talla	71,5	70,9	71,3	74,5	74,2	74,1	76	76,1	75,7	77,3	78,2	77,4	80,2	82,0	80,2
P. cefálico	44,5	44,1	43,6	46	45,6	45,2	46,9	46,5	46,1	47,6	47,4	46,9	49,3	49,0	48,5
13 meses															
Peso	8,9	8,8	8,0	9,7	10,0	9,2	10,3	10,7	9,9	10,9	11,6	10,6	12,1	13,2	12,1
Talla	72,5	71,9	72,4	75,5	75,3	75,3	77	77,3	76,9	78,4	79,3	78,6	81,4	83,3	81,5
P. cefálico	44,8	44,4	43,9	46,3	45,9	45,5	47,2	46,8	46,3	47,9	47,7	47,2	49,6	49,3	48,8
14 meses															
Peso	9,1	9,0	8,2	10,0	10,2	9,4	10,5	11,0	10,1	11,1	11,8	10,9	12,4	13,5	12,4
Talla	73,5	72,9	73,4	76,5	76,3	76,4	78	78,4	78,0	79,5	80,5	79,7	82,5	84,4	82,7
P. cefálico	45,1	44,6	44,1	46,6	46,2	45,7	47,5	47,0	46,6	48,2	47,9	47,5	49,9	49,5	49,0

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo masculino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
15 meses															
Peso	9,4	9,2	8,4	10,2	10,4	9,6	10,7	11,2	10,3	11,4	12,1	11,1	12,7	13,8	12,7
Talla	74,4	73,9	74,4	77,4	77,4	77,4	79	79,4	79,1	80,6	81,6	80,9	83,6	85,6	83,9
P. cefálico	45,3	44,9	44,3	46,9	46,4	45,9	47,8	47,3	46,8	48,5	48,1	47,7	50,1	49,8	49,3
16 meses															
Peso	9,6	9,3	8,5	10,4	10,6	9,8	11,0	11,4	10,5	11,6	12,3	11,3	12,9	14,1	12,9
Talla	75,3	74,8	75,4	78,4	78,4	78,5	80	80,5	80,2	81,7	82,6	82,0	84,7	86,6	85,1
P. cefálico	45,6	45,0	44,5	47,2	46,6	46,1	48	47,5	47,0	48,8	48,4	47,9	50,3	50,0	49,5
17 meses															
Peso	9,8	9,5	8,7	10,6	10,8	10,0	11,2	11,6	10,7	11,9	12,5	11,6	13,1	14,3	13,2
Talla	76,2	75,6	76,3	79,4	79,3	79,5	81,1	81,4	81,2	82,7	83,6	83,0	85,8	87,7	86,2
P. cefálico	45,8	45,2	44,7	47,4	46,8	46,3	48,2	47,7	47,2	49,1	48,6	48,1	50,5	50,2	49,7
18 meses															
Peso	10,0	9,7	8,9	10,8	11,0	10,1	11,4	11,8	10,9	12,1	12,7	11,8	13,4	14,5	13,5
Talla	77,1	76,5	77,2	80,4	80,2	80,4	82,1	82,4	82,3	83,7	84,6	84,1	86,9	88,7	87,3
P. cefálico	46	45,4	44,9	47,6	47,0	46,5	48,5	47,9	47,4	49,3	48,8	48,3	50,7	50,4	49,9
19 meses															
Peso	10,1	9,8	9,0	10,0	11,1	10,3	11,6	12,0	11,1	12,3	12,9	12,0	13,6	14,7	13,7
Talla	78	77,3	78,1	81,4	81,1	81,4	83,1	83,3	83,2	84,7	85,6	85,1	87,9	89,7	88,4
P. cefálico	46,2	45,5	45,0	47,8	47,1	46,6	48,7	48,0	47,5	49,4	48,9	48,4	50,9	50,6	50,0
20 meses															
Peso	10,3	9,9	9,2	11,2	11,3	10,5	11,8	12,1	11,3	12,5	13,1	12,2	13,8	14,9	14,0
Talla	78,8	78,1	78,9	82,3	82,0	82,3	84	84,2	84,2	85,6	86,5	86,1	88,9	90,7	89,5
P. cefálico	46,4	45,6	45,2	48	47,3	46,8	48,9	48,2	47,7	49,6	49,1	48,6	51,1	50,8	50,2
21 meses															
Peso	10,4	10,1	9,3	11,4	11,4	10,7	12,0	12,3	11,5	12,8	13,2	12,5	14,0	15,1	14,3
Talla	79,6	78,8	79,7	83,2	82,9	83,2	84,8	85,1	85,1	86,5	87,4	87,1	89,8	91,6	90,5
P. cefálico	46,6	45,7	45,3	48,2	47,4	46,9	49,1	48,3	47,8	49,8	49,3	48,7	51,3	50,9	50,4
22 meses															
Peso	10,6	10,2	9,5	11,6	11,6	10,9	12,2	12,5	11,8	13,0	13,4	12,7	14,3	15,3	14,5
Talla	80,4	79,6	80,5	84	83,7	84,1	85,6	86,0	86,0	87,5	88,3	88,0	90,7	92,5	91,6
P. cefálico	46,7	45,8	45,4	48,4	47,5	47,1	49,3	48,5	48,0	49,9	49,4	48,9	51,5	51,1	50,5
23 meses															
Peso	10,8	10,3	9,7	11,7	11,7	11,1	12,4	12,6	12,0	13,1	13,6	12,9	14,5	15,5	14,8
Talla	81,1	80,3	81,3	84,8	84,5	84,9	86,4	86,8	86,9	88,2	89,2	89,0	91,6	93,4	92,6
P. cefálico	46,8	45,9	45,6	48,5	47,6	47,2	49,4	48,6	48,1	50	49,5	49,0	51,6	51,2	50,7
2 años															
Peso	10,9	10,4	9,8	11,9	11,9	11,3	12,6	12,7	12,2	13,3	13,7	13,1	14,7	15,7	15,1
Talla	81,8	81,0	82,1	85,5	85,3	85,8	87	87,7	87,8	89	90,0	89,9	92,3	94,3	93,6
P. cefálico	46,9	46,0	45,7	48,6	47,8	47,3	49,5	48,7	48,3	50,1	49,7	49,2	51,7	51,4	50,8
2 años 3 meses															
Peso	11,3	10,8	10,2	12,4	12,2	11,8	13,1	13,2	12,7	13,9	14,2	13,8	15,4	16,2	15,9
Talla	83,7	82,4	83,5	87,3	86,7	87,4	89	89,2	89,6	91,2	91,6	91,8	94,6	96,1	95,7
P. cefálico	47,2	46,2	46,0	48,9	48,0	47,7	49,8	49,0	48,6	50,5	50,0	49,5	52,1	51,7	51,2
2 años 6 meses															
Peso	11,7	11,1	10,7	12,9	12,6	12,3	13,6	13,6	13,3	14,4	14,6	14,4	16,0	16,8	16,6
Talla	85,6	84,5	85,5	89,2	88,8	89,6	91,1	91,3	91,9	93,2	93,9	94,2	96,7	98,6	98,3
P. cefálico	47,5	46,3	46,3	49,2	48,3	48,0	50	49,3	48,9	50,7	50,3	49,9	52,4	52,1	51,6
2 años 9 meses															
Peso	12,0	11,5	11,1	13,3	13,0	12,8	14,1	14,0	13,8	15,0	15,1	15,0	16,6	17,4	17,3
Talla	87,6	86,5	87,4	91,1	90,8	91,7	93,2	93,4	94,1	95,1	96,0	96,5	98,6	100,9	100,8
P. cefálico	47,6	46,4	46,6	49,4	48,4	48,3	50,2	49,5	49,2	50,9	50,6	50,2	52,6	52,4	51,9
3 años															
Peso	12,4	11,8	11,4	13,8	13,4	13,2	14,6	14,4	14,3	15,5	15,6	15,6	17,2	18,0	18,0
Talla	89,4	88,4	89,1	93	92,7	93,6	95,1	95,3	96,1	96,9	97,9	98,6	100,3	102,9	103,1
P. cefálico	47,8	46,4	46,8	49,6	48,6	48,5	50,4	49,7	49,5	51,1	50,8	50,4	52,8	52,6	52,1
3 años 3 meses															
Peso	12,8	12,2	11,8	14,2	13,8	13,7	15,1	14,9	14,8	16,0	16,1	16,1	17,8	18,7	18,7
Talla	91	90,0	90,8	94,8	94,5	95,4	97	97,2	98,0	98,7	99,9	100,6	102,1	104,9	105,2
P. cefálico	47,9		47,0	49,7		48,7	50,6		49,7	51,3		50,6	53		52,4

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo masculino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
3 años 6 meses															
Peso	13,2	12,5	12,2	14,7	14,2	14,1	15,5	15,3	15,3	16,5	16,6	16,7	18,5	19,5	19,4
Talla	92,6	91,6	92,4	96,5	96,3	97,2	98,6	99,0	99,9	100,4	101,8	102,5	103,9	106,8	107,3
P. cefálico	48,1		47,2	49,8		48,9	50,7		49,9	51,4		50,8	53,2		52,6
3 años 9 meses															
Peso	13,6	12,9	12,5	15,1	14,6	14,6	16,0	15,8	15,8	17,1	17,2	17,3	19,1	20,2	20,1
Talla	94,1	93,1	93,9	98	98,0	98,9	100,1	100,8	101,6	102	103,6	104,4	105,6	108,7	109,3
P. cefálico	48,2		47,3	49,9		49,1	50,8		50,1	51,6		51,0	53,4		52,8
4 años															
Peso	13,9	13,3	12,9	15,6	15,1	15,0	16,5	16,3	16,3	17,6	17,7	17,8	19,8	21,0	20,9
Talla	95,5	94,6	95,4	99,5	99,7	100,5	101,6	102,5	103,3	103,7	105,4	106,2	107,4	110,5	111,2
P. cefálico	48,3		47,5	50,1		49,2	51		50,2	51,7		51,2	53,5		53,0
4 años 3 meses															
Peso	14,3	13,7	13,3	16,0	15,6	15,4	17,0	16,8	16,8	18,1	18,4	18,4	20,4	21,8	21,6
Talla	97	96,0	96,9	101	101,3	102,1	103,1	104,2	105,0	105,3	107,1	107,9	109,1	112,4	113,1
P. cefálico	48,4		47,6	50,2		49,4	51,1		50,4	51,8		51,3	53,7		53,1
4 años 6 meses															
Peso	14,8	14,1	13,6	16,5	16,0	15,9	17,5	17,4	17,3	18,7	19,0	19,0	21,1	22,7	22,3
Talla	98,4	97,5	98,4	102,4	102,9	103,7	104,5	105,9	106,7	106,8	108,9	109,6	110,8	114,2	115,0
P. cefálico	48,4		47,7	50,3		49,5	51,2		50,5	52		51,5	53,9		53,3
4 años 9 meses															
Peso	15,2	14,5	13,9	16,9	16,5	16,3	18,0	17,9	17,8	19,2	19,6	19,5	21,7	23,6	23,0
Talla	99,8	98,9	99,8	103,9	104,5	105,3	106	107,5	108,3	108,5	110,6	111,4	112,6	116,0	116,8
P. cefálico	48,5		47,8	50,4		49,6	51,3		50,6	52,1		51,6	54		53,4
5 años															
Peso	15,6	14,9	14,3	17,3	17,0	16,7	18,5	18,5	18,3	19,8	20,3	20,1	22,3	24,5	23,8
Talla	101,1	100,3	101,2	105,4	106,0	106,8	107,5	109,2	110,0	110	112,3	113,1	114,4	117,8	118,7
P. cefálico	48,5		47,9	50,5		49,7	51,4		50,7	52,2		51,7	54,1		53,5
5 años 3 meses															
Peso	16,0	15,3		17,8	17,5		19,0	19,1		20,4	20,9		23,0	25,4	
Talla	102,4	101,8		106,9	107,6		109	110,8		111,5	114,0		116,1	119,6	
P. cefálico	48,5			50,5			51,5			52,3			54,2		
5 años 6 meses															
Peso	16,4	15,7		18,3	18,0		19,5	19,6		21,0	21,6		23,7	26,3	
Talla	103,7	103,2		108,3	109,1		110,5	112,4		113	115,7		117,9	121,5	
P. cefálico	48,6			50,6			51,6			52,3			54,3		
5 años 9 meses															
Peso	16,8	16,1		18,7	18,5		20,1	20,2		21,6	22,3		24,5	27,3	
Talla	104,9	104,6		109,7	110,7		112	114,0		114,5	117,4		119,6	123,3	
P. cefálico	48,7			50,6			51,6			52,4			54,3		
6 años															
Peso	17,2	16,5		19,3	19,0		20,7	20,8		22,2	22,9		25,2	28,3	
Talla	106,2	106,1		111,1	112,2		113,5	115,7		116	119,1		121,3	125,1	
P. cefálico	48,7			50,6			51,6			52,4			54,4		
6 años 6 meses															
Peso	18,0	17,4		20,3	20,0		21,9	22,0		23,5	24,3		27,0	30,3	
Talla	108,7	109,0		114	115,3		116,3	118,9		119,3	122,4		124,6	128,7	
P. cefálico	48,9			50,9			51,8			52,6			54,5		
7 años															
Peso	18,9	18,3		21,3	21,1		23,1	23,2		24,9	25,8		29,0	32,5	
Talla	111,4	111,9		116,6	118,4		119,2	122,0		122,3	125,7		127,6	132,3	
P. cefálico	49,1			51,1			52			52,8			54,7		
7 años 6 meses															
Peso	19,9	19,2		22,5	22,2		24,4	24,4		26,4	27,3		31,0	34,9	
Talla	114	114,8		119,5	121,4		122,3	125,1		125,5	128,9		130,7	135,8	
P. cefálico	49,3			51,3			52,2			53			54,9		
8 años															
Peso	21,0	20,1		23,7	23,3		25,7	25,8		28,0	28,8		33,1	37,4	
Talla	116,8	117,5		122,3	124,3		125	128,1		128,5	132,1		133,8	139,3	
P. cefálico	49,4			51,4			52,4			53,1			55		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo masculino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
							8 años 6 meses								
Peso	22,0	21,1		24,9	24,5		27,2	27,2		29,7	30,6		35,3	40,1	
Talla	119,4	120,0		124,6	127,0		127,7	131,0		131,5	135,1		136,9	142,5	
P. cefálico	49,6			51,6			52,5			53,3			55,2		
							9 años								
Peso	23,1	22,1		26,3	25,8		28,7	28,7		31,5	32,4		37,7	43,1	
Talla	121,7	122,4		127	129,6		130,1	133,7		134	137,9		139,8	145,7	
P. cefálico	49,7			51,7			52,7			53,5			55,4		
							9 años 6 meses								
Peso	24,3	23,1		27,6	27,2		30,2	30,3		33,4	34,4		40,2	46,2	
Talla	123,8	124,6		129,3	132,1		132,7	136,3		136,4	140,7		142,8	148,6	
P. cefálico	49,9			51,9			52,9			53,6			55,5		
							10 años								
Peso	25,5	24,2		29,0	28,7		31,9	32,1		35,3	36,6		42,7	49,4	
Talla	126	126,7		131,7	134,4		135,3	138,8		138,9	143,3		145,7	151,5	
P. cefálico	50			52			53			53,8			55,7		
							10 años 6 meses								
Peso	26,7	25,3		30,6	30,3		33,5	34,0		37,5	38,9		45,3	52,8	
Talla	128,1	128,7		134	136,7		137,7	141,3		141,4	145,9		149	154,4	
P. cefálico	50,2			52,2			53,2			54			55,8		
							11 años								
Peso	28,0	26,6		32,2	32,0		35,4	36,1		39,8	41,4		48,4	56,3	
Talla	130,3	130,8		136,3	139,0		140,3	143,7		144,3	148,5		152,1	157,3	
P. cefálico	50,4			52,4			53,4			54,1			56		
							11 años 6 meses								
Peso	29,4	28,0		33,9	33,8		37,4	38,3		42,7	44,0		51,6	59,8	
Talla	132,3	133,1		138,1	141,5		143,1	146,4		147	151,3		155,1	160,4	
P. cefálico	50,6			52,5			53,5			54,3			56,2		
							12 años								
Peso	30,9	29,5		35,9	35,9		39,8	40,7		45,5	46,8		55,0	63,3	
Talla	134,7	135,7		141,1	144,3		145,8	149,3		150,1	154,4		158,4	163,7	
P. cefálico	50,8			52,7			53,6			54,5			56,5		
							12 años 6 meses								
Peso	32,6	31,1		38,0	38,0		42,3	43,2		48,4	49,7		58,8	66,8	
Talla	137,2	138,5		144,2	147,5		148,8	152,7		153,2	157,9		162,3	167,4	
P. cefálico	50,9			52,8			53,8			54,7			56,9		
							13 años								
Peso	34,5	33,0		40,4	40,4		45,0	45,8		51,9	52,7		62,4	70,3	
Talla	140,1	141,7		147,3	151,1		152,3	156,4		157	161,7		166,2	171,3	
P. cefálico	51			53			54			55,1			57,4		
							13 años 6 meses								
Peso	36,5	35,0		43,0	42,8		47,9	48,5		55,7	55,6		66,0	73,7	
Talla	143,5	145,1		151,1	154,9		156,1	160,3		160,5	165,7		169,8	175,2	
P. cefálico	51,2			53,2			54,3			55,5			57,8		
							14 años								
Peso	39,1	37,1		45,9	45,3		51,1	51,2		59,0	58,6		69,0	77,0	
Talla	147	148,5		154,6	158,7		159,6	164,1		164	169,5		173	178,8	
P. cefálico	51,4			53,5			54,7			55,9			58,3		
							14 años 6 meses								
Peso	41,8	39,3		49,0	47,8		54,6	53,9		62,0	61,5		71,5	80,2	
Talla	150,2	151,8		158	162,0		163	167,5		167,2	172,7		175,9	181,8	
P. cefálico	51,8			53,9			55,1			56,4			58,7		
							15 años								
Peso	44,6	41,5		51,9	50,2		58,1	56,5		64,3	64,2		73,4	83,2	
Talla	153,1	154,6		160,8	164,8		165,6	170,1		170	175,3		178,3	184,1	
P. cefálico	52,2			54,4			55,5			56,8			59,1		
							15 años 6 meses								
Peso	47,6	43,7		54,2	52,5		61,0	58,9		66,2	66,7		75,0	86,2	
Talla	155,6	157,0		163,3	166,9		168	172,2		172,5	177,2		180,3	185,8	
P. cefálico	52,6			54,8			55,8			57			59,4		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo masculino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
16 años															
Peso	49,9	45,8		55,8	54,7		62,9	61,1		67,7	69,0		76,2	89,0	
Talla	157,7	158,8		165,3	168,5		169,7	173,6		174,6	178,6		181,9	187,1	
P. cefálico	52,9			55			56			57,3			59,6		
16 años 6 meses															
Peso	51,1	47,7		57,1	56,6		64,2	63,0		68,9	71,1		77,0	91,5	
Talla	159,2	160,3		167	169,6		171,3	174,6		176	179,5		183	188,0	
P. cefálico	53,1			55,1			56,1			57,3			59,7		
17 años															
Peso	51,6	49,3		58,1	58,2		65,1	64,7		69,8	72,8		77,7	93,8	
Talla	160,1	161,3		167,6	170,4		172	175,3		177	180,2		183,8	188,6	
P. cefálico	53,1			55,2			56,1			57,3			59,7		
17 años 6 meses															
Peso	51,7	50,6		58,8	59,6		65,7	66,1		70,5	74,3		78,1	95,7	
Talla	160,6	162,0		168,1	170,9		172,6	175,8		177,3	180,7		184,2	189,1	
P. cefálico	53,1			55,2			56,1			57,3			59,7		
18 años															
Peso	51,8	51,7		59,1	60,7		66,0	67,3		70,7	75,6		78,2	97,2	
Talla	160,9	162,5		168,2	171,3		172,8	176,2		177,6	181,0		184,4	189,5	
P. cefálico	53,1			55,2			56,1			57,3			59,7		

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo femenino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006)

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
Recién nacido															
Peso	2,4	2,4	2,4	3,0	3,1	2,9	3,2	3,4	3,2	3,5	3,7	3,6	4,1	4,3	4,2
Talla	44,5	45,1	45,6	48,3	47,7	47,9	49,5	49,3	49,1	50,8	51,0	50,4	52,8	54,5	52,7
P. cefálico		31,9	31,7		33,7	33,1		34,7	33,9		35,9	34,7		38,1	36,1
1 mes															
Peso	3,1	3,4	3,2	3,7	4,1	3,8	3,9	4,5	4,2	4,2	4,9	4,6	4,9	5,7	5,4
Talla	48,6	51,0	50,0	52	53,7	52,4	53,3	55,3	53,7	54,5	56,9	55,0	57	60,0	57,4
P. cefálico	33,6	35,5	34,3	35,7	37,0	35,8	36,4	38,0	36,5	37,3	39,0	37,3	39,8	41,0	38,8
2 meses															
Peso	4,0	4,0	4,0	4,5	4,8	4,7	4,7	5,2	5,1	5,2	5,7	5,6	5,8	6,5	6,5
Talla	52,5	53,6	53,2	55,5	56,5	55,7	56,4	58,1	57,1	58	59,7	58,4	60,4	62,7	60,9
P. cefálico	35,8	37,0	36,0	37,3	38,5	37,4	37,9	39,4	38,3	38,9	40,3	39,1	41,6	42,2	40,5
3 meses															
Peso	4,8	4,5	4,6	5,3	5,4	5,4	5,6	5,9	5,8	6,0	6,4	6,4	6,6	7,3	7,4
Talla	55,4	55,9	55,8	58,4	58,8	58,4	59,4	60,5	59,8	61	62,1	61,2	63,4	65,1	63,8
P. cefálico	37,4	38,1	37,2	38,6	39,6	38,7	39,2	40,5	39,5	40,1	41,4	40,4	42,8	43,2	41,9
4 meses															
Peso	5,3	5,1	5,1	5,9	5,9	5,9	6,2	6,4	6,4	6,6	7,0	7,0	7,3	8,0	8,1
Talla	58	57,8	58,0	61	60,8	60,6	62	62,5	62,1	63,5	64,2	63,5	65,9	67,2	66,2
P. cefálico	38,5	39,0	38,2	39,7	40,5	39,7	40,4	41,3	40,6	41,3	42,3	41,4	43,6	44,0	43,0
5 meses															
Peso	5,9	5,5	5,5	6,5	6,4	6,4	6,8	7,0	6,9	7,3	7,5	7,5	8,1	8,6	8,7
Talla	60	59,5	59,9	63,1	62,7	62,5	64,1	64,4	64,0	65,7	66,1	65,5	68,4	69,2	68,2
P. cefálico	39,3	39,8	39,0	40,7	41,2	40,6	41,5	42,1	41,5	42,4	43,0	42,3	44,4	44,7	43,9
6 meses															
Peso	6,3	6,0	5,8	6,9	6,9	6,7	7,3	7,5	7,3	7,8	8,0	7,9	8,7	9,2	9,2
Talla	62	61,1	61,5	65	64,4	64,2	66	66,1	65,7	67,6	67,9	67,3	70,6	71,0	70,0
P. cefálico	40	40,4	39,7	41,5	41,9	41,3	42,4	42,7	42,2	43,1	43,6	43,1	45	45,3	44,6
7 meses															
Peso	6,7	6,4	6,1	7,4	7,3	7,0	7,8	7,9	7,6	8,3	8,5	8,3	9,2	9,7	9,6
Talla	63,6	62,6	62,9	66,5	65,9	65,7	67,6	67,7	67,3	69,5	69,5	68,8	72,5	72,6	71,6
P. cefálico	40,6	41,0	40,4	42,1	42,4	41,9	43,2	43,3	42,8	43,9	44,1	43,7	45,6	45,8	45,3

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo femenino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
8 meses															
Peso	7,1	6,7	6,3	7,8	7,7	7,3	8,2	8,3	7,9	8,8	9,0	8,6	9,7	10,2	10,0
Talla	65,2	64,0	64,3	68	67,3	67,2	69,4	69,2	68,7	71	71,0	70,3	74,1	74,2	73,2
P. cefálico	41,1	41,4	40,9	42,7	42,9	42,5	43,8	43,7	43,4	44,5	44,6	44,3	46,2	46,2	45,9
9 meses															
Peso	7,4	7,1	6,6	8,2	8,1	7,6	8,6	8,7	8,2	9,2	9,4	8,9	10,2	10,7	10,4
Talla	66,5	65,3	65,6	69,4	68,7	68,5	70,7	70,6	70,1	72,5	72,4	71,8	75,6	75,7	74,7
P. cefálico	41,6	41,9	41,3	43,3	43,3	42,9	44,4	44,2	43,8	45	45,0	44,7	46,7	46,6	46,3
10 meses															
Peso	7,7	7,4	6,8	8,5	8,4	7,8	9,0	9,0	8,5	9,5	9,7	9,2	10,6	11,1	10,7
Talla	68	66,5	66,8	70,7	70,0	69,8	72	71,9	71,5	73,8	73,8	73,1	77	77,1	76,1
P. cefálico	42,1	42,2	41,7	43,8	43,7	43,3	44,9	44,5	44,2	45,4	45,4	45,1	47,1	47,0	46,8
11 meses															
Peso	8,0	7,7	7,0	8,9	8,7	8,0	9,3	9,4	8,7	9,8	10,1	9,5	11,1	11,5	11,0
Talla	69	67,7	68,0	72	71,2	71,1	73,2	73,2	72,8	75	75,1	74,5	78,5	78,5	77,5
P. cefálico	42,5	42,6	42,0	44,2	44,0	43,7	45,2	44,9	44,6	45,8	45,8	45,5	47,5	47,3	47,1
12 meses															
Peso	8,3	7,9	7,1	9,2	9,0	8,2	9,6	9,7	8,9	10,1	10,4	9,7	11,5	11,9	11,3
Talla	70,10	68,8	69,2	73,10	72,4	72,3	74,40	74,4	74,0	76,30	76,4	75,8	79,80	79,8	78,9
P. cefálico	42,8	42,8	42,3	44,6	44,3	44,0	45,6	45,2	44,9	46,2	46,1	45,8	47,8	47,7	47,5
13 meses															
Peso	8,5	8,2	7,3	9,4	9,3	8,4	9,9	9,9	9,2	10,5	10,7	10,0	11,9	12,2	11,6
Talla	71,2	69,8	70,3	74,2	73,5	73,4	75,5	75,6	75,2	77,4	77,6	77,0	81	81,1	80,2
P. cefálico	43,2	43,1	42,6	45	44,6	44,3	45,9	45,5	45,2	46,5	46,4	46,1	48,1	47,9	47,7
14 meses															
Peso	8,7	8,4	7,5	9,7	9,5	8,6	10,2	10,2	9,4	10,7	11,0	10,2	12,1	12,5	11,9
Talla	72,2	70,9	71,3	75,3	74,6	74,6	76,6	76,7	76,4	78,4	78,7	78,2	82,1	82,3	81,4
P. cefálico	43,5	43,3	42,9	45,2	44,9	44,5	46,2	45,7	45,4	46,8	46,6	46,3	48,4	48,2	48,0
15 meses															
Peso	8,9	8,6	7,7	9,9	9,7	8,8	10,4	10,4	9,6	11,0	11,2	10,4	12,4	12,8	12,2
Talla	73	71,9	72,4	76,3	75,7	75,7	77,5	77,8	77,5	79,4	79,8	79,4	83,2	83,5	82,7
P. cefálico	43,7	43,6	43,1	45,4	45,1	44,7	46,4	46,0	45,7	47,1	46,9	46,6	48,7	48,5	48,2
16 meses															
Peso	9,1	8,8	7,8	10,1	10,0	9,0	10,6	10,7	9,8	11,2	11,5	10,7	12,6	13,1	12,5
Talla	73,9	72,8	73,3	77,2	76,7	76,7	78,6	78,8	78,6	80,4	80,9	80,5	84,4	84,6	83,9
P. cefálico	44	43,8	43,3	45,7	45,3	44,9	46,7	46,2	45,9	47,3	47,1	46,8	48,9	48,7	48,5
17 meses															
Peso	9,3	9,0	8,0	10,3	10,2	9,2	10,9	10,9	10,0	11,4	11,7	10,9	12,8	13,4	12,7
Talla	74,8	73,7	74,3	78,1	77,7	77,7	79,6	79,8	79,7	81,4	82,0	81,6	85,4	85,7	85,0
P. cefálico	44,2	43,9	43,5	45,9	45,5	45,1	46,9	46,4	46,1	47,6	47,3	47,0	49,1	48,9	48,7
18 meses															
Peso	9,5	9,2	8,2	10,5	10,3	9,4	11,1	11,1	10,2	11,6	11,9	11,1	13,1	13,7	13,0
Talla	75,6	74,6	75,2	79,1	78,6	78,7	80,6	80,8	80,7	82,5	83,0	82,7	86,3	86,8	86,2
P. cefálico	44,4	44,1	43,6	46,1	45,7	45,3	47,1	46,6	46,2	47,8	47,5	47,2	49,3	49,1	48,8
19 meses															
Peso	9,7	9,3	8,3	10,7	10,5	9,6	11,3	11,3	10,4	11,9	12,1	11,4	13,3	13,9	13,3
Talla	76,5	75,5	76,2	80	79,5	79,7	81,5	81,8	81,7	83,3	84,0	83,7	87,2	87,9	87,3
P. cefálico	44,5	44,3	43,8	46,3	45,9	45,5	47,3	46,8	46,4	48	47,7	47,3	49,5	49,3	49,0
20 meses															
Peso	9,9	9,5	8,5	10,9	10,7	9,8	11,5	11,5	10,6	12,1	12,3	11,6	13,6	14,2	13,5
Talla	77,2	76,4	77,0	81	80,4	80,7	82,4	82,7	82,7	84,2	84,9	84,7	88,1	88,9	88,4
P. cefálico	44,7	44,4	44,0	46,5	46,0	45,6	47,4	47,0	46,6	48,2	47,9	47,5	49,7	49,5	49,2
21 meses															
Peso	10,1	9,6	8,7	11,1	10,9	10,0	11,7	11,6	10,9	12,3	12,5	11,8	13,8	14,4	13,8
Talla	77,9	77,2	77,9	81,7	81,3	81,6	83,3	83,6	83,7	85,1	85,9	85,7	89,2	89,9	89,4
P. cefálico	44,9	44,5	44,1	46,6	46,2	45,8	47,5	47,1	46,7	48,4	48,0	47,7	49,8	49,7	49,4
22 meses															
Peso	10,3	9,8	8,8	11,3	11,0	10,2	11,9	11,8	11,1	12,5	12,7	12,0	14,0	14,6	14,1
Talla	78,6	78,0	78,7	82,5	82,2	82,5	84	84,5	84,6	86	86,8	86,7	90,1	90,9	90,5
P. cefálico	45	44,6	44,3	46,8	46,3	46,0	47,7	47,3	46,9	48,5	48,2	47,8	50	49,8	49,5

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo femenino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
23 meses															
Peso	10,3	9,9	9,0	11,5	11,2	10,4	12,1	12,0	11,3	12,7	12,9	12,3	14,3	14,9	14,3
Talla	79,4	78,8	79,6	83,2	83,0	83,4	85	85,3	85,5	86,9	87,7	87,7	91	91,9	91,5
P. cefálico	45,2	44,7	44,4	46,9	46,5	46,1	47,8	47,4	47,0	48,7	48,3	48,0	50,1	50,0	49,7
2 años															
Peso	10,5	10,0	9,2	11,7	11,3	10,6	12,3	12,1	11,5	12,9	13,1	12,5	14,5	15,1	14,6
Talla	80,2	79,6	80,3	83,7	83,8	84,2	85,7	86,2	86,4	87,7	88,6	88,6	91,8	92,8	92,5
P. cefálico	45,3	44,8	44,6	47,1	46,6	46,2	48	47,5	47,2	48,8	48,5	48,1	50,3	50,1	49,8
2 años 3 meses															
Peso	11,1	10,4	9,6	12,1	11,7	11,1	12,8	12,6	12,1	13,5	13,6	13,2	15,3	15,8	15,4
Talla	82,4	81,1	81,9	85,7	85,5	86,0	87,9	88,0	88,3	90,1	90,5	90,6	94,3	94,9	94,6
P. cefálico	45,6	45,1	44,9	47,4	46,9	46,6	48,3	47,9	47,6	49,2	48,9	48,5	50,7	50,5	50,2
2 años 6 meses															
Peso	11,5	10,7	10,1	12,5	12,1	11,7	13,3	13,0	12,7	14,0	14,1	13,8	16,0	16,5	16,2
Talla	84,3	83,3	84,0	87,9	87,8	88,3	90	90,3	90,7	92,3	92,9	93,1	96,7	97,5	97,3
P. cefálico	46	45,3	45,3	47,7	47,2	47,0	48,6	48,2	47,9	49,5	49,2	48,9	51,1	50,9	50,6
2 años 9 meses															
Peso	11,9	11,1	10,5	13,1	12,5	12,2	13,8	13,5	13,3	14,6	14,6	14,5	16,8	17,2	17,0
Talla	86,2	85,2	86,0	89,8	89,8	90,4	92,1	92,4	92,9	94,5	95,0	95,4	99,1	99,8	99,8
P. cefálico	46,2	45,5	45,6	48	47,4	47,3	48,9	48,4	48,2	49,7	49,5	49,2	51,4	51,2	50,9
3 años															
Peso	12,4	11,4	11,0	13,6	12,9	12,7	14,3	13,9	13,9	15,1	15,2	15,1	17,5	18,0	17,8
Talla	88	86,9	87,9	91,8	91,6	92,5	94,1	94,2	95,1	96,6	96,9	97,6	101,6	101,8	102,2
P. cefálico	46,4	45,6	45,9	48,3	47,6	47,6	49,3	48,6	48,5	50	49,7	49,5	51,7	51,4	51,2
3 años 3 meses															
Peso	12,8	11,7	11,4	14,1	13,3	13,2	14,7	14,4	14,4	15,6	15,7	15,8	18,3	18,8	18,6
Talla	89,6	88,5	89,7	93,6	93,2	94,4	96	95,9	97,1	98,5	98,7	99,7	103,6	103,7	104,5
P. cefálico	46,6		46,1	48,5		47,8	49,6		48,7	50,2		49,7	51,9		51,4
3 años 6 meses															
Peso	13,2	12,1	11,8	14,5	13,7	13,7	15,2	14,9	15,0	16,2	16,3	16,4	18,9	19,6	19,5
Talla	91,4	90,0	91,4	95,4	94,9	96,3	97,8	97,6	99,0	100,2	100,5	101,8	105,5	105,7	106,7
P. cefálico	46,8		46,3	48,7		48,0	49,7		49,0	50,4		49,9	52,2		51,6
3 años 9 meses															
Peso	13,6	12,4	12,1	15,0	14,1	14,2	15,7	15,4	15,5	16,8	16,8	17,0	19,6	20,4	20,3
Talla	93	91,5	93,0	97,3	96,5	98,1	99,5	99,3	100,9	102	102,2	103,7	107,3	107,6	108,8
P. cefálico	47		46,5	48,9		48,2	49,9		49,2	50,6		50,1	52,3		51,8
4 años															
Peso	14,0	12,8	12,5	15,4	14,6	14,7	16,2	15,9	16,1	17,4	17,4	17,7	20,2	21,3	21,1
Talla	94,5	93,1	94,6	99	98,1	99,8	101,2	101,0	102,7	103,6	104,0	105,6	109,1	109,5	110,8
P. cefálico	47,2		46,7	49,1		48,4	50		49,3	50,8		50,3	52,5		52,0
4 años 3 meses															
Peso	14,4	13,2	12,9	15,9	15,0	15,1	16,8	16,4	16,6	17,9	18,0	18,3	20,9	22,2	22,0
Talla	96	94,6	96,2	100,5	99,8	101,5	102,8	102,7	104,5	105,2	105,8	107,5	110,8	111,5	112,8
P. cefálico	47,4		46,8	49,2		48,5	50,1		49,5	50,9		50,5	52,6		52,2
4 años 6 meses															
Peso	14,8	13,5	13,2	16,3	15,5	15,6	17,3	16,9	17,2	18,5	18,7	18,9	21,6	23,1	22,8
Talla	96	96,2	97,6	97,3	101,4	103,1	99,5	104,5	106,2	102,5	107,6	109,2	107,5	113,4	114,7
P. cefálico	47,5		47,0	49,3		48,7	50,2		49,6	51		50,6	52,7		52,3
4 años 9 meses															
Peso	15,2	13,9	13,6	16,8	16,0	16,1	17,8	17,5	17,7	19,0	19,3	19,6	22,2	24,0	23,6
Talla	98,7	97,8	99,1	103,4	103,1	104,7	105,8	106,2	107,8	108,3	109,4	111,0	114,2	115,4	116,6
P. cefálico	47,6		47,1	49,4		48,8	50,3		49,8	51,2		50,7	52,8		52,5
5 años															
Peso	15,6	14,3	14,0	17,3	16,5	16,5	18,3	18,0	18,2	19,6	20,0	20,2	23,0	24,9	24,4
Talla	100,1	99,4	100,5	105	104,8	106,2	107,3	108,0	109,4	110	111,2	112,6	115,8	117,4	118,4
P. cefálico	47,7		47,2	49,5		49,0	50,4		49,9	51,3		50,9	52,9		52,6
5 años 3 meses															
Peso	16,0	14,8		17,7	17,0		18,8	18,6		20,2	20,6		23,7	25,9	
Talla	101,5	101,0		106,4	106,5		108,8	109,7		111,5	113,1		117,5	119,3	
P. cefálico	47,8			49,6			50,5			51,4			53,1		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo femenino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
5 años 6 meses															
Peso	16,4	15,2		18,2	17,5		19,3	19,2		20,8	21,3		24,5	26,9	
Talla	102,8	102,6		107,8	108,2		110,2	111,5		113	114,9		119	121,3	
P. cefálico	47,9			49,7			50,6			51,5			53,2		
5 años 9 meses															
Peso	16,8	15,6		18,6	18,0		19,8	19,7		21,4	22,0		25,3	27,9	
Talla	104	104,2		109,1	109,9		111,7	113,3		114,5	116,7		120,7	123,3	
P. cefálico	48			49,8			50,7			51,5			53,3		
6 años															
Peso	17,2	16,0		19,1	18,5		20,3	20,3		22,1	22,7		26,1	28,9	
Talla	105,2	105,8		110,6	111,6		113,2	115,0		115,9	118,6		122,5	125,3	
P. cefálico	48,1			49,9			50,7			51,6			53,4		
6 años 6 meses															
Peso	18,0	16,9		20,1	19,6		21,5	21,6		23,4	24,1		27,8	31,1	
Talla	107,6	108,9		113,3	114,9		116	118,4		119	122,1		125,8	129,1	
P. cefálico	48,2			50			50,7			51,7			53,5		
7 años															
Peso	18,9	17,7		21,1	20,7		22,6	22,9		24,9	25,7		29,8	33,4	
Talla	110,2	111,9		116	118,1		118,9	121,8		121,8	125,6		129,1	132,7	
P. cefálico	48,3			50			50,8			51,8			53,6		
7 años 6 meses															
Peso	19,9	18,6		22,3	21,8		24,0	24,3		26,5	27,4		32,0	35,8	
Talla	112,7	114,7		118,8	121,1		121,7	124,9		124,8	128,8		132,4	136,2	
P. cefálico	48,4			50,1			51			51,9			53,8		
8 años															
Peso	20,8	19,5		23,6	23,1		25,4	25,8		28,2	29,2		34,1	38,5	
Talla	115,3	117,3		121,5	123,9		124,6	127,8		127,9	131,9		135,7	139,4	
P. cefálico	48,5			50,2			51,1			52			53,9		
8 años 6 meses															
Peso	21,9	20,5		24,9	24,4		26,8	27,4		29,8	31,1		36,2	41,4	
Talla	118	119,7		124,2	126,5		127,5	130,6		130,8	134,7		139	142,4	
P. cefálico	48,6			50,3			51,3			52,2			54,1		
9 años															
Peso	23,1	21,6		26,2	25,9		28,3	29,1		31,7	33,3		38,5	44,6	
Talla	120,3	121,9		126,8	129,0		130,4	133,1		133,9	137,4		142,4	145,4	
P. cefálico	48,7			50,5			51,5			52,4			54,3		
9 años 6 meses															
Peso	24,4	22,7		27,7	27,5		30,1	31,0		33,8	35,6		41,2	47,9	
Talla	123	123,9		129,4	131,3		133,2	135,6		136,9	140,1		145,6	148,3	
P. cefálico	48,8			50,7			51,7			52,7			54,5		
10 años															
Peso	25,7	24,0		29,4	29,2		32,1	33,1		36,3	38,0		44,4	51,4	
Talla	125,5	126,0		132,4	133,7		136,1	138,2		139,8	142,8		148,8	151,3	
P. cefálico	49			51			52			53			54,8		
10 años 6 meses															
Peso	27,3	25,4		31,3	31,0		34,5	35,2		39,3	40,6		48,3	55,1	
Talla	128,2	128,2		135,7	136,3		139,4	141,0		143,3	145,8		152,2	154,6	
P. cefálico	49,3			51,3			52,3			53,3			55,2		
11 años															
Peso	28,9	26,8		33,7	32,9		37,3	37,4		42,4	43,2		52,8	58,7	
Talla	131,4	130,7		138,9	139,4		142,6	144,3		146,8	149,2		155,4	158,1	
P. cefálico	49,7			51,6			52,6			53,6			55,5		
11 años 6 meses															
Peso	30,8	28,4		36,5	34,8		40,9	39,6		45,6	45,8		57,5	62,4	
Talla	134,6	133,8		141,8	142,8		145,8	147,8		150	152,8		158,6	161,8	
P. cefálico	50			52			53			53,9			55,9		
12 años															
Peso	33,0	30,0		39,5	36,7		44,2	41,8		48,8	48,3		61,2	65,9	
Talla	137,5	137,4		144,6	146,5		149	151,5		153,2	156,4		161,8	165,2	
P. cefálico	50,4			52,4			53,4			54,3			56,4		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Comparación de los Perfiles Somatométricos del sexo femenino de los datos de Ramos-Galván (1975), CDC (2000) y OMS (2006) *(continuación)*

Percentiles	RG 3	CDC 3	OMS 3	RG 25	CDC 25	OMS 25	RG 50	CDC 50	OMS 50	RG 75	CDC 75	OMS 75	RG 97	CDC 97	OMS 97
							12 años 6 meses								
Peso	35,3	31,7		42,6	38,7		47,0	44,0		51,6	50,8		63,7	69,3	
Talla	140	141,1		147,2	149,9		151,5	154,8		155,8	159,6		164,5	168,0	
P. cefálico	50,8			52,7			53,7			54,8			56,7		
							13 años								
Peso	38,1	33,4		45,5	40,6		49,3	46,0		54,2	53,0		65,7	72,4	
Talla	142,5	144,2		149,8	152,7		153,7	157,3		158	162,0		166,6	170,2	
P. cefálico	51,1			53			54,1			55			57		
							13 años 6 meses								
Peso	41,1	35,1		47,9	42,3		51,3	47,8		56,6	55,0		67,1	75,2	
Talla	144,6	146,6		151,4	154,7		155,7	159,2		159,8	163,7		168,1	171,8	
P. cefálico	51,4			53,3			54,3			55,3			57,3		
							14 años								
Peso	42,8	36,7		49,3	43,9		52,9	49,5		58,3	56,8		68,0	77,7	
Talla	146	148,1		152,8	156,0		157,1	160,5		161,2	164,9		169	172,9	
P. cefálico	51,6			53,5			54,5			55,5			57,6		
							14 años 6 meses								
Peso	43,7	38,2		50,1	45,4		54,0	50,9		59,3	58,2		68,6	79,8	
Talla	146,7	149,1		153,4	156,9		158	161,3		162	165,7		169,7	173,6	
P. cefálico	51,7			53,7			54,7			55,6			57,7		
							15 años								
Peso	44,4	39,6		50,7	46,7		54,9	52,1		60,2	59,4		68,9	81,6	
Talla	147	149,7		153,7	157,5		158,3	161,9		162,4	166,3		170,2	174,2	
P. cefálico	51,8			53,8			54,8			55,8			57,8		
							15 años 6 meses								
Peso	44,6	40,8		51,0	47,7		55,4	53,1		60,6	60,4		69,2	83,1	
Talla	147,2	150,1		153,9	157,9		158,6	162,3		162,6	166,7		170,5	174,5	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		
							16 años								
Peso	44,8	41,8		51,3	48,6		55,9	53,9		60,8	61,2		69,4	84,4	
Talla	147,6	150,4		154,1	158,2		159	162,6		163	166,9		171	174,8	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		
							16 años 6 meses								
Peso	44,8	42,7		51,3	49,4		56,0	54,6		60,9	61,8		69,5	85,4	
Talla	147,8	150,6		154,4	158,4		159,1	162,8		163,3	167,1		171,1	175,0	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		
							17 años								
Peso	44,8	43,3		51,4	50,0		56,1	55,2		60,9	62,3		69,6	86,2	
Talla	148,1	150,7		154,8	158,6		159,4	162,9		163,7	167,3		171,3	175,1	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		
							17 años 6 meses								
Peso	44,9	43,9		51,5	50,5		56,1	55,7		60,9	62,9		69,6	86,8	
Talla	148,4	150,9		155,1	158,7		159,6	163,0		164	167,4		171,5	175,2	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		
							18 años								
Peso	44,9	44,2		51,6	51,0		56,1	56,2		60,9	63,4		69,6	87,4	
Talla	148,8	150,9		155,4	158,8		159,8	163,1		164,3	167,5		171,8	175,3	
P. cefálico	51,8			53,8			54,9			55,9			57,8		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Gráfica de Crecimiento en Niñas CDC

21 Noviembre 2000 http://www.cdc.gov/growthcharts/

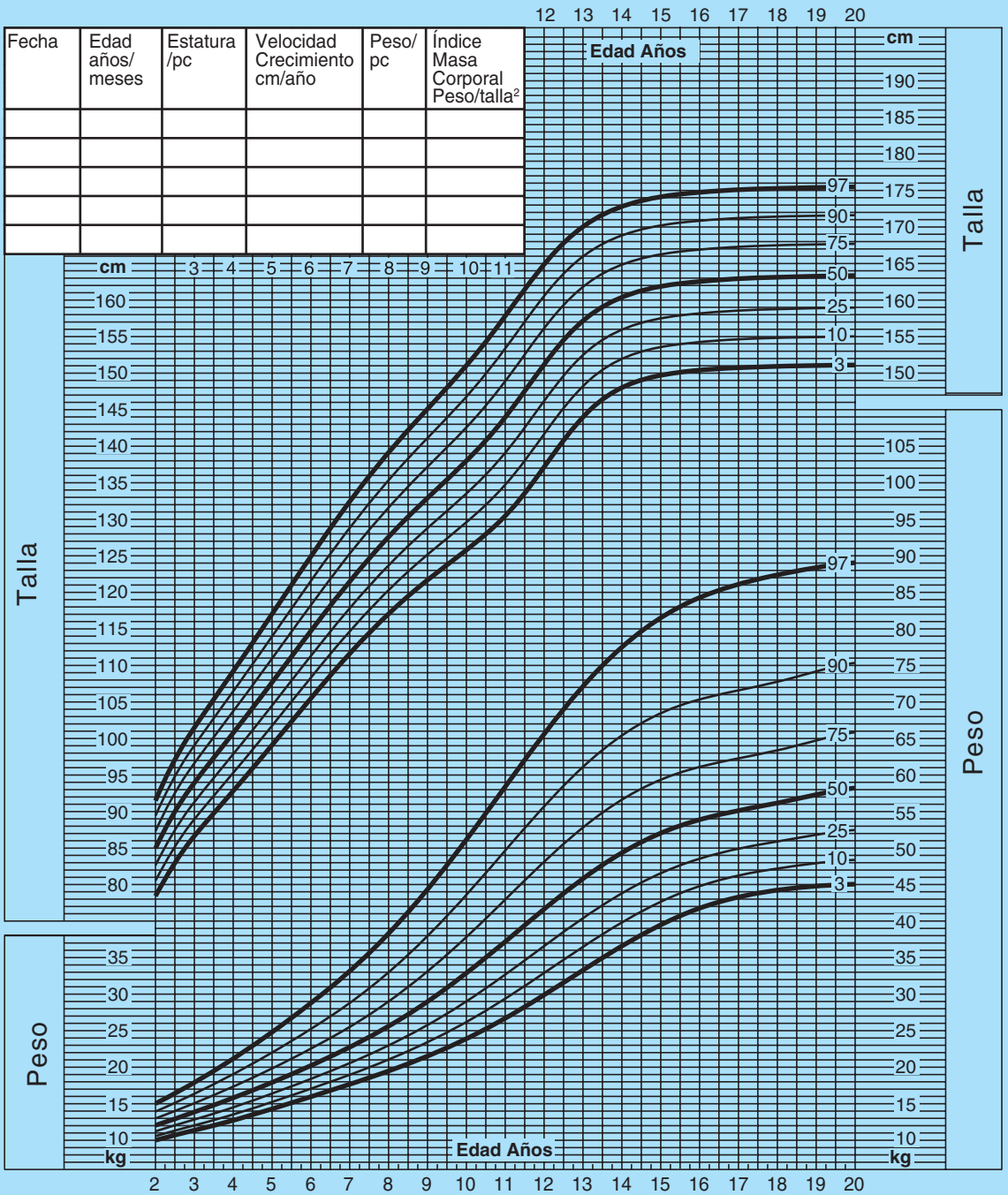
Nombre _____

Estatura - Peso Niñas Edad 2 a 20 años — Percentilas 3, 10, 25, 50, 75, 90 y 97

Estatura paterna _____ cm _____ pc — Estatura materna _____ cm _____ pc

Estatura blanco familiar _____ cm _____ pc

Fecha	Edad años/ meses	Estatura /pc	Velocidad Crecimiento cm/año	Peso/ pc	Índice Masa Corporal Peso/talla²



Publicado el 30 de mayo del 2000 (modificado el 16 de octubre del 2000).
FUENTE: Desarrollado por el centro Nacional de Estadísticas de Salud en colaboración con el Centro Nacional para la Prevención de Enfermedades Crónicas y Promoción de Salud (2000). EUA
http://www.cdc.gov/growthcharts

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Gráfica de Índice Masa Corporal Niñas CDC

21 Noviembre 2000 http://www.cdc.gov/growthcharts/

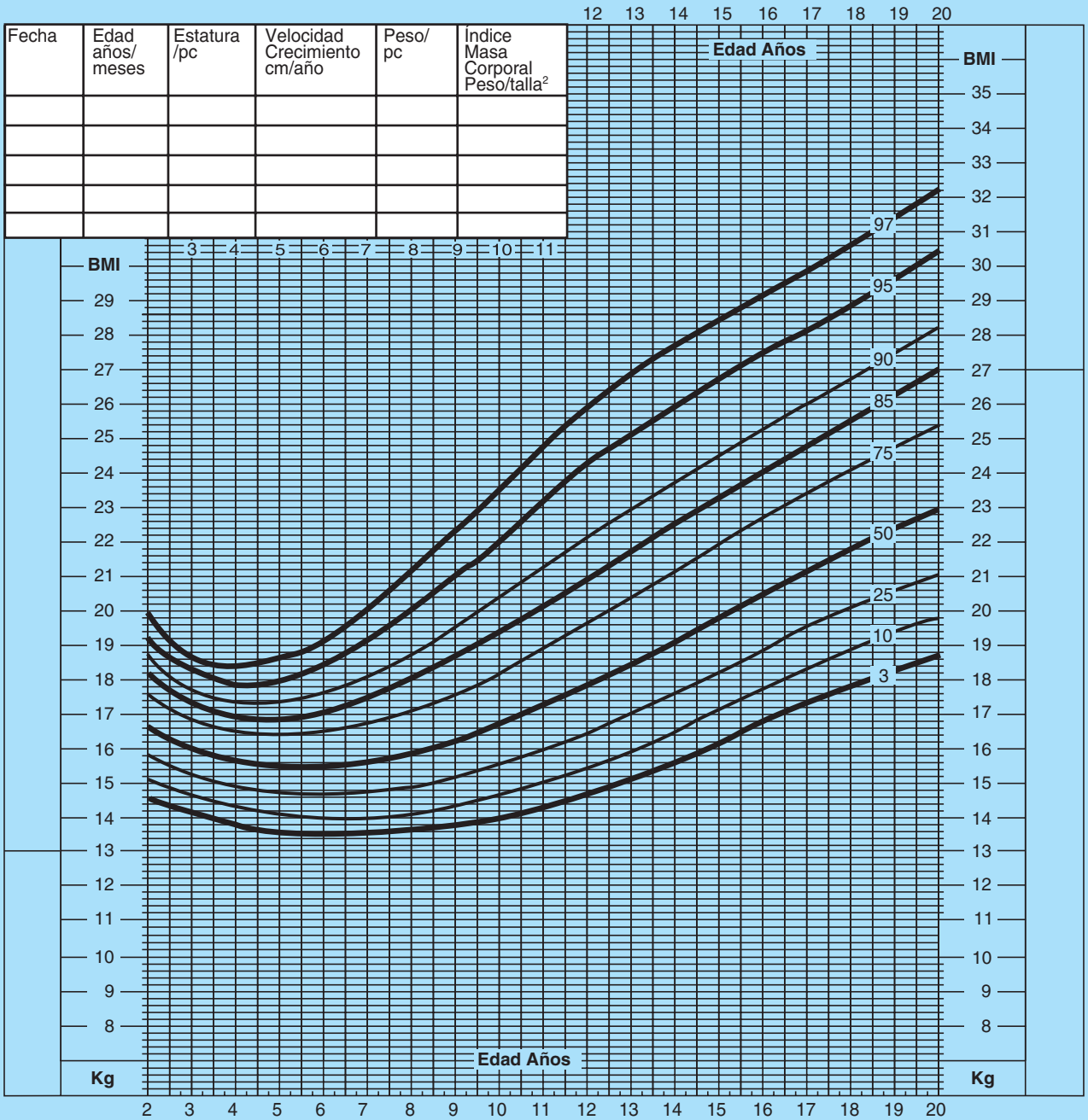
Nombre _____

Estatura - Peso Niñas Edad 2 a 20 años — Percentilas 3, 10, 25, 50, 75, 90 y 97

Estatura paterna _____ cm _____ pc — Estatura materna _____ cm _____ pc

Estatura blanco familiar _____ cm _____ pc

Fecha	Edad años/ meses	Estatura /pc	Velocidad Crecimiento cm/año	Peso/ pc	Índice Masa Corporal Peso/talla^2



Publicado el 30 de mayo del 2000 (modificado el 21de noviembre del 2000).
FUENTE: Desarrollado por el centro Nacional de Estadísticas de Salud en colaboración con el Centro Nacional para la Prevención de Enfermedades Crónicas y Promoción de Salud (2000). EUA
http://www.cdc.gov/growthcharts

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Gráfica de Crecimiento en Niños CDC

21 Noviembre 2000 http://www.cdc.gov/growthcharts/

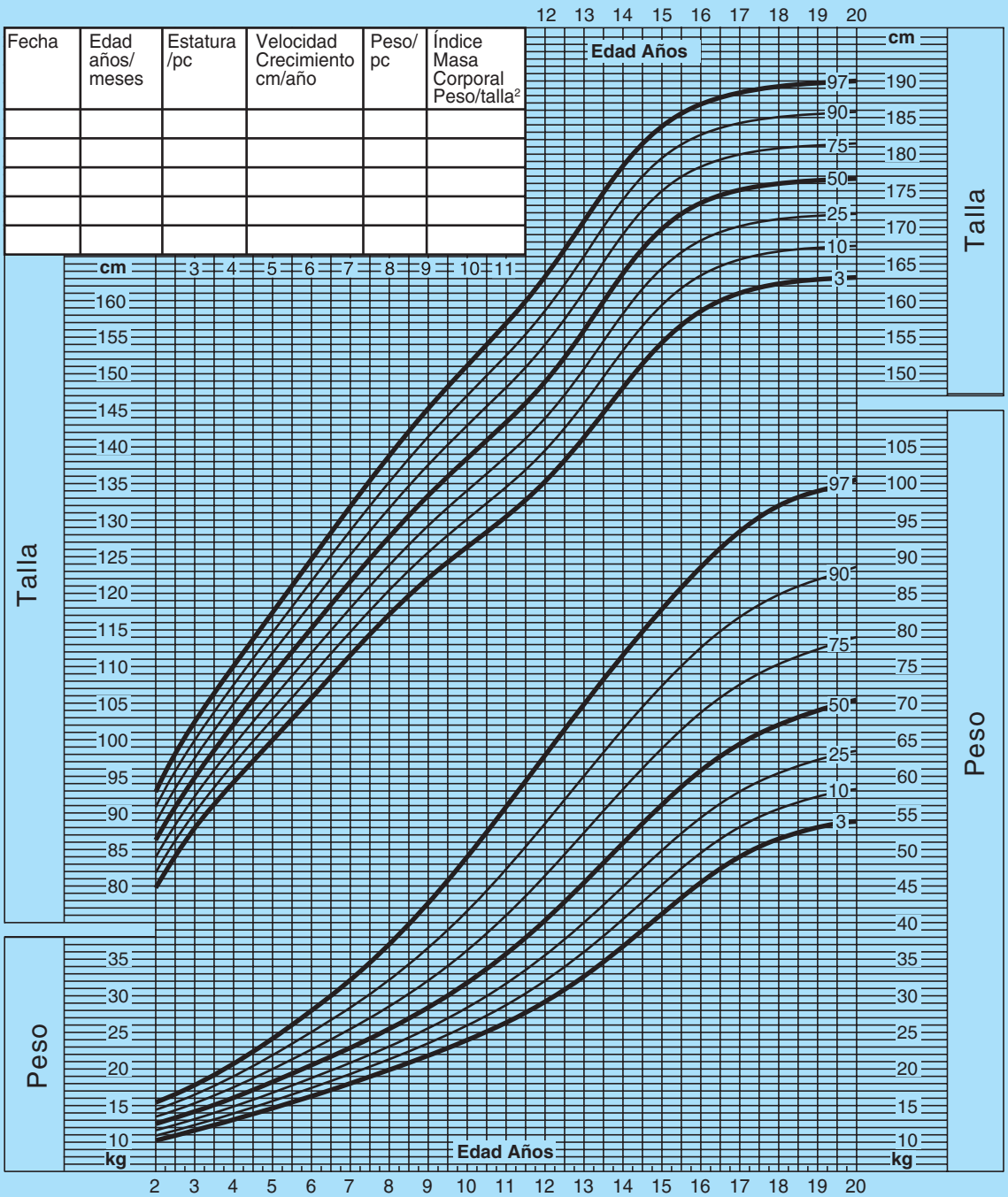
Nombre _____

Estatura - Peso Niñas Edad 2 a 20 años — Percentilas 3, 10, 25, 50, 75, 90 y 97

Estatura paterna _____ cm _____ pc — Estatura materna _____ cm _____ pc

Estatura blanco familiar _____ cm _____ pc

Fecha	Edad años/ meses	Estatura /pc	Velocidad Crecimiento cm/año	Peso/ pc	Índice Masa Corporal Peso/talla²



Publicado el 30 de mayo del 2000 (modificado el 21 de noviembre del 2000).
FUENTE: Desarrollado por el centro Nacional de Estadísticas de Salud en colaboración con el Centro Nacional para la Prevención de Enfermedades Crónicas y Promoción de Salud (2000). EUA
http://www.cdc.gov/growthcharts

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Gráfica de Índice Masa Corporal Niños CDC

21 Noviembre 2000 http://www.cdc.gov/growthcharts/

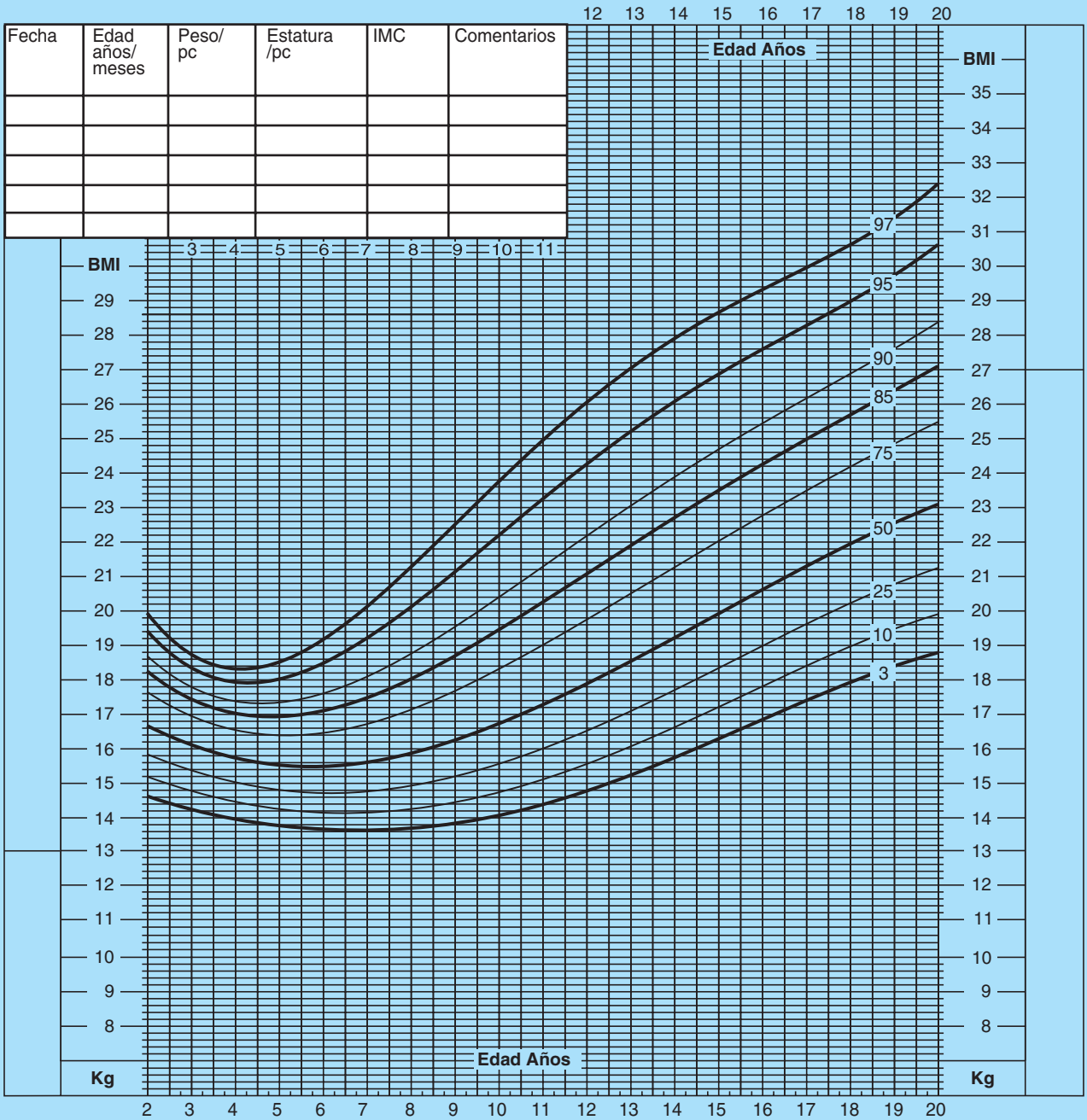
Nombre _____

Estatura - Peso Niñas Edad 2 a 20 años — Percentilas 3, 10, 25, 50, 75, 90 y 97

Estatura paterna _____ cm _____ pc — Estatura materna _____ cm _____ pc

Estatura blanco familiar _____ cm _____ pc

Fecha	Edad años/ meses	Peso/ pc	Estatura /pc	IMC	Comentarios



Publicado el 30 de mayo del 2000 (modificado el 16 de octubre del 2000).
FUENTE: Desarrollado por el centro Nacional de Estadísticas de Salud en colaboración con el Centro Nacional para la Prevención de Enfermedades Crónicas y Promoción de Salud (2000). EUA
http://www.cdc.gov/growthcharts

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Apéndice C

Valores de referencia en patología clínica

Coordinadores: Dr. Fernando Antonio Santoscoy Tovar, Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

Valores de referencia en patología clínica
Dr. Fernando Antonio Santoscoy Tovar, Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

VALORES DE REFERENCIA EN PATOLOGÍA CLÍNICA

Dr. Fernando Antonio Santoscoy Tovar
Dr. Juan Francisco Santoscoy Tovar

CONCEPTO DE PATOLOGÍA CLÍNICA (MEDICINA DEL LABORATORIO)

La patología clínica (PC) es una especialidad médica que, de ser eminentemente morfológica en su inicio, se ha ido introduciendo en el campo de la bioquímica, física e inmunología, hasta convertirse en una complicada área. Se califica de "clínica" porque, como parte de la medicina, su ejercicio compete al médico, quien debe colaborar con el clínico en la integración del diagnóstico, pronóstico y manejo terapéutico de los pacientes. El médico patólogo clínico (MPC) encuentra importante colaboración de los microbiólogos, químicos, biólogos y demás profesionales afines.

Debido a los avances de la bioquímica, bacteriología, parasitología, hematología, inmunología y medicina nuclear, la PC es una especialidad en constante crecimiento que, gracias al perfeccionamiento asombroso de la tecnología, ha permitido el desarrollo de técnicas extraordinariamente sensibles y específicas que en la actualidad hacen posible detectar e incluso medir sustancias presentes en el organismo en concentraciones del orden del ng o pg.

Esta evolución es tan importante que un MPC no puede estar al día en todos los avances de esta especialidad, lo cual obliga a la subespecialización de sus diversas ramas básicas.

Es función primordial del MPC, como médico que es, intercambiar conocimientos, experiencias y criterios con el clínico en el estudio de sus pacientes.

CONCEPTO DE VALORES DE REFERENCIA

El obtener con apego a la realidad los "valores normales" (VN) en PC es muy difícil, pues es necesario definir cómo un individuo debe ser considerado sano, a fin de obtener los valores normales. Si ello es difícil en un individuo, resulta casi imposible seleccionar así a un grupo poblacional suficientemente grande, para obtener promedios que puedan ser considerados sólo como VN. Por ello, hoy día se tiende a utilizar el término de "valores de referencia" (VR), que dice con mayor fidelidad que esas cifras están referidas a un grupo de individuos aparentemente normales, que son la base de comparación con los valores obtenidos de nuestros pacientes.

Existen varios métodos estadísticos para poder obtener los promedios que serán considerados como VR. Éstos serán aplicados según las necesidades de cada parámetro que esté estudiándose.

Esta lista de VR no es sólo un trabajo bibliográfico, sino, además, producto de nuestra experiencia y de consultas que tenemos en forma constante con el cuerpo médico. Por esta razón, hay valores, en especial en hematología y en gases sanguíneos, un poco diferentes a otros publicados, pues éstos corresponden a estudios hechos en lugares diferentes, mientras que los valores que reportamos han sido obtenidos en nuestro medio y en nuestra ciudad (Guadalajara, Jalisco, México).

SEGURIDAD DE LA CALIDAD

En PC debe preveerse la importante variabilidad de resultados inherentes a cualquier método utilizado para los estudios. Esta variabilidad y la reproducibilidad no dependen sólo de la técnica empleada, sino también de otros factores, como el instrumental, reactivos, temperatura, antígenos, etc., que tienen una gran influencia en los resultados de las pruebas.

Para reducir al mínimo estas situaciones y para conocer cualquier variación fuera de los límites tolerables, todo labo-

Unidades más comunes de acuerdo con la nomenclatura del "Sistema Internacional de Unidades"

Símbolo	Unidad	Símbolo	Unidad	Símbolo	Unidad
Longitud		**Masa**		**Volumen**	
m	metro	kg	kilogramo	L	litro
cm	centímetro	g	gramo	dL	decilitro
mm	milímetro	mg	miligramo	mL	mililitro
um	micrómetro	ug	microgramo	uL	microlitro
nm	nanómetro	ng	nanogramo	nL	nanolitro
pm	picómetro	pg	picogramo	pL	picolitro
Cantidad de sustancia		**Tiempo**			
mol	mol	s	segundo		
mmol	milimol	min	minuto		
umol	micromol	h	hora		
nmol	nanomol	d	día		
pmol	picomol	a	año		

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ratorio debe llevar un programa de "seguridad de la calidad" de su trabajo. Este programa funciona fundamentalmente con el uso de un control conocido: suero, plasma, cepas bacterianas, etc., que siempre deben ser introducidos en cada grupo de de terminaciones del mismo parámetro. Con los resultados obtenidos de los controles conocidos hechos a diario, se lleva una esta dística que hace ver con claridad si los resultados obtenidos en una prueba son confiables.

SISTEMA INTERNACIONAL DE UNIDADES

Hoy en día existe un acuerdo mundial, en especial en química clínica, de expresar los resultados conforme a las recomen daciones del Sistema Internacional de Unidades (SI), es decir en mol/L (moles por litro) o, en su caso, mmol/L (milimoles por litro), umol/L (micromoles por litro), nmol/L (nanomoles por litro), etc. Se cambia el uso de unidades de peso (kg, g, mg, ng, etc.) por unidades de cantidad de sustancia, o sea, cantidad de moléculas, puesto que todo proceso bioquímico se verifica en tre moléculas o iones, no entre gramos y miligramos. Así, el uso de moles (moL) es más significativo desde el punto de vista de la fisiología y bioquímica.

El SI recomienda relacionar la unidad mol con un litro, por ser esta unidad básica del sistema. Desde hace mucho tiempo, los resultados de algunas dosificaciones: sodio, cloro, potasio, CO_2, ion bicarbonato y otros, se acostumbra reportarlos en mEq/L, los cuales, en elementos o iones monovalentes, corresponden en el SI a mmol/L.

Hacer un cambio brusco expresando todas las dosificaciones en mol/L de glucosa, urea, colesterol, creatinina, ácido úrico, entre otros, crearía una gran confusión y sería peligroso, la tendencia y recomendación del SI es hacer el cambio paulatinamente, por lo tanto, consignamos los mEq/L en mmol/L, los mg/100 mL en mg/dL o, en su caso, ug/dL, ng/dL, pg/dL, empleando así los símbolos recomendados por el SI.

El SI recomienda no usar otros símbolos o denominaciones, por ello, se abandona el uso de la lambda, micron o micra, gamma, así como el del centímetro cúbico (cc). Correctamente, corresponden, respectivamente a microlitro (uL), micrómetro (um), microgramo (ug) y mililitro (mL). Transitoriamente, en lugar de 100 mL se recomienda el uso de decilitro (dL), ya que se espera en un futuro expresar todo relacionado con 1 litro.

En lo referente a las enzimas, el SI define una unidad enzimática como la cantidad de enzima necesaria para transformar un micromol de sustrato por minuto en condiciones estándar. En clínica se recomienda reportar siempre en miliunidades por mililitro (mU/mL).

CONCEPTO DE MICROTÉCNICAS EN PEDIATRÍA

Es de gran importancia el criterio que debemos sustentar al hablar de microtécnicas en PC, ya que este término se confunde con frecuencia con la toma del producto. Microtécnicas quiere decir que se utiliza una pequeña cantidad de muestra para hacer las dosificaciones, sean éstas en sangre total, suero, plasma, orina, etc., pero de ninguna manera se refiere al procedimiento a seguir para obtener dicha muestra, es decir, no se está refiriendo a que debe ser sangre capilar o sangre venosa. En pediatría, es de gran importancia poder realizar las dosificaciones en muestras muy pequeñas de sangre, ya que de otra manera, al necesitar gran cantidad, el niño tendrá un problema más: la sangría. La punción capilar para la obtención de muestras de sangre tiene una serie de problemas, que es muy importante valorar:

1. Es necesario hacer una punción en la que la sangre fluya en forma espontánea sin que exista mezcla con el líquido tisular, ya que éste la diluye sin ningún control, variando los resultados.
2. La muestra que se obtiene puede ser tan pequeña que las pruebas a realizar no se puedan duplicar, en consecuencia, habrá inseguridad en los resultados.
3. Para realizar determinadas pruebas, la sangre no debe estar en contacto con el aire (gases sanguíneos, pH).
4. Los VR publicados por los diferentes autores están basa dos en su totalidad en muestras de sangre obtenidas por punción venosa o arterial, y no por punción capilar.

VALORES DE REFERENCIA

En la actualidad, el número de investigaciones en el laboratorio de PC ha aumentado a tal grado, que es prácticamente imposible recordar en un momento dado el rango de todos los valores de referencia, y mucho menos el de aquellos que no se manejan con frecuencia, además, hay que tener presente que estos valores no son rígidos y están condicionados a factores que, como la edad, el sexo, la dieta y factores ambientales, pueden ser definitivos en sus variaciones. Por ello, la conveniencia de tener una lista de VR con los rangos más frecuentes en las diversas áreas de la PC.

Los valores de referencia aquí señalados son los aceptados por la Unidad de Patología Clínica (U.P.C.), institución que ha sido acreditada por el *College of American Pathologists* (CAP), 2004. LAP number: 5832901. Guadalajara, Jalisco, México.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

	Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
1	**11 Desoxicorticol** (RIA)	Plasma con heparina o EDTA 3 mL	No especiales	0–1 a: **10–200 ng/dL** 2–17 a: **10–150 ng/dL**
2 3	**17 Alfa hidroxiprogesterona** 17 α OH–P (RIA)	Suero 2 mL	No especiales	0–1 m: **0.0–9.0 ng/mL** 2 m–9 a: **0.0–4.5 ng/mL**
4 5 6	**17 Ceteosteroides en orina** 17–KS (Zimmerman)	Orina de 24 h sin ácido refrigerar durante la recolección	No especiales	0–2 a: **0.0–x1.0 mg/24 h** 3–6 a: **0.0–x2.0 mg/24 h** 7–10 a: **1.0–x4.0 mg/24 h** 11–12 a: **1.0–x6.0 mg/24 h** 13–14 a: **3.0–10.x mg/24 h** 15–16 a: **5.0–12.x mg/24 h** Hombres: 17–29 a: **9.0–22 mg/24 h** Mayor de 30 a: **8.0–20 mg/24 h** Mujeres: **6.0–15 mg/24 h** * mg/24 h x 3.467 = mcmol/d
	17 Hidroxi–corticoesteroides 17–OHCS (Porter–Silber)	Orina de 24 h sin ácido refrigerar durante la recolección	No especiales	0–5 a : **0.7–12.2 mg/24 h** 6–10 a: **1.5–14.7 mg/24 h** 11–15 a: **3.0–15.4 mg/24 h**
7	**Acetaminofén** "Tylenol"	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **10–30 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 200 mcg/mL**

1. Determinación:
   En la primera columna se anota el nombre del examen o de la prueba.

2. Abreviatura:
   Es la abreviatura o siglas del examen que más frecuentemente se utiliza en el término médico.

3. Método:
   Es el método que utilizamos para realizar la determinación del examen. Siempre lo mencionaremos entre paréntesis.

4. Tipo de muestra:
   En la segunda columna citamos el tipo de muestra en la que se puede procesar dicho examen, además señalamos la cantidad de la muestra que nos deben de enviar como mínimo, para poder procesar los exámenes. En las muestras de orina de 24 h se menciona si requiere o no de ácido.

5. Condiciones del paciente:
   En la tercera columna mencionamos si el paciente requiere de alguna preparación en especial para la toma del examen.

6. Valores de referencia:
   En la cuarta columna se presentan los Valores de Referencia Reportados en la U. P. C., la mayoría de ellos los referimos por rangos de edades, desde el R/N hasta el adolescente y en algunos casos por sexo.

7. ":
   Entre comillas haremos referencia del nombre comercial por el que se conoce al medicamento.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
17 α hidroxi–progesterona 17 α OH–P (RIA)	Suero 2 mL	No especiales	0–1 m: **0.0–9.0 ng/mL** 2 m–9 a: **0.0–4.5 ng/mL**
17 Ceto–esteroides 17 KS (Zimmerman)	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–2 a: **0.0–1.0 mg/24 h** 3–6 a: **0.0–2.0 mg/24 h** 7–10 a: **1.0–4.0 mg/24 h** 11–12 a: **1.0–6.0 mg/24 h** 13–14 a: **3.0–10 mg/24 h** 15–16 a: **5.0–12 mg/24 h**
17 Hidroxi–corticoesteroides 17 OHCS (Porter–Silber)	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–5 a: **0.7–12.2 mg/24 h** 6–10 a: **1.5–14.7 mg/24 h** 11–15 a: **3.0–15.4 mg/24 h**
Acetaminofén "Tylenol"	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **10–30 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 200 mcg/mL**
Ácido fólico (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	**2.9–18.7 ng/mL**
Ácido úrico	Suero 1 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–15 a: **2.0–5.5 mg/dL** **250–750 mg/24 h**
Ácido valpróico "Depakene" (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **50–100 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 100 mcg/mL**
Ácido vanilmandélico VMA (Pisano)	Orina de 24 h con ácido, recolectada en frasco con 15 mL de ácido clorhídrico concentrado pH = 3.0 refrigerar durante la recolección	No tomar café, te, chocolate, vainilla, plátano y medicamento 3 días previos a la prueba	0–1 m: **0.0–1.2 mg/24 h** 2 m–4 a: **0.0–2.0 mg/24 h** 5 a–15 a: **1.3–8.0 mg/24 h** **2.0–12 mg/24 h**
ACTH Adrenocorticotropa, hormona (RIA)	Plasma con EDTA 2 mL. Tomar en tubo frío centrifugar a 4 °C separar y congelar de inmediato. Enviar en frío	No especiales	Prepúber: **5.0–28 pg/mL** Pubertad: **2.0–49 pg/mL**
Actividad trípsica	Heces recientes	No especiales	**0–80 U dilución**
ADDIS, cuenta de	Orina de 12 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	Restringir líquidos y frutas durante la recolección	Leucocitos: **0–1 000 000** Eritrocitos: **0–500 000** Cilindros hialinos: **0–5 000**
Aldolasa	Suero 1 mL	Ayuno de 6 h	0.0–7.6 U/L
α fetoproteínas AFP (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Niños:** 0–1 s: **5 000–105 000 ng/mL** 2 s–1 m: **300–60 000 ng/mL** 2 m: **40–1 000 ng/mL** 3 m: **11–300 ng/mL** 4 m: **5.0–200 ng/mL** 5 m: **0.0–90 ng/mL** 6 m–adultos **0.0–20 ng/mL**
Amilasa	Suero 1 mL Orina de 12 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	**35–120 U/L** **1.0–17 U/h**
Aminofilina "Teofilina"	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **10–20 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 20 mcg/mL**
Amonio	Sangre total con Heparina 5 mL enviar de inmediato al laboratorio en hielo	No especiales	**11–60 mcg/mL**
Androstendiona (RIA)	Suero 3 mL	No especiales	0–1 m: **0.2–0.7 ng/mL** 2 m–10 a: **0.0–0.5 ng/mL** 11–14 a: **0.0–1.0 ng/mL** 15–17 a: **0.0–2.0 ng/mL**
Anticuerposanti–Ag"a" salinos	Suero 2 mL	No especiales	Aglutininas: **Títulos hasta 1:128** Hemolisinas: **Negativas**
Anticuerposanti–Ag"b" salinos	Suero 2 mL	No especiales	Aglutininas: **Títulos hasta 1:128** Hemolisinas: **Negativas**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Anticuerpos anti–adenovirus (ELISA)	Suero 3 mL L. C. R. 3 mL	No especiales	**0.0–8.0 ng/mL** **0.0–2.0 ng/mL**
Anticuerpos anti–Ag "c" de la hepatitis B IgG e IgM ANTI–HBcAg (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Ag "c" de la hepatitis B IgM anti–HBcAg IgM (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Ag "e" de la hepatitis B anti–HBeAg (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Ag "s" de la hepatitis B anti–HBsAg (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Ag cápside del virus Epstein–Barr VCA IgG e IgM (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**IgG negativos** **IgM negativos**
Anticuerpos anti–amibianos IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0.0–40 UI/mL**
Anticuerpos anti–*Borrellia burgdorferi* "Enfermedad de Lyme" IgG e IgM (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**IgG 0.0–25 UI/mL** **IgM 0.0–40 UI/mL**
Anticuerpos anti–Brucella, antígeno rosa de bengala (AL)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–citomegalovirus (CMV) (ELISA) IgG IgM	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**0–22 UI/mL** No hay anticuerpos IgG **Mayor de 23 UI/mL** Presencia de anticuerpos IgG infección por citomegalovirus **0–40 UI/mL** No hay anticuerpos IgM **Mayor de 40 UI/mL** Sugieren infección actual por citomegalovirus
Anticuerpos anti–*Chlamydia pneumoniae* (Inmunofluorescencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Cisticercos IgG "Taenia solium" (ELISA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–DNA nativo IgG e IgM (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–100 UI/mL** No hay anticuerpos IgG e IgM **Mayor de 100 UI/mL** Presencia de anticuerpos IgG e IgM Sugieren enfermedad autoinmune **Mayor de 250 UI/mL** Sugestivo de *Lupus eritematoso* sistémico
Anticuerpos anti–Dengue IgG–IgM (EIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Gliadina IgA e IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–30 UE/mL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Anticuerpos anti–*Herpes simplex* 1 HSV (ELISA) IgG IgM	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**0–20 UI/mL** No hay anticuerpos IgG **Mayor de 20 UI/mL** Presuntivo de infección por virus de *Herpes simplex tipo 1* 0–20 UI/mL No hay anticuerpos IgG **Mayor de 20 UI/mL** Presuntivo de infección por virus de *Herpes simplex tipo 2* IgM negativos
Anticuerpos anti–*Herpes simplex* 2 HSV (ELISA) IgG IgM			
Anticuerpos anti–*Helicobacter pylori* IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Leche bovina IgE (EIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Microsomales (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–20 UI/mL**
Anticuerpos anti–Mitocondriales AMA (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Mucosa gástrica (IFA)	Suero 3 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Músculo estriado (IFA)	Suero 3 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Músculo liso asma (IFA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–*Mycobacterium tuberculosis* IgG (ELISA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**0–40 UE/mL** No hay anticuerpos IgG **Mayor de 40 UE/mL** Sugieren infección por *Mycobacterium tuberculosis*
Anticuerpos anti–*Mycoplasma pneumoniae* IgM (EIA) IgG	Suero 2 mL	No especiales	**IgG 0–10 UE/mL** **IgM Negativos**
Anticuerpos anti–Nucleares (ANA) Substrato células HEp–2 (IFA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Parotiditis IgG e IgM (ELISA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**IgG Negativos** **IgM Negativos**
Anticuerpos anti–Plaquetas (Citofluorometria de flujo)	Suero 3 mL y sangre total con EDTA 5 mL	No especiales	Igs en plaquetas autólogas **negativas** Igs séricas en plaquetas alogénica **negativas**
Anticuerpos anti–Parvovirus B–19 IgG e IgM (ELISA)	Suero 3 mL	No especiales	**IgG Negativos** **IgM Negativos**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Anticuerpos anti–Ricketsias fiebre Q IgG e IgM (IFA)	Suero 3 mL	No especiales	Fiebre Q: IgG Fase I **Negativos menor de 1:16** IgM Fase I **Negativos menor de 1:16** IgG Fase II **Negativos menor de 1:16** IgM Fase II **Negativos menor de 1:16** Fiebre montañas rocallosas: IgG **Negativos menores de 1:64** IgM **Negativos menores de 1:64** TIFO IgG **Negativos menor de 1:64** TIFO IgM **Negativos menor de 1:64**
Anticuerpos anti–Rubéola (Quimioluminiscencia) IgG IgM	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**0–15 UI/mL** No hay anticuerpos IgG **15–200 UI/mL** Anticuerpos de protección por infección antigua, vacunación **0–15 UI/mL** No hay anticuerpos IgM **Mayor de 15 UI/mL** Indicativo de infección actual por rubéola
Anticuerpos anti–Sarampión IgG–IgM (ELISA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**IgG 0–20 UI/mL** **IgM 0–50 UI/mL**
Anticuerpos anti–SSA "Ro" Síndrome de Sjögren IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–25 U/mL**
Anticuerpos anti–SSB "La" Síndrome de Sjögren IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–25 U/mL**
Anticuerpos anti–Scl–70 Esclerodermia IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–25 U/mL**
Anticuerpos anti–Sm "Smith" Lupus eritematoso IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–25 U/mL**
Anticuerpos anti–*Toxocara canis* IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–*Toxoplasma gondii* IgG IgM (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**0–6.0 UI/mL** No hay anticuerpos IgG. Ausencia de inmunidad Estos títulos se encuentran presentes en el 47% de la población normal **De 6.0 A 200 UI/mL** Anticuerpos por infección antigua o en periodo inicial de infección Estos títulos se encuentran presentes en el 10% de la población normal **Mayor de 200 UI/mL** Sugiere infección actual por *Toxoplasma gondii* Estos títulos se encuentran presentes en menos del 1% de la población normal
			0–1 UI/mL No hay anticuerpos IgM **Mayor de 1 UI/mL** Sugiere infección actual por *Toxoplasma gondii*
Anticuerpos anti–*Trypanosoma cruzi* (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Anticuerpos anti–*Varicela zozter* IgG (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**0–20 U/mL** No hay anticuerpos IgG **Mayor de 20 U/mL** Presuntivo de infección por IgM virus *Varicela–zoster* En la infección activa la positividad aumenta al repetir la prueba en 15 días Negativos
Anticuerpos anti–VIH 1 y 2 (MEIA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–VIH Tipo 1 Confirmatoria (Western Blot)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativa:** Ausencia de bandas **Indeterminada:** Presencia de bandas de una sola estructura del genoma **Positiva:** Presencia de por lo menos dos bandas de la envoltura una de gag y una de POI Estructura del genoma tipo 1: **Núcleo: (GAG)** p–18, p–24 y p–55 **Enzima: (POI)** p–31, p–51 y p–65 **Envoltura:** gp–41, gp–120 y gp–160
Anticuerpos anti–VIH Tipo 2 Confirmatoria (Western Blot)			**Negativa:** Ausencia de banda **Positiva:** Presencia de la banda gp–36 Estructura del genoma tipo 2: gp–36
Anticuerpos anti–Virus de la hepatitis A IgG e IgM anti–HAV (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	Negativos
Anticuerpos anti–Virus de la hepatitis A IgM anti–HAV IgM (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Virus de la hepatitis C IgG anti–HCV (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos anti–Virus de la hepatitis C Confirmatoria (Inmunoblot)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativa:** Ausencia de reacción a las proteínas antigénicas **Positiva:** Si por lo menos dos proteínas antigénicas son positivas **Proteínas antigénicas:** **NS–3, NS–4, NS–5** (Envoltura) **C–22 Y C–23** (Core) **E2/NS–1** (Envoltura)
Anticuerpos anti–VIrus de la hepatitis Delta anti–HDV (ELISA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos endomeciales IgA	Suero 3 mL	No especiales	**Negativos**
Anticuerpos heterófilos, Paul Bunnell (Hemaglutinación)	Suero 2 mL	No especiales	**Títulos hasta 1:56**
Antiestreptolisinas ASO (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	**0–166 UI/mL**
Antígeno "e" de la hepatitis B HBe Ag (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativo**
Antígeno "s" de la hepatitis B HBs Ag (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativo**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Antígeno carcinoembrionario CEA (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL Líquido pleural 2 mL Remitido	No especiales	**0.0–4.9 ng/mL**
Antígeno de adenovirus (AL)	Heces recientes 5.0 g o tomar con un isopo	No especiales	**Negativo**
Antígeno de *Chlamydia trachomatis* (EIA)	Raspado uretral, cervico–vaginal, rectal, conjuntival, esperma u orina	No haber recibido Tx. anti–Microbiano 48 h Antes. No orinar 1 h antes	**Negativo**
Antígeno de rotavirus (AL)	Heces recientes 5.0 g o tomada con un isopo	No especiales	**Negativo**
Antígeno HLA–B27 (Citofluorometría de flujo)	Sangre total con EDTA 5 mL, reciente	No especiales	**Negativo**
Antígeno temprano del virus Epstein–Bar (IFA)	Suero 2 mL	No especiales	**Negativo**
Antígenos capsulares (Coaglutinación)	L. C. R., orina reciente u otros líquidos 2 mL	No especiales	**Negativos**
Barbitúricos en orina (EMIT)	Orina reciente 5 mL	No especiales	**0.0 ng/mL**
Beta 2 Microglobulina (MEIA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL Orina reciente 5 mL	No especiales	**0.7–3.4 mg/L** **1.3–1.7 mg/L** **5.0–154 mcg/L**
Bilirrubinas totales	Suero 1 mL	No especiales	0–1 d: **0.2–6.0 mg/dL** 2–3 d: **0.2–7.5 mg/dL** 4–5 d: **0.2–12.0 mg/dL** 0–1 m: **0.2–2.5 mg/dL**
Bilirrubina conjugada Directa			**0.0–0.2 mg/dL**
Bilirrubina libre Indirecta			**0.0–1.0 mg/dL**
Biometría hemática con plaquetas BH (Citometria de flujo/microscopia)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	
Concentración media de Hb Corpuscular CHCM			0–1 m: **34–36%** Mayor de 1 m: **31–36%**
Fórmula blanca Diferencial			Cifras aproximadas a una altitud de 1 400 m sobre el nivel del mar **R/N a 12 meses:** Segmentados: 15–45% Linfocitos: 20–55% Monocitos: 4–18% Eosinófilos: 1–14% Basófilos: 0–11% Bandas: 0–19% **1 a 6 años:** Segmentados: 30–50% Linfocitos: 40–60% Monocitos: 2–17% Eosinófilos: 1–15% Basófilos: 0–11% Bandas: 0–19% **6 años en adelante:** Segmentados: **40–75%** Linfocitos: **20–35%** Monocitos: **4–11%** Eosinófilos: **3–15%** Basófilos: **0–13%** Bandas: **0–15%**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Hematocrito HCT Ht	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	Cordón: **42–60%** 0–1 m **44–65%** 2–6 m: **32–41%** 7 m–1 a: **34–42%** 2–5 a: **33–40%** 6–10 a: **34–43%** 11–15 a: **34–45%**
Hemoglobina HGB Hb			0–1 m: **14.0–20.0 g/dL** 2–6 m: **12.0–14.0 g/dL** 7 m–1 a: **11.0–14.0 g/dL** 2–5 a: **11.0–13.0 g/dL** 6–10 a: **12.5–13.0 g/dL** 11–15 a: **12.8–14.0 g/dL**
Hemoglobina corpuscular media HCM			0–1 m: **31–37 pg/cel** Mayor de 2 m: **27–35 pg/cel**
Índice de distribución de los eritrocitos RDW			**11.5–15%**
Eritrocitos RBC			0–1 m: **4.0–6.5 millones x mm^3** 2–6 m: **4.3–5.1 millones x mm^3** 7 m–1 a: **4.4–5.1 millones x mm^3** 2–5 a: **4.1–4.8 millones x mm^3** 6–10 a: **4.3–5.2 millones x mm^3** 11–15 a: **4.7–5.2 millones x mm^3**
Leucocitos WBC			0–1 m: **6.0–20.0 x 1 000/mm^3** 2–6 m: **12.0–16.0 x 1 000/mm^3** 7 m–1 a: **12.0–15.0 x 1 000/mm^3** 2–5 a: **4.0–11.0 x 1 000/mm^3** 6–10 a: **4.0–12.0 x 1 000/mm^3** 11–15 a: **4.5–13.0 x 1 000/mm^3**
Plaquetas			**150–400 x 1 000/mm^3**
Volumen globular medio VGM			0–1 m: **98–118 fL** Mayor de 2 m: **84–104 fL**
Volumen plaquetario medio VPM			**7.4–11.0 fL**
Cadenas ligeras kappa/ lambda (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	Kappa: **598–1 329 mg/dL** Lambda: **280–1 665 mg/dL** Relación kap/ lam: **1.47–2.95**
	Orina reciente 5 mL		Kappa: **0.0–1.85 mg/dL** Lambda: **0.0–5.00 mg/dL**
Calcio Ca	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **9.0–11.5 mg/dL** 3–24 h: **9.0–10.6 mg/dL** 24–48 h: **7.0–12.0 mg/dL** 3 d–2 a: **9.0–10.9 mg/dL** 3–15 a: **8.8–10.8 mg/dL**
	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	**100–300 mg/24h**
Calcio iónico Ca^{++}	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **5.2–5.8 mg/dL** R/N–24 h: **4.3–5.1 mg/dL** 24–48 h: **4.0–4.7 mg/dL**
Capacidad total de fijación del hierro	Suero 2 mL	No especiales	3–15 a: **100–400 mcg/dL**
Carbamacepina "Tegretol" (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **4.0–10 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 15 mcg/mL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Ceruloplasmina (Fenilendiamina oxidasa)	Suero 2 mL	No especiales	1–3 a: **24–46 mg/dL** 4–6 a: **24–42 mg/dL** 7–9 a: **24–40 mg/dL** 10–13 a: **22–36 mg/dL** 14–19 a: **14–34 mg/dL**
Ciclosporina (FPIA)	Suero 2 mL	No especiales	Trasplante renal: Terapia de inducción: **150–250 ng/mL** Mantenimiento: **100–200 ng/mL**
Citología nasal (Microscopia)	Moco nasal	No especiales	**Valores de referencia** Ciliadas: **Presentes en regular cantidad** No ciliadas: **Presentes en escasa cantidad** Caliciformes: **Ausentes** Mastocitos: **Ausentes** Neutrofilos: **60–80%** Eosinófilos: **10–13%** Linfocitos: **15–20%** Macrófagos: **Ausentes** Bilirrubinas: **No contiene** Estercobilina: **No contiene** Grasas neutras: **No contiene** Jabones: **No contiene** Fibras Musculares: **No contiene** Restos de alimentos vegetales: **No contiene** Cristales de origen vegetal: **No contiene** Productos de irritación de la mucosa: **0** Eritrocitos: **0** Leucocitos: **0** Cristales: **No contiene** Moco: **No contiene**
Clonacepam "Rivotril" (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **13–72 ng/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 92 ng/mL**
Cloro Cl	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **96–104 mmol/L** Prematuro: **95–110 mmol/L** 0–1 m: **96–110 mmol/L** Mayor de 1 m: **98–106 mmol/L**
Cloro en sudor (Iontoforesis)	Sudor tomado por personal del laboratorio		**4.0–60 mmol/L**
Cobre Cu (AAS)	Suero 2 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–1 m: **20–70 mcg/dL** 2 m–6 a: **90–190 mcg/dL** 7–12 a: **80–160 mcg/dL** **0.0–34 mcg/24h**
Colesterol col	Suero 1 mL	Ayuno de 8 h	Cordón: **45–100 mg/dL** 0–2 m: **53–135 mg/dL** 3–11 m: **70–175 mg/dL** 1–16 a: **120–200 mg/dL**
Colesterol de alta densidad HDL	Suero 1 mL	Ayuno de 8 h	Hombres: **35–55 mg/dL** Mujeres: **45–65 mg/dL**
Colesterol de baja densidad LDL	Suero 1 mL	Ayuno de 8 h	**65–160 mg/dL**
Complemento C1q (Complejos inmunes) (Inmunodifusión radial)	Suero 2 mL	No especiales	**5.0–8.6 mg/dL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Complemento C3 (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	**55–120 mg/dL**
Complemento C4 (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	**20–50 mg/dL**
Complemento hemolítico CH al 50% (Hemolisis)	Suero 2 mL	No especiales	**86–255 U/CH 50**
Coombs directo	Sangre total coagulada 2 mL	No especiales	**Negativo**
Coombs indirecto Anticuerpos anti–Rh	Suero 2 mL	No especiales	**Negativo**
Coprológico general	Heces recientes, enviar de inmediato al laboratorio	No especiales	**Valores de referencia** **Estudio macroscopico** Color: **Café** Consistencia: **Bien formada** Moco: **No contiene** Pus: **No contiene** Sangre reciente: **No contiene** Restos alimenticios: **No contiene** Parásitos Macroscópicos: **No contiene** Estudio químico–microscópico pH: **7.0–7.5** Sangre oculta: **No detectable** Albúmina soluble: **No contiene** Bilirrubinas: **No contiene** Estercobilina: **No contiene** Grasas neutras: **No contiene** Jabones: **No contiene** Fibras musculares: **No contiene** Restos de alimentos vegetales: **No contiene** Cristales de origen vegetal: **No contiene** Productos de irritación de la mucosa: **0** Eritrocitos: **0** Leucocitos: **0** Cristales: **No contiene** Moco: **No contiene**
Coproporfirinas en orina Cualitativa	Orina reciente 30 mL, recolectar en frasco oscuro proteger de la luz	No especiales	**No detectable**
Cortisol	Suero 2 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales Tomar según el horario que solicite el médico No especiales	Prematuros: (31–35 semanas de gestación) **< 0 = 15 mcg/dL** A término: **0.0 < 14 mcg/dL** 6–9 a: **7.0–23 mcg/dL** 10–11 a: **5.0–18 mcg/dL** 12–14 a: **5.0–22 mcg/dL** 15–17 a: **6.0–21 mcg/dL** **21–143 mcg/24 h**
Creatinafosfoquinasa CPK	Suero 1 mL	No especiales	Hombres: **55–170 u/L** Mujeres: **30–135 u/L**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Creatinina Cr	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **0.6–1.2 mg/dL** 1–3 m: **0.4–0.6 mg/dL** 4 m–11 m: **0.3–0.4 mg/dL** 1 a–5 a: **0.3–0.42 mg/dL** 6 a–12 a: **0.41–0.70 mg/dL**
	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales Pedir peso y talla	3–8 a: **0.11–0.68 g/24 h** 9–12 a: **0.17–1.41 g/24 h** 13–17 a: **0.29–1.87 g/24 h**
D–xilosa, absorción de (Espectrofotometría)	Suero 1 mL Basal y suero 1 mL 60 min pos–dosis Niños: 0.5 g/kg de D–xilosa en 250 mL de agua por vía oral, máximo 25g Adultos: 25 g de D–xilosa en 250 mL de agua por vía oral	Ayuno de 8 h conservar el ayuno durante toda la prueba	Niños: **Mayor de 30 mg/dL**
D–xilosa, absorción de, en orina (Espectrofotometría)	Orina reciente 20 mL basal recolectar orina durante 5 h pos–dosis **Niños:** 0.5 g/kg de D–xilosa en 250 mL de agua por vía oral, máximo 25 g **Adultos:** 25 g de D–xilosa en 250 mL de agua por vía oral	Ayuno de 8 h conservar el ayuno durante toda la prueba	Eliminación en 5 h: Niños: **16 a 33% de la dosis ingerida** 6–11 m: **20–32%** 1–3 a: **20–42%** 4–10 a: **24–45%** **22–33%**
Dehidro epiandrosterona, sulfato de DHEA–SO4 (RIA)	Suero 2 mL	No especiales	A término: **0.0–360 mcg/dL** 1–5 m: **5.0–55 mcg/dL** 6–11 m: **5.0–30 mcg/dL** 1–5 a: **0.0–40 mcg/dL** 6–9 a: **0.0–145 mcg/dL** 10–11 a: **15–260 mcg/dL** 12–14 a: **20–535 mcg/dL** 15–17 a: **30–555 mcg/dL**
Dehidro epiandrosterona total DHEA (RIA)	Suero 3 mL	No especiales	0–1 m: **5.6–20.0 ng/mL** 2 m–10 a: **0.0–1.0 ng/mL** 11–14 a: **0.0–6.0 ng/mL** 15–17 a: **0.0–9.0 ng/mL**
Deshidrogenasa láctica LDH	Suero 1 mL	No especiales	**313–618 U/L**
Depuración de creatinina	Suero 1 mL y orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales pedir peso y talla	Hombres: **97–133 mL/min** Mujeres: **88–120 mL/min**
Diacepam "Valium" (EMIT)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **13–72 ng/mL**
Difenilhidantoína DFH (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **10–20 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 20 mcg/mL**
Dihidrotestosterona DHT (RIA)	Suero 5 mL	No especiales	Pediátricos: 1–6 m: Hombres: **12–85 ng/dL** Mujeres: **0.0–5.0 ng/dL** Prepuberales: Hombres y mujeres: **0.0–5.0 ng/dL** Pubertad: Tanner II–III Hombres: **3.0–33 ng/dL** Mujeres: **5.0–19 ng/dL** Tanner IV–V Hombres: **22.0–75 ng/dL** Mujeres: **3.0–30 ng/dL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Dímeros D (Aglutinación en latex con ac. monoclonales)	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**Negativos**
Electroforesis de hemoglobina	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	Adultos Hb A: **Mayor de 95%** Hb A2: **1.5–3.5%** Hb F: **0.0–2.0%**
Electroforesis de lípidos	Suero 2 mL	Ayuno de 12 h	Alfa: **90–400 mg/dL** **15.0–40.0%** Prebeta: **42–250 mg/dL** **7.0–25%** Beta: **180–550 mg/dL** **30–55%** Quilo: **0.0–2.0 mg/dL** **0.0–2.0%**
Electroforesis de proteínas	Suero 2 mL	No especiales	Albúmina: **53.0–65%** Alfa 1 globulina: **2.5–5%** Alfa 2 globulina: **7.0–13%** Betaglobulina: **8.0–14%** Gamaglobulina: **12.0–22%** Banda monoclonal: **0.0–0.0%** Albúmina: **3.7–4.2 g/dL** Alfa 1 globulina: **0.1–0.3 g/dL** Alfa 2 globulina: **0.3–1.0 g/dL** Betaglobulina: **0.5–0.8 g/dL** Gamaglobulina: **0.8–1.2 g/dL** Banda monoclonal: **0.0 g/dL**
	L. C. R. 5 mL	No especiales	Prealbúmina: **2.0–7.0%** Albúmina: **56.0–76%** Alfa 1 globulina: **2.0–7.0%** Alfa 2 globulina: **4.0–12%** Betaglobulina: **8.0–18%** Gamaglobulina: **3.0–12%**
	Orina reciente 5 mL	No especiales	Albúmina: **64%** Alfa 1 globulina: **4%** Alfa 2 globulina: **19%** Betaglobulina: **9%** Gamaglobulina: **4%**
Enolasa neurona específica (NSE) (EIA)	Suero 3 mL	No especiales	Cordón umbilical: **4.8–19.5 ug/L** 0–17 a: **0.0–12 ug/L**
Eosinófilos en moco faríngeo (Microscopia)	Moco faríngeo	No especiales	**0–3%**
Estradiol E2 (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	Pre–Púber: **0.0–25 pg/mL** Hombres: 1–4 d: **25–450 pg/mL** 1–11 a: **3–10 pg/mL** 12–14 a: **5–30 pg/mL** 15–17 a: **5–45 pg/mL** Mujeres: 1–4 d: **25–450 pg/mL** 1–5 a: **5–10 pg/mL** 6–9 a: **5–60 pg/mL** 10–11 a: **5–300 pg/mL** 12–17 a: **25–410 pg/mL**
Estrógenos totales en orina	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–2 a: **2.0–8.0 mcg/24 h** 3–15 a: **0.0–2.0 mcg/24 h**
Factor V de la coagulación	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**40–120%**
Factor VII de la coagulación	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**40–120%**
Factor VIII de la coagulación	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**40–120%**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Factor VIII, antigénico (Electroforesis)	Plasma citratado 3 mL	No especiales	**45–185%**
Factor VIII, inhibidor del (Sustrato cromogénico)	Plasma citratado 3 mL	No especiales	**Cero unidades Bethesda**
Factor IX de la coagulación	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**40–120%**
Factor XI de la coagulación (Sustituto cromogénico)	Plasma citratado 3 mL	No especiales	**40–120%**
Factor XIII de la coagulación	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**Normal**
Factor reumatoide (Nefelometría)	Suero 1 mL	No especiales	**0–20 UI/mL**
Fenobarbital (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **15–40 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 65 mcg/mL**
Fenotipo del Rh	Sangre total coagulada 2 mL	No especiales	**Según fenotipo**
Ferritina (MEIA)	Suero 2 mL	No especiales	0–1 m: **200–600 ng/mL** 2–5 m: **50–200 ng/mL** 6 m–15 a: **7.0–60 ng/mL**
Fibrinógeno Factor I de la coagulación (Nefelometría)	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**200–400 mg/dL**
Fosfatasa ácida total (FA)	Suero 1 mL	No especiales	**0.3–0.7 U/L**
Fosfatasa alcalina ALP	Suero 1 mL	No especiales	Hombres: 0–17 a: **20–315 u/L** **53–128 u/L** Mujeres: 0–17 a: **20–315 u/L**
Fósforo P (Colorimetría)	Suero 1 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	Cordón: **3.7–8.1 mg/dL** Menor de 24 h: **3.5–8.6 mg/dL** 24–48 h: **5.5–9.5 mg/dL** 0–3 a: **4.5–6.5 mg/dL** 4–7 a: **4.5–5.5 mg/dL** 8–15 a: **2.7–4.5 mg/dL** 3–15 a: **0.53–0.84 g/24 h**
Fragilidad globular osmótica	Sangre venosa esteril desfibrinada 10 mL	No especiales	**50% Hemólisis 60 min = 0.40–0.45% NaCL** **50% Hemólisis 24 h = 0.47–0.58% NaCL**
FTA–ABS IgG e IgM (IFA)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	Ayuno de 4 h No especiales	**IgG Negativos** **IgM Negativos** **IgG Negativos** **IgM Negativos**
Gamaglutamiltranspeptidasa GGT	Suero 1 mL	No especiales	**8.0 - 78 U/L**
Gases arteriales:	Sangre total arterial con heparina 2 mL	No especiales	
Gases venosos:	Sangre total venosa con heparina 2 mL		**1.1–1.3 mmol/L**
Ácido carbónico H_2CO_3	Enviar de inmediato al laboratorio en hielo		
Bicarbonato HCO_3	Sangre total arterial o venosa con heparina 2 mL Enviar de inmediato al laboratorio en hielo	No especiales	0–1 m: **17.2–23.6 mmol/L** 2 m–2 a: **16.3–23.9 mmol/L** 3–15 a: **19.0–23.9 mmol/L** Venosa: **22–26 mmol/L**
CO_2 total			Arterial: **19–24 mmol/L** Venosa: **22–28 mmol/L**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Exceso de base	Sangre total arterial o venosa con heparina 2 mL	No especiales	0–1 m: **–10 a–2 mmol/L** 2 m–3 a: **–17 a–1 mmol/L** 4 a–15 a: **–14 a + 2 mmol/L**
pCO_2	Enviar de inmediato al laboratorio en hielo	No especiales	0–1 m: **27–40 mmHg** 2 m–15 a: **27–41 mmHg** Venosa: **38–50 mmHg**
Relación ácido/base			**1 : 20**
Saturación de oxígeno SO_2			1 m: **40–90%** Mayor de 2 m: **95–98%** Venosa: **60–80%**
pH	Sangre total arterial o venosa con heparina 2 mL Enviar de inmediato al laboratorio en hielo	No especiales	Prematuros: **7.35–7.50** R/N a término: **7.11–7.36** 5–10 min: **7.09–7.30** 30 min: **7.21–7.38** 1 h: **7.26–7.38** 1 d: **7.29–7.45** Mayor de 1 m: **7.35–7.45**
pO_2	Suero 1 mL	Ayuno de 6 h	Al nacer: **8–24 mmHg** 5–10 min: **33–175 mmHg** 30 min: **31–85 mmHg** Mayor de 1 h: **55–80 mmHg** Mayor de 1 d: **54–95 mmHg** Mayor de 1 m: **75–100 mmHg** Venosa: **20–49 mmHg**
General de orina "Urianálisis" EGO	Orina reciente 10 mL	No especiales	Valores de referencia Densidad a 20 G.C.: 0–5 m: **1.000–1.010** Mayor de 6 m: **1.010–1.025** pH: 0–1 m: **5.0–7.0** Mayor de 2 m: **4.5–8.0** Proteínas: **Negativo** Glucosa: **Negativo** Cuerpos cetónicos: **Negativo** Bilirrubinas: **Negativo** Urobilina: **Normal** Hemoglobina libre: **Negativo** Nitritos: **Negativo** Esterasa leucocitaria: **Menor de 10** **Sedimento urinario** (microscopia) Leucocitos: Hombres: **0–3 X campo** Mujeres: **0–5 X campo** Niños: **0–2 X campo** Eritrocitos: **0–0 X campo** Células Epiteliales: **Escasas 1–2 X campo** Moco: **Escaso 0–3 filamentos** Cilindros: **No se observan** Bacterias: **Ausentes**
Glucosa	Suero 1 mL	Ayuno de 6 h	Cordón: **45–96 mg/dL** Prematuro: **20–60 mg/dL** 0–1 m: **30–60 mg/dL** 2 m–2 a: **50–80 mg/dL** 3–15 a: **60–100 mg/dL**
Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	**4.6–13.5 U/gHb**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Glucosa posprandial	Suero 1 mL	Desayunar con estímulo de azúcar y 2 h después tomar 5 mL de sangre	0–50 a: **70–140 mg/dL**
Grupo sanguíneo y Rh (Aglutinación)	Sangre total coagulada 2 mL	No especiales	
Hamburger, cuenta minutada	Orina de 4 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	Previo aseo genital	**Niños:** Hombre / Mujer **0–384** / **0–800** Eritrocitos/min **0–384** / **0–800** Leucocitos/min
Haptoglobinas HPT (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	0–1 m: **5.0–48 mg/dL** Niños: 3–15 a: **19–99 mg/dL** Niñas: 3–15 a: **18–78 mg/dL**
Hematozoario de Laveran (Gota gruesa)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	No se observan parásitos del género plasmodium
Hemoglobina fetal (Electroforesis)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	**0.0–2.0%**
Hemoglobina glucosilada HbAlc (Cromatografía)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	**4.0–7.0%**
Hemoglobina libre en plasma (Colorimetría)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	**1.0–5.0 mg/dL**
Hemosiderina en médula ósea	3 Frotis de médula ósea	No especiales	**Positiva (++)**
Hemosiderina en orina	Orina reciente 5 mL en frasco de vidrio libre de hierro (estéril)		**Negativa**
Hepatitis C (RNA) Cuantificada Carga viral RT–PCR (Cobas–amplicor)	Suero 3 mL Centrifugar, separar y congelar inmediatamente. Enviar en hielo seco	No especiales	**Menos de 600 UI/mL**
Hidroxiprolina total en orina (Colorimetría)	Orina de 24 h con ácido, recolectada en frasco con 15 mL de ácido clorhídrico concentrado pH = 3.0	Dieta baja en colágenos y libre de gelatinas	1–5 a: **20–65 mg/24 h** 6–10 a: **35–99 mg/24 h** 11–16 a: **63–180 mg/24 h** 17–21 a: **20–55 mg/24 h**
Hierro Fe	Suero 2 mL	No especiales	0–1 m: **100–250mcg/dL** 2–3 m: **55–187 mcg/dL** 4–6 m: **22–139 mcg/dL** 2–6 a: **52–188 mcg/dL** 7–15 a: **55–165 mcg/dL**
Hormona de crecimiento Somatotropina hGH (RIA)	Suero 2 mL	No especiales	**0.0–7.0 ng/mL** **Para la valoración en niños se requiere realizar pruebas de estimulación**
Hormona de crecimiento, curva durante carga oral de glucosa (RIA)	Suero 1 mL Basal Suero 1 mL a los 60, 120 y 180 min pos–glucosa	Ayuno de 8 h Dosis: Niño: 1.0 g/kg Máximo 75 g	Disminución de los niveles de hGH por abajo de 5.0 ng/mL
Hormona folículo estimulante FSH (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**Niños:** 1–12 m: **0.19–11.3 mU/mL** Tanner Prepuber: I **0.3–4.6 mU/mL** 10 a–12 a: II **0.74–4.6 mU/mL** 13–14 a: III **1.24–15.4 mU/mL** 15–16 a: IV **1.42–15.4 mU/mL** 17–18 a: V **1.54–6.8 mU/mL** **Niñas:** 1–12 m: **3.2–14 mU/mL** Prepuber: I **0.8–2.0 mU/mL** 8–12 a: II **0.0–12 mU/mL** 13–14 a: III **5.0–12 mU/mL** 15 a–18 a: IV **3.0–13 mU/mL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Hormona luteinizante LH (Quimioluminiscencía)	Suero 2 mL	No especiales	**Niños:** 1–12 m: **0.02–8.0 mU/mL** Tanner 1–10 a: I **0.04–3.60 mU/mL** 11–12 a: II **0.26–4.80 mU/mL** 13–14 a: III **0.56–6.30 mU/mL** 15–16 a: IV **0.56–7.80 mU/mL** 17–18 a: V **0.56–7.80 mU/mL** **Niñas:** 1–12 m: I **1.03–3.90 mU/mL** Prepúber: II **0.10–4.10 mU/mL** 8–12 a: III **0.20–9.10 mU/mL** 9–14 a: IV **0.50–15.0 mU/mL** 12–18 a: **0.60–15.0 mU/mL**
Huddleson, reacción de "Brucella" (LA)	Suero 2 mL	No especiales	**Títulos hasta 1:80**
Índice de tiroxina libre ITL (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	**3.32–14**
Inmunoglobulina A IgA (Nefelometría)	Suero 2 mL	No especiales	Cordón umbilical: **0.05–8.7 mg/dL** 1–2 m: **3.5–67 mg/dL** 3–5 m: **5–90 mg/dL** 6–11 m: **15–95 mg/dL** 1–2 a: **15–118 mg/dL** 3–4 a: **25–137 mg/dL** 5–6 a: **38–309 mg/dL** 7–10 a: **67–297 mg/dL**
Inmunoglobulina A IgA Sub-clase 1,2	Suero 3 mL	No especiales	IgA1 **670–3 770 mg/L** IgA2 **055–969 mg/L**
Inmunoglobulina D IgD (IDR)	Suero 2 mL	No especiales	**0.0–4.5 mg/dL**
Inmunoglobulina E IgE (Quimioluminiscencia)	Suero 2 mL	No especiales	Cordón umbilical: **0.2–0.6 UI/mL** 0–1 m: **0.7–2.1 UI/mL** 2 m–13 m: **0.8–1.8 UI/mL** 4–6 m: **2.7–6.6 UI/mL** 7–9 m: **2.4–4.2 UI/mL** 10 m–11 m: **3.5–7.3 UI/mL** 1–2 a: **3.0–119.5 UI/mL** 3–4 a: **8.6–24.3 UI/mL** 5–7 a: **12.9–45.6 UI/mL** 8–10 a: **23.7–116.0 UI/mL** 11–14 a: **20.1–62.6 UI/mL**
Inmunoglobulina G IgG (Nefelometría)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	Cordón umbilical: **788–1693 mg/dL** 1–2 m: **310–852 mg/dL** 3–5 m: **147–988 mg/dL** 6–11 m: **434–1142 mg/dL** 1–2 a: **369–1204 mg/dL** 3–4 a: **510–1269 mg/dL** 5–6 a: **585–1381 mg/dL** 7–10 a: **633–1598 mg/dL** **1.5–7.4 mg/dL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Inmunoglobulina G IgG Sub clases 1, 2, 3 Y 4 (Inmunodifusión radial)	Suero 2 mL	No especiales	**IgG 1** Cordón: **435–1084 mg/dL** 0–2 m: **218–496 mg/dL** 3–5 m: **143–394 mg/dL** 6–8 m: **190–388 mg/dL** 9 m–2 a: **286–680 mg/dL** 3–4 a: **381–884 mg/dL** 5–6 a: **292–816 mg/dL** 7–12 a: **456–952 mg/dL** **IgG 2** Cordón: **27–146 mg/dL** 0–2 m: **4–23 mg/dL** 3–5 m: **4–100 mg/dL** 6–8 m: **12–62 mg/dL** 9 m–2 a: **13–82 mg/dL** 3–4 a: **17–90 mg/dL** 5–6 a: **8–111 mg/dL** 7–12 a: **12–179 mg/dL**
Inmunoglobulina M IgM (Nefelometría)	Suero 2 mL L. C. R. 2 mL	No especiales	Cordón umbilical: **4.2–26 mg/dL** 1–2 m: **20–40 mg/dL** 3–5 m: **25–60 mg/dL** 6–11 m: **30–77 mg/dL** 1–2 a: **35–80 mg/dL** 3–4 a: **40–80 mg/dL** 5–6 a: **38–74 mg/dL** 7–10 a: **40–112 mg/dL** 15–20 a: **0.011–0.029 mg/dL**
Insulina (MEIA)	Suero 1 mL	Ayuno de 12 h	0–1 m: **3.0–20 mcU/mL** 2 m–1 a: **4.0–15 mcU/mL** 2–6 a: **6.0–10 mcU/mL** 7–11 a: **13–17 mcU/mL**
Líquido cefalorraquídeo, citoquímico L.C.R. (Espectrofotometría/microscopia)	L.C.R. 3 mL	No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales No especiales	Aspecto: **Incoloro, trasparente (agua de roca)** Presión: Decúbito lateral, sin llanto Niños: **5–10 cm de agua** **Células mononucleares** 0–1 m: **0–30 x mm³** 2 m–15 a: **0–20 x mm³** **Diferencial** Neonato Linfocitos: **2–38** Monocitos: **50–94** Neutrófilos: **3–5** **Cloro** 0–3 a: **111–130 mmol/L** **Glucosa** 3–15 a: **60–80 mg/dL** **Proteínas totales:** Prematuro: **15–130 mg/dL** 0–1 m: **20–120 mg/dL** Mayor de 2 m: **15–40 mg/dL** Pandy: **Negativa** Nonne–Apelt: **Negativa**
Magnesio Mg	Suero 1 mL	No especiales	0–9 a: **1.7–2.4 mg/dL** 10–12 a: **1.6–2.2 mg/dL** 13–18 a: **1.5–2.2 mg/dL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Prueba	Muestra
Intradermo–reacciones	
Bachman triquinosis, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Burnet, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Candidina, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Coccidioidina, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Esporotricina, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Histoplasmina, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
Lepromina, intradermo–reacción o prueba de Medina–Fernández–Mitzuda	Aplicación de **2** U de lepromina específica
Nocardia asteroides, intradermo–reacción	Aplicación de 2 U de sensitina específica
Nocardia brasiliensis, intradermo–reacción	Aplicación de 2 U de sensitina específica
P.P.D., intradermo–reacción	Aplicación de **5** U de derivados de proteínas purificadas
P.P.D. Mycobacterium avium, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
P.P.D. Mycobacterium bovis, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de sensitina específica
P.P.D. Mycobacterium intracellulare, intradermo–reacción	Aplicación de 2 U de sensitina específica
P.P.D. Mycobacterium kansasii, intradermo–reacción	Aplicación de 2 U de sensitina específica
P.P.D. Mycobacterium scrofulaceum, intradermo–reacción	Aplicación de 2 U de sensitina específica
Tricofitina, intradermo–reacción	Aplicación de **2** U de mezcla de antígenos

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Condiciones del paciente	Valor de referencia	Aplicaciones clínicas
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Triquinosis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Brucelosis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Candidiasis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Coccidioidomicosis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Esporotricosis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Histoplasmosis
No especiales	Al inyectar por vía intradérmica una décima de lepromina se presentan 3 tipos de reacciones: **Reacción de Medina** Es debida probablemente a la inmunidad humoral La lectura se realiza a las 4 h **Reacción precoz o de Fernández** Refleja un estado de sensibilidad del organismo provocado por un contacto previo con el bacilo de Hansen y en ocasiones con el de Koch La lectura se realiza a las 48 h **Reacción tardía o de Mitzuda** Cuando es positiva indica un estado inmunitario natural adquirido hacia la infección leprosa La lectura se realiza a los 30 días	Lepra
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Nocardiasis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Nocardiasis
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 9 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis por *Mycobacterium tuberculosis*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis atípica por *Mycobacterium avium*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis atípica por *Mycobacterium bovis*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis atípica por *Mycobacterium intracellulare*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis atípica por *Mycobacterium kansasii*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tuberculosis atípica por *Mycobacterium scrofulaceum*
No especiales	Se considera reactiva una induración **mayor de 6 mm** La lectura se realiza a las 48 h	Tricofitosis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Médula ósea M.O.	Punción realizada por el personal médico del laboratorio Sitio de punción: esternón o espina iliaca	Previa cita	Celularidad: **Normal** Megacariocitos: **Normal** Relación eritro/leucocitos **1:2.5–4.0** Normoblastos: **20–30%** **Serie blanca** Granulocitos jóvenes: **20–30%** (Promielo–mielo–metamielo granulocitos adultos): **20–30%** (Bandas–segmentados:) **15–30%** Linfocitos: **5–20%** Plasmocitos: **1–5%** Eosinófilos: **1–5%** Basófilos: **0–2%** Histiocitos: **1–2%** Blastos: **1–6%**
Metabolopatias (Cromatografía en capa fina)	Orina reciente 10 mL de la 1a. orina de la mañana, enviar de inmediato al laboratorio	No especiales	**No detectables** **Aminoácidos** **Amino acidurias** Ácido fenilpirúvico Tirosina Ácido homogentísico Ácido p=hidroxifenilpirúvico **Metionina, cisteína, derivados** Cisteína Homocisteína Cistina Mercaptolactodisulfiduria **Leucina:** Ac. a–cetoisovalérico Ac. a–cetoisocapróico Ac. a–ceto b–metilvalérico **Meliturias:** Arabinosa, fructuosa, galactosa, glucosa, lactosa, maltosa, xilosa **Trimetilaminuria, mucopolisacáridos cuerpos cetónicos**
Metanefrinas totales en orina (HPL)	Orina de 24 h con ácido, refrigerar durante la recolección	Abstenerse de tabaco, té, café y medicamentos del tipo α–agonistas (aldomet) α–bloqueadores 3 días antes de iniciar la recolección de la orina	**Metanefrinas:** 3–8 a: **9.0–86 mcg/24 h** 9–12 a: **26–156 mcg/24 h** 13–17 a: **31–156 mcg/24 h** **Normetanefrinas:** 3–8 a: **20–186 mcg/24 h** 9–12 a: **10–319 mcg/24 h** 13–17 a: **71–395 mcg/24 h** **Metanefrinas totales:** 3–8 a: **47–260 mcg/24 h** 9–12 a: **72–410 mcg/24 h** 13–17 a: **130–520 mcg/24 h**
Microalbuminúria en orina MA (Nefelometría)	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	**0–30 mg/24 h**
Monómeros de fibrina	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**Negativos**
Osmolaridad (Punto de congelación)	Suero 1 mL Orina reciente 5 mL	No especiales No especiales	0–1 m: **266–295 mOsmol/kg** 3–15 a: **275–295 mOsmol/kg** Hombres: **392–1090 mOsmol/kg** Mujeres: **301–1093 mOsmol/kg**
Oxcarbazepina "Trileptal"	Suero 3 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **15–35 mg/L**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Paratohormona Molécula intacta PTH (IRMA)	Suero 2 mL	No especiales	**8.0–76 pg/mL**
PCR Brucella (PCR)	Sangre total con EDTA 5 mL	No especiales	**Negativo**
PCR citomegalovirus CMV (PCR)	Sangre total con EDTA 5 mL u orina reciente 20 mL en frasco estéril	No especiales	**Negativo**
PCR–herpes virus 1 Y 2	L.C.R. 3 mL	No especiales	**Negativo**
PCR tuberculosis Mycobacterium tuberculosis PCR–M. tb (PCR)	Sangre total EDTA 5 mL Secreción de herida, expectoración, L.C.R., líquidos sinovial, pleural, pericárdico 1.5 mL jugo gástrico u orina reciente 20 mL. Mandar en frasco estéril. biopsias 0.2 g en solución salina estéril	No especiales No especiales	**Negativo**
PCR virus Epstein Barr (PCR)	Sangre total con EDTA 5 mL, tejido fresco en frasco estéril o biopsia en parafina	No especiales	**Negativo**
pH y azúcares reductores	Heces recientes	No especiales	pH **7.0–7.5** Azúcares reductores **Negativos**
Potasio K	Suero 1 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	Prematuros: Cordón: **5.0–10.2 mmol/L** 0–2 d: **3.0–6.0 mmol/L** A termino Cordón: **5.6–12.0 mmol/L** 0–1 m: **3.7–5.9 mmol/L** 2 m–2 a: **4.1–5.3 mmol/L** 3–15 a: **3.4–4.7 mmol/L** 25–125 mmol/24 h
Pregnandiol en orina	Orina de 24 h con ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	0–2 a: **0.0–0.1 mg/24 h** 3–5 a: **0.0–0.3 mg/24 h** 6–9 a: **0.0–0.5 mg/24 h** Hombres 10–15 a: **0.1–0.7 mg/24 h** Mujeres 10–15 a: **0.1–1.2 mg/24 h**
Primidona "Mysoline" (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **5.0–12 mcg/mL** Rango Tóxico: **Mayor de 50 mcg/mL**
Productos de degradación de la fibrina	Plasma citratado 2 mL	No especiales	Negativa
Progesterona P4 (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales excepto indicaciones especiales del médico p. ej. tomarla el día del ciclo menstrual indicado	Fase folicular: **0.15–1.40 ng/mL** Fase ovulatoria: **4.44–28 ng/mL** Fase lútea: **3.34–25.6 ng/mL** Hombres: **0.28–1.22 ng/mL**
Prolactina PRL (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	0–18 a: **0.0–16 ng/mL** Mujeres: **0.0–20 ng/mL** Fase folicular: **0.0–23 ng/mL** Fase lútea: **5.0–40 ng/mL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Proteína "C" reactiva PCR (Nefelometria)	Suero 1 mL	No especiales	**0.0–0.8 mg/dL**
Proteínas de Bence Jones	Orina reciente 5 mL	No especiales	**No detectables**
Proteínas totales con relación A/G	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **4.8–8.0 g/dL** Prematuros: **3.6–6.0 g/dL** 0–1 m: **4.6–7.0 g/dL** 7 m–11 m: **5.1–7.3 g/dL** 1 a–2 a: **5.6–7.5 g/dL** 3 a–17 a: **6.0–8.0 g/dL**
Albúmina			Cordón: **3.6–4.4 g/dL** 1 s Prematuros: **3.3–4.0 g/dL** 1 s Término: **3.0–5.1 g/dL** 0–1 m: **2.4–4.8 g/dL** 2 m–3 a: **3.5–4.7 g/dL** 4–5 a: **3.8–5.0 g/dL** 6–8 a: **4.0–5.6 g/dL** 9–13 a: **3.0–5.5 g/dL** 14–16 a: **3.5–5.3 g/dL**
Globulina			**2.0–3.0 g/dL**
Relación albúmina/globulina		No especiales	**1.1–1.8/1**
Proteínas totales en orina	Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	**10–100 mg/24 h**
Reacciones febriles (AL)	Suero 2 mL	No especiales	Paratífico A (Flagelar a): **Negativa** Paratífico B (Flagelar b 1, 2): **Negativa** Tífico O (Somático 9, 12): **Negativa** Tífico H (Flagelar d): **Negativa** Brucella: **Negativa** Proteus OX–19: **Negativa**
Renina, actividad de (RIA)	Plasma con EDTA 2 mL tomar en tubo frío centrifugar a 4 °C y congelar de inmediato enviar en frío	En completo reposo 20 min. Antes de tomar la muestra	0–4 a: **1.8–2.94 ng/mL/h** 5–6 a: **1.31–1.65 ng/mL/h** 7–9 a: **1.69–2.57 ng/mL/h** 10–13 a: **1.6–2.32 ng/mL/h** 14–15 a: **0.9–1.46 ng/mL/h** 16–17 a: **0.83–1.33 ng/mL/h**
Reticulocitos	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	0–1 m: **2.0–6.0%** Mayor de 2 m: **0.5–1.5%**
Retracción del coágulo	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**Mayor del 20%**
Salicilatos (FPIA)	Suero 1 mL	No especiales	Rango Terapéutico: **100–200 mg/L** Rango Tóxico: **Mayor de 300 mg/L**
Sangre oculta	Heces recientes	Dieta libre de carnes rojas, por lo menos 2 días antes	**No detectable**
Sedimentación globular (Wintrobe)	Sangre total con EDTA 3 mL	No especiales	0–15 a: **0.0–13 mm/h**
Sodio Na	Suero 1 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	Prematuros: Cordón: **116–140 mmol/L** 0–1 m: **134–146 mmol/L** A término Cordón: **126–166 mmol/L** 0–1 m: **139–146 mmol/L** 2 m–15 a: **138–145 mmol/L** **40–220 mmol/L** (varía con la dieta)

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Somatomedina C IGF–I (RIA)	Suero 3 mL	No especiales	**Hombres: / Mujeres:** 2 m–5 a: **17–248 / 17–248 ng/mL** 6–8 a: **88–474 / 88–474 ng/mL** 9–11 a: **110–565 / 117–771 ng/mL** 12–15 a: **202–957 / 261–1 096 ng/mL** **Tanner — Hombres: / Mujeres:** I **109–485 / 128–470 ng/mL** II **174–512 / 186–695 ng/mL** III **230–818 / 292–883 ng/mL** IV **396–776 / 394–920 ng/mL** V **402–839 / 308–1 138 ng/mL**
T3 Captación (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	**0.72–1.23**
T3 Triyodotironina total T3 (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	0–11 m: **105–245 ng/dL** 1–5 a: **100–260 ng/dL** 6–10 a: **94–241 ng/dL**
T4 Tiroxina total T4 (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	0–1 m: **8.2–16 mcg/dL** 2–11 m: **6.5–15 mcg/dL** 1–5 a: **5.6–13 mcg/dL** 6–14 a: **6.4–13 mcg/dL** 15–20 a: **4.5–12 mcg/dL**
Testosterona total (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	Hombres: 7 m–9 a: **0.0–30 ng/dL** 10–13 a: **0.0–300 ng/dL** 14–15 a: **170–540 ng/dL** Mujeres: 7 m–9 a: **0.0–30 ng/dL** 10 m–13 a: **0.0–40 ng/dL** 14–15 a: **0.0–60 ng/dL**
Tiempo de coagulación T.C	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**60–180 seg**
Tiempo de protrombina T.Q. (Coagulométrico)	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**11–14 seg** **40–100% de actividad** **Rango terapéutico INR:** Cirugía de cadera **2.0–3.0** Terapia anticoagulante oral **2.0–4.0** Anticoagulación previa cirugía **1.5–2.5** Prevención de trombosis venosa **2.0–3.0** Paciente con válvula cardiomecánica **3.0–4.5** Trombosis venosa, embolismo pulmonar y prevención de trombosis venosa recurrente **2.0–4.0**
Tiempo de sangrado T.S. (IVI modificado)	Punción realizada en el antebrazo	No especiales	**1 a 5 min**
Tiempo de trombina T.T. (Coagulométrico)	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**19–23 seg**
Tiempo de tromboplastina parcial T.P.T., T.T.P. (Coagulométrico)	Plasma citratado 2 mL	No especiales	**28–45 seg**
Tolerancia a la glucosa oral	Suero 1 mL basal Suero 1 mL a los 30, 60 y 120 min posglucosa	Ayuno de 6 h **Dosis:** Niños: 1.0 g/kg Máximo 75 g	0 min: **70–110 mg/dL** 60 min: **120–170 mg/dL** 90 min: **100–140 mg/dL** 120 min: **70–120 mg/dL**

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Continuación

Determinación	Tipo muestra	Condiciones del paciente	Valores de referencia reportados en la U. P. C.
Tolerancia a la lactosa oral	Suero 1 mL basal Suero 1 mL a los 60 y 120 min poslactosa	Ayuno de 6 h **Dosis:** Niños: 0.5 g/kg	La glucosa normalmente debe subir más de 25 mg/dL en 1 h
Transaminasa glutámico oxalacética AST	Suero 1 mL	No especiales	**Mujeres:** **14–36 U/L** **Hombres:** **17–59 U/L**
Transaminasa glutámico pirúvica ALT	Suero 1 mL	No especiales	**Mujeres:** **9–52 U/L** **Hombres:** **21–72 U/L**
Transferrina TRF (Nefelometría)	Suero 2 mL Orina de 24 h sin ácido, refrigerar durante la recolección	No especiales	**200–400 mg/dL** 0–15 a: **0.0–1.9 mg/dL**
Triglicéridos TGL	Suero 1 mL	Ayuno de 12 h	40–160 mg/dL
TSH Tirotropina Ultrasensible (Quimioluminiscencia)	Suero 1 mL	No especiales	0–1 m: **1.0–10.9 mcU/mL** 2 m–4 a: **0.5–5.0 mcU/mL** 5–15 a: **0.4–5.5 mcU/mL**
Urea	Suero 1 mL	No especiales	Cordón: **45–86 mg/dL** Prematuros: **6.0–54 mg/dL** 0–1 m: **8.0–26 mg/dL** 2–15 a: **15–38 mg/dL**
V.D.R.L. (Microaglutinación)	Suero 2 mL L.C.R. 2 mL	Ayuno de 4 h No especiales	**No reactiva**
VIH–1 Provirus cualitativa PCR–VIH (PCR)	Sangre total con EDTA 2 mL enviar lo más pronto posible con refrigerante	No especiales	**Negativo**
Virus de la hepatitis "B" cualitativa PCR–VHB (PCR)	Suero 2 mL en tubo estéril, congelar y enviar lo más pronto posible con refrigerante	No especiales	**Negativo**
Virus de la hepatitis "C" cuantificación (Carga viral) RT–PCR Cobas amplicolor	Suero 2 mL, separar inmediatamente en tubo estéril (Vacutainer), congelar y enviar lo más pronto posible asegurándose que llegue congelada	No especiales	**Menos de 600 UI/mL**
Virus de la hepatitis "C" cualitativa RT–PCR–VHC (RT–PCR)	Suero 2 mL, separar inmediatamente en tubo estéril (Vacutainer), congelar y enviar lo más pronto posible asegurándose que llegue congelada	No especiales	**Negativo**
Virus de VIH–1 cuantificación (Carga viral) RT–PCR cobas amplicor	Plasma con EDTA 4 mL separar inmediatamente en tubo estéril y congelar, enviar inmediatamente asegurándose que llegue congelada	No especiales	**Menos de 50 copias/mL**
Virus sincicial respiratorio (ELISA)	Lavado o aspirado nasal o bronquial remitido o tomado por personal médico del laboratorio	No especiales	**Negativo**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Barros NP, Rodríguez RD. El sistema internacional de unidades. En: Martínez y Martínez R, editor. Cómo escribir un texto en ciencias de la salud. Anatomía de un libro. 3ª ed. México: El Manual Moderno; 2006. p. 263-72.

Kratz A, Lewandrowski KB. Normal reference laboratory values. Chemistry. 1998; 339: 1063–72.

Lehmann HP.Metrication of clinical laboratory data in SI units. Am J Clin Pathol. 1976; 65:2.

Pagana KD, Pagana TJ. Diagnostic and laboratory test reference 6th ed. Mosby's; 2003.

Pardini H. Relacao de exames. Instituto de Patología Clínica. Belo Horizonte: 1994.

Santoscoy FA, Santoscoy JF.Valores de referencia. Unidad de Patología Clínica. 7a ed. Guadalajara; 2002.

Tietz NW. Clinical guide to laboratory tests. Philadelphia: Saunders; 1983.

Velásquez JL. El sistema internacional de unidades. En: Velásquez JL, editor. Redacción del escrito médico. 4a ed. México: Ediciones médicas del Hospital Infantil de México Federico Gómez; 1999. p. 107–20.

Young DS. Normal laboratory values. N Engl J Med. 1975; 292:15.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Apéndice D

Dermatología

Coordinadores: Dr. Alejandro García Vargas, Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LESIONES PRIMARIAS O PRIMITIVAS

1a

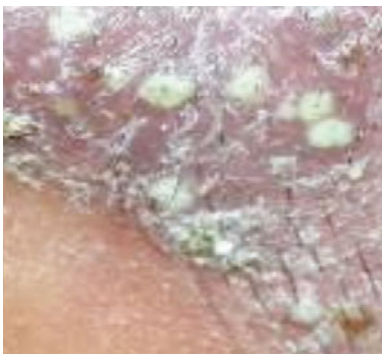
1b

1c

2

3

4


6

7

8

9

10

11

1. Mancha o mácula: **a.** Disminución del pigmento normal de la piel; **b.** Aumento de melanina; **c.** Por extravasación; **2.** Pápula; **3.** Roncha; **4.** Vesícula; **5.** Ampolla; **6.** Pústula; **7.** Absceso; **8.** Nódulo; **9.** Nudosidad; **10.** Goma; **11.** Tumor.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas.

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

LESIONES ELEMENTALES PRIMO-SECUNDARIAS

1

2a

2b

3a

3b

4a

4b

5

1. Queratosis: ictiosis laminar
2. Escama
   a. primaria: Ictiosis ligada al X
   b. secundaria: Psoriasis
3. Esclerosis
   a. Esclerodermia
   b. Líquen escleroso y atrófico
4. Atrofia
   a. Primaria: aplasia cutis congénita.
   b. Secundaria: lupus eritematoso discoide.
5. Necrosis: panadizo herpético.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

LESIONES CUTÁNEAS SECUNDARIAS

1

2

3

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

4

5

6

7

1. Costra: dermatitis atópica.
2. Liquenificación: dermatitis atópica.
3. Fisuras: queratodermia adquirida.
4. Erosión: dermatitis del área del pañal.
5. Excoriación: prúrigo por insectos.
6. Úlcera: epidermólisis bulosa distrófica.
7. Cicatriz: posquemadura.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

LESIONES DERMATOLÓGICAS ESPECIALES

1

2

3

4

5

1. Comedón: en el síndrome del nevo comedónico.
2. Verrugosidad o vegetación: cromomicosis.
3. Poiquilodermia.
4. Surco o túnel: Larva *migrans.*
5. Fístula: micetoma.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

DERMATITIS EN EL ÁREA DEL PAÑAL

Placas eritematoedematosas con microvesículas en las partes más salientes. Con candidiasis en región vulvar y perianal.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

DERMATITIS SEBORREICA

Lactante con placas de eritema y escamas, de predominio en piel cabelluda y cejas.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

VERRUGAS VIRALES

Escolar con numerosas verrugas vulgares, aisladas y confluentes y una cicatriz permanente producto de incorrecta electrofulguración.

Verruga plana. Escolar con numerosas neoformaciones redondeadas de superficie plana, algunas en trayectos lineales por autoinoculación.

Verrugas plantares. Escolar con dos “ojos de pescado” en región del tarso.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

PIODERMIAS

Impétigo vulgar. Lactante con pústulas y costras hematopurulentas rodeadas de eritema.

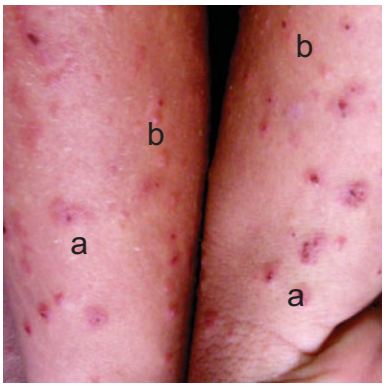
Furunculosis. Lactante con absceso rojizo, caliente, doloroso, con punto necrótico central.

Foliculitis. Lactante con numerosas pústulas eritematosas perifoliculares.

Impétigo seco. Escolar con placas escamosas eritematosas e hipocrómicas ("jiotes").

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

PRURIGO POR INSECTOS



1

2

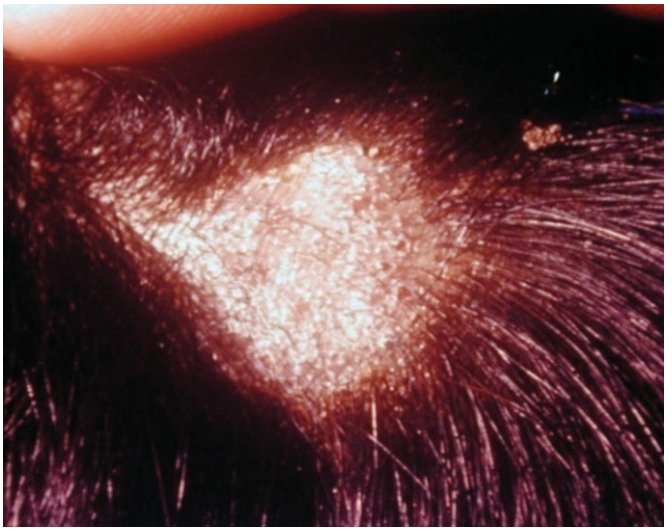
3

1. Pápulas, **a.** Edematosas (hipersensibilidad inmediata) con costra hemática o una vesícula central en el sitio de la punción o mordedura; **b.** Inflamatorias, persistentes por la respuesta de hipersensibilidad tipo IV, 12-72 h después del evento.
2. Ampolloso; **3.** Ectima.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

TIÑAS



Tinea capitis seca. Placa seudoalopécica con pelos tonsurados y escamas en un escolar.

Tinea corporis. Placa anular con borde externo vesiculoso rojizo y centro poco activo, en región supraclavicular.

Tinea capitis inflamatoria o querion de Celso.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ESCABIASIS

Preescolar con escabiasis. Obsérvense pápulas, vesículas y costras sobre todo en espacios interdigitales.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

VITÍLIGO

Adolescente con vitíligo. Manchas acrómicas diseminadas de forma y tamaño variable.

Cortesía de la Dra. Marisol Ramírez Padilla

DERMATITIS POR CONTACTO

Dermatitis eccematosa, por contacto al botón metálico (níquel).

Dermatitis eccematosa del pezón, por contacto a la ropa sintética en una paciente con hipersensibilidad (atopia).

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Afección cutánea y de mucosa bucal-labial con presencia de vesículas y exfoliación.

Vesículas, ampollas y exfoliación epidérmica.

Típicas lesiones en blanco de tiro: centro de las lesiones hemorrágico, rodeado por anillo pálido edematoso, con halo eritematoso periférico.

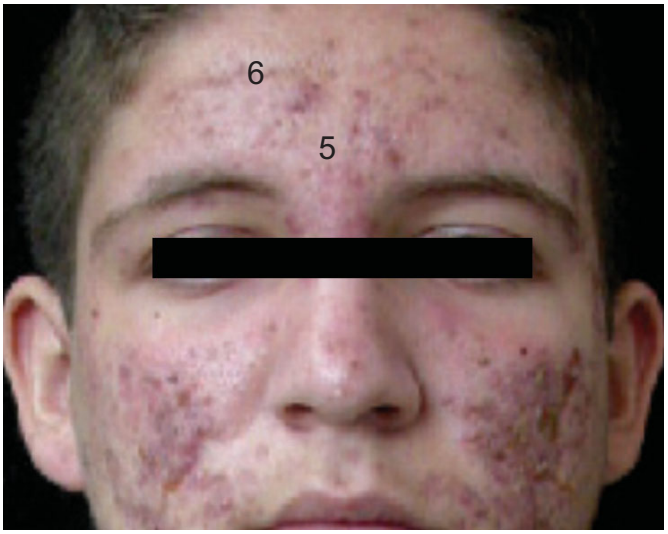
Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

ACNÉ

Topografía:

Afectación de cara, tronco y brazos.



Morfología:

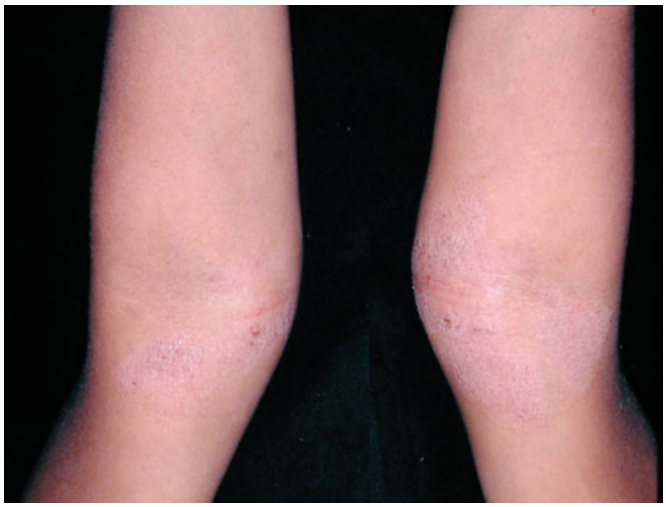
1. Comedón abierto.
2. Comedón cerrado.
3. Pápulas.
4. Pústulas.
5. Absceso.
6. Cicatrices.
7. Máculas.

Cortesía del Dr. Alejandro García Vargas

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

NEURODERMATITIS ATÓPICA

Lactante con placas eccematosas, con notorias huellas de rascado, eritema, costras hemáticas y descamación, de predominio en mejillas.



Escolar con placas eritematoescamosas liquenificadas bilaterales.

Cortesía del Dr. Salvador E. Ramírez Soltero

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Índice

NOTA: Los números de página en **negritas** indican cuadros y en *cursivas* corresponden a figuras.

A

Abdomen, 149
Aberraciones cromosómicas, 515, 526
Ablactación, 617, 620
Aborto
  amenaza de, 125
  de repetición, 124
Accidentes y violencias, 1651
Acetilcisteína, **349**
Acetilcolina, 303
Aciclovir, 258, **346**, 796
Acidemia
  glutárica, 547
  isovalérica, 545
  metilmalónica, 546
  orgánica, 545
  propiónica, 547
Ácido(s)
  acetilsaliecílico, 1275
  araquidónico, 220
  ascórbico, 605
  carbónico, 446
  desoxirribonucleico, 496
  fenilacético, 1275
  fólico, 306
  gamaaminobutírico, 92, 263
  grasos, mitocondriales, 548
  indolacético, 1275
  pantoténico, 605
  propiónico, 1275
  valpróico, **347**
Acidosis
  metabólica, 448
    hiperclorémica, 450
  respiratoria, 449
Acné
  de Hebra, 1444
  juvenil, 1443
  necrótico, 1444
  neonatal, 1444
  polimorfo, 1443
  varioliforme, 1444
  varus, 1443
  vulgar, 1443
Acondroplasia, 530
Actividad
  física, 650
  uterina, 119
Adefovir, 799
Adenitis mesentérica, 1501
Adenoamigdalectomía, 851
Adenomas hipofisarios productorra de
    gonadotropina, 1332
Adenosina, **347**
ADN (ácido desoxirribonucleico), 496
  estructura del, *499*
  recombinante, 259
Adolescencia, 424, 1538
  cambios mentales, 425
  intermedia, 425
  media, 1545
  temprana, 425, 1545
Adolescente, 425
  contexto familiar y desarrollo, 1562
  desarrollo del, 1562
  historia de comportamientos de riesgos, 64
  hospitalizado, 489
    comportamiento, 489
Adrenalina, 161, **347**, 862
Adultez, 14
Agenesia
  anorrectal, 335
  de coanas, 833
Agente(s), 15
  algunos tipos de, 23
  biológicos, 23, 113
    desfavorables a la salud, 23
    favorables a la salud, 23
  contagiosidad o penetrancia poblacional, 23
  diuréticos, **224**
  físicos, 23
  patogenicidad o aptitud, 23
  patógenos, 28
  psicológicos, 23
  químicos, 23
  sociales, 23
  virales, 796
Agua, 1070
  ahorro de, 436
  disminuir la contaminación del, 436
  fisiopatología del, 439
  manejo sanitario del, 60
  medidas para mejorar el, 60
  metabolismo del, 440
  residuales, 437
    tratamiento de, 437
Albúmina, **348**, 1063
Albuterol, **349**
Alcalosis
  metabólica, 450
  respiratoria, 451
Alcoholismo, 112
Alelo, 496
Alergenos, 1252
Alergia(s), 375, 1233, 1234
  alimentaria, 622
  intestinal, 681
  manejo de la, 1256
Alimentación, 413
  al seno materno, 375
  complementaria, 617
  complementaria temprana, 621
    riesgos de, 621
  con el pecho materno, 414
  continua, 456
  durante el primer año de vida, 617
  en el escolar, 624
  en el preescolar, 624
  enteral, 191
  mixta, 413
  parenteral, 193
Alimento(s)
  cómo iniciar la introducción de, 620
  efecto térmico de, 602
Alteración(es)
  cardiovasculares, 236
  congénitas de los parpados, 1454
  hematológicas, 236
  menstruales, 1589
  metabólicas, 235
  originadas en pliegues palpebrales, 1455
  respiratorias, 235
Amantadina, 800
Ambiente, 15
  aspectos del, 23
  biológico, 24
  cultural, 24
  de la vivienda, 60
  económico, 24
  familia y, 24
  físico, 24
  mejoramiento del, 60
  para el preescolar y escolar, 61
  político, 24
  prenatal, 108
  social, 24
Ambliopía, 1448, 1449
American Society of Anesthesiologists (ASA), 311
Ametropias, 1464
Amfotericina B, **346**
Amibiasis, 815
Amikacina, **345**, **346**, 792
Aminofilina, **349**
Aminoglucósidos, 791
  reacciones adversas a, 792

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Aminopenicilinas, 787
Amniocentesis, 116, 127
Amor, 423
Amoxicilina, 789
Ampicilina, **345**, **346**, 787
Amplificación génica, 574, 575
Anafilaxia alimentaria, 622
Analgesia obstétrica, 121
Analgésicos, 111
Análisis
de la literatura, 405
estadístico, 396
Análogos
de nucleósidos, 801
no nucleósido, 801
Andadera, 420
Anemia(s), 1070, 1082
aplásica adquirida, 1089
hemolítica(s) 1092
autoinmune, 1094
hereditarias, 1092
no esferocíticas, 240
secundarias, 1096
megaloblásticas, 1086
por deficiencia de hierro, 1084, 1572
por modificaciones en demandas, 1096
por pérdidas sanguíneas, 1096
por producción inadecuada, 1083
severa, 124
Anencefalia, 306
Anestesia
general, 122
obstétrica, 121
regional, 121
término de, 313
Anestésicos
inhalados, 112
locales, 112
Anfotericina B, 794
Angustia, 460
Anodoncia, 377
Anomalía(s)
aisladas, 568
congénitas de oídos nariz y garganta, 831
congénitas del aparato urinario, 1031
congénitas del diafragma, 337
congénitas del SNC, 305
congénitas según patogenia, 566
clasificación, 566
de Ebstein, 1000
de la región umbilical, 340
de posición de párpados, 1455
en posición de hendidura palpebral, 1454
sindromáticas, 568
Anormalidad(es)
de Ebstein, 1000
de posición, 1522
en pestañas, 1456
Anorquia congénita, 1339
Anquiloblefaron, 1455
Anquilostomiasis, 810
Ansiedad, 460
generalizada, 461
por separación, 461
Antagonista(s)
de los canales del calcio, 1628
de oxitocina, 131
Antecedente(s)
científicos, 394
escolares, 375
gestacionales, 505
neonatales, 375
perinatales, 375, 506
posnatales, 506
prenatales, 375
Antibiótico(s), 111, 784
combinación de, 786
de amplio espectro, 246
prevención con, 786
Anticoagulantes, 112, 1110
Anticolinesterásicos, 1633
Anticomiciales, 1406
Anticonvulsivantes, 112, 267
Anticonvulsivos, **347**
Anticuerpos
anti-D, 127
monoclonales, 225
Antidepresivos, 480
tricíclicos, 480, 1628
Antiedema cerebral, 268
Antifímicos, 793
Antígenos de histocompatibilidad, 1235
Antihipertensivos, 1063
Antihistamínicos orales, 1256
Antileucotrienos, 1249
Antimaláricos, 1275
Antimicóticos, **346**, 794
Antimicrobiano(s), 267, 345, **346**, 784, 1256
causas comunes de fracaso con, 786
clasificación, 785
conjugación, 786
mutación, 786
selección de, 786
transducción, 786
transformación, 786
Antimicrobianos tópicos, 1255
Antineoplásicos, 112
Antiparasitarios, 111, **346**
Antirretrovirales, 276, **280**
Antirreumáticos, 111
Antivirale(s), **346**, 796, 799
activos frente al virus de influenza, 800
activos frente al virus sincicial respiratorio, 801
activos frente VIH, 801
Ántrax, 721
Antropología
médica, 39
social, 39
Antropometría, 1316
genética, 506
Aparato(s)
cardiovascular, 375
digestivo, anatomía y fisiología, 898
genitourinario, crecimiento y desarrollo, 1024
respiratorio, 375, 829, 855
auscultación, 856
exploración, 855
inspección, 855
palpación, 856
percusión, 856
urinario, 1024, 1031
Apendicitis, 1499
Apetito, 421
Aplasia pura de serie roja, 1088
Apnea, 247
del prematuro, 194
del pretérmino, 195
Apoyo
nutricio enteral, 658
nutricional, 216
Aprendizaje
basado en problemas, 391
clínico, 386, 391
condiciones para el, 61
contextualizado, 389
metodología de la enseñanza práctica, 42
significativo, 424
Aracnoidismo, 1641
Árbol genealógico, 504
Área
afectiva, 1545
cognoscitiva, 1545
psicomotora, 1545
social, 1545
Arinia, 833
Arteriosclerosis, 622
Articulaciones, 378
Artículos de revistas, 397
Artritis
idiopática juvenil, 1271
séptica aguda, 1528
Ascariasis, 808
Aseo corporal, 413, 416
Asesoramiento genético, 526, 591
en aberraciones cromosomicas, 526
etapas de, 592
filosofía y ética, 593
modelo de, 591
proceso de, 591
Asfixia
intrauterina, 157, 299
perinatal, 156, **158**, 166, 209, 235, 272, 288
fisiología de, 157
por inmersión, 1659
Asimetría de pliegues, 1515
Asma, 501, 556, 1238
Aspiración lipoídica, 886
Aspirado traqueal, 273
Astigmatismo, 1467
Atención
a la salud, 36
a la salud del niño y del adolescente, 10
de los adolescentes, 1556
del neonato malformado, 402
médica, 11, 50
a nivel comunitario, 49
a nivel familiar, 49
a nivel individual, 49
de salud-enfermedad, 49
neonatal, 135
pediátrica, 50, 408
acciones familiares de prevención, **52**
características, 50
seguridad clinica en, 408
perinatal, 135
Atresia, 833
de coanas, 146
de esófago, 310, 318

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

incidencia de anormalidades, **321**
sexo y edad al diagnóstico, **320**
del de Luschka, 307
esofágica, 402
frecuencia relativa, **319**
sin fístula, 320
tricuspídea, 996
Atrofia muscular espinal congénita, 303
Atropina, **347**
Audición, 418
Auscultación, 147
Ausencias, 1207
Autismo, 501
Autoaprendizaje continuo, 385
Autoayuda, 24
Autoestima, 363
Autoridad, 423, 424
necesidad básica de, 424
Azidotimidina, 276
Azitromicina, **345**, 793
Aztreonam, **345**, 790

B

Bacteriemia
materna, 249
por *Salmonella typhi*, 722
Balance ácido-base, 1070
Balantidiasis, 806
Barbitúricos, 112
Barrera hematoencefálica, 266
Bencilpenicilina G, 787
Benzocaína, 1629
Biberones, 414
Bibliografía, 397
Bicarbonato de sodio, 161
Bifidobacterium infantis, 191
Bilirrubina, 240
plasmática, 241
Bioética, 399
en pediatría, 398
principios y reglas, 398
Biometría hemática, 773
Biomonitoreo, 515
Biopsia
de vellosidades coriales, 116
esofágica, 913
yeyunal, 908
Biotina, 605
Blefarofimosis, 1456
Bloqueadores de las vías del calcio, 131
Bloqueo AV
de primer grado, 982
de segundo grado, 982
Bocio, 1345
congénito, 1349
endémico, 1346
neonatal, 1349
Bolsa colectora, 1058
Bóveda palatina, 139
Bradicardia sinusal, 981
Bradizoíto, 251
Broncodilatador, 867
en aerosol, 224
Bronconeumonía, 878
Bronquiolitis, 865
Bronquitis, 869
Brote dentario, 419
Brucelosis, 696
Buen interrogatorio, 386
Bumetanida, **348**

C

Cabeza, 148
Cafeina, 196
Calciferol, 603
Calcio, 445, 599
Calcitonina, 231, 1401
Cálculo
de requerimientos calóricos, 658
del aporte de nutrimentos, 656
estadístico, 70
Calentamiento global, 435
Calidad de vida, 24
Calificación de Apgar, 413
Campylobacter jejuni, 680
Canal atrioventricular, 992
Canalopatías, 296
Cáncer, 557
aberraciones cromosómicas asociadas a, 574
en pediatría, 1140
esporádico, 1140
hereditario, 1140
infantil, 572
aspectos genéticos del, 572
pediatrico,
familiar, 578
hereditario, 578
telómeros y, 575
Candida albicans, 270, 414
Candidosis vulvovaginal, 1580
Capa de ozono, 436
Capacidad funcional residual (CFR), 200
Capnógrafo, 312
Captopril, **347**
Caput succedaneum, 148, 169, 170, 416
Carbamatos, 1633
Carbamazepina, 1313
Carbapenems, 790
Carbenicilina, **345**
Carboxipenicilinas, 790
Cardiología, 965, 1718
pediátrica, 967
preventiva, 974
Cardiomiopatía, 1016
hipertrófica, 236, 237
Cardiopatías
congénitas, 966, 975
etiología de, 966
valoración clínica del paciente, 970
Cardiotocografía, 116, 127
Cariotipo, 516
Cartilla de Rosenbaum, *1466*
Caspofungin, **346**, 795
Catarata, 258
congénita, 1460
Catarro común, 836
Catástrofe, 28
Cateterismo
cardiaco, 973
vesical, 1058
Cateterización
de arteria pulmonar, 313
venosa central, 1694
Cefaclor, 791
Cefadroxilo, 791
Cefalea en el niño, 1202
Cefalexina, 791
Cefalohematoma, 170
Cefalosporina(s), 790
de cuarta generación, 791
de primera generación, 791
de segunda generación, 791
de tercera generación, 791
reacciones adversas a, 791
Cefalotina, 791
Cefepime, **345,** 791
Cefixima, 791
Cefotaxima, **345**, **346**, 791
Ceftazidima, **345**, **346**, 791
Ceftibutén, 791
Ceftriaxona, **345**, **346**, 791
Cefuroxima sódica, 791
Ceguera, 258
Célula(s)
de Langerhans, 1134
espermatogénicas, 99
germinales, 1158
grandes B, 1133
progenitoras hematopoyéticas, 1118
Celulitis, 721
Cervicitis, 1586
Cetoacidosis diabética, 1392
Chancroide, 1587
Chlamydia trachomatis, 161, 244
Choque(s)
anafiláctico, 452, 1257
cardiogénico, 452
distributivo, 452
frío, 452
hipodinámico, 452
hipovolémico, 451
tratamiento rápido, 458
neurogénico, 452
séptico, 452, 724
tóxico estreptocócico, 728
Chorro medio, 1058
Chupón, 417
Ciclo celular, 510
Ciclooxigenasa, 293
CID (coagulación intracelular diseminada), 258, 1104
Cidofovir, 798
Cinc, 600
Circulación renal, 1029
Circulación sanguínea fetal, 966, 968
Circuncisión, 163, 415
Cirugía, 1485
neonatal, 310
reconstructiva cérvico-vagino-perineal, 125
Cisticercosis, 813
Citocromo
p450, 1297
p450c21, 1297
Citogenética, 497, 509
clásica, 512
molecular, 512
Citología fecal, 906
Citomegalovirus, 255, 306
diagnóstico precoz, 256
infección intrauterina, 255

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

tratamiento oportuno, 256
Citrobacter freundii, 266
Claritromicina, 793
Clindamicina, **345**, 793
Clínica en pediatría, 384
Clofibrato, 1313
Clonidina, 1628
Cloranfenicol, 792
Cloro, 446
Clorofluorocarburos (CFC), 436
Clorotiazida, **348**
Clorpromacina, 1629
Clorpropamida, 1313
Clostridium tetani, 110, 261
Clotrimazol, 795
Cloxacilina, 789
CMV (citomegalovirus), 276
Coaglutinación, 273
Coagulación
intracelular diseminada, 258
intravascular diseminada, 286, 289, 1104
sanguínea, 1098
Coartación de aorta, 1010
Cobre, 601
Cocaína, 113
Cociente intelectual (CI), **88,** 381
determinación del, 89
Código genético, 499
Cólera, 686
Colestasis en el lactante, 945
Colitis ulcerativa crónica, 931
Coloboma palpebral, 1455
Colon, 902
Columna vertebral, 378, 1525
Complejo
de Edipo, 85, 361
de inferioridad, 361
Complemento, 667
Comportamiento del niño y el adolescente hospitalizado, 489
Comunicación
digital, 428
adolescente y, 430
en el desarrollo de los niños, 430
hacia una educación para utilizar, 432
medios de, 431
valores, 431
interauricular, 990
defectos septales atrioventriculares, 990
interventricular, 988
Concentrado plaquetario, **348**
Conducta
alimentaria, 651
en la salud, 56
barreras al cambio, 56
facilitadotes de, 56
reactiva, 422
Conducto
arterioso, 985
persistencia del, 985
nasolacrimal, 833
onfalomesentérico, 340, 344
remanentes del, 344
Conexión átrioventricular univentricular, 1007
Conjuntivitis, 1472
alérgica, 1473
bacteriana, 1473
estacional, 1474
flictenular, 1473
perenne, 1474
primaveral, 1474
vernal, 1474
viral, 1473
Conmoción cerebral, 1198
Consentimiento informado, 399
Consulta
genética, 509
pediátrica, 373
prenatal, 110
exploración física general, 110
subsecuente, 110
Contaminación
ambiental, 435
atmosférica, 433
de alimentos, 436
de la atmósfera, 434
de los alimentos, 433
del agua, 433, 436
del suelo, 433, 437
por ruido, 433, 436
Contracciones
auriculares prematuras, 981
nodales prematuras, 982
ventricular prematura, 982
Contractilidad uterina, 118
Control prenatal, 109
historia clínica, 110
orientación,
higiénico-dietética, 110
psicológica o afectiva, 110
protección específica, 110
Contusión cerebral, 1198
Coprocultivo, 778, 906
Cor pulmonale, 224
Corazón
izquierdo hipoplásico, 1008
univentricular, 1007
Cordocentesis, 117, 135
Cordón umbilical, 146
compresión del, 125
Coriorretinitis, 250, 258
Corticoesteroides, 405, 862, 1275
antenatales, 223
tópicos, 1255
Cotrimoxazol, 279
Coumarina, 285
Cráneo, 507
Craneofaringioma, 1307
Craneorraquisquisis completa, 306
Creatividad, 422
Crecimiento
canales del, 69
de aparatos y sistemas, 351
de partes del organismo, 351
del tejido,
genital, 139, 351
linfático, 77
linfoideo, 351
neural, 351
en sentido cronológico y progresivo, 140
factores locales de, 141
fetal, 102
participación de factores maternos, 104
general, 76
individual, 67
intrauterino, 104, 164
asimétrico, 164
curva de, *106*
del homigénito, 102
etapa clínica, 166
evaluación del, 104
retraso en, 164
simétrico, 164
maduración óseos y, 141
medición del, 81
posnatal, 140
prenatal,
participación fetal en, 103
regulación del, 103
pulmonar, 199
Crecimiento y desarrollo, 66, 67
acciones de la familia en relación al, 94
características, 68
del niño y la participación materna, 89
factores,
ambientales, 93
causales, 91
genéticos y neuroendocrinos, 91
genital, 76
interrelación de factores causales, 96
medio ambiente,
de la clase social y, 95
nacional e internacional y, 96
neuromotor, 77
óseo, 76
papel de la madre, 94
relaciones,
de hermanos entre sí, 94
de padres entre sí, 94
entre padres e hijos, 94
retardo constitucional del, 1338
Crioprecipitados, 1114
Criptoftalmos, 1455
Criptorquidia, 1035
Crisis
convulsivas neonatales, 295
de hipoxia, 979
febriles, 1209
generalizadas tonicoclónicas, 1207
Cromatina, 515
sexual, 515
Cromo, 600
Cromonas, 1249
Cromosoma, 511
Filadelfia, 497
Cromosomopatías, 510, 517
Cromosopatías autosómicas, 518
Crup
diftérico, 861
espasmódico, 861
Cuerpo(s)
calloso, defectos del, 307
extraños, 834
aspiración de, 861
en área de otorrinolaringología, 834
en faringe, 835
en fosas nasales, 834
en oído, 834
en vía aérea, 1668
en vias digestivas, 1665
laringo-traqueo-bronquiales, 835

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Cultivo
bacteriológico, 775
cuantitativo del líquido duodenal, 906
de aspirado traqueal, 273
de exudado faríngeo, 775
de líquido cefalorraquídeo, 777
Cultura
de la salud,
ambiental, 26
mental, 26
del ejercicio, 26
nutricional, 26
Cuna, 415
Curriculum, 389
Curva de flujo/volumen, 1245

D

Dacrioestenosis congénita, 1462
Declaración de AlmaAta, 11
Defectos
de refracción, 1464
de rotación del intestino, 1490
Déficit
de atención, 421
de la enzima 21-hidroxilasa, 1297
Deformación, 568
Deformidades de la columna vertebral, 1525
Deglución, 151
Dengue, 744
Depresión, 475
anaclítica, 354
en el adolescente, 477
en el escolar, 477
en el preescolar, 477
en pediatría, 481
estacional, 476
mayor, 477
Dermatitis
atópica, 1252
eccematoidea, 1437
ocupacional, 1437
por contacto, 1437
por sudamina, 416
seborreica infantil, 1424
venenata, 1437
Dermatofitosis, 1430
Dermatología, 1409, 1822
Dermatomiositis juvenil, 1284
Dermis, 1412
Desarrollo, 83
afectivo, medición del, 88
blastogenético, 570
defectos del, 570
cognoscitivo, medición del, 88
del adolescente, 86
del escolar, 86
del lactante, 84
del lenguaje, 419
del preescolar, 85
del prosencéfalo, 1166
embrionario, 967
cronología del, 967
en una población de niños mexicanos, **81**
individual, 67
neonatal, 84
neuromotor, *68*
medición del, 88
normal, 80
prenatal, 83
psicológico del niño, 87
condiciones de la medición, 88
equipo de medición, 87
evaluación del, 87
psicosexual, 87
renal, 1030
social, medición del, 89
sustentable, 433
visual, 1448
Descenso testicular, 1037
Descontaminación gastrointestinal, 1607
Desequilibrio
ácido básico, 448
hídrico, 440
iónico, 440
Deshidratación, 442
manejo integral, 444
para prevenir, 456
Desmopresina, 470
Desnutrición
en Latinoamérica, 9
fetal, *21*
materna, 91
para prevenir, 456
primaria grave,
de tipo kwashiorkor, *634*
de tipo marasmo., *633*
tipo marasmo-kwashi, *634*
proteico-calórica, 9
proteínico energética, 629
secundaria, 960
Destete, 617
cómo iniciar el, 619
Destoxificación, 1606
Desviación estándar (DE), 70
Dexametasona, **348**
Diabetes
autoinmune, 1372
gestacional, 1374, 1387
del recién nacido, 1387
idiopática, 1372
insípida central, 1309
materna, **233**
mellitus, 19, 556, 1372
tipo 1, 556, 1372, 1378
tipo 2, 556, 1372, 1387
Diacepam, **347**
Diagnóstico
clínico, en genética, 508, 509
precoz, 30
prenatal, 115
Diálisis peritoneal, 1073, 1696
Diarrea, 331
aguda, 674
complicaciones médico-quirúrgicas, 674
crónica, **921**
persistente, 917
Diazóxido, 228, **347**, **348**
Dicloxacilina, **345**, **346**, 789, 790
Dientes, 377, 419
Dieta, 649
con aminoácidos, 191
hipo-potasémica, 27
Difenilhidantoína, 296
Difenilhidantoinato, **347**
Diferenciación sexual normal, 1295
Digestión
de las grasas, 901
de las proteínas, 901
de los azúcares, 901
deficiente secundaria, 924
Digoxina, **347**
Disacáridos, 598
Discalculia, 1179
Disciplina, 423
Discusión de casos, 400
Disforia sexual, 487
Disgenesia
cortical focal, 308
gonadal,
mixta, 1339
pura, 1339
Disgrafia, 1179
Dislexia, 1178
Dismenorrea, 1591
primaria, 1591
incapacitante, 1591
secundaria, 1593
Dismorfología, 565
nomenclatura, 565
Displasia
bronco pulmonar (DBP), 202, 222, **224**, 871
corticales focales, 308
del desarrollo de la cadera, 1513
renal, 1040
retinal, 258
Dispositivos intrauterinos (DIU), 132
Disrupción, 567
Distensión abdominal, 331
Distiquiasis, 1456
Distrofia miotónica, 303, 308
Diuréticos, 1063
Diverticulitis de Meckel sin hemorragia, 1501
Divertículo de Meckel, 1497, 1720
Dobutamina, **347**, 453
Dolor
abdominal, 1494
abdominal crónico, 928
recurrente, **929**
pélvico, 1593
Dopamina, **347**, 453
Dormir, 415
Doxapram, 196

E

Eccema por contacto, 1437
Ecocardiograma
fetal, 972
transesofágico, 972
transtorácico, 972
Ecosonografía, 116, 127
Ecosonograma de píloro, *324*
Ectima, 721
Ectopia anal, 334
Ectropión, 1456
Edad gestacional, 151, 154
Edema
cerebral, 170
pulmonar, 200

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Educación, 423
bases de la, 423
formas de, 424
médica, 389
nutricional en la adolescencia, 1575
nutrimental, 625
para la salud, 26, 50, 55
a grupos, 58
conservadores permanentes, 56
conservadores transitorios, 56
estrategia, 56
etapas del proceso, 55
innovadores precoces, 56
innovadores tardíos, 56
respuesta de la población, 56
respuesta de la población a la, 56
seguidores precoces, 56
seguidores tardíos, 56
técnicas didácticas grupales, 58
técnicas didácticas individuales, 57, 58
sexual,
en práctica pediátrica con adolescentes, 1553
indispensable para la salud sexual, 1554
Efecto invernadero, 435
Eje
hipófisis-tiroides fetal, 104
hipotálamo hipófisis tiroides, 1343
socioespacial, 37
Electrocardiografía ambulatoria, 973
Electrocardiograma, 972
Electrólitos, fisiopatología del, 439
Electromiografía, 303, 467, 469
ELISA *(Enzyme Linked Inmunoadsorbent Assay)*, 252, 779
Embarazo
adaptación al, 108
de riesgo alto, 122
causas, **136**
edad de la madre < 16 años o > 35, 123
identificación del, 136
talla de madre menor de 150 cm, 123
desnutrición crónica y, 124
diabetes mellitus y, 123
en la adolescencia:, 1597
endocrinopatías y, 123
extrauterino, 125
factores,
ginecoobstetricos previos, 124
no patológicos asociados con, 123
patológicos del, 125
patológicos maternos, 123
hiperparatiroidismo y, 123
hipertiroidismo y, 123
hipotiroidismo y, 123
interrupción en el periodo fetal, 174
múltiple, 125
nefropatías y, 123
no deseado, 123
padecimientos cardiorrespiratorios crónicos, 124
reacción al, 108
Embriogénesis, 342, 966
Encefalocele, 306, 833
Encefalopatía hipóxico-isquémica, 157, 291
clasificación, **293**
Encopresis, 86, 471
no retentiva, 472
retentiva, 472
Encuesta Nacional
de Enfermedades Crónicas (ENEC), 27
de Salud (ENSA), 27
Endocarditis infecciosa, 1013
Endocrinología, 1294
Enfermedad(es)
algoritmo del tratamiento, *32*
autocuidado por el propio paciente, 31
autosómica,
recesivas, 533
dominantes, 530
de Byler, 241
de Crohn, 933
de Crouzon, 148
de Cushing, 1307
de Graves Basedow, 1358
de Hirschsprung, 327, 329
de hurler, 549
de Kawasaki, 1288
de Kugelberg-Welander, 303
de origen hídrico y alimentario, 60
protección contra, 60
de Pompe, 303
de reflujo gastroesofágico (ERGE), 185
de transmisión sexual, 375
de Werdnig-Hoffmann, 303
del aparato digestivo, 960
del tejido,
conectivo, **302**
conjuntivo, 1270
diarreica con complicaciones, 458
educación y, 41
efectividad de la prevención, 26
estrategias de apoyo al tratamiento, 31
etapa clínica, 30
evidencias de, 20
genéticas, 29
manejo de, 579
hemolítica,
fetal, 127
RH, 129
hemorrágica del recién nacido, 284
historia natural de, 35
consideraciones socioculturales, 35
construcción de un marco temporal y espacial, 35
eje sociotemporal, 36
en clase social ogrupo social, 46
espacio objetivo, 38
espacio subjetivo, 38
integración socioespacial, 39
integración sociotemporal, 39
marco sociocultural de, 36
metodología para la enseñanza de, 40
niveles de prevención en el consultante, 44
niveles de prevención en el encamado, 42
niveles de prevención en la comunidad, 45
niveles de prevención en la familia-hogar, 44
tiempo objetivo, 36
tiempo subjetivo, 37
historia natural y social, 13, 14, 20
periodos de, 20
horizonte clínico, 30
infecciosas, 772
laboratorio en el diagnóstico, 772
infectocontagiosas, 29
inflamatoria, 1501
idiopática de la órbita, 1478
injerto contra huésped, 1117
ligada al X,
dominante, 535
X recesiva, 534
limitación del daño, 31
malignas del niño y el adolescente, 1138
metodología de la enseñanza teórica, 41
modelos de, 15
niveles de prevención, 13
periodo patogénico, 29
etapa subclínica, 29
periodo prepatogénico, 21, 27
periodo transcisional, 27
poliquística,
del adulto, 1040
infantil, 1040
por atesoramiento, 549
por reflujo gastroesofágico, 910
prevención,
primaria, 24
secundaria, 30
terciaria, 31
protección específica, 26
pulmonar obstructiva crónica del lactante, 871
quística medular, 1040
renal crónica, 1069
reversión de, 29
riesgo y, 15
tratamiento,
adecuado, 30
en la escuela, 31
higiénico dietético, 31
no farmacológico, 31
oportuno, 30
ulcerosa péptica, 915
Enseñanza
clínico, 391
en grupos,
grandes, 390
pequeños, 390
individualizada, 391
Entamoeba histolytica, 680
Enterobiasis, 809
Enterocolitis, 331
necrosante, 178, 189, 288, 681
criterio de Bell modificado, **193**
signos y síntomas, **192**
Entropión, 1455
Enuresis, 86, 376, 420, 466
primaria, 466
secundaria, 466
Envenenamiento por mordedura de araña, 1641
Epibléfaron, 1455
Epicanto, 1456
Epidemiología genética, 555
en familias, 555
en poblaciones, 555
Epidermis, 1411
Epidermólisis bulosa hereditaria, 1417

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Epiglotitis, 861
Epilepsia, 557, 1205
Epinefrina racémica, 862
Episodio maniaco, 479
criterios para el diagnóstico, **479**
Equilibrio
ácido-base, 215, 446
calórico, 215
hidroelectrolítico, 215, 441
Equinocandinas, 795
Erisipela, 721
Eritema infeccioso, 743
Eritroblastosis grave, 228
Eritrocitos congelados, 1113
Eritromicina, **345**, **346**, 793
Eritropoyetina, **348**
Errores innatos del metabolismo, 541
epidemiología, 541
por toxicidad endógena, 543
signos que alteran a, 541
Eructar, 414
Escabiasis, 1434
Escala
de coma de Glasgow, **1201**
pediátrica, **1201**
de Westley, **860**
Escarlatina, 722, 731
Esclerosis tuberosa, 1417
Escolar
crecimiento,
de aparatos y sistemas, 367
de partes del organismo, 367
de tipo general, 367
de tipo gonadal, 367
de tipo linfoide, 367
de tipo neural, 367
y desarrollo, 367
desarrollo,
afectivo y psicosocial, 369
cognitivo, 368
neuromotor, 368
somático y sexual, 376
evaluación del crecimiento, 370
evaluación del desarrollo, 370
de 6 a 12 años, **370**
factores de riesgo,
del crecimiento, 369
del desarrollo, 369
historia de comportamientos de riesgos, 64
tipos de desarrollo, 368
Escoliosis, 1525
idiopática, 1525
Escherichia coli, 265, 680
Esferocitosis hereditaria, 240, 1092
Esmolol, **347**
Esófago, 898
Espasticidad, 1173
Espectrofotometría del líquido amniótico, 128
Espectrometría de masas en tándem, 542
Espermatogonios, 99
Espermatozoides, 99
Espermiogénesis, 99
Espina bífida oculta, 307
Espiramicina, **346**
Espirometría, 1245
Espironolactona, **348**
Espondilitis anquilosante juvenil, 1280
Esquema
de inmunización, 375
de vacunación,
complementario, 782
universal, 781
Esquizencefalia, 307, 309
Esquizofrenia, 557
Estadiómetro, 82
Estado
de ánimo, 475
de choque, 451
hallazgos clínicos, **453**
de deshidratación, 443
de hipervolemia, 1070
espástico, 263
fetal, 115
no patológico, 37
nutricional, 677
infantil, **10**
Estafilosquisis, 314
Estatura, *71*
Estenosis
de apertura piriforme, 833
hipertrófica de píloro, 322
pulmonar, 1012
subvalvular, 1010
supravalvular, 1010
valvular, 1010
Esterilidad primaria, 124
Esteroides orales, 1249
Estilo de vida, 24
Estimulación, 413
in utero, 413
temprana, 418
Estomago, 898
Estornudos, 418
Estrabismo, 1469
Estreñimiento, 471, 934
Estreptocinasa, **348**
Estreptomicina, 111, 792
Estrés
emocional crónico, 27
postraumático, 463
Estrógenos, 93
Estrongiloidosis, 811
Estudio(s)
angiográficos, 1707
clínicos, 395
con radioisótopos, 973
cromosómicos, 512
del paciente hematológico, 1081
genómicos, 502
longitudinal, 73
semilongitudinal, 73
transversal, 73
Etambutol, 793
Etapa
adolescencia, 1538
escolar, 366
lactante, 350
crecimiento y desarrollo, 351
neonatal,
crecimiento de aparatos y sistemas, 138
crecimiento de tipo general, 138
crecimiento de tipo neural, 138
crecimiento y desarrollo, 138
desarrollo afectivo, 142
desarrollo cognoscitivo, 142
desarrollo neuromotor, 141
desarrollo psicológico, 141
desarrollo psicosocial, 142
factores de riesgo del desarrollo, 143
factores del crecimiento, 143
factores en cuanto al agente, 143
factores en cuanto al ambiente, 143
factores en cuanto al huésped, 143
factores específicos y mecanismos, 143
preescolar, 358
prenatal, 98
crecimiento y desarrollo, 99
desarrollo psicológico en, 107
Etilaminobenzoato, 1629
Eucosanoides, 130
Eutanasia, 401
Evacuaciones, 418
Evaluación(es)
de Apgar, 157
anticipación y preparación, 157
de inmunizaciones, 63
de la alimentación, 63
de Silverman–Andersen, **147**
del crecimiento, 61
del desarrollo, 63
del neonato, 144
del crecimiento, 144
del desarrollo, 144
del niño con infecciones recurrentes, 769
dental, 63
fetal, 115
métodos clínicos, 115
métodos invasores, 116
métodos no invasores, 116
métodos paraclínicos, 116
Examen
clínico, 57
de laboratorio, 63
físico, 63
dismorfológico, 506
microscópico, 775
neurológico, 1169
Exanguinotransfusión, 242, 1699
Exantema
ampuloso, 249
súbito, 740
Expediente clínico, 381
orientado por problemas, 381
Exploración
cardiovascular, 1707
física, 376
obstétrica, 110
pleuropulmonar, 1707
radiológica del tórax, 1707
Exsanguinotransfusión, 274
Extrasístole ventricular, 982
Extremidades, 378

F

Faboterapia, 1609
Factor
activador plaquetario, 192
de necrosis tumoral alfa, 192
estimulantes de colonias de granulocitos, 275

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

genético, 141
sanguíneo Rhesus (Rh), 126
Falla
orgánica múltiple, 453
respiratoria, 247
Famciclovir, 798
Familia, 51
flexible, 381
Fantasías, 424
Faringoamigdalitis, 848
Farmacogenómica, 502, 581
Fármacos en pediatría, 1726
Farmacoterapia, 470
Fascitis necrosante, 722
Fenilcetonuria, 543
Fenobarbital, 242, 267, 296, **347**
Fenotipo, 91, 496
Fentanil, **349**
Fertilización, 102
Feto, 118
exposición de radiaciones al, **111**
historia de comportamientos de riesgos para, 63
Fetopatía toxémica, 125
Fetoscopia, 117, 135
Fibrilación
auricular, 982
ventricular, 982
Fibrinólisis, 1099
Fibrosis quística, 888
del páncreas, 241
Fiebre
aguda sin foco infeccioso, 670
cerebral, 9
materna, 154
prolongada, 671
reumática, 1018
tifoidea, 690
Fimosis
fisiológica, 1041
verdadera, 1041
FISH (hibridación *in situ* fluorescente), 497
Fístula traqueoesofágica, **319**
Flora
residente, 720
transitoria, 720
Flucitosina, **346**
Fluconazol, **346**, 795
Flujometría, 1245
Fluocloxacilina, 789
Flúor, 601
5-fluorocitosina, **346**
Flúter auricular, 982
Fobia
específica, 460, 463
social, 460, 463
Folatos, 605
Foliculitis, 721
Fórmula láctea
de continuación, 613
de inicio, 613
de seguimiento, 613
de uso médico, 614
infantil, 614
Foscarnet, 798
Fosfomicina, 793
Fósforo, 599
Fototerapia, 240, 243
Fractura(s), 170
de clavícula, 170
de cráneo, 171
de huesos largos, 171
fisarias, 1534
orbitarias, 1484
Frecuencia cardiaca
fetal, 119
normal por edad, **981**
FUM (fecha de última menstruación), 154
Función renal, 1030
Furazolidona, 794
Furosemida, 224, **348**
Furunculosis, 721

G

GABA (ácido gammaaminobutírico), 92, 263
Galactosemia, 240, 550
Gamagrama con Tc99 oral, 913
Gametogénesis, 99
Gammaglobulina hiperinmune, 260
Gammagrama pulmonar perfusorio, 1724
Ganciclovir, **346**, 796
Gangrena sinergística de Meleney, 722
Garganta, 831
Gasometría, 447
Gasto metabólico basal, 602
Gastritis, 915
Gastroclisis, 457
Gastroenteritis, 1501
Gastroenterología, 897
Gastrosquisis, 340, 341
Gastrulación, 102
Gemelos, 555
en adopción, 555
Gen(es), 496
de supresión tumoral, 573
reparadores, 574
Genética, 495, 496
aplicada a la cardiología pediátrica, 967
bioquímica, 497
del cáncer en pediatría, 1140
en pediatría, 496
médica, 496
molecular, 30, 497, 499, 555
pediátrica, 498
Genitales, 417
Geno
valgo, 378
varo, 378
Genoma mitocondrial, 539
Genotipo, 91, 496
Genotipo-fenotipo, 499
Gentamicina, 111, **345**, **346**, 792
Genu valgum, 367
Gestación
acción nociva por agentes bioquímicos o físicos, 111
cambios anatomo-fisiológicos y químicos, 117
circunferencia cefálica durante, *106*
frecuencia cardiaca maternas, 118
postérmino, 125
pronóstico y plan de tratamiento, 111
talla y peso durante la, *105*
Giardia lamblia, 680
Giardiasis, 805
Gigantismo pituitario, 1324
Ginecomastia puberal, 1336
Glándula(s)
lagrimal, 148
paratiroides, 1400
salivales, 140, 352
suprarrenales, 1332
tiroides, 1342
Glaucoma
congenito primario, 1457
infantil, 1457
Glioma, 833
del nervio óptico, 1479
Glomerulonefritis aguda postinfecciosa, 1064
Glucagón, **348**, 1371
Glucocorticoides, 867
inhalados, 1249
Glucógeno, 227
Glucogenólisis, 227, 293
Glucólisis, 293
Gluconato de calcio, 181
Gluconeogénesis hepática, 165
Glucopéptidos, 793
Glucosa, 181
Glucosaminoglicanos, 542
Gnatosquisis, 314
Gónada fetal, 1296
Gonorrea, 1587
Gráfica de crecimiento
en niñas, *1791*
en niños, *1793*
Granuloma umbilical, 340, 343
Grupo sanguíneo
incompatibilidad fetomaterna de, 240
Rh negativo, 154
Guía anticipada para apoyar el desarrollo psicosexual del niño y del adolescente, 1549
Gusto, 418

H

Habilidades manuales, 420
Hábitos
costumbres y, 413
higiénicos, 376
Helicobacter pylori, 915
Helio-oxígeno, 862
Hemangiomas
capilares, 1478
planos, 416
Hematocrito, 282
Hematología, 1079, 1080
Hematoma(s)
del esternocleidomastoideo, 170
intracraneales, 1198
subgleal, 170
Hematopoyesis, 1080
Hemocultivo, 273, 777
Hemodiálisis, 1073
Hemofilia, 1108
Hemoglobina, 282
Hemorragia
gastrointestinal, 938
intraventricular, 178
peri-intraventricular, 225, 298

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

vítreo-retinianas, 1484
Hemosiderosis pulmonar, 893
Hepadnaviridae, 259
Heparina, **348**
Hepatitis
A, 280, 754
B, 258, 754
crónica, 941
viral, 751
Hepatoesplenomegalia de origen oscuro, 949
Herencia, 496
autosómica, 529
dominante, 529
recesiva, 532
ligada al X,
dominante, 535
ligada al X recesiva, 534
mendeliana, 528
patrones de, 528
mitocondrial, 539
multifactorial, 306, 553, 555
Heridas
corneoesclerales, 1482
palpebrales, 1483
Hernia(s)
de Bochdaleck, 339
de Morgagni, 339
diafragmática congénita, 339
inguinal,
directa, 1503
indirecta, 1503
posterolateral, 339
umbilical, 340, 343
Heroína, 112
Herpes
genital, 258, 1584
simple, 257
infección materna, 257
infección perinatal, 257
perinatal, 257
tipo 2, 257
tipo I, 257
zoster, 741
Herpesviridae, 255
Heterocigoto, 496
Heterostasis, 28
Heterotopias neuronales, 307
Hibridación *in situ* fluorescente (FISH), 497
Hidralazina, **347**
Hidratación
inicial, 457
oral, 454
fórmula de la solución para, 455
Hidratos de carbono, 598, 609
Hidroadenitis, 721
Hidrocefalia, 250, 266
Hidrocele, 1503
Hidroclorotiazida, **348**
Hidrocortisona, **349**
Hierro, **348**, 600
Hígado, 904
Higiene
bucal, 417
de los alimentos, 61
Hijo de madre diabética, 233
Hilauronidasa, **348**
Himenolepiasis, 812
Hipema, 1481
Hiperactividad, 1184
Hiperbilirrubinemia, 236, 237, 238, 241
manejo de, **242**
Hipercalcemia, 445
Hiperinsulinismo, 228
Hipermagnesemia, 446
Hipermetropía, 1467
Hiperparatiroidismo, 1406
primario, 1406
secundario, 1406
Hiperplasia
adrenal congénita, 380
congénita de suprarrenales, 1297
Hipersensibilidad, 1234
Hipertensión, 622
arterial, 1074
crónica, 123
pulmonar, 983
sistémica, 1074
portal, 955
extrahepática, 956
prehepática, 956
pulmonar persistente, 210, 218, 236
Hipertiroidismo, 1324
congénito, 1351
Hiperviscosidad, 167
Hipo, 414
Hipoacusia, 847
Hipocalcemia, 229, 235, 236
neonatal, **230**
tardía, 1402
signos clínicos, **230**
Hipoclorhidria, 190
Hipófisis
anterior, 1304
posterior, 1308
Hipoglucemia, 166, 167, 235, 236
clasificación, **226**
neonatal, 226
persistente, 227, 228
transitoria, 227
signología relacionada con, **227**
Hipogonadismo
hipergonadotrófico, 1339
hipogonadotrófico, 1340
Hipomagnesemia
neonatal, 229
signos clínicos, **230**
Hipoparatiroidismo, 1402
Hipoplasia
hipofisaria hipotalámica, 1340
vascular, 219
Hipotensores, 112
Hipotermia, 167
Hipótesis, 394
Hipotiroidismo, 1354
adquirido, 1356
primario, 1332
Hipotonía
central, 302
congénita benigna, **302**
de origen cerebral, **302**
neonatal, **304**
Hipoxemia, 292
Hipoxia intrauterina, 282
Histiocitosis
de células de Langerhans, 1134
X, 1134
Histocompatibilidad, 1116
Historia clínica, 63, 110
dermatológica, 1413
en genética pediátrica, 503
genética, 504
pediátrica, 372
enjuiciar, 373
interpretar, 373
proponer, 373
perinatal, 137
natales, 137
neonatales, 137
perinatales, 137
pregestacionales, 137
Historia
de alimentación, 375
de vida enfermedad y familia, 380
Hoja
de registro anestésico, 312
de seguimiento, 383
Homeostasis, 27, 440
Homocigoto, 496
Homocistinuria, 544
Homosexualidad latente o manifiesta, 87
Horario alimenticio, 414
Hormona(s)
adenocorticotrópica (ACTH), 1306
de crecimiento, 1306
del crecimiento (GH), 92
estimulante del melanocito, 1306
foliculoestimulante (FSH), 92
lipotrofina, 1306
luteinizante (LH), 92
paratiroidea, 231
Hormonogénesis, 99
Hospedero, 15
aspectos destacados del, 23
Huésped, 15
aspectos destacados del, 23
HVB (hepatitis B), 258

I

Ibuprofen, **347**
Ictericia colestásica, 945
Ictiosis, 1417
Íleo
meconial, 328
paralítico, 680
Imagen de resonancia magnética, 309
Imaginación, 422
Imidazoles, 795
Imidazolinas, 1628
Imipenem, 790
Imipenem/cilastatin, **345**
Imipramina, 470
Impedancia intraluminal, 913
Impétigo, 721
Impronta genómica, 536, 574
Impulsividad, 1185
Inamrinona, 453
Incompatibilidad Rh, 126
Incontinencia urinaria, 466
orgánica, 467
Incubadoras, 182
Índice

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de masa corporal (IMC), 24, 376
de 2 a 20 años, **644**
de oxigenación, 204
Indometacina, **347**, 1313
Infarto intestinal, 681
Infección(es)
bacterianas, 663, 665
secundarias, 722
congénitas, 247
de la piel, 719
de tejidos blandos, 719
de transmision sexual en la adolescencia, 1578
de vías,
aéreas inferiores, 766
urinarias, 383, 766, 1501
del tracto urinario, 1055
intrahospitalarias, 763
intrauterina, 255
neonatales, 244
parasitarias, 803
perinatales, 247, 248
por VIH, 275
antirretrovirales para, **279**
clasificación de, **278**
en niños, 1223
en niños menores de 13 años, **278**
perinatal, 276
por lactancia materna, 275
por transmisión perinatal, 275
sistémicas, 722
virales, 733
Información
búsqueda sistemática de, 405
puericultora, 412
Infusión intraósea, 1700
Inhibidor(es)
de betalactamasa, 790
de calcineurina tópicos, 1255
de las prostaglandinas, 130
de proteasa, 801
selectivos de la recaptación de serotonina, 480
Inmadurez
de los quimiorreceptores, 195
inmunológica, 245
Inmaturidad extrema, 173
Inmunicación, 780
activa, 780
Inmunidad
adaptativa, 665
innata, 665
Inmunodeficiencias primarias, 1228
Inmunoglobulina
endovenosa, 274
intravenosa, 242, 279
preparados orales de, 192
Inmunología, 1219
Inmunoterapia, 1249, 1256
Insuficiencia
cardiaca, 977
ístmico-cervical, 124
pancreática exocrina, 924
renal, 444
aguda, 1047
respiratoria, 197
crónica, 224
Insulina, 92, 227, **349**, 1370
Inteligencia, 422
sensoriomotora, 88
Interferón alfa, 799
Internet, 429
Interrogatorio por aparatos y sistemas, 375
Intestino
delgado, 900
grueso, 902
Intolerancia alimentaria, 622
Intoxicación(es), 1602
fluoracetato de sodio, 1637
por acetaminofén, 1613
por anticolinérgicos, 1616
por anticonvulsivantes, 1610
por antihistamínicos, 1623
por fosfuro de cinc y aluminio, 1636
por hipnóticos, 1610
por ingestión de hidrocarburos, 1630
por opiáceos, 1618
por picadura de abeja, 1648
por picadura de alacrán, 1638
por plaguicidas, 1632
por raticidas, 1636
por salicilatos, 1620
por sedantes, 1610
Intubación
endotraqueal, 159, 1699
orotraqueal, 313
Invaginación intestinal, 681, 1493, 1501
Inversión térmica, 435
Investigación
consideraciones éticas, 396
cualitativa, 393
cualitativa en pediatría, 397
cuantitativa, 393
justificación, 394
material y métodos, 394
metodología cualitativa, 397
metodología de la, 393
planteamiento del problema, 394
Isoinmunización
a grupo sanguíneo, 127
materno-fetal, 124, 126
diagnóstico y manejo, 127
Isoniazida, 285, 793
Isoproterenol, **347**
Isoxazolilpenicilinas, 789
Isoxuprina, 131
Isquemia, 292
Itraconazol, 795

J

Juego, 361, 422
reglas del, 424
Juguete, 422
Juicio clínico, 373

K

Kernicterus, 242
Ketoconazol, **346**, 795
Kwashiorkor, 638

L

Labio y paladar
fisurado, 314
hendido, 314, 833
Laceración cerebral, 1198
Lactancia, 353
exitosa, 611
humana, 606
materna, 95, 186, 607
Lactante(s), 53
alimentados con leche,
de fórmula, 607
materna, 607
desarrollo,
afectivo y psicosocial, 354
cognitivo, 353
neuromotor, 353
psicobiológico, 353
psicológico, 353
evaluación del crecimiento y desarrollo, 356
factores de riesgo,
del desarrollo, 355
en el crecimiento, 355
historia de comportamientos de riesgos, 64
mayores,
fase de desesperación, 492
fase de negación, 492
fase de protesta, 492
menores, 492
valoración del desarrollo, **356**
Lactobacillus acidophilus, 191
Lactrodectismo, 1641
Laringe, 378
Laringomalacia, 833
Laringoscopia directa, 313
Laringotraqueobronquitis, 859
Latido de escape nodal, 982
Lavado gástrico, 161, 1691
LCR (líquido cefalorraquídeo), 266
Leche(s)
acidificadas, 613
artificial, 10
de brujas, 417
de vaca en lactantes, 616
humana, 608
transferencia de drogas y otros químicos en, 610
industrializadas, 613
materna, 185, 191
sucedáneos de, 612
modificada, 613
Lengua, 378
Lenguaje
aprendizaje del, 419
desarrollo del, 419
Lesión(es)
al plexo braquial, 171
axonal difusa, 1198
cerebrales,
difusas, 1197
focales, 1198
del esófago por agentes corrosivos, 1662
elementales cutáneas, 1414
hepática, 908
infecciosas, 1012
inmunológicas, 1012
intencionales, 1652
intra-abdominales, 172
no intencionales, 1652
obstructivas, 1009

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Leucemia(s), 1119
aguda, 1123
linfoblástica, 576, 1119, 1123
no linfoblástica, 1126
de Burkitt, 1133
mielocítica crónica, 1127, 1129
mieloide aguda, 576
Ley
de la herencia, 533
de Pascal, 119
Libros, 397
Lidocaína, **347**
Lincomicina, 793
Linezolide, **345**
Linfangiomas, 1478
Linfangitis, 721
Linfogranuloma venereo, 1588
Linfoma(s), 1129
anaplásico de células grandes, 1133
de Burkitt, 1133
de Hodgkin, 1130
difuso de células grandes B, 1133
linfoblástico, 1133
no Hodgkin, 1132
Lípidos, 597, 608
parenterales, 659
Lipomas, 307
Líquido
amniótico meconial, 158
cefalorraquídeo, 266
características citoquímicas del, **267**
meconial, 192
pulmonar, 199
Lisencefalia, 309
Lisencefalia-paquigiria, 307
Listeria monocytogenes, 266
Litiasis
de las vias urinarias, 1044
en el niño, **1045**
Llanto, 151, 415
Lluvia ácida, 436
Loracepam, **347**
Loxoscelismo, 1641
Lupus eritematoso generalizado, 1276
Luxación, 1534
congénita de la cadera, 1513

M

Macroambiente, 24, 94
Macrófagos tisulares, 270
Macroglosia, 148
Macrólidos, 792
Macronutrimentos, 597
Macrosomía, 235
diabética, 1323
fetal, 125
Madre
autoritaria, 94
diabética, 233
indiferente, 94
perfeccionista, 94
rechazante, 94
sobreprotectora, 94
Madre-hijo, 147
Madre-hijo-padre, 373
Maduración pulmonar, 199
Madurez embrionaria, 420
Magnesio, 446, 599
Malformaciones
anorrectales, 333
clasificación de Wingspread, **334**
congénitas, 235, 491
uterinas, 125
Malrotación intestinal, 1490
Maltrato infantil, 399
Mamas, 76
Mancha-mongólica, 416
Manganeso, 601
Maniobra de Kristeller, 120
Manometría esofágica, 913
Manual de autodiagnóstico de la salud del niño, *90*
Marasmo, 637
Kwashiorkor, 637
Marcapaso auricular errante, 981
Marcas cutáneas del recién nacido, 1416
Marcha automática, 139, 151
Mascotas, 422
Maternidad ante la sociedad, 108
Matroambiente, 23, 93
Medicamentos que actúan sobre el SNC, 112
Medicina, 11
basada en la evidencia, 392
comunitaria, 53
crítica, 1676
curativa, 412
de adultos, 51
de rehabilitación, 1738
familiar, **3**, 30, 50
genómica, 498
en padecimientos pediátricos, 500
en pediatría, 498
moderna, 399
nuclear, 1717
social, 53, 54
Medición antropométrica, 72
patrones de referencia, 72
Médico, 50
pediatra, 386
Medios de comunicación, 432
MEDLINE, 405
Megacolon agangliónico, 330
Meiosis, 510
Menarquia prematura, 1336
Meningitis tuberculosa, 707
Meningocele, 305, 306
Meningococcemia aguda, 722
Meningoencefalitis, 273
purulenta, 712
purulenta neonatal, 265
manifestaciones clínicas, **266**
mecanismos patogénicos, **266**
Menstruación, 1589
Meperidina, 112
Meropenem, **345**, 790
Mesoovario, 101
Mesovario, 99
Metaanálisis, 396
Metabolismo, 595, 596
de hidratos de carbono, 905
de lípidos, 905
de proteínas, 905
Meticilina, **345**, 789
Metilsalicilato, 1629
Metilxantinas, 196, 224
Metodología didáctica, 389
Método(s)
biofísicos, 116
de Ballard, 152
de planificación familiar, 132
bioquímicos, 132
definitivos femeninos, 132
en el varón, 132
fisiológicos o naturales, 132
hormonales, 132
mecánicos, 132
no hormonales, 132
temporales femeninos, 132
de Snellen, *1466*
de Usher, 152
del árbol genealógico, 504
de tres generaciones, 504
Metotrexato, 1275
Metronidazol, **345**, **346**
MI (mortalidad infantil), 5
Miastenia
congénita, 303
familiar infantil, 303
gravis, 198, 303
Miconazol, 795
Microambiente, 23
familiar, 94
prenatal, 93
Microbiana hospitalaria, 271
Microcefalia, 250
Microflora, 270
Micrognatia, 148
Microoftalmía, 258
Microtia-anotia, 831
Midazolam, **347**
Mielinización, 77, 1168
Mielomeningocele, 305, 306
Mielosquisis, 306
Migración neuronal, 1167
Migraña, 1204
Miliaria, 416
Milrinona, **347**, 453
Minerales, 413
Miocardiopatía
congestiva, 1017
dilatada, 1017
hipertrófica, 1016
obstructiva, 1016
Miocarditis, 1012
Miopatías inflamatorias idiopáticas, 1284
Miopia, 1468
Mitosis, 510
Moco cervical, 270
Modelo(s)
de catástrofes, *29*
de causa,
complementarias, 16
necesaria, 16
suficiente, 16
de enfermedad, 15
de herencia cuantitativa, 554
de la historia natural, 20
de Mac Mahon, 16
de riesgo, 19
genético estructural, 16
del proceso salud-enfe, *17*
X, Y, Z del Dr. Pettenkoffer, *15*

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Modos de herencia no tradicionales, 528
Monitoreo
  continuo de temperatura, 312
  de oxígeno, 312
  electrocardiográfico, 312
  hemodinámico básico, 312
  invasivo, 312
  no invasivo, 312
Monobactámicos, 790
Mononucleosis infecciosa, 748
Monosacáridos, 598
Morbimortalidad prenatal, 113
Mordedura por crótalos, 1644
Morfina, 112
Mortalidad
  femenina, 5
  fetal, 114
  infantil, 5
  neonatal, 8
  perinatal, 113, **115**
  posneonatal, 8
Mosaicismo, 539
Motricidad fina, 422
Motricidad gruesa, 422
Mucopolisacaridosis, 1357
Mucosas, 1171
Muerte fetal, 113
  no esperada, 236
Muñón umbilical, 416
Músculo esquelético, 376
Mutación
  de *novo*, 529
  dinámica, 538
Mycobacterium tuberculosis, 270
Mycoplasma hominis, 245

N

Nafcilina, **345**
Nalbufina, **349**
Naloxona, 161, **349**
Narcóticos, 112
Nariz, 148, 831
Nefritis, 5
  túbulo intersticial, 1051
Nefroblastoma, 1152
Nefrología, 1023, 1047
Nefronoptisis, 1040
Nefrosis, 5
  familiar, 308
Neisseria gonorrhoeae, 271
Neonato
  desarrollo en el, **144**
  historia de comportamientos de riesgos para, 63
  malformado, 402
Neonatología, 133, 135
Neoplasia(s)
  de células dendríticas blastica plasmacitoide, 1127
  hematológicas pediátricas, 575
  pediátricas no hematológicas, 577
  tiroideas, 1367
Netilmicina, **345**, 792
Neumatosis
  intestinal, 680
  porta, 192
Neumohepatograma, 192
Neumomediastino, 209
Neumonía(s), 876
  comunitaria, 246
  intersticial, 877
  neonatal, 244
  perinatal, 244
  por aspiración, 244
Neumotórax, 209
Neuroblastoma, 577, 1155
Neurofibromas, 1479
Neurofibromatosis, 532
Neurofiobromatosis, 1417
Neurotoxina, 263
Neurulación, 1166
Neutropenia, 1097, 1098
Niacina, 604
Nifedipina, **347**
Nifuroxazida, 794
Niño(s)
  actitud ante la enfermedad y la hospitalización, 492
  ambiente y, 427
  con sintomatología respiratoria,
    persistente, 882
    recidivante, 882
  hospitalizado, 489
    actitud de los padres y familiares, 491
    comportamiento, 489
  sano, 412
Nistatina, **346**, 795
Nitrofuranos, 794
Nitrofurantoína, 794
Nitroprusiato, **347**
Nomenclatura citogenética, 516
Nomograma de Siggard-Andersen, 448
Noradrenalina, 453
Nota de evolución, 383
  de seguimiento, 383
  narrativas, 383
Nutrición, 168, 376, 595
  en la adolescencia, 1564
  enteral, 655
    en el hogar, 657
  parenteral, 181, 215, 655, 658
    fuentes de energía, 659
    total, 135
Nutrimento(s), 596
  inorgánicos, 599, 609
  requerimientos de, 596

O

Obesidad, 621, 643
Obstrucción
  al tracto de salida del ventrículo izquierdo, 1009
  intestinal, 1498
  intestinal en el recién nacido, 325
Octreótido, **349**
Oftalmia neonatal, 1472
Oftalmología, 1447
Oídos, 148, 419, 830
Olfato, 418
Oligohidramnios, 125
Omeprazol, **349**
OMS (Organización Mundial de la Salud), 262
Oncocercosis, 821
Oncogenes, 573
Oncología pediátrica, 1138
Onfalocele, 149, 340
Opioides, 122, 1629
Opistótonos, 296
Orciprenalina, 131
Orden, 423
Organización Mundial de la Salud, 262, 351
Órganofosforados, 1633
Organogénesis, 102
Órganos
  de los sentidos, 417
  reproductores,
    femeninos, 99
    masculinos, 99
Orquidómetro de Prader, *1543*
Ortopedia, 1510
Oseltamivir, 800
Osteodistrofia renal, 1406
Osteomielitis hematógena aguda, 1530
Osteosarcoma, 1148
Otitis
  externa, 843
  media, 843
Ovarios, 76
Ovogénesis, 99, 101
Óvulo, 3
Oxacilina, 789
Oxicams, 1275
Óxido nitroso, 122
Oxigenación, 216
Oxígeno, 862
  diferencia alveolo-arterial de, 204
Oximetría de pulso, 312
Oxiuriasis, 809

P

Paciente(s)
  con hemorragia, 1100
  con trombosis, 1100
  hematológico, 1081
  pediátrico, 310
    antecedentes heredo-familiares, 311
    antecedentes no patológicos, 311
    antecedentes patológicos, 311
    expediente clínico, 311
    exploración física, 311
    medicación preanestésica, 311
    padecimiento actual, 311
    perioperatorio en, 310
Padecimientos genéticos, 581
Palivizumab, 801
Paludismo, 823
Páncreas, 903, 1370
  fisiología del, 1370
Pancreatitis, 952
  aguda, 952
  crónica, 952
  recurrente, 952
Pancuronio, **349**
Panhipopituitarismo, 1307
Pañales, 420
Paquete globular, **348**
Paquigiria, 307
Paraldehído, **347**
Parálisis

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

cerebral, 1192
infantil, 183
de Erb-Duchenne, 303
del nervio facial, 171
diafragmática, 172
flácida aguda, 1215
Parasitemia materna, 251
Parasitosis
intestinal, 803
más comunes en el niño, 805
Parasomnias, 468
Pares craneales, 1171
Paro cardiorespiratorio, 1683
Paroniquia, 721
Parotiditis, 745
Parto
factores de riesgo, 119
normal, 117
prematuro, 130
pretérmino, 130
psicoprofiláctico, 413
traumatismos del, 168
Patología
clínica, 1795
orbitaria, 1476
quirúrgica del niño mayor, 1493
Patrones de herencia no convencionales, 536
PCR (reacción en cadena de polimerasa), 252
Pediatra, desarrollo sustentable, 434
Pediatría, 2, 50, 399
aprendizaje en, 388
basado,
en problemas, 391
en evidencia, 391, 407
en evidencias, 404
bioética en, 398
didáctica de, 391
enseñanza en, 388
investigación en, 388
práctica basada en evidencias, 406
programas educativos, 392
Pelo, 507
Penciclovir, 798
Pene y escroto, 76
Pénfigo sifilítico, 249
Penicilina
G,
benzatínica, 787
procaínica, 787
sódica, **345**
naturales, 786
procaínica, **345**, 787
semisintéticas, 787
V, 787
Pensamiento
abstracto, 87, 425
concreto, 425
Pentotal sódico, **347**
Percentilas de pliegue cutáneo tricipital, **646**
Perfiles somatométricos del sexo, 1750
Perforación intestinal, 331, 681
Pericarditis, 1015
causas, **1015**
Perímetro cefálico, 81
Periodo(s)
de operaciones concretas, 88
de operaciones formales, 89
embrionario, 102
fetal, 103
patogénico, etapa subclínica, 155
preoperacional, 89
Peritonitis, 681
plástica, 342
Peroximas, 551
Personalidad, 83
de la madre, 108
factores determinantes, 83
Pesadillas, 376
Peso
bajo al nacer, 173
extremadamente bajo al nacer, 173
materno, 123
medición del, 83
para la edad, 69
en niños menores de cuatro años, **74**
para la talla, 69
en niños mayores de 5 años, **75**
en niños menores de cuatro años, **74**
por edad y sexo, 81
Pie
equino varo aducto congénito, 1520
plano, 1517
Piel, 1171, 1410
del recién nacido, 1416
Piloromiotomía de Fredet-Ramsted, 322
Piodermias, 1427
Piperacilina/tazobactam, **345**, 790
Pirazinamida, 794
Piridoxina, **347**, 604
Pirimetamina, **346**
Piuria, 376
Placenta, 104, 147
implantación anormal de, 125
Plan
de alimentación, 627
inicial, 383
Planificación familiar, 131
Plaquetas, 1098
Plaquetopenia, 287
Plasma
fresco, **348**
congelado, 285
sanguíneo, 442
Pleiotropismo, 530
Pneumocystis jiroveci, 278
Podiómetro, 82
Poilicitemia, 167
Poliarteritis nodosa, 1286
Policitemia, 236, 237, 240, 281
Polihidramnios, 125
Polimicrogiria, 307
Polimorfismos cromosómicos, 515
Polio tipo Sabin, 280
Poliomielitis, 8
Polipéptido pancreático, 1371
Poliposis intestinal, 959
Polirinia, 833
Polisacáridos, 598
Potasio, 443, 1070
Práctica
clínica, aplicación de los hallazgos, 406
pediátrica, 407
Precocidad sexual, 1325
Prediabetes, 1398
Preescolar, 358
capacidad cognitiva, 363
crecimiento,
de aparatos y sistemas, 359
de partes del organismo, 360
de tejido gonadal, 359
de tipo general, 359
de tipo neural, 359
del tejido linfoideo, 359
y desarrollo, 359
desarrollo,
afectivo, 361
cognitivo, 360
neuromotor, 360
psicosexual, 361
psicosocial, 362
evaluación,
del crecimiento, 364
del desarrollo, 364
factores,
de riesgo del crecimiento, 362
de riesgo en desarrollo psicológico, **363**
de riesgo en el desarrollo, 362
del medio ambiente y la escuela, 364
en la familia, 363
específicos y mecanismos, 362
historia de comportamientos de riesgos, 64
maduración neuromotriz, 360
sistema de autopercepción, 363
tipos de desarrollo, 360
Prematurez, 130, 143, 173, 272
retinopatía de, 183
Presión
arterial,
medición directa de, 313
materna, 118
positiva continua aérea (PPCA), 181
venosa central, 313
Primera dentición edad promedio, **352**
Probiótica, 191
Problema(s)
ginecoobstétricos, 1589
neurológicos, 291
nutricional, 224
psicosociales, 459
psiquiátricos, 459
Proboscis lateralis, 833
Proceso
de consumo,
ampliado, 17
simple, 17
de enseñanza-aprendizaje, 389
salud-enfermedad, 13
Profilaxis antitetánica, 271
Progesterona, 93
Programa Madre-Canguro, 180, 184
Prolactina, 1306
Proliferación neuronal, 1166
Promoción de la salud, **25**
Propedéutica dermatológica, 1413
Propranolol, **347**
Prostaglandina E1, **348**
Protamina, **348**
Proteína, 608
C reactiva, 773

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Protoporfirinas, 243
Proyecto genoma humano, 496
Prueba(s)
cutáneas, 1244
de aglutinación, 778
de Coombs, 127
de esfuerzo, 973
de inmunofluorescencia, 779
de Jolly, 303
de restricción hídrica, **1312**
de síntesis, 908
de transmisión comparada del sonido, 1515
de visión, 377
del biberón, 323
para evaluar,
colestasis, 908
daño celular, 908
función, 908
para VIH, 277
Prurigo por insectos, 1421
Pseudoesotropia, 507
Psicoterapia, 1739
Ptosis palpebral, 1456
Pubarquia prematura, 1336
Pubertad, 425
cambios físicos, 425
intermedia, 426
retrasada, 1337
tardía, 426
temprana, 425
PubMed, 405
Puericultura, 412
cuando el nuevo bebé tiene hermano(os), 412
del adolescente, 424
del escolar, 419, 424
del lactante, 419
del preadolescente, 424
del preescolar, 419
neonatal, 413
prenatal, 412
Pulmón
desarrollo anatómico e histológico, 198
primer estadio o embrionario, 198
segundo estadio o seudoglandular, 198
tercer periodo o canalicular, 198
Punción
lumbar, 267, 273, 1695
suprapúbica, 1058
venosa, 1691
vesical suprapúbica, 1696
Púrpura
de Henoch - Schönlein, 1290
trombocitopénica,
idiopática, 288
inmune, 1101
vascular, 1104
aguda, 1290

Q

Queilosquisis, 314
Quemadura(s)
eléctrica, 1670
en niños, 1654
Quimeras, 539
Quimioprofilaxis, 706
Quimiorreflejo laríngeo, 195
Quimioterapia, 1145
Quimioterápicos, 111, 794
Quinolonas, 111, 794
Quinta enfermedad, 743
Quiste(s)
del conducto nasolacrimal, 833
dermoides, 1479
medulares, 1040
multiloculares del riñón, 1040
renales, 1039

R

Rabdomiosarcoma, 1145
de cabeza y cuello, 1146
del aparato genitourinario, 1146
del tronco, 1146
en extremidades, 1146
Rabia, 758
Radicales de oxígeno libre, 293
Radiografía(s)
de tórax, 972
simples, 379
Radiología convencional, 1706
Radioterapia, 1145
Ranitidina, **349**
Raquitismo carencial, 1406
Razón de momios, 18
Razonamiento, 86
RCP (reanimación cardiopulmonar), 156
Reacción
anafilactoide a los alimentos, 622
de Coombs, 127
farmacológica alimentaria, 622
metabólica-alimentaria, 622
Reanimación cardiopulmonar, 156
aspectos éticos, 161
cuidados posteriores, 161
equipo de, **159**
manejo en la sala de cunas, 161
neonatal, **158**
Reanimación neonatal, 180
Receptores b-adrenérgicos, 131
Recién nacido, 2
antropometría del, **145**
asistencia del, 145
cálculo de la edad gestacional, 151
clasificación del, 151
cuidados,
inmediatos, 156
mediatos, 156
de alto riesgo, 164
en el hospital, 60
enfermedad hemorrágica del, 284
exploración física del, 145
exploración neurológica, 150
hipotónico, 301
inmunizaciones, 163
insuficiencia respiratoria en el, 198
investigación,
de enfermedades metabólicas congénitas, 163
de sordera, 163
medicamentos en el, 345
normal, 145
obstrucción intestinal en, 325
periodo prepatogénico, 154
pretérmino, 151
protección contra la fauna nociva, 60
señales de alarma en, 419
taquipnea transitoria del, 205
Red
de causalidad, 16
de Haller, 99
Reflejo(s), 1172
de Moro, 139, 149
de succión, 139
del recién nacido, **142**
primitivos del RN, **139**
Reflujo gastroesofágico, 911, 1721
Región
auricular, 507
ocular, 507
oral, 507
Regla
de Ahlfeld y Haase para calcular la longitud fetal, **104**
de confidencialidad, 399
de la fidelidad, 399
de la veracidad, 399
de privacidad, 399
Rehabilitación, 31, 168, 1737
Relación médico-paciente, 55, 382
Requerimiento(s)
de electrólitos, 660
de oligoelementos, 660
de vitaminas, 660
energéticos, 601
Resistencia vascular pulmonar (RVP), 218
Resonancia magnética, 973, 1713
Respiración, inicio de, 200
Resumen de alta, 383
Retardo mental inexplicable, 514
Retinoblastoma, 578, 1150
Retinopatia del prematuro, 1450
Retraso mental, 1180
Retroalimentación, 391
Retrognatia, 148
Revisión sistemática, 396
Ribavirina, **346**, 799, 801
Riboflavina, 604
Riego sanguíneo pulmonar, 199
Riesgo(s)
aplicabilidad del, 18
contextos del, 19
etiológico, 18
individual, 18
interpretación del, 18
medición del, 18
Rifampicina, 285, 793
Rigidez, 1173
Rimantadina, 800
Rinitis
aguda, 836
alérgica, 1265
Rinosinusitis, 840
Riñón
multiquístico, 1040
poliquístico, 1040
poliquístico, 1039
Ritrodine, 131
Rivabirina, 867
RN (recién nacido), 2
Rol de género, 487
Roséola, 740

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Rotavirus, 280, 679
RPM (ruptura prolongada de membranas), 272
Rubéola, 253, 306, 738
Rubivirus, 253

S

Sala de parto, examen físico en, 146
Salbutamol, 131, **349**
Sales de oro, 1275
Salmonelosis, 690
Salmonella, 680
Salpingoclasia, 132
Salud
ambiental infantil, 433
comportamientos de riesgo, 63
del niño y del adolescente, 61
control de, 61
en adolescentes, 1560
calidad de vida relacionada con, 1560
fetal, 116
individual, 19
inversión en, 24
mental, 25
promoción de la, 24
sexual, 1554
Salud-enfermedad
del niño y el adolescente, 1
en Latinoamérica, 3
problemática de, 17
proceso, 1
Sandoglobulina, 279
Sangrado genital, 125
Sangre total, **348**, 1113
Sarampión, 8, 280, 733
Sarapitis, 416
Sarcoma, 577
de tejidos blandos, 1145
granulocítico, 1127
Sarna, 1434
Secreción biliar, 905
Secretaría de Salud, **4**
Sedación intravenosa, 121
Sedentarismo, 26, 27
Selenio, 600
Senos paranasales, 831
Sepsis, 452, 724
neonatal, 269
agentes causales, 269
mortalidad neonatal, 269
Septicemia, 241, 245
neonatal, 211
Serie esofagogastroduodenal, 912
Seudohipohiperparatiroidismo, 1404
Seudohipoparatiroidismo, 1403
Seudomenstruación, 417
Seudopubertad precoz, 1330
Seudoseudohipoparatiroidismo, 1404
Sexo
de gonaductos, 1296
fenotípico, 1296
genético, 1296
genital, 1296
gonadal, 1296
Sexta enfermedad, 740
Shigella, 680
SIDA (síndrome de inmunodeficiencia adquirida), 275, 1220
perinatal, 278
Sífilis, 244, 248, 1584
congénita, 249
Signo(s)
de Barlow, 1514
de Chvostek, 377
de Dupuytren, 1515
de Galeazz, 1515
de la pelota de golf, 323
de limitación de abducción, 1515
de Ortolani, 1514
de Peter-Baden, 1515
de pistón, 1515
Sildenafil, **348**
Simpaticomiméticos, 224
Síndrome(s), 569
4p-, 523
5p-, 522
alcohol-fetal, 112
catastrófico, 299
de abdomen agudo, 1486
de absorción intestinal deficiente, 923
de agravamiento súbito, 299
de Alagille, 241
de alcohol fetal., *562*
de Apert, 148
de apnea del sueño, 468
de ArnoldChiari, 307
de aspiración de meconio, 209
de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, 1323
de Bardet-Biedl, 1340
de Beckwith-Wiedemann, 172, 228
de colestasis-linfedema, 241
de coqueluchoide, 700
de Cri du chat, 522
de choque tóxico estreptocócico, 728
de DandyWalker, 307
de dificultad respiratoria (SDR), 178, 179, 198, 211, 212, 219, 236, 273, 299, 380
de DiGeorge, 231
de Down, 116, 282, 518
de Dubin-Johnson, 241
de Edwards, 521
de Gilles de la Tourette, 462
de Guillain-Barre, 1215
de hipertensión endocreaneal, 1212
de *hydrops fetalis*, 127
de inestabilidad cromosómica, 514, 526
de inmunodeficiencia adquirida, 275, 1220
de Kallmann, 1340
de Kasabach Merritt, 291
de Klinefelter, 525, 1339
de la piel escaldada, 722
de Laurence-Moon, 1340
de Laurence-Moon-Biedl-Bardet, 1340
de Lennox-Gastaut, 1209
de Lucey-Driscoll, 241
de malabsorción, 681
de Marfan, 531, 1324
de Miller-Dieker, 307
de Minamata, 436
de muerte súbita del lactante, 857
de Noonan, 1339
de Patau, 520
de Prader-Willi, 304, 1340
de Prader-Willy, **302**
de Proteus, 1323
de QT largo, 983
de regresión testicular, 1339
de Rett, 1190
de Simpson-Golabi-Behmel, 1323
de Sotos, 1322
de Stevens Johnson, 1439
de STORCH, 241
de Turner, 524
de van der Woude, 314
de van Wyk-Grumbach, 1332
de Weaver, 1322
de Werdnig-Hoffman, 401
de West, 1208
de Wiedemann-Beckwith, 1321, 1357
de Wolf-Hirschhorn, 523
de Zellweger, 241, 552
del maullido, 522
del niño,
hipotónico, 302
maltratado, 1673
del seno enfermo, 981
febril, 670, 671
genéticos, 20
ictérico, 238
infeccioso, 1488
metabólico en niños y adolescentes, 1398
nefrótico, 1060
primario, 1060
oclusivo, 1486
por expansión de tripletes repetidos, 538
saltatorio, 300
traumático, 1488
Sistema(s)
cardiovascular, 967, 1715
de autopercepción, 363
de la hormona de crecimiento, 1315
del complemento, 667
del expediente clínico orientado, 381
motor, 1172
musculoesquelético, 1715
articular, 1511
nervioso, 376
nervioso centra (SNC), 266, 305
Sobrecrecimiento
primario, 1321, 1324
secundario, 1323
Sociabilidad, 422
Sodio, 443, 1070
Solución Hartman, 328
Somatometría, 72
Somatostatina, 1371
Sondeo vesical, 1696
Sordera, 253
neurosensorial, 183
Staphylococcus
aureus, 263, 680
epidermis, 270
Streptococcus
pneumoniae, 266
pyogenes, 722
Succinilcolina, 122
Succión, 151
Suero oral, 455
preparación del, 455
Sufrimiento fetal, 119, 154
signos de, 120

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Suicidio, 481
Sulfadiazina, **346**
Sulfametoxazol, **345**
Sulfasalazina, 1275
Sulfato de magnesio, 131
Sulfonamidas, 794
Sulfonilureas, 1629
Superyó, 85
Surfactante, **349**
Sustitución proteica, 581

T

Tabaquismo, 26, 113
Tablas somatométricas, 1768
TAC (tomografía axial computarizada), 296
Tacto, 418
Talasanemia, 240
Talidomida, 112
Talla
  alta, 1319
    familiar, 1320
  baja, 1315, 1317
  determinantes genéticos de, 502
  en niños menores de cuatro años, **74**
  para la edad, 69
  para la edad en niños mayores de 5 años, **74**
  por edad y sexo, 81
Tallo cerebral, 186
Tamiz metabólico en recién nacido, 542
Taquicardia
  auricular, 981
    ectópica o no recíproca, 981
  AV por reentrada, 981
  nodal, 982
  sinusal, 981
  supraventricular, 981
  ventricular, 982
Taquipnea, 146
  transitoria del recién nacido, 205, *208*
Taquizoíto, 251
TARAA (tratamiento antirretroviral de alta actividad), 276
Tartamudeo, 424
Tartamudez, 376
Técnica
  del manguillo por circuncisión., *1043*
  madre canguro (TMC), 184
    como alternativa de engorde, 184
    criterios de elección para ingresar, 185
    en países desarrollados, 185
    indicaciones de la, 186
Tejido
  conjuntivo, 1270
  linfático, 77
  linfoideo, 139
Telarquia prematura, 1335
Telecanto, 1455
Televisión, 420
  problemas que está generando la, 421
Temperamento, 356, 418
Teniasis, 812
Teofilina, 196, **349**, 1249
Teoría
  de Fisher-Race, 126
  de la educación, *41*
  de la enfermedad, *41*
  del aprendizaje, 389
Terapéutica hídrica, 439
Terapia(s)
  antidotal, 1608
  cognitivo conductual, 464
  de compresas, 1255
  de hidratación oral, 455
  de lenguaje, 1739
  educacional, 1739
  génica, 581
  intensiva, 379
    pediátrica, 1678
  ocupacional, 1739
Teratógenos, 558
  biológicos, 563
  físicos, 559
  químicos, 560
Terbutalina, 131
Termogénesis, 602
Testículos, 76, 99
Tétanos, 8, 280
Tétanos neonatal, 261
  patogenia del, *262*
  proliferación de gérmenes, 263
Tetraciclinas, 111, 792
  efectos tóxicos de, 792
Tetralogía de Fallot, 994
Ticarcilina, 790
Timo, 140
Tinciones microbiológicas, 775
Tiña, 1430
Tioridazina, 1629
Tiroiditis, 1364
  aguda, 1365
  de Hashimoto, 1365
  subaguda, 1365
Tobramicina, **345**, **346**, 792
Togaviridae, 253
Tomografía
  axial computarizada, 296, 1711
  helicoidal, 973
Tonalámatl, 2
Tono muscular, 150
Toracocentesis, 1697
Tórax, 149, 378
Torsión testicular, 1503
Tos ferina, 8, 700
Toxemia gravídica, 125
Toxicidad endógena, 543
Toxicomanías, 25, 124, 413
Toxoplasma gondii, 143, 250
Toxoplasmosis, 250, 306
Trabajo de parto
  prematuro, 130
    manejo obstétrico, 130
  prolongado, 125, 169
Trabajo
  escolar, 421
  uterino, 119
Tracto respiratorio
  alto, 830
  respiratorio bajo, 852
    crecimiento y desarrollo, 852
Tranquilizantes, 112
Transexualismo, 487
Transfusión
  de eritrocitos, 1113
  de granulocitos, 274
  de leucocitos, 1114
  de plaquetas, 1114
  de plasma y sus componentes, 1114
  intrauterina, 129
  de sangre,
    componentes de, 1112
    requisitos de, 1112
Transmisión neuromuscular, 312
Transposición de grandes arterias, 1004
Traqueítis bacteriana, 861
Traqueotomía, 1698
Trasplante(s)
  complicaciones postrasplante, 1117
  de células,
    de cordón umbilical, 1117
    progenitoras hematopoyéticas, 1118
  de médula ósea, 1115
  de órganos, 580
    modificación de genotipo con, 580
  renal, 1073
Trastorno(s)
  cerebromotor, 1744
  de angustia, 460, 463
  de ansiedad, 460
    generalizada, 460, 461
    por separación, 460, 461
  de aprendizaje,
    del desarrollo, 1177
    socioemocional, 1179
  de estrés postraumático, 460, 463
  de glándulas suprarrenales, 1332
  de identidad,
    de género, 487
    sexual, 487
  de identificación psicosexual, 487
  de la conducta alimentaria, 651
  de la diferenciación sexual, 1295, 1297
  de la eliminación, 466
  de la nutrición, 1572
  de la pubertad, 1325
  de la sexualidad,
    en la adolescencia, 486
    en la infancia, 486
  de migración neuronal, 307
  de oxidación de ácidos grasos mitocondriales, 548
  de rol de género, 487
  de sobrecrecimiento de inicio posnatal, 1324
  de sobrecrecimiento de inicio prenatal, 1321
  del espectro autista, 1186
  del estado de ánimo, 475
  del lenguaje del desarrollo, 1174
  del metabolismo de carbohidratos, 550
  del neurodesarrollo, 1174
  del ritmo cardiaco, 980
  del sueño, 468
  distímico, 478
    criterios para el diagnóstico, **478**
  en el metabolismo de aminoácidos, 543
  metabólicos, 308
  nutricionales, 595
  obsesivo compulsivo, 460, 462
  peroxisomales, 551
  por déficit de atención con hiperactividad, 1183
  reactivo de vinculación

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

de la infancia, 465
de la niñez, 465
testiculares, 1333
Tratamiento antirretroviral de alta actividad, 276
Trauma obstétrico, 169
Traumatismo(s)
craneoencefálico, 1196
de nervios periféricos, 171
del globo ocular, 1480
del parto, 168
lesión a tejidos blandos, 169
medulares, 172
Traumatología, 1510
Travestismo, 487
Treponema, 249
pallidum, 143, 244
Tríada ecológica, 15
Triángulo de valoración pediátrica (TVP), 378, 379
Triazoles, 795
Tricocefalosis, 807
Trifluridine, 799
Trimetoprim, **345**
Trimetoprim-sulfametoxazol, 794
Triple viral (rubéola, sarampión y parotiditis), 280
Triquiasis, 1456
Trisomía
13, 520
18, 521
21, 518
Trombocitopatía, 1103
Trombocitopenia
neonatal, 287, **289**
etiología de, **288**
Trombofilia, 1111
Trombopoyetina, 288
Tromboxano A2 (TXA2), 246
Trompa
de Eustaquio, 102
de Falopio, 99
Tuberculosis, 704
forma pulmonar, 707
ganglionar, 707
miliar, 708
primaria, 707
pulmonar de reactivación, 707
tipo del adulto, 707
Tumefacción cerebral, 1198
Tumor(es)
abdominal en el niño, 1506
de células germinales, 1158
de Wilms, 577, 1152
del sistema nervioso central, 1142
hepáticos, 1161
intraabdominales, 1508
óseos, 1148
ováricos, 1334
pélvicos, 1508
que se originan en el hígado, 1508
Tumores retroperitoneales, 1508

U

Ultrasonido (US), 165, 379, 1709
Uncinariasis, 810
Unidad(es)
de cuidados intensivos neonatales, 190
hospitalaria, 182
Unión neuromuscular, 303
Uñas, 416
Uraco, 340
remanentes del, 343
Uranosquisis, 314
Ureaplasma urealyticum, 244
Ureidopenicilinas, 790
Uretra, 1026
continencia y micción, 467
Uretritis, 1586
Uretrorragia, 376
Urocinasa, **348**
Urocultivo, 273, 776
Urolitiasis, **1045**
Urología, 1023, 1024
Uroterapia, 470
Urticaria, 1261
Útero, 76, 99
con cicatriz quirúrgica, 125
Uveítis, 1474

V

Vaciamiento gástrico, 352
Vacuna(s)
BCG, 280, 706
contra *E. coli*, 678
contra fiebre tifoidea, 678
contra hepatitis A, 280
contra polio tipo Sabin, 280
contra rotavirus, 280, 678
contra rubéola, sarampión y parotiditis, 280
contra sarampión, 280
contra *Shigella*, 678
contra tétanos, 280
contra varicela, 280
triple viral (rubéola, sarampión y parotiditis), 280
Vacunación en pediatría., 780
Vaginitis, 1586
Vaginosis bacteriana, 1580
Valaciclovir, 796
Valganciclovir, 798
Valores nutrimentales, 596
Vancomicina, **345**, **346**, 793
Variación genómica, 500
Varicela, 280, 741
Vasoconstricción pulmonar, 220
Vasopresina, 1070
Vasos sanguíneos, 1028, 1098
VDRL *(Veneral Disease Research Laboratory)*, 250
Vecuronio, **349**
Vejez, 14
Vejiga, 467, 1026
continencia y micción, 467
Vello púbico, 76
Vellosidades intestinales, 352
Venas pulmonares, 1002
Venoclisis, 1692
Venodisección, 1693
Ventilación
con presión positiva (VPP), 159
con soporte de presión, 203
con volumen garantizado, 203
mandatoria intermitente, 203
mecánica,
convencional, 204
convencional (VMC), 201
de alta frecuencia oscilatoría, 338
fármacos, 204
monitorización del niño en, 202
neonatal, 201
Ventilación/perfusión (V/Q), 201
Ventrículo único, 1007
Verapamil, **348**
Verrugas virales, 1425
Vibrio cholerae, 686
Vida
intrauterina, 198
Suero Oral, 455
Vidarabina, **346**
Video juegos, 421
VIH (virus de la inmunodeficiencia humana), 143, 270, 275, 1220
zidovudina para reducir transmisión perinatal, **277**
VIH/SIDA, 276
Virulencia, 23
Virus
de la hepatitis,
A, 752
B, 259, 752
C, 752
D, 752
E, 752
G, 752
de la inmunodeficiencia humana, 143, 275, 1220
de papiloma humano, 783
parainfluenza, 859
sincicial respiratorio, 801
Visión, 418
Vista, 419
Vitamina(s), 413, 601
A, 603
B_1, 604
B_2, 604
B_6, 604
B_{12}, 605
C, 605
D, 603
E, 293, 604
hidrosolubles, 604
K, 284, **348**, 604
liposolubles, 603
Vitiligo, 1435
Vómito, 331
Voriconazol, 795
Vulvovaginitis, 1594

X

Xantino oxidasa, 293

Y

Yersinia enterocolitica, 680
Yodo, 601
radiactivo, 1363

Z

Zanamivir, 800
Zapatos, 420
Zidovudina, 276
Zoonosis, 696

© Editorial El Manual Moderno Fotocopiar sin autorización es un delito.

Esta obra ha sido publicada por
Editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.,
y se han terminado los trabajos de esta
séptima edición el 16 de noviembre de 2012,
en los talleres de
Prim Qu,
Tomás Vázquez No. 152,
Col. San Pedro, C.P. 08220
México, D.F.

7a. edición, 2013

•